



VOL. L ■ Nº 211 ■ 1/2010

Boletín de Pediatria



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

Boletín de Pediatria

VOL. L ■ Nº 211 ■ 1/2010

www.boletindepediatria.org



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

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



Incluido en el Índice Bibliográfico Español de Ciencias de la Salud (IBECS)

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

PRESIDENTE:

Félix Lorente Toledano

VICEPRESIDENTE POR ASTURIAS:

Julián Rodríguez Suárez

VICEPRESIDENTE POR CANTABRIA:

Horacio Paniagua Repetto

SECRETARIO:

Javier Pellegrini Belinchón

TESORERA:

Belén Fernández Colomer

PRESIDENTE DEL PATRONATO DE LA

FUNDACIÓN ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES:

Alfredo Blanco Quirós

DIRECTOR DEL BOLETÍN:

Luis Miguel Rodríguez Fernández

DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB:

David Pérez Solís

VOCALES:

SECCIÓN HOSPITALARIA:

Andrés Concha Torre

ATENCIÓN PRIMARIA:

Juan Carlos Silva Rico

CIRUGÍA PEDIÁTRICA:

Luis de Celis Villasana

ASTURIAS:

Venancio Martínez Suárez

ÁVILA:

Antonio Martín Sanz

BURGOS:

Javier Domínguez Vallejo

CANTABRIA:

Alberto Bercedo Sanz

LEÓN:

Ignacio Ledesma Benítez

PALENCIA:

Susana Alberola López

SALAMANCA:

Antonio Gil Sánchez

SEGOVIA:

Santiago Calleja López

VALLADOLID:

Fernando Centeno Mafaz

ZAMORA:

Víctor Marugán Isabel

RESIDENTES:

ASTURIAS:

Francisco Álvarez Caro

CANTABRIA:

Esther Rubín de la Vega

CASTILLA-LEÓN:

Alicia Sánchez García

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

DIRECTOR FUNDADOR:

Ernesto Sánchez Villares†

DIRECTOR:

Luis Miguel Rodríguez Fernández

CONSEJO DE REDACCIÓN:

Elena Burón (*Neonatología*)

Germán Castellano (*Medicina Pediátrica
y de la Adolescencia*)

Enrique García (*Investigación Básica*)

Santiago Lapeña (*Pediatria e Internet*)

Carlos Ochoa Sangrador (*Pediatria Basada
en la Evidencia*)

David Peláez Mata (*Cirugía Pediátrica*)

Marta Sánchez Jacob (*Pediatria Social*)

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Servicio de Pediatría. Hospital de León

Altos de Nava, s/n

24071 León

Tel.: 987 234 900 Ext.: 2252

e-mail: boletin@sccalp.org

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

EDICIONES ERGON, SA.

C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)

Tel. (91) 636 29 30. Fax (91) 636 29 31

e-mail: estudio@ergon.es <http://www.ergon.es>

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23

ISSN: 0214-2597 Depósito legal: S-74-1960

©2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Algunos derechos reservados.

VI Premio JOSÉ DÍEZ RUMAYOR del BOLETÍN DE PEDIATRÍA

Publicación Oficial de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
(SCCALP)

BASES DE LA CONVOCATORIA

1. Se establece un Premio de 2.000 €* destinado a recompensar el mejor trabajo publicado en el Boletín de Pediatría desde enero a diciembre del año 2010, ambos inclusive, dentro de las secciones de Revisiones, Originales y Casos Clínicos de la revista.
2. La selección del trabajo premiado será realizada por un jurado constituido por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría y su Director o por un Comité en el que delegue, que deberá estar integrado por personas de reconocido prestigio científico.
3. El Jurado del Premio se reunirá previamente a la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2011 y se considerará constituido cuando estén presentes la mayoría de sus miembros. Los artículos publicados serán evaluados objetivamente siguiendo criterios de calidad, originalidad y presentación.
4. El Jurado podrá declarar desierto el Premio si considera que ninguno de los trabajos publicados reúne los requisitos necesarios para ser premiado.
5. El fallo del Jurado será inapelable, debiendo publicarse en la página web de la SCCALP y debiendo ser comunicado al autor o autores correspondientes por carta oficial desde la Secretaría de la Sociedad.
6. La entrega del Premio, por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría, se hará con ocasión del acto de clausura de la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2011.

PATROCINADO POR



**Menos impuestos legalmente establecidos.*

Sumario

EDITORIAL

- 1 Las enfermedades raras y el nuevo Centro de Referencia Estatal (CREER) de Burgos
G. de la Mata Franco

ORIGINALES

- 4 Enfermedad de Kawasaki. Experiencia en nuestro hospital
D. González Jiménez, L. Alcántara Canabal, S. Jiménez Treviño, E. Ramos Polo, C. Bousoño García
- 11 Soplo cardíaco como motivo de ingreso en una Unidad Neonatal: Experiencia de 5 años
C. Suárez Castañón, R. Pardo de la Vega, J. Melgar Pérez, C. Menéndez Arias, E.M. Fernández Fernández, G. Solís Sánchez

CASOS CLÍNICOS

- 17 Colestasis postinfección por virus de Epstein-Barr sin elevación de gamma glutamil transpeptidasa
B. Gorozarri Gallo, A. Grande Benito, R. Torres Peral, L. Ramos Díaz, E. González Salas, L. Expósito Alonso
- 21 Asociación entre gastroenteritis aguda leve y convulsiones afebriles benignas
L. Regueras Santos, C. Iglesias Blázquez, C. Rodríguez Fernández, L. Fernández Pérez, A. Jiménez González, V. Recio Pascual
- 25 Miedo al atragantamiento: ¿trastorno alimentario o fobia específica?
C. García de Ribera, J.M. Marugán de Miguelsanz, S. Geijo Uribe, C. Imaz Roncero
- 28 Hipercalcemia mantenida secundaria a necrosis grasa subcutánea
R. Pardo, M. Morán, C.C. Álvarez, G. Solís
- 33 Funcionamiento ejecutivo y luria inicial: A propósito de un caso
E. Bausela Herreras, Y. Ramírez Benítez, G. Martínez Gutiérrez, C.I. Orozco Moreno

ARTÍCULO ESPECIAL

- 39 Ante el quincuagésimo aniversario de la publicación de un ambicioso empeño: *El niño en la cultura española*. Que no habite el olvido
J.M. Fernández Menéndez

SERIE MONOGRÁFICA: TRASTORNOS DEL APRENDIZAJE

- 43 1. Los trastornos del aprendizaje. Definición de los distintos tipos y sus bases neurobiológicas
I. Málaga Diéguez, J. Arias Álvarez

48 CRÍTICA DE LIBROS

49 NOTICARIO

Summary

EDITORIAL

- 1 Rare diseases and new State Reference Center (CREER) of Burgos
G. de la Mata Franco

ORIGINAL ARTICLES

- 4 Kawasaki's Disease. Experience in our hospital
D. González Jiménez, L. Alcántara Canabal, S. Jiménez Treviño, E. Ramos Polo, C. Bousoño García
- 11 Heart murmur as reason for admission to a Neonatal Unit: A 5-year experience
C. Suárez Castañón, R. Pardo de la Vega, J. Melgar Pérez, C. Menéndez Arias, E.M. Fernández Fernández, G. Solís Sánchez

CLINICAL CASES

- 17 Post-infection cholestasis due to Epstein-Barr virus infection without elevation of gamma glutamyl transpeptidase
B. Gorozarri Gallo, A. Grande Benito, R. Torres Peral, L. Ramos Díaz, E. González Salas, L. Expósito Alonso
- 21 Association between mild acute gastroenteritis and benign afebrile convulsions
L. Regueras Santos, C. Iglesias Blázquez, C. Rodríguez Fernández, L. Fernández Pérez, A. Jiménez González, V. Recio Pascual
- 25 Fear of choking: an eating disorder or specific phobia?
C. García de Ribera, J.M. Marugán de Miguelsanz, S. Geijo Uribe, C. Imaz Roncero
- 28 Maintained hypercalcemia secondary to subcutaneous fat necrosis
R. Pardo, M. Morán, C.C. Álvarez, G. Solís
- 33 Executive functioning and Luria-initial: A case report
E. Bausela Herreras, Y. Ramírez Benítez, G. Martínez Gutiérrez, C.I. Orozco Moreno

SPECIAL ARTICLE

- 39 Consideration on the fiftieth anniversary of the publication of an ambitious endeavor: *The child in the Spanish culture*. That it does not fall into oblivion
J.M. Fernández Menéndez

MONOGRAPHIC SERIES: LEARNING DISORDERS

- 43 1. Learning disorders. Definition of the different types and their neurobiological bases
I. Málaga Diéguez, J. Arias Álvarez

- 48 **BOOKS**

- 49 **NEWS**

Editorial

Las enfermedades raras y el nuevo Centro de Referencia Estatal (CREER) de Burgos

G. DE LA MATA FRANCO

Jefe del Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Burgos.

Para la Unión Europea tienen la consideración de enfermedades raras aquellas que asocian peligro de muerte o invalidez permanente y que se presentan con una frecuencia inferior a 5 casos por cada 10.000 habitantes. No es una definición compartida en todos los países; por ejemplo, en Estados Unidos cumplen esa condición cuando afecta a menos de 200.000 personas (es decir, una prevalencia inferior a 1 caso por cada 1.500 personas), y en Japón cuando hay menos de un caso por cada 2.500 personas.

Aun cuando se trata de enfermedades poco frecuentes consideradas de forma individual, se calcula que existen entre 5.000 y 8.000 procesos que responden a las características de la definición, por lo que en conjunto afectan a un número considerable de pacientes (25 millones en Estados Unidos⁽¹⁾, unos 30 millones en la Unión Europea⁽²⁾, y unos 3 millones en España). Además, muchas de ellas constituyen una amenaza para la vida o conllevan importantes limitaciones de la salud, bien sea en el momento del diagnóstico o en el futuro, por lo que, en suma, representan un problema de salud pública que ha llevado a los países a adoptar políticas tendentes a abordarlas en conjunto.

No es fácil conocer la incidencia exacta: primero porque el diagnóstico se retrasa ante lo insidioso de los síntomas o la falta de correlación de manifestaciones clínicas, constituyendo un verdadero desafío para el médico, que en general tiene poca experiencia en estas enfermedades. En no pocas ocasiones el retraso diagnóstico ha conllevado una falta de consejo genético, con lo que se ha producido más de un caso en una misma familia. A falta de tratamientos específicos se han aplicado tratamientos inadecuados o incluso nocivos,

que hacen perder la confianza en el profesional y en el propio sistema sanitario⁽³⁾. Además, los sistemas de clasificación de enfermedades no las recogen como tal, por lo que los diagnósticos no quedan adecuadamente registrados en las bases de datos de los centros sanitarios. La actual versión de la Clasificación Internacional de Enfermedades de la OMS (CIE-10⁽⁴⁾) apenas recoge unos 300 códigos únicos (un solo código para una sola enfermedad), correspondientes a enfermedades raras; la novena versión, menos de 100. En muchas ocasiones son las asociaciones de los pacientes afectados las que proporcionan las cifras de la prevalencia de las enfermedades. Por todo ello, cabe suponer que se trata de procesos claramente infradiagnosticados.

Además, las enfermedades raras suelen ser crónicas; afectan a más de un órgano vital; muchas son progresivamente discapacitantes, y precisan una atención que va más allá de la asistencia clínica específica que se le ofrece desde un servicio especializado. Esta atención debe plantearse en un contexto en el que participan el pediatra o el médico de familia en atención primaria, la especialidad o especialidades médicas que se ocupan de los problemas clínicos específicos, pero además, en muchas ocasiones, requieren fisioterapia y la participación de los servicios sociales y apoyo psicológico. Ni que decir tiene que es imprescindible una adecuada coordinación que integre los diferentes aspectos asistenciales.

Otra característica de las enfermedades raras es que aproximadamente un 80% tienen un origen genético, mayoritariamente monogénicas y siguen un patrón de herencia mendeliano. El riesgo de recurrencias en la descendencia justifica que pacientes y familias tengan acceso a servicios

Correspondencia: Dr. Gregorio de la Mata Franco. Serv. de Pediatría. Complejo Asistencial de Burgos. Avda. del Cid, 96. 09005 Burgos
Correo electrónico: gmata@saludcastillayleon.es

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

de diagnóstico y consejo genéticos. Con frecuencia se presentan en las primeras edades de la vida, por lo que sus características son abordadas en los tratados de pediatría.

Las opciones terapéuticas son, en general, escasas y poco eficaces. El desarrollo de productos farmacéuticos aplicables a estos procesos se ve limitado por la escasa población afectada, que dificulta la realización de ensayos clínicos que aporten evidencia científica sobre la efectividad y la seguridad de los medicamentos. Indudablemente, el número reducido de pacientes tampoco conlleva un elevado interés comercial para las empresas farmacéuticas. Por ello, se han desarrollado políticas sobre los llamados medicamentos huérfanos, esto es, medicamentos de cualquier índole como fármacos, terapia génica, terapia celular, etc., orientados expresamente a tratar las enfermedades raras.

Todas estas características han motivado que el "Plan de Salud Pública de la Unión Europea" haya contemplado la inclusión de las Enfermedades Raras como objetivo prioritario de sus acciones⁽⁵⁾. En un primer esfuerzo de la Unión Europea en este ámbito se prestó atención específica a mejorar el conocimiento y facilitar el acceso a la información sobre estas enfermedades. Posteriormente ha desarrollado una estrategia comunitaria global destinada a ayudar a los Estados Miembros en materia de diagnóstico, de tratamiento y de atención para los más de 30 millones de ciudadanos que sufren este tipo de enfermedades, y que se articula en torno a tres grandes ejes de acción: en primer lugar, mejorar el reconocimiento y la visibilidad de las enfermedades raras; en segundo lugar, apoyar planes nacionales destinados a enfermedades raras en los Estados Miembros y por último, reforzar la cooperación y la coordinación relativa a las enfermedades raras en la Unión Europea⁽⁶⁾. Esto facilitará los contactos entre pacientes y profesionales de los diferentes Estados Miembros, así como el intercambio de conocimientos e informaciones y la coordinación en dicho ámbito. Este objetivo se logrará, por ejemplo, mediante la puesta en red de centros especializados de diferentes países y su interconexión y puesta en común de conocimientos y experiencias.

En España, la primera iniciativa nacional en relación con las enfermedades raras tuvo lugar con la creación del Centro de Investigación sobre el Síndrome del Aceite Tóxico (CISAT) del Instituto de Salud Carlos III en 1996. Posteriormente, a partir del año 2001 pasó a ser el Centro de Investigación del Síndrome del Aceite Tóxico y Enfermedades Raras (CISATER), que dio lugar al primer Sistema de Información en Enfermedades Raras en español (SIERE). En 2003, el CISATER pasó a ser el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER) y en el 2006 se constituyó el Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras

(CIBERER), dependiente del Instituto de Salud Carlos III y cuyo fin es coordinar y potenciar la investigación biomédica sobre las enfermedades raras en España.

A finales de septiembre de 2009 se ha inaugurado en Burgos el Centro de Referencia Estatal de atención a personas con enfermedades raras y sus familias (CREER), creado por la Administración General del Estado, Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO), adscrito al Ministerio de Sanidad y Política Social y configurado como un centro dedicado a la promoción, desarrollo y difusión de conocimientos, experiencias innovadoras y métodos de atención a personas con enfermedades raras, y también como centro de alta especialización en servicios de atención y apoyo a familias y cuidadores y de promoción de la autonomía personal y la participación social de las personas con dichas enfermedades. Los fines del CREER son⁽⁷⁾:

1. Promover en el ámbito estatal y en conexión con otros centros a escala internacional, el desarrollo, la innovación y optimización de recursos para las personas con enfermedades raras y la cualificación de los profesionales que trabajan con estos colectivos.
2. Prestar apoyos y servicios de alta especialización que sirvan de referencia a los demás recursos del sector, y facilitar información y asistencia técnica a las administraciones públicas, instituciones, entidades públicas y privadas, profesionales y otras personas interesadas en la atención sociosanitaria y en la participación social de las personas con enfermedades raras y de sus familias.
3. Poner a disposición de las familias y cuidadores y de las personas con enfermedades raras servicios de orientación y apoyo, servicios de formación y entrenamiento en cuidados, servicios intensivos de rehabilitación, así como servicios de residencia para periodos de descanso.

Los pediatras, a lo largo de la actividad asistencial, nos vamos a encontrar con frecuencia con algún paciente afectado de una enfermedad rara, en cuyo manejo hemos de repasar los abordajes más actuales en lo que se refiere al diagnóstico, a los diversos tratamientos y al enfoque multidisciplinar. Tanto por parte de la Unión Europea como el propio Ministerio de Sanidad y Política Social se han puesto las bases para desarrollar actividades de investigación, formación de profesionales y asistencia global de los pacientes afectados. Con la puesta en marcha del CREER de Burgos se nos pone al alcance de los profesionales sanitarios y especialmente de los pediatras un lugar de referencia para procurar una mejor atención de los pacientes y las familias afectados por enfermedades raras.

Aunque la lista puede ser interminable, se adjunta una serie de *Enlaces de interés en relación con las Enfermedades Raras*:

- Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER), con información, documentación y noticias sobre enfermedades raras. Sistema de Información sobre Enfermedades Raras en Español (SIERE). <http://iier.isciii.es/er>
- Orphanet. Base de datos europea con información actualizada sobre enfermedades raras, medicamentos huérfanos y asociaciones de afectados. <http://www.orphanet.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=ES>
- Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras. Es una red temática de investigación cooperativa. <http://repiet.retics.net/repiet/home.aspx>
- Federación Española de Asociaciones de Enfermedades Raras (FEDER). <http://www.enfermedades-raras.org/es/default.htm>
- European Organization for Rare Diseases (EURORDIS). <http://www.eurordis.org>
- CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER), Instituto de Salud Carlos III. <http://www.ciberer.es>
- Listado de Enfermedades Raras, con vínculos a Orphanet y a OMIN, en donde se puede encontrar más información sobre cada enfermedad rara. http://www.ciberer.es/index.php?option=com_content&task=view&id=256&Itemid=193
- Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedades Raras y sus Familias (CREER), de Burgos. http://www.imserso.es/crear_01

BIBLIOGRAFÍA

1. National Organization for Rare Disorders. About NORD. Disponible en: <http://www.rarediseases.org/info/about.html> (Consulta Dic. 2009).
2. Eurordis. European Organization for Rare Diseases. What is a rare disease? Disponible en: http://www.eurordis.org/article.php?id_article=473 (consulta Dic. 2009).
3. Posada de la Paz M. Las enfermedades raras y su impacto en la gestión de los servicios de salud. *Rev Adm Sanit* 2008; 6: 157-158.
4. World Health Organization. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th Revision. Version for 2007. Disponible en <http://www.who.int/classifications/apps/icd/icd10online/> (Consulta Dic. 2009)
5. European Comisión. DG. Health and Consumer Protection Programme of Community action in the field of public health (2003-2008). Disponible en: http://ec.europa.eu/health/ph_programme/programme_en.htm (Consulta Dic. 2009)
6. Comisión de las Comunidades Europeas. Propuesta de Recomendación del Consejo relativa a una acción europea en el ámbito de las enfermedades raras. Bruselas: Comisión de las Comunidades Europeas; 11.11.2008. COM (2008) 726 final. SEC ((2008)2712). Disponible en : http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/rare_rec_es.pdf (Consulta Dic. 2009)
7. Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud. Sanidad, 2009. Ministerio de Sanidad y Política Social. Disponible en: <http://www.ciberer.es/documentos/Estrategia%20en%20Enfermedades%20Raras%20del%20SNS.pdf> (Consulta Dic. 2009).

Original

Enfermedad de Kawasaki. Experiencia en nuestro hospital

D. GONZÁLEZ JIMÉNEZ, L. ALCÁNTARA CANABAL, S. JIMÉNEZ TREVIÑO, E. RAMOS POLO, C. BOUSOÑO GARCÍA

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias

RESUMEN

Objetivo: Conocer la situación de la enfermedad de Kawasaki en nuestro medio.

Pacientes y métodos: Se revisaron de forma retrospectiva, entre 1995 y 2007, a los niños que cumplían los criterios diagnósticos de la enfermedad de Kawasaki en su forma completa o incompleta, en el Hospital Universitario Central de Asturias. Se realizó un análisis descriptivo de los datos.

Resultados: Revisamos un total de 19 pacientes. El 84% fueron menores de 3 años y el 57% varones. La incidencia anual fue de 8,4 casos/100.000 niños menores de 5 años. El 31% (todos varones) presentaron alteraciones en la ecocardiografía inicial; sin embargo, todos se normalizaron en controles posteriores. No se registraron aneurismas. El 75% presentaron una PCR >5 mg/dl y hasta el 77% una VSG >50 mm/h. Solo 2 niños no respondieron a gammaglobulina i.v., requiriendo una segunda dosis.

Conclusiones: La enfermedad de Kawasaki presenta en nuestro medio una incidencia semejante a la comunicada en Europa y Estados Unidos. Las complicaciones coronarias son más frecuentes en varones y en pacientes con fiebre prolongada.

Palabras clave: Aneurismas coronarios; Kawasaki; Vasculitis.

ABSTRACT

Objective: The aim of this study was to analyze the incidence and clinical spectrum of Kawasaki's disease in children attended in our hospital.

Patients and methods: Retrospective review of all children with Kawasaki's disease evaluated in the department of Pediatric of Hospital Central (Asturias), between 1995 and 2007.

Results: Nineteen patients with Kawasaki's disease were analyzed. 84% were younger than 3 years and 57% men. The annual incidence rate in our health area was estimated at 8.4 cases per 100,000 children < 5 years. 31 % (all male) showed abnormalities in the initial echocardiography, none that included coronary aneurysms, all them were normalized in later controls. Blood analysis showed alterations of high ESR (77% of cases) and C-reactive protein (75%). Only 2 children did not respond to IV gammaglobulin requiring a second dose.

Conclusions: The annual incidence rate for Kawasaki's disease in our area was similar to that in Europe and the United States. Coronary aneurysms were more common in men and in patients with prolonged fever.

Key words: Coronary Aneurysm; Kawasaki disease; Vasculitis.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis de etiología desconocida que afecta principalmente a pacientes en edad pediátrica. Fue descrita por primera vez en 1967 por el japonés Tomisaku Kawasaki, que da nombre al síndrome⁽¹⁾.

Es especialmente frecuente en los países asiáticos y en Japón, con una incidencia de hasta 137 casos por 100.000

Correspondencia: Dr. David González Jiménez. Dep. Pediatría. H. Univ. Central de Asturias. Celestino Villamil, s/n. 33006 Oviedo. Correo electrónico: domixixon@hotmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

<p>1. Fiebre persistente al menos 5 días.</p>
<p>2. Cuatro de los siguientes signos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cambios en las extremidades: <ul style="list-style-type: none"> - Agudos: Eritema de de palmas y plantas. Edema de manos y pies. - Subagudos: Descamación periungueal. • Exantema polimorfo maculopapular no específico. • Hiperemia conjuntival bilateral sin exudados. • Cambios cavidad oral: <ul style="list-style-type: none"> - Eritema de boca y faringe. - Lengua aframbuesada. - Labios fisurados, secos. • Adenopatía cervical >1,5 cm unilateral
<p>3. No evidencia de otra enfermedad que explique las manifestaciones clínicas.</p>

Figura 1. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Kawasaki.

niños menores de 5 años⁽²⁾. En otros países como Estados Unidos, su incidencia varía según la raza; desde 32 casos en los orientales, hasta 6 casos por 100.000 niños menores de 5 años en los de raza blanca⁽³⁾.

Se caracteriza por presentar fiebre alta, conjuntivitis bilateral no exudativa, eritema en los labios y mucosa oral, exantema polimorfo, edema o descamación en las extremidades y adenopatía cervical. El diagnóstico es clínico y se basa en los criterios establecidos por el Ministerio de Salud Japonés y adaptado por la Sociedad Americana de Pediatría⁽⁴⁾.

Suele cursar de forma benigna y autolimitada. Sin embargo, puede dar lugar a complicaciones principalmente cardiovasculares en forma de aneurismas coronarios y otras, como depresión de la contractilidad miocárdica, fallo cardíaco, infarto de miocardio o arritmias.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo, observacional, revisando historias clínicas de niños menores de 14 años ingresados en el Hospital Universitario Central de Asturias, cuyos diagnósticos al alta incluían enfermedad de Kawasaki y que cumplían los criterios diagnósticos de la enfermedad (Fig. 1) en su forma completa: fiebre de más de 5 días y al menos 4 de los 5 criterios clínicos clásicos o en su forma incompleta: fiebre de más de 5 días, menos de 4 criterios clínicos clásicos y afectación de las arterias coronarias en la ecocardiografía, entre los años 1995 y 2007.

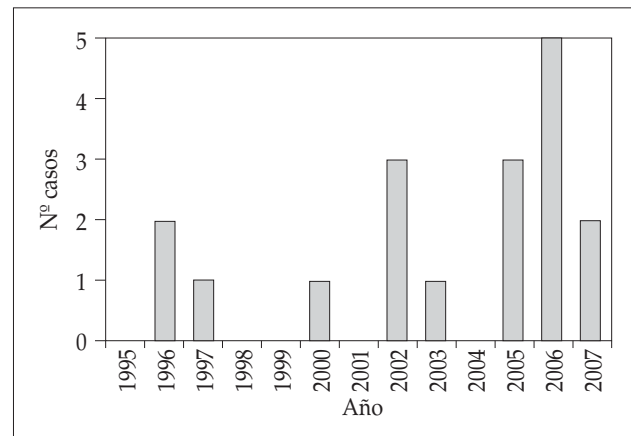


Figura 2. Distribución de los casos de Kawasaki diagnosticados por año.

Para cada paciente se recogieron las siguientes variables: epidemiológicas: edad, sexo, mes y año del diagnóstico; manifestaciones clínicas: fiebre, exantema, adenopatías, conjuntivitis, alteraciones en las extremidades y en la cavidad oral, así como otras manifestaciones; pruebas complementarias: leucocitos, velocidad de sedimentación globular (VSG), proteína reactiva (PCR), procalcitonina (PCT), hemoglobina (Hb), hematocrito (hto), anemia (definida como hb y hto menores de 2 desviaciones estándar para su edad y sexo), plaquetas, iones, proteínas, transaminasas (AST, ALT), ecocardiografía y LCR si procede, y finalmente el tratamiento recibido: gammaglobulina, salicilatos y otros.

Los datos de población infantil de nuestra área de salud (Área sanitaria IV del Principado de Asturias) se obtuvieron a través del Instituto Nacional de Estadística (INE) y de la Sociedad Asturiana de Estudios Económicos e Industriales (SADEI). La población pediátrica para el año 2006 fue de 34.960 niños menores de 14 años y de 13.764 niños menores de 5 años.

La estadística descriptiva de las variables analizadas se ha realizado mediante el programa SPSS 15.0 para Windows®.

RESULTADOS

Durante los 12 años estudiados, cumplieron criterios de EK 19 pacientes, que representan aproximadamente 1,5 casos al año; sin embargo, su distribución no fue constante a lo largo de los años, presentándose de forma cíclica (Fig. 2).

Del total de los 19 enfermos, 15 pertenecían a nuestra área sanitaria (área IV principado Asturias). Esto supone

TABLA I. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y CRONOLOGÍA DE SU APARICIÓN EN RELACIÓN CON LA FIEBRE

Características clínicas	Nº de casos	Frecuencia %	Aparición*
Conjuntivitis	17	89,5	4,8 (1-19)
Exantema	14	73,7	5,5 (1-15)
- Maculoso	10	52,6	
- Urticarioforme	2	10,5	
- Polimorfo	2	10,5	
Cavidad oral	12	63,2	5,75 (1-15)
- Labios fisurados	8	42,1	
- Lengua aframbuesada	4	21,05	
Extremidades	10	52,6	
- Edema	8	42,1	5,1 (2-14)
- Descamación	4	21,05	7,5 (3-12)
Adenopatías	13	68,3	4,3 (1-10)
- Unilaterales	9	47,38	
- Laterocervicales	11	57,89	
Otros síntomas			
- Articular	5	26	8,6 (4-12)
- Gastrointestinal	8	42,1	6,1 (3-13)
- Irritabilidad	11	57,9	6,1 (1-19)

*Aparición de las manifestaciones clínicas en días, a partir del inicio de la fiebre. Los resultados se expresan como media y el rango entre paréntesis.

una incidencia anual de 3,5 casos/100.000 niños menores de 14 años y de 8,4 casos/100.000 niños menores de 5 años.

Respecto a la distribución por sexos, 11 fueron varones (57%) y 8 mujeres (43%). Las edades estaban comprendidas entre 2 meses y 10,2 años, con una media de 2,76 años. Un 26,3% eran menores de 12 meses y hasta el 84% menores de 3 años. La población estudiada procedía en el 84% del medio urbano.

De los 19 niños diagnosticados de enfermedad de Kawasaki, 4 correspondieron a la forma incompleta y 15 a la forma completa.

Desde el punto de vista clínico, todos los pacientes presentaron fiebre entre 5 y 22 días de evolución, con una media de 10,9 días. La temperatura máxima osciló entre 38,5 y 40°C, con una media de 39,3°C.

Del resto de los criterios diagnósticos (Tabla I), el más frecuente fue la conjuntivitis (89,5%) seguido del exantema (73%), las adenopatías (68%), la afectación de la cavidad oral (63%) y de las extremidades (52%). La mayoría de ellos se presentó durante la primera semana de enfermedad, salvo la descamación ungüeal, que apareció de media entre el séptimo y el octavo día.

Otras manifestaciones clínicas que también presentaron fueron: irritabilidad (58%), manifestaciones gastrointesti-

TABLA II. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

	Nº casos	Valores*
Leucocitos	19	17680 (8100-36170)
Neutrófilos (%)	19	67,9 (42-87)
HB (g/dl)	19	11,9 (7,6-13,9)
HTO (%)	19	32,6 (24-41)
AST (u/L)	15	49,6 (12-260)
ALT (u/L)	15	32,6 (8-237)
PCR (mg/dl)	16	11,68 (0,04-17,38)
VSG	13	69,8 (13-119)
Plaquetas 1ª semana	18	435.388 (186.000-883.000)
Plaquetas 2ª semana	16	708.125 (240.000-1.510.000)

*Los resultados se expresan como media y rango entre paréntesis.

nales (42%) y articulares (26%). Finalmente, señalar que en nuestra serie se recogieron 2 casos de hidrocele.

Respecto a las pruebas complementarias (Tabla II), la mayoría de los pacientes (84%) presentaron leucocitosis. La trombocitosis fue muy frecuente, principalmente a partir de la segunda semana de enfermedad (hasta el 94%). El 47% presentaron anemia. Los iones (sodio y potasio) se encontraron dentro de los límites normales en todos los casos. Solamente 2 niños (12%) presentaron hipoproteinemia. Un 33% presentaron elevación de las transaminasas. Respecto a los reactantes de fase aguda, el 75% presentaron una PCR >5 mg/dl y hasta el 77% una VSG >50 mm/h.

En 4 casos se realizó punción lumbar y 3 de ellos presentaban un líquido cefalorraquídeo con características de meningitis aséptica (leucocitosis y linfocitosis con proteínas y glucosa normales).

Respecto al tratamiento, todos los niños recibieron salicilatos y 18 gammaglobulina. La dosis de gammaglobulina administrada fue de 2 g/kg en dosis única en el 89% de los casos. Hubo 2 casos que no respondieron a la primera dosis de gammaglobulina, administrándose en ambos casos una segunda tanda con buena respuesta. Sus características se resumen en la tabla III. El tratamiento con gammaglobulina se inició entre el día 5 y el día 22 de fiebre, con una media de 10 días. En nuestra serie no se usaron otros tratamientos.

A todos los pacientes se les realizaron ecocardiografía en la fase aguda de la enfermedad y controles periódicos cada 6 meses hasta la resolución de las lesiones. El 31% (6 pacientes) presentaron alteraciones en dicha prueba: 5 niños dilataciones de las arterias coronarias (Fig. 3) y 2 niños pericarditis. No se apreciaron aneurismas, valvulopatías ni otras alteraciones. Todos ellos evolucionaron favo-

TABLA III. CARACTERÍSTICAS DE LOS 2 PACIENTES RESISTENTES A LA PRIMERA DOSIS DE GAMMAGLOBULINA

Edad Años	Sexo	Leucocitos	Plaquetas	VSG	PCR mg/dl	ALT U/L	AST U/L	Eco alterada	Días inicio gamma
2,82	Varón	12.380	390.000	77	12,9	22	47	Sí	12
1,35	Mujer	21.000	772.000	86	15,5	8	30	No	14

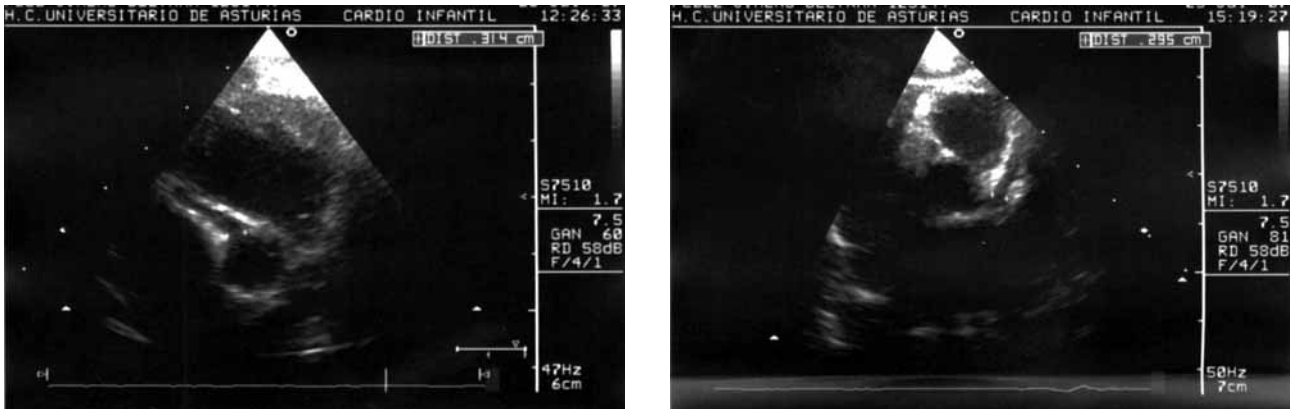


Figura 3. Ecocardiografías que muestran dilataciones coronarias.

TABLA IV. COMPARACIÓN DE LOS PACIENTES CON Y SIN ALTERACIONES ECOCARDIOGRÁFICAS

	Días fiebre	Leucos	PCR mg/dl	VSG	Plaquetas	Hb. g/dl	Hto. %	AST. U/L	ALT. U/L	Edad años	Días inicio gamma	
Eco normal	9	17604	9,2	65	459.307	11,4	33,6	35	19	2,9	9,2	
Eco patológica	15	17845	15,6	80	373.200	10,1	30,7	78	59	2,3	13,2	
P	0,041	0,48	0,159	0,35	0,21	0,23	0,29	0,66	0,75	0,18	0,14	
	Varón	Mujer	Totales									
Alteración eco	6	0	6									
Eco normal	5	8	13									
Totales	11	8	19									

rablemente, normalizándose estas alteraciones en controles posteriores.

Se compararon las características de los niños con alteraciones en la ecocardiografía con los que no tenían alteraciones, mediante un análisis univariante (Tabla IV). Todos los pacientes con alteraciones en la ecocardiografía fueron varones. Del resto de características (edad, duración de la fiebre, días hasta inicio del tratamiento, leucocitos, VSG, PCR, plaquetas, iones, transaminasas, hto, albúmina...) salvo los días de fiebre ($p < 0,05$), no se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos.

DISCUSIÓN

La EK es una vasculitis que afecta principalmente a niños en edad lactante y preescolar. En nuestra serie, una cuarta parte de los pacientes no llega al año de vida y la mayoría (84%) son menores de 3 años. Sin embargo, no es exclusivo de dicho grupo etario (nuestro rango de edad abarca hasta los 10 años), por lo que hay que tener en cuenta su diagnóstico en edad escolar. Es más frecuente en varones que en mujeres, como ocurre en nuestra serie (57% de los varones).

La etiología de esta enfermedad es incierta. Una de las hipótesis más aceptadas es la presencia de un agente infeccioso desconocido que actúa en pacientes genéticamente predispuestos⁽⁵⁾. Desde el punto de vista genético, múltiples polimorfismos del HLA como el HLA-B35, HLA-B75, HLA-Cw09 han sido implicados en la etiopatogenia de la misma, y otros, como el HLA-DRB1*11, HLA-DRB1*09 o los polimorfismos en la matriz de la metaloproteinas 3 (MMP-13) se han relacionado con mayor susceptibilidad para lesiones coronarias en pacientes con EK⁽⁶⁻⁸⁾.

Las teorías que explican la existencia de un agente infeccioso como causante de esta enfermedad tienen varios fundamentos que se basan en aspectos clínicos: similitud con ciertos exantemas infecciosos, epidemiológicos (predominio en las estaciones de invierno y primavera o su distribución de casos en forma cíclica o en brotes, como ocurre en nuestra serie), e inmunológicos (la baja incidencia en los primeros meses de vida sugiere la protección por anticuerpos maternos)^(9,10). Estudios experimentales han demostrado la presencia de cuerpos de inclusión intracitoplasmáticos en las células de pacientes con EK, circunstancia que también sugiere una etiología viral⁽¹¹⁾. Sin embargo, aunque se ha intentado con múltiples patógenos (*Coronavirus NL63*⁽¹²⁾, *bocavirus*⁽¹³⁾, *micoplasma pneumoniae*⁽¹⁴⁾ *human herpesviruses 6 y 7*, *parvovirus*, *yersinia...*), hasta ahora no se ha podido relacionar causalmente a ninguno.

Las hipótesis que asocian la enfermedad con toxinas bacterianas plantean que estas actúan como superantígenos, estimulando intensamente la cadena lateral V de los receptores de grandes colonias de linfocitos T, lo que provocaría la expresión de segmentos génicos variables de receptores de células T. Como consecuencia se produciría una proliferación y expansión masiva de Linfocitos T que da paso a la producción de citoquinas proinflamatorias⁽¹⁵⁻¹⁹⁾.

La incidencia de esta enfermedad está estudiada principalmente en países como EE.UU. y Japón. En España no existe demasiada información sobre la casuística de la misma⁽²⁰⁻²³⁾, los estudios varían y principalmente se publican series de casos. Aun así, la incidencia en nuestro estudio es similar a la de los niños de raza blanca en EE.UU. y está por debajo principalmente de los niños y países de raza asiática.

El diagnóstico de esta enfermedad es completamente clínico, se requieren cinco de los seis criterios existentes para la forma completa (en nuestro caso, 15 niños) o cumplir menor número de criterios y asociar alteraciones coronarias, dando lugar a las formas atípicas o incompletas (en nuestro caso 4 niños). La fiebre prolongada (más de 5 días) es criterio imprescindible para llegar al diagnóstico de EK. En nuestra serie, todos tienen fiebre durante de 5 días o más,

llegando en ocasiones hasta los 22 días, con una media aproximada de 11 días.

En nuestra serie, las adenopatías se presentan de manera precoz; hasta en 3 ocasiones están presentes al inicio del cuadro febril, llegando a confundirse con una adenitis de otro origen. Prácticamente todos los criterios clínicos se presentan generalmente a finales de la primera semana de enfermedad con una media en torno al quinto día, salvo la descamación ungueal, que se presenta a partir de la segunda semana.

Dentro de los otros síntomas que no se consideran criterios diagnósticos, destacamos la irritabilidad, que aparece en más de la mitad de nuestros casos; otras alteraciones menos frecuentes son los síntomas articulares y gastrointestinales. En nuestra serie se dan 2 casos de edema escrotal, circunstancias ya referidas en la literatura^(24,25).

En nuestros pacientes, como ocurre en otras series consultadas, dentro de las alteraciones analíticas, destaca la elevación de reactantes de fase aguda (VSG y PCR), así como la leucocitosis y la anemia. La trombocitosis puede presentarse en la primera semana, pero suele ser constante a partir de la segunda semana de enfermedad; en nuestra serie, solo un caso no presenta trombocitosis en la segunda semana^(20,21).

Las complicaciones cardiovasculares en forma de aneurismas coronarios son las más importantes de esta enfermedad y las que condicionan el pronóstico de la misma. En determinados países, como Estados Unidos, la enfermedad de Kawasaki es la causa más frecuente de cardiopatía adquirida superando a la fiebre reumática^(26,27). En nuestra serie, la incidencia de alteraciones cardiovasculares es del 30%, pero en forma de dilataciones o pericarditis que se resuelven en controles posteriores. No encontramos en ningún caso aneurismas, cardiopatía isquémica ni fallecimientos por dicha causa.

Diversos estudios reconocen varios factores de riesgo a la hora de desarrollar alteraciones coronarias; entre ellos, el Harada score, que incluye los siguientes ítems tras 9 días de enfermedad: Leucocitos >12.000, sexo varón, edad <1 año, PCR>3 mg/dl, plaquetas <350.000, albumina <3,5 g/dl, Hto<35%⁽²⁸⁻³⁴⁾.

En nuestra serie no encontramos diferencias significativas entre el grupo con alteraciones ecocardiográficas y los que no presentan alteraciones, salvo en el sexo varón y los días de fiebre. Requeriríamos mayor tamaño muestral para extraer conclusiones; sin embargo, como ocurre en otras guías publicadas, ambas circunstancias parecen incrementar el riesgo de desarrollar alteraciones en las coronarias.

La frecuencia de los aneurismas y de la mortalidad ha disminuido considerablemente al instaurar el tratamiento en la fase aguda con ácido acetil salicílico a dosis antiinflamatorias y gammaglobulina i.v. a dosis de 2 g/kg. Una vez

superada esta fase, el tratamiento tiene como objetivo prevenir la cardiopatía isquémica en pacientes con aneurismas.

La precocidad a la hora de instaurar el tratamiento y el uso de la dosis adecuada es fundamental para evitar complicaciones en las arterias coronarias^(35,36). Se recomienda iniciar el tratamiento en los primeros 10 días de enfermedad (55% en nuestra serie) y, si es posible, en los 7 primeros días (44% en nuestra serie). Antes del quinto día, no parece tener eficacia a la hora de evitar secuelas cardíacas^(37,38).

Como ocurre en nuestra serie, entre un 10-20% de los pacientes no responden a la primera dosis de gammaglobulina, entendiéndose como tal, la persistencia de la fiebre durante las 36 horas posteriores a su administración⁽³⁹⁾. Varios estudios identifican varios factores de riesgo para presentar resistencia al tratamiento con gammaglobulina: edad menor de 1 año, sexo varón, leucocitosis, trombopenia, elevación de la proteína C reactiva y elevación de las enzimas hepáticas⁽³⁹⁻⁴¹⁾. Los 2 pacientes de nuestra serie presentan una PCR >10 mg/dl como aspecto más llamativo, aun así, son muy pocos pacientes para extraer alguna conclusión. Nuevos marcadores como la IL-6 se postulan como una alternativa a los leucocitos o la proteína C reactiva, novedosos estudios muestran niveles de IL-6 más elevados en este tipo de pacientes⁽⁴²⁾. También se están realizando estudios genómicos que demuestran la sobreexpresión de varios genes en los pacientes que presentan resistencia al tratamiento con gammaglobulina, entre ellos destacan el antígeno carcinoembrionario (CEA-CAM I) y el factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF)⁽⁴³⁻⁴⁵⁾.

El uso de los esteroides como tratamiento en la fase aguda, por sí solo o como coadyudante de la gammaglobulina, sigue estando en entredicho. Los últimos estudios no parecen aportar muchos beneficios a la hora de disminuir aneurismas y puede incrementar los efectos secundarios⁽⁴⁵⁻⁴⁷⁾.

Estudios recientes con un número limitado de pacientes sin grupo control presentan buenos resultados con metotrexato en pacientes refractarios al tratamiento con gammaglobulina^(48,49).

Otro estudio compara la eficacia del infliximab (12 pacientes) con una segunda dosis de gammaglobulina (12 pacientes) en pacientes con EK resistente al tratamiento con gammaglobulina. Once de los pacientes con infliximab presentan desaparición de la fiebre en las primeras 24 horas *versus* 8 en el grupo con gammaglobulina, sin encontrarse diferencias entre ambos grupos⁽⁵⁰⁾.

En resumen, otros tratamientos como los corticoides, anticuerpos monoclonales (Abciximab, infliximab...) o inmunosupresores (metotrexato, ciclofosfamida) se reservan para los casos con escasa respuesta a la gammaglobulina, siendo

necesarios nuevos estudios prospectivos para establecer el uso de dichos fármacos. En nuestra serie no fue necesario administrarlos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children. Clinical observation of 50 patients. *Jpn J Allergy*. 1967; 16: 178-222.
2. Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R, Oki I, Kayaba K. Incidence survey of Kawasaki disease in Japan: the nationwide surveys of 1999-2002. *Pediatr Int*. 2006; 48: 356-361.
3. Holman RC, Curns AT, Belay ED, Steiner CA, Schonberger LB. Kawasaki syndrome hospitalizations in the United States, 1997 and 2000. *Pediatrics*. 2003; 112: 495-501.
4. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, Gewitz MH, Tani LY, Burns JC, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics*. 2004; 114: 1708-1733.
5. Brogan PA. What's new in the aetiopathogenesis of vasculitis?. *Pediatr Nephrol*. 2007; 22: 1083-1094.
6. Lin Y-J, Wan L, Wu J-Y, Sheu JJ, Lin CW, Lan YC, et al. HLA-E gene polymorphism associated with susceptibility to Kawasaki disease and formation of coronary artery aneurysms. *Arthritis Rheum*. 2009; 60: 604-610.
7. Oh J, Han J, Lee S, Lee KY, Suh BK, Koh DK, et al. Polymorphisms of human leukocyte antigen genes in Korean children with Kawasaki disease. *Pediatr Cardiol*. 2008; 29: 402-408.
8. Ikeda K, Ihara K, Yamaguchi K, Muneuchi J, Ohno T, Mizuno Y, et al. Genetic analysis of MMP gene polymorphisms in patients with Kawasaki disease. *Pediatr Res*. 2008; 63: 182-185.
9. Shulman ST, Rowley AH. Advances in Kawasaki disease. *Eur J Pediatr*. 2004 163: 285-291.
10. Bronstein DE, Dille AN, Austin JP, Williams CM, Palinkas LA, Burns JC. Relationship of climate, ethnicity and socioeconomic status to Kawasaki disease in San Diego County, 1994 through 1998. *Pediatr Infect Dis J*. 2000; 19: 1087-1091.
11. Rowley A, Baker S, Orenstein J, Shulman ST. Searching for the cause of Kawasaki disease: cytoplasmic inclusion bodies provide new insight. *Nat Rev Microbiol*. 2008; 6: 394-401.
12. Dominguez SR, Anderson MS, Glodé MP, Robinson CC, Holmes KV. Blinded case-control study of the relationship between human coronavirus NL63 and Kawasaki syndrome. *J Infect Dis*. 2006; 194: 1697-701.
13. Lehmann C, Klar R, Lindner J, Lindner P, Wolf H, Gerling S. Kawasaki disease lacks association with human coronavirus NL63 and human bocavirus. *Pediatr Infect Dis J*. 2009; 28: 553-4.
14. Merlin E, Fatuhi H, Crost P: Kawasaki syndrome and *Mycoplasma pneumoniae* infection. *Arch Pediatr*. 2004; 11: 972-973.
15. Aviña-Fierro JA, López BR, Toro CL. Bases inmunológicas actuales de la enfermedad de Kawasaki. *Alerg Asma Inmunol Pediatr*. 2004; 13: 104-108.

16. Sususki H, Noda E, Miyawaki M, Takeuchi T, Uemura S, Koike M. Serum levels of neutrophil activation cytokines in Kawasaki disease. *Pediatr Int.* 2001; 43: 115-119.
17. Sohn MH, Noh SY, Chang W, Shin KM, Kim DS. Circulating interleukin 17 is increased in the acute stage of Kawasaki disease. *Scand J Rheumatol.* 2003; 32: 364-366.
18. Leung DY, Meissner HC, Shulman ST, Mason WH, Gerber MA, Glode MP, et al. Prevalence of superantigen-secreting bacteria in patients with Kawasaki disease. *J Pediatr.* 2002 Jun; 140: 742-6.
19. Suenaga T, Suzuki H, Shibuta S, Takeuchi T, Yoshikawa N. Detection of multiple superantigen genes in stools of patients with Kawasaki disease. *J Pediatr.* 2009; 155: 266-70.
20. Terrazas MA, Bayle SM, Martel TA. Complicaciones y evolución de la enfermedad de Kawasaki en 23 pacientes. *An Esp Pediatr.* 1997; 46: 549-554.
21. González Pascual E, Ruiz España A, García Peláez C, Ros Viladoms JB. Enfermedad de Kawasaki. Presentación de treinta y seis casos. *Rev Esp Pediatr.* 1995; 51: 137-142.
22. Martínez Ruiz M, del Castillo Martín F, Borque Andrés C, García Miguel MJ, de José Gómez MI, Martínez Cortés F, et al. Incidence and clinical characteristics of Kawasaki's disease. *An Pediatr (Barc).* 2003; 59: 323-7.
23. Calvo Rey C, Borque Andrés C, Del Castillo Martín F, García Piñero A, García Hortelano J, García García M, et al. Enfermedad de Kawasaki: complicaciones y evolución. A propósito de 38 casos. *An Esp Pediatr.* 1993; 39: 423-7.
24. Kabani A, Joffe A, Jadavji T. Hydrocele in Kawasaki disease: importance in early recognition of atypical disease. *Am J Dis Child.* 1991; 145: 1349-51.
25. Sacco MC, Meleleo D, Castriota Scanderbeg A. Hydrocele in Kawasaki disease. *Pediatr Med Chir.* 1995; 17: 279-80.
26. Taubert KA, Rowley AH, Shulman ST. Nationwide survey of Kawasaki disease and acute rheumatic fever. *J Pediatr.* 1991; 119: 279-282.
27. Kato H, Sugimura T, Akagi T, Sato N, Hashino K, Maeno Y, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation.* 1996; 94: 1379-1385.
28. Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R, Watanabe M, Tajimi M, Oki I, et al. Use of laboratory data to identify risk factors of giant coronary aneurysms due to Kawasaki disease. *Pediatr Int.* 2004; 46: 33-8.
29. Koren G, Lavi S, Rose V, Rowe R. Kawasaki disease: review of risk factors for coronary aneurysms. *J Pediatr.* 1986; 108: 388-92.
30. Beiser AS, Takahashi M, Baker AL, Sundel RP, Newburger JW. A predictive instrument for coronary artery aneurysms in Kawasaki disease. US Multicenter Kawasaki Disease Study Group. *Am J Cardiol.* 1998; 81: 1116-20.
31. Belay ED, Maddox RA, Holman RC, Curns AT, Ballah K, Schonberger LB. Kawasaki syndrome and risk factors for coronary artery abnormalities: United States, 1994-2003. *Pediatr Infect Dis J.* 2006; 25: 245-9.
32. Stockheim JA, Innocentini N, Shulman ST. Kawasaki disease in older children and adolescents. *J Pediatr.* 2000; 137: 250-2.
33. Muta H, Ishii M, Sakaue T, Egami K, Furui J, Sugahara Y, et al. Older age is a risk factor for the development of cardiovascular sequelae in Kawasaki disease. *Pediatrics.* 2004; 114: 751-4.
34. Uehara R, Belay ED, Maddox RA, Holman RC, Nakamura Y, Yashiro M, et al. Analysis of Potential Risk Factors Associated With Nonresponse to Initial Intravenous Immunoglobulin Treatment Among Kawasaki Disease Patients in Japan. *Pediatr Infect Dis J.* 2008; 27: 155-160.
35. Newburger JW, Takahashi M, Burns JC, Burns JC, Bastian J, Chung KJ, et al. The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gamma globulin. *N Engl J Med.* 1986; 315: 341-347.
36. Terai M, Shulman ST. Prevalence of coronary artery abnormalities in Kawasaki disease is highly dependent on gamma globulin dose but independent of salicylate dose. *J Pediatr.* 1997; 131: 888-893.
37. Muta H, Ishii M, Egami K, Furui J, Sugahara Y, Akagi T, et al. Early intravenous gamma-globulin treatment for Kawasaki disease: the nationwide surveys in Japan. *J Pediatr.* 2004; 144: 496-499.
38. Fong NC, Hui YW, Li CK, Chiu MC. Evaluation of the efficacy of treatment of Kawasaki disease before day 5 of illness. *Pediatr Cardiol.* 2004; 25: 31-34.
39. Tremoulet A, Best B, Song S, Wang S, Corinaldesi E, Eichenfield JR, et al. Resistance to intravenous immunoglobulin in children with Kawasaki disease. *J Pediatr.* 2008; 153: 117-121.
40. Uehara R, Belay E, Maddox R, Holman RC, Nakamura Y, Yashiro M, et al. Analysis of potential risk factors associated with nonresponse to initial intravenous immunoglobulin treatment among Kawasaki disease patients in Japan. *Pediatr Infect Dis J.* 2008; 27: 155-160.
41. Cha S, Yoon M, Ahn Y, Han M, Yoon KL. Risk factors for failure of initial intravenous immunoglobulin treatment in Kawasaki disease. *J Korean Med Sci.* 2008; 23: 718-722.
42. Suganami Y, Kawashima H, Hasegawa D, Sato S, Hoshika A. Clinical application of rapid assay of serum interleukin-6 in Kawasaki disease. *Pediatr Int.* 2008; 50: 264-266.
43. Popper S, Shimizu C, Shike H, Kanegaye JT, Newburger JW, Sundel RP, et al. Gene-expression patterns reveal underlying biological processes in Kawasaki disease. *Genome Biol.* 2007; 8: 261.
44. Abe J, Ebata R, Jibiki T, Yasukawa K, Saito H, Terai M. Elevated granulocyte colony-stimulating factor levels predict treatment failure in patients with Kawasaki disease. *J Allergy Clin Immunol.* 2008; 122: 1008-1013.
45. Newburger J, Sleeper L, McCrindle B, Minich LL, Gersony W, Vetter VL, et al. Randomized trial of pulsed corticosteroid therapy for primary treatment of Kawasaki disease. *N Engl J Med.* 2007; 356: 663-675.
46. Okada K, Hara J, Maki I, Miki K, Matsuzaki K, Matsuoka T, et al. Pulse methylprednisolone with gammaglobulin as an initial treatment for acute Kawasaki disease. *Eur J Pediatr.* 2009; 168: 181-185.
47. Furukawa T, Kishiro M, Akimoto K, Nagata S, Shimizu T, Yamasaki Y. Effects of steroid pulse therapy on immunoglobulin resistant Kawasaki disease. *Arch Dis Child.* 2008; 93: 142-146.
48. Lee TJ, Kim KH, Chun JK, Kim DS. Low-dose methotrexate therapy for intravenous immunoglobulin-resistant Kawasaki disease. *Yonsei Med J.* 2008; 49: 714-8.
49. Ahn SY, Kim DS. Treatment of intravenous immunoglobulin-resistant Kawasaki disease with methotrexate. *Scand J Rheumatol.* 2005; 34: 136-9.
50. Burns JC, Best BM, Mejias A, Mahony L, Fixler DE, Jafri HS, et al. Infliximab treatment of intravenous immunoglobulin-resistant Kawasaki disease. *J Pediatr.* 2008; 153: 833-8.

Original

Soplo cardíaco como motivo de ingreso en una Unidad Neonatal: Experiencia de 5 años

C. SUÁREZ CASTAÑÓN, R. PARDO DE LA VEGA, J. MELGAR PÉREZ, C. MENÉNDEZ ARIAS, E.M. FERNÁNDEZ FERNÁNDEZ, G. SOLÍS SÁNCHEZ

Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón (Asturias)

RESUMEN

Objetivo: Conocer las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los pacientes con soplo cardíaco detectado en el período neonatal.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los neonatos estudiados por soplo cardíaco en el Hospital de Cabueñes durante el período comprendido entre 2003 y 2007.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 148 pacientes, con una mediana de edad gestacional de 39 semanas. El 94,6% ingresaron desde el área de partos-planta de obstetricia, con una media de edad al ingreso de 1,91 días. Durante el ingreso se realizó electrocardiograma al 99,3% de los pacientes, radiografía de tórax (95,9%), ecocardiografía (95,3%) y gasometría (91,2%). Los defectos en los tabiques cardíacos (CIA o CIV) son las anomalías más frecuentes (75 casos, 50,6%). La ecografía cardíaca ha resultado normal en 54 casos (36,5%). La estancia media en nuestro centro ha sido de 4,11 días. La evolución ha sido favorable y no se han registrado fallecimientos. Precisarón traslado urgente a un centro terciario 4 pacientes.

Conclusiones: La incidencia del soplo cardíaco como signo clínico en el período neonatal en nuestro centro es de 13,81 casos por cada 1.000 recién nacidos vivos. En la mayoría de los casos se corresponden con defectos leves (sobre todo defectos de los tabiques cardíacos) y un número importante de nuestros pacientes (36,5%) no presentan alteraciones en la ecografía cardíaca.

Palabras clave: Soplo cardíaco; Neonatos; Ecocardiografía.

ABSTRACT

Objective: To describe epidemiological and clinical characteristics and evolution of patients with heart murmurs detected in the neonatal period.

Material and methods: Descriptive and retrospective study of newborns with heart murmur diagnosed in "Hospital de Cabueñes" from 2003 to 2007.

Results: We included 148 patients, with a median gestational age of 39 weeks. The 94,6% were admitted from delivery room or obstetrics unit, with a mean age of 1,91 days. During the admission electrocardiogram was made in 99,3% patients, chest radiography (95,9%), echocardiography (95,3%) and arterial gasometry (91,2%). The septal defects (ASD or VSD) were the most frequent anomalies (75 cases, 50,6%). The echocardiography was normal in 54 cases (36,5%). The mean of stay in our hospital was 4,11 days. The prognosis was benign and we don't register deaths. Four patients needed to be transferred to a reference hospital, and another four patients were referred for surgery in their first years of life.

Conclusions: The incidence of heart murmur as clinical sign in the neonatal period in our hospital is 13,81 cases for 1.000 newborns. Minor defects (mainly septal defects) were found in most patients and echocardiography was normal in an important number of patients (36,5%).

Keywords: Heart murmur; Newborns; Echocardiography.

Correspondencia: Dra. Cristina Suárez Castañón. Camino de los Prados, 395. 33205 Gijón (Asturias)
Correo electrónico: crisucamed@gmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas (CC) son las malformaciones congénitas más frecuentes⁽¹⁻³⁾, cuya incidencia ronda los 5-14 casos por cada 1.000 recién nacidos vivos^(1,4-7). El período neonatal es una etapa crucial para la detección de estas enfermedades, ya que en más de la mitad de los casos se van a presentar en el primer mes de vida^(4,8,9). Entre las posibles formas de presentación clínica de las CC se encuentran los soplos cardíacos, con una prevalencia en el neonato muy variable según el estudio que analicemos (entre 0,6% y 47,4%)⁽¹⁰⁾. Solo un 20% de las CC tiene un soplo cardíaco audible en los primeros días de vida, debido a los cambios hemodinámicos que tienen lugar del período fetal al neonatal y a la disminución progresiva de las resistencias arteriales pulmonares. Este hecho puede retrasar la aparición de la sintomatología durante las primeras 4 a 6 semanas de vida, hasta que se establece un cortocircuito de izquierda a derecha y aparezcan las turbulencias que harán audibles un soplo, cuya apreciación puede demorarse en ocasiones hasta el año o los dos años de vida^(11,12).

Para poder evaluar y clasificar correctamente un soplo cardíaco deberíamos partir de una historia clínica y una exploración física, general y cardiológica, exhaustivas; aunque esto no resulta sencillo, debido a que la evaluación clínica va a variar en función de la experiencia del médico, de las condiciones y del momento en el que se realice el examen⁽¹³⁻¹⁸⁾. Por lo tanto, se hace necesario el apoyo diagnóstico mediante pruebas complementarias.

El objetivo de nuestro estudio ha sido conocer las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas de los niños ingresados por soplo cardíaco en el período neonatal, con el fin de revisar y optimizar la metodología de diagnóstico en estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo en el que se incluyen todos los niños menores de un mes de vida estudiados por soplo cardíaco en la sección de Neonatología del Hospital de Cabueñes (Gijón) en el período comprendido entre el 1 de enero de 2003 y el 31 de diciembre de 2009. El Hospital de Cabueñes es el centro de referencia del Área sanitaria V del Principado de Asturias y el único con atención obstétrica pública en dicha área, con una media anual de 2.200 recién nacidos vivos. Consta de una Unidad de Neonatología con 15 camas y 3 puestos de cuidados intensivos neonatales.

La búsqueda de casos se ha realizado con la colaboración del Servicio de Codificación de nuestro centro, y hemos selec-

cionado los neonatos procedentes de gestaciones a término. Se han recogido las siguientes variables: sexo, fecha de nacimiento, fecha de ingreso y de alta, estancia hospitalaria, motivo de ingreso, edad gestacional, diagnóstico prenatal, antecedentes familiares de cardiopatía, tipo de parto, lugar de procedencia, pruebas complementarias y tratamientos recibidos durante el ingreso, patología asociada, datos sobre traslado, diagnóstico definitivo, tratamiento recomendado al alta e incidencias durante su seguimiento hasta marzo de 2009.

En nuestro servicio, el protocolo seguido ante la sospecha de CC (es decir, ante la presencia de soplo cardíaco, signos de insuficiencia cardíaca, trastornos del ritmo o defectos cardíacos en ecografías prenatales) consiste en el ingreso en la Unidad Neonatal para observación y realización de las pruebas complementarias necesarias de manera precoz. En nuestro centro, la ecocardiografía es realizada por el Servicio de Cardiología y disponemos de un cardiólogo, con especial dedicación pediátrica, en horario de atención continuada. La sistemática que se emplea en la valoración ecocardiográfica de los neonatos es la siguiente: a) Modo 2D: situación cardíaca, concordancia y morfología de las cavidades, estructura de válvulas aurículo-ventriculares y sigmoideas, origen de arterias coronarias, morfología del arco aórtico, del tronco pulmonar y ramas principales de la arteria pulmonar, evaluación del drenaje venoso pulmonar y sistémico y b) Doppler: se evalúa el flujo sanguíneo a través de las cámaras cardíacas y grandes vasos. Si se sospecha una CC grave o que precise corrección quirúrgica urgente, se deriva al paciente a un hospital terciario que disponga de sección de Cardiología infantil o Cirugía cardíaca.

El análisis estadístico se efectuó mediante el programa informático Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versión 12.0, con licencia de uso en nuestro centro. Se calcularon frecuencias absolutas y relativas para las variables cualitativas y se determinaron medias, medianas e intervalos de confianza del 95% de las medias para las variables cuantitativas. Para la comparación de grupos se utilizaron los test de chi-cuadrado (variables cualitativas), Student (variables cuantitativas) o prueba no paramétrica de Mann-Whitney (variables cuantitativas de distribución no normal). En caso de comparación de variables cuantitativas entre más de dos grupos se utilizó el análisis de varianza (ANOVA). Se consideraron diferencias estadísticamente significativas cuando el nivel de significación (p) era menor de 0,05.

RESULTADOS

En el Área sanitaria V del Principado de Asturias durante el período 2003-2007 ha habido un total de 10.712 recién

TABLA I. RELACIÓN DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS ASOCIADAS.

Malformaciones asociadas	Nº de casos
Criptorquidia uni o bilateral	2
Hipertrofia de clítoris	2
Hidrocele	1
Macrocefalia	1
Malformación vascular facial	1
Apéndice sacrocóccigeo	1
Síndrome Prader-Willi	1

nacidos vivos. Se incluyeron en el estudio 148 neonatos a término ingresados por soplo, por lo que la incidencia de soplo cardíaco como signo clínico en el período neonatal asciende a 13,81 casos por cada 1.000 recién nacidos vivos.

La mediana de edad gestacional de nuestra muestra es de 39 semanas. No se han observado diferencias en relación con el sexo (48% hombres y 52% mujeres). Dieciocho neonatos (12,2%) presentaban antecedentes familiares de problemas cardíacos tales como soplo inocente, defectos estructurales (comunicaciones, patología valvular, cardiopatía compleja) o trastornos del ritmo cardíaco. El parto ha sido eutócico en un 64,2%, mediante apoyo instrumental en el 16,9% y por cesárea en el 18,9%. Nueve pacientes (6%) presentaban malformaciones asociadas, siendo las genitourinarias las más frecuentes (n=5) (Tabla I).

La media de edad al ingreso es de 1,91 días (IC 95% 1,46-2,35). Hasta un 94,6% del total (n=140) ingresaron procedentes del área de partos-planta de obstetricia, 5 pacientes (3,4%) fueron derivados desde el Centro de Salud o de las Consultas Externas de Pediatría y 3 (2%) de otros centros hospitalarios.

En relación con las pruebas complementarias se han solicitado por orden de frecuencia: electrocardiograma (99,3%), radiografía de tórax (95,9%), ecocardiografía (95,3%) y gasometría arterial (91,2%) (Fig. 1). La radiografía de tórax y el electrocardiograma han presentado alteraciones en 7 pacientes (el 5% de los solicitados), siendo normales en el resto. Solamente en 3 pacientes ambas pruebas estaban alteradas, y de estos, 2 pacientes precisaron ser trasladados de manera urgente. La media de días hasta la realización de la ecocardiografía ha sido de 6,9 días (IC 95% 5,05-8,75); en un paciente, la prueba fue realizada en horario de guardia con carácter urgente, siendo necesario el traslado a un centro terciario. En 22 casos, cuando el paciente estaba asintomático o la exploración física era dudosa, esta prueba se realizó de manera ambulatoria.

Los defectos cardíacos más frecuentes hallados en la ecocardiografía (Tabla II) han sido los que afectan a los tabiques cardíacos (comunicación interauricular -CIA- o comunica-

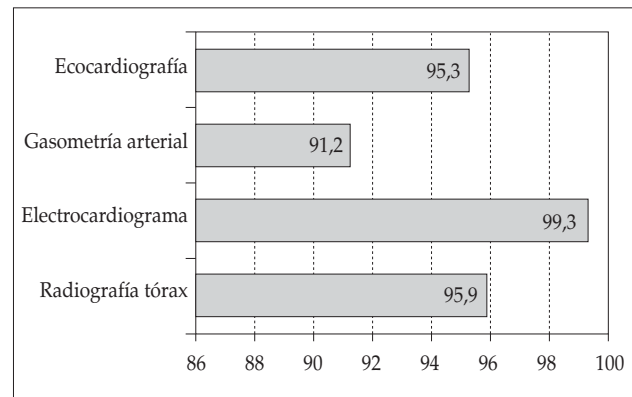


Figura 1. Distribución de las pruebas complementarias solicitadas.

TABLA II. DISTRIBUCIÓN DE LOS DEFECTOS CARDÍACOS HALLADOS EN LA ECOCARDIOGRAFÍA.

Nº de Diagnóstico	Porcentaje casos	(%)
Defectos tabiques cardíacos (CIA,CIV)	75	50,7
Ductus arterioso persistente (DAP)	5	3,4
Defectos tabiques cardíacos y DAP	9	6,1
Defectos tabiques cardíacos y afectación válvula pulmonar	4	2,7
Transposición grandes vasos y DAP	1	0,7
Ecocardiografía normal	54	36,5

ción interventricular -CIV-) en un 50,7% (n=75), seguido de los defectos de los tabiques asociados a ductus arterioso persistente (DAP) en un 6,1% (n=9). En este período, solo se ha detectado una cardiopatía compleja, una transposición de los grandes vasos (TGV) asociada a ductus arterioso persistente (DAP). Hasta un 36,5% de nuestros pacientes (n=54) presentaron una ecocardiografía normal.

Durante el ingreso en nuestro centro, 3 pacientes recibieron tratamiento farmacológico, 2 con digoxina y 1 con prostaglandinas. Solo un paciente precisó ventilación mecánica. Cuatro neonatos (2,7%) fueron derivados de manera urgente a un hospital terciario con cardiología o cirugía cardíaca (Tabla III). Todos ellos fueron trasladados en ambulancia medicalizada con médico y enfermera. Recibieron tratamiento farmacológico durante el traslado 3 de ellos y ventilación mecánica 1 de este grupo. En el centro de referencia a todos nuestros pacientes se les realizaron estudios complementarios, y solo uno precisó cirugía, permaneciendo posteriormente en una unidad de cuidados intensivos por presentar complicaciones postquirúrgicas. No se registraron fallecimientos en este grupo.

TABLA III. CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES TRASLADADOS A CENTROS CON CIRUGÍA CARDÍACA

Edad (días)	Pruebas complementarias	Tratamiento farmacológico	Tratamiento quirúrgico	Diagnóstico definitivo	Evolución
2	Rx: cardiomegalia ECG: TSV ECO: CIV grande, FOP	Digoxina Adenosina Furosemida	No	CIV subaórtica, membrana subaórtica	Complicaciones respiratorias
1	Rx: normal ECG: normal ECO: TGV,CIV, FOP, DAP, VP displásica	Prostaglandinas	Sí	TGV, DAP	Complicaciones respiratorias
2	Rx: hiperaflujo y mínima cardiomegalia ECG: crecimiento VD, dudosa onda delta V1-V2 ECO: CIV, CIA	Digoxina Furosemida	No	CIV muscular, FOP	Complicaciones respiratorias
2	Rx: normal ECG: normal ECO: CIV, Ac aorta, FOP	No	No	CIV membranosa, EP	Complicaciones cardiológicas

Rx: radiografía de tórax; ECG: electrocardiograma; ECO: ecocardiografía; TSV: taquicardia supraventricular; CIV: comunicación interventricular; FOP: foramen oval permeable; TGV: transposición grandes vasos; DAP: ductus arterioso persistente; VP displásica: válvula pulmonar displásica; VD: ventrículo derecho; CIA: comunicación interauricular; Ac aorta: acabalgamiento aórtico; EP: estenosis pulmonar.

La estancia hospitalaria en nuestro centro ha sido de 4,11 días (IC 95% 3,69-4,54). Un paciente desarrolló hipertensión pulmonar; no hubo fallecimientos. Al alta recibieron tratamiento farmacológico 4 pacientes (2,7%) con digoxina, diuréticos o ácido acetilsalicílico.

El seguimiento posterior hasta marzo de 2009, en el 99,2% de los casos fue realizado en nuestro centro. Cuarenta y cuatro pacientes (29,7% del total) presentaron problemas respiratorios (bronquiolitis, neumonía y síndrome disneizante/asma del lactante), otros 3 (2%) problemas cardiológicos (arritmia cardíaca, persistencia del DAP, descompensación de su cardiopatía de base con desarrollo de insuficiencia cardíaca congestiva o hipertensión pulmonar) y 2 casos (1,3%) ambos tipos de problemas, respiratorios y cardiológicos. Cinco pacientes recibieron profilaxis de la infección por virus respiratorio sincitial con palivizumab.

Tenemos datos de cierre en 45 pacientes con defectos de los tabiques aislados y la media de edad es de 1 año (IC 95% 0,8-1,33). Durante el seguimiento precisaron intervención quirúrgica 4 pacientes: 2 casos de DAP que precisaron cierre percutáneo, un caso de estenosis pulmonar que fue reseada y un caso de CIA grande con hipertensión pulmonar asociada.

DISCUSIÓN

El soplo cardíaco es un signo frecuente en la exploración física del neonato, que puede suponer una variante fisio-

lógica o, por el contrario, un signo sugerente de la posible existencia de una CC. Estas enfermedades han adquirido relevancia en los últimos años, debido a que los grandes avances diagnósticos y terapéuticos que se han experimentado han mejorado la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes^(2,9,19-23); en el momento actual, más del 80% de los niños con CC en el mundo desarrollado sobreviven al primer año de vida^(2,20-22,25,27). Además, no hay que olvidar el coste económico y social que suponen, debido a su frecuencia, a la complejidad de la asistencia requerida y la evolución crónica propia de estas enfermedades. Se calcula que un 10% de las muertes infantiles son debidas a algún tipo de CC y que estas son responsables aproximadamente de la mitad de las muertes debidas a malformaciones congénitas en el período neonatal^(10,21,26,28).

De lo expuesto anteriormente, se puede concluir que el neonato con soplo cardíaco constituye un reto para el clínico, con una metodología diagnóstica muy variable con relación a múltiples causas (tamaño del hospital, disponibilidad de cardiólogos o cardiólogos pediátricos, etc.). En nuestra sección de Neonatología, el protocolo que se ha seguido durante el período 2003-2007 ante la presencia de algún signo o síntoma de CC es el ingreso, con el fin de valorar clínicamente al paciente y poder realizar las pruebas complementarias que sean precisas de manera precoz. En este período, 148 menores de un mes ingresaron por este motivo, lo que supone en nuestro medio una incidencia de soplo cardíaco como signo clínico en el período neonatal de 13,81 casos por

cada 1.000 recién nacidos vivos. El problema que se plantea en el período neonatal ante la presencia de un soplo es que la probabilidad de que sea debido a una CC es mayor que en otros grupos etarios, por lo que parece justificado un diagnóstico precoz^(13,29). En nuestra serie, los pacientes han ingresado fundamentalmente en los 2 primeros días de vida, procedentes del área de partos o de la planta de obstetricia (94,6%), por lo que el estudio se ha realizado en la mayoría de ellos de forma precoz. Este puede ser uno de los motivos por los que en los últimos años hemos asistido al aumento de las CC, a expensas de defectos de poca significación clínica, como los defectos de los tabiques cardíacos, sobre todo CIAs pequeñas sin repercusión clínica.

En lo que respecta a la valoración de un soplo cardíaco, existen dos puntos clave: la evaluación clínica y la necesidad de pruebas complementarias. La evaluación clínica es fundamental y sigue siendo la herramienta más útil en la clasificación de un soplo⁽¹⁴⁻¹⁶⁾. Esta presenta varios inconvenientes: por un lado, permite reconocer fácilmente CC complejas, pero puede hacernos pasar por alto las formas leves, lo que justifica nuevas exploraciones tras el alta⁽³⁰⁻³²⁾; por otro lado, la valoración depende en gran medida de la experiencia del médico, del momento y de las condiciones en las que se realice el examen^(17,18). Por lo tanto, parece claro que las pruebas complementarias son necesarias, aunque con particularidades. La radiografía de tórax y el electrocardiograma son pruebas muy empleadas en la valoración inicial de los niños con soplo, hasta un 95,9% y un 99,3% respectivamente en nuestra serie, pero no han demostrado ser de gran utilidad en aquellos pacientes que no presentan otros síntomas acompañantes al soplo cardíaco^(14-16,29,30,32-34). De entre los pacientes a los que se solicitó radiografía de tórax o electrocardiograma en nuestra serie (Fig. 2), 7 presentaron alteraciones en una o en ambas pruebas, correspondiéndose con defectos leves de los tabiques cardíacos o ecocardiografía normal, salvo en 2 pacientes que precisaron traslado urgente.

El patrón oro diagnóstico, la ecocardiografía, se ha mostrado necesaria en el período neonatal ante la presencia de algún signo o síntoma que nos haga sospechar una CC⁽¹⁷⁾, y creemos que debería de hacerse precozmente, antes de que aparezcan síntomas que comprometan el pronóstico del paciente, así como para evitar la ansiedad paterna ante el hallazgo de un soplo cardíaco y la realización de un seguimiento ambulatorio en muchas ocasiones no justificado, con sobrecarga de las consultas externas⁽¹⁰⁾. Entre 2003-2007 se realizaron 141 ecocardiografías a neonatos que ingresaron por soplo cardíaco (95,3% del total), siendo las CC más frecuentes los defectos aislados de los tabiques cardíacos (CIA

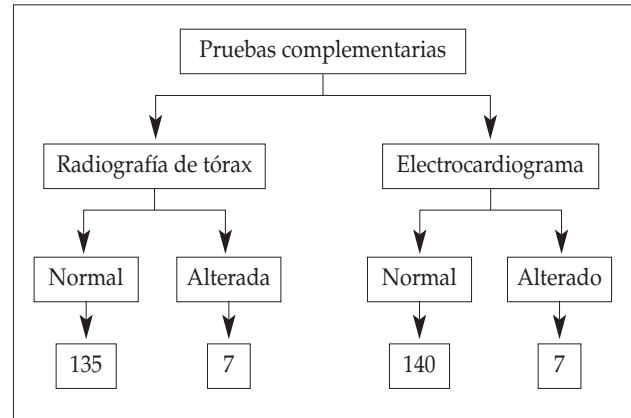


Figura 2. Hallazgos en la radiografía de tórax y en el electrocardiograma en los pacientes ingresados.

o CIV), presentes en la mitad de nuestros pacientes, de acuerdo a lo referido en la literatura médica^(1-5,12,35,36). Su evolución suele ser favorable, con tendencia al cierre espontáneo, generalmente en el primer año de vida⁽³⁶⁾. En nuestra serie, tenemos recogido el dato de cierre de los defectos aislados de los tabiques en 45 pacientes, siendo la media de edad de cierre de un año, lo que apoyaría este dato.

La evolución durante el ingreso de nuestros pacientes ha sido favorable, no se han registrado fallecimientos y solo un paciente desarrolló complicaciones durante su estancia hospitalaria (hipertensión pulmonar). Cuatro neonatos fueron trasladados de manera urgente a un centro terciario, encontrándose en este grupo una CC compleja como la TGV y 3 casos de CIV con clínica de fallo cardíaco o asociada a otras anomalías cardíacas que justificaban su traslado. Otros cuatro pacientes precisaron tratamiento quirúrgico durante el seguimiento. Es decir, nuestros datos muestran que más de un tercio de los pacientes (36,5%) presentaban una ecocardiografía normal. Probablemente, el estudio en estos casos no estaría justificado, sin embargo, 4 pacientes (2,7%) precisaron traslado urgente por CC moderada-severa y otros 4 corrección quirúrgica durante el período de seguimiento, siendo el síntoma guía inicial el soplo cardíaco, común con aquellos neonatos con ecocardiografía normal.

En conclusión, podemos decir que el soplo cardíaco en el período neonatal nos tiene que alertar ante la posible presencia de una CC, pero debemos de tener en cuenta que la mayoría de las CC que se encuentran tras realizar un estudio cardiológico exhaustivo en pacientes con soplo sin otros síntomas acompañantes sugerentes de cardiopatía son defectos leves de los tabiques cardíacos que evolucionan favorablemente, generalmente con el cierre espontáneo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez P, Romero I, Alzina V. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol* 2005; 58: 1428-34.
2. Dadvand P, Rankin J, Shirley MD, Rushton S, Pless-Mulloli T. Descriptive epidemiology of congenital heart disease in Northern England. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2009; 23: 58-65.
3. Moreno F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. En Zabala JI, editor: *Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica* (2) 2005. [consultado 15/06/09]. Disponible en http://www.secardioped.org/protocolos/protocolos/Capitulo_2.pdf.
4. Arias I, Martínez E, Campo F, Cardesa JJ. Incidencia de las cardiopatías congénitas en la provincia de Badajoz. *An Pediatr (Barc)* 2008; 69: 23-7.
5. Díez Tomas JJ, Barreiro J, Ramos A, Solís G, Crespo M. Cardiopatías congénitas en una serie de 53.578 niños nacidos en Oviedo (1976-1985). *An Esp Pediatr* 1989; 31: 229-32.
6. Alabdulgader AA. Congenital heart disease in 740 subjects: epidemiological aspects. *Ann Trop Paediatr* 2001; 21: 111-8.
7. Khoo NS, Van Essen P, Richardson M, Robertson T. Effectiveness of prenatal diagnosis of congenital heart defects in South Australia: a population analysis 1999-2003. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 2008; 48: 559-63.
8. Guía JM, Bosch V, Castro FJ, Tellez C, Mercader B, Gracián M. Factores influyentes en la evolución de la mortalidad de las cardiopatías congénitas. Estudio sobre 1.216 niños en la Comunidad Autónoma de Murcia (1978-1990). *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 299-306.
9. Hoffman JI. Congenital heart disease: incidence and inheritance. *Pediatr Clin North Am* 1990; 37: 25-43.
10. Bansal M, Jain H. Cardiac murmur in neonates. *Indian Pediatr* 2005; 42: 397-8.
11. Guía JM, Bosch V, Castro FJ, Rodríguez E, Gracián M, Maset P. Manifestaciones clínicas y tratamiento de las cardiopatías congénitas. Estudio efectuado en 1.216 niños. *Acta Pediatr Esp* 2001; 59: 299-306.
12. Doménech E, Perera C, García A, Torres ML, Castro R, Méndez A et al. Análisis de las cardiopatías congénitas durante el primer año de vida (1987-92). *Rev Esp Pediatr* 1993; 49: 407-14.
13. Frommelt MA. Differential diagnosis and approach to a heart murmur in term infants. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51: 1023-32.
14. Castello-Herbreteau B, Vaillant MC, Magontier N, Pottier JM, Blond MH, Chantepie A. Valeur diagnostique de l'examen clinique et de l'électrocardiogramme dans l'évaluation initiale d'un soufflé cardiaque de l'infant. *Arch Pediatr* 2000; 7: 1041-9.
15. Teixeira OH. Distinguishing innocent from pathologic murmurs in neonates. *J Pediatr* 2009; 155: 300-1.
16. Daniels SR. Heart murmurs in neonates. *J Pediatr* 2009; 154: A2.
17. Azhar AS, Habib HS. Accuracy of the initial evaluation of heart murmurs in neonates: do we need an echocardiogram? *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 234-7.
18. Laohaprasitiporn D, Jiarakamolchuen T, Chanthong P, Durongpisitkul K, Soongswang J, Nana A. Heart murmur in the first week of life: Siriraj Hospital. *J Med Assoc Thai* 2005; 88 Suppl 8: S163-8.
19. Botto LD, Correa A. Decreasing the burden of heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival. *Prog Pediatr Cardiol* 2009; 18: 111-21.
20. Garne E. Congenital heart defects: occurrence, surgery and prognosis in a Danish County. *Scand Cardiovasc J* 2004; 38: 357-62.
21. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001; 85: 438-43.
22. Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 411-7.
23. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004; 147: 425-39.
24. Boneva RS, Botto LD, Moore CA, Yang Q, Correa A, Erickson JD. Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979-1997. *Circulation* 2001; 103: 2376-81.
25. Sadowski SL. Congenital cardiac disease in the newborn infant: past, present, and future. *Crit Care Nurs Clin North Am* 2009; 21: 37-48.
26. Schultz AH, Localio AR, Clark BJ, Ravishankar C, Videon N, Kimmel SE. Epidemiologic features of the presentation of critical congenital heart disease: implications for screening. *Pediatrics* 2008; 121: 751-7.
27. Calzolari E, Garani G, Cocchi G, Magnani C, Rivieri F, Neville A et al. Congenital heart defects: 15 years of experience of the Emilia-Romagna Registry (Italy). *Eur J Epidemiol* 2003; 18: 773-80.
28. Kucienė R, Dulskienė V. Selected environmental risk factors and congenital heart defects. *Medicina (Kaunas)* 2008; 44: 827-32.
29. González MP, González J, Buñuel JC. ¿Qué hacer ante el hallazgo de un soplo cardíaco en un niño asintomático? *Evid Pediatr* 2006; 2: 89.
30. Mackie AS, Jutras LC, Dancea AB, Rohlicek CV, Platt R, Beland MJ. Can cardiologists distinguish innocent from pathologic murmurs in neonates? *J Pediatr* 2009; 154: 50-4.
31. Patton C, Hey E. How effectively can clinical examination pick up congenital heart disease at birth? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006; 91: F263-7.
32. Farrer KF, Rennie JM. Neonatal murmurs: are senior house officers good enough? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003; 88: F147-51.
33. Birkebaek NH, Hansen LK, Elle B, Andersen PE, Friis M, Egeblad M et al. Chest roentgenogram in the evaluation of heart defects in asymptomatic infants and children with a cardiac murmur: reproducibility and accuracy. *Pediatrics* 1999; 103: E15.
34. Oeppen RS, Fairhurst JJ, Argent JD. Diagnostic value of the chest radiograph in asymptomatic neonates with a cardiac murmur. *Clin Radiol* 2002; 57: 736-40.
35. Wren C, Richmond S, Donaldson L. Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations. *Heart* 2000; 83: 414-9.
36. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-900.

Caso Clínico

Colestasis postinfección por virus de Epstein-Barr sin elevación de gamma glutamil transpeptidasa

B. GOROZARRI GALLO, A. GRANDE BENITO, R. TORRES PERAL, L. RAMOS DÍAZ, E. GONZÁLEZ SALAS,
L. EXPÓSITO ALONSO

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

RESUMEN

El virus de Epstein-Barr es el agente responsable de la mayoría de los casos de mononucleosis infecciosa, síndrome linfoproliferativo que suele ser benigno y autolimitado, aunque puede acompañarse en ocasiones de complicaciones neurológicas, respiratorias o hematológicas. A la sintomatología clínica habitual, caracterizada por fiebre, malestar general, odinofagia y adenopatías generalizadas, es frecuente que se asocie una hepatopatía subclínica, caracterizada en el niño por un leve y transitorio aumento de las transaminasas. A diferencia del adulto, en el niño, la existencia de un síndrome colestásico es excepcional.

Presentamos el caso clínico de una niña de 6 años que presenta una colestasis clínico-bioquímica en el curso de una infección aguda por el virus de Epstein-Barr, en la que destaca la normalidad de las cifras de gamma glutamil transpeptidasa durante toda la evolución de su proceso.

Palabras clave: Colestasis con GGT normal; Infección por virus Epstein-Barr.

ABSTRACT

The Epstein-Barr virus is the responsible agent for most of the cases of infectious mononucleosis, a lymphoproliferative syndrome that is generally benign and self-limited, although it may sometimes be accompanied by neurological, respiratory or hematological complications. Frequently,

it is frequent to find that subclinical liver disease, characterized in the child by mild and transitory increase of transaminases is associated to the usual clinical symptoms, characterized by fever, general malaise, odinophagia and generalized abnormal lymph nodes. On the contrary to the adult, the existence of a cholestatic syndrome in the child is rare.

We present the case of a 6-year old girl who presented a clinical-biochemical cholestasis during an acute infection due to Epstein-Barr virus in which the normality of the gamma glutamyl transpeptidase values during the entire course stands out.

Key words: Cholestasis with normal GGT; Virus Epstein Barr Infection.

INTRODUCCIÓN

El virus de Epstein-Barr (VEB) es un virus DNA de la familia de los herpes virus, caracterizado por su capacidad de permanecer latente e inducir inclusiones intranucleares en las células que infecta. El único huésped conocido es el hombre quien lo adquiere vía orofaríngea por medio de la saliva en contacto íntimo y desde donde se disemina por el sistema linforreticular estimulando la inmunidad celular y humoral⁽¹⁾.

La primoinfección en niños menores de 4 años suele ser asintomática o indistinguible de otras infecciones víricas de la infancia, mientras que en el niño mayor y en el adolescente se suele manifestar como una "mononucleosis infec-

Correspondencia: Dra. Begoña Gorozarri Gallo. Hospital Universitario de Salamanca. Departamento de Pediatría.

Pº S. Vicente, 58. 37007 Salamanca

Correo electrónico: begosakis@hotmail.com.

Comunicación presentada en la Reunión de Primavera de la SCCALP celebrada en Salamanca los días 24 y 25 de abril de 2009.

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



Figura 1. Ictericia conjuntival.



Figura 2. Lesiones por rascado.

ciosa”, caracterizada por la presencia de fiebre, amigdalitis, adenopatías, hepatoesplenomegalia y molestias abdominales. En la mayoría de los casos, cursa con una afectación hepática subclínica consistente en una elevación leve y autolimitada de enzimas hepáticas que tienden a normalizarse en torno a las 4 semanas

La confirmación diagnóstica se realiza mediante estudio serológico determinando anticuerpos específicos frente a la cápside viral (Ig M e Ig G frente a VCA) y mediante determinación de anticuerpos heterófilos con el test de detección rápida, aunque el virus también puede detectarse en los tejidos mediante inmunohistoquímica o por técnicas de biología molecular^(1,3).

Los síntomas sugerentes de colestasis como ictericia o prurito, son raros en la edad pediátrica y sí más característicos en la edad adulta.

A continuación, describimos el caso de una niña de 6 años como forma de presentación atípica de infección por VEB en la que además destacaba, junto a un síndrome colestásico clínico-bioquímico, la normalidad de las cifras de la gamma glutamil transpeptidasa (GGT)⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años sin antecedentes familiares y personales de interés, que acude a urgencias por comenzar el día anterior con deposiciones blandas hipocólicas e ictericia en cara y escleras. Afebril desde hace 24 horas (previamente una semana con hipertermia). Desde hace varios días presenta orina colúrica, astenia e hiporexia.

En la exploración física tiene un buen estado general, con marcada ictericia de piel en cara, tronco y abdomen, así como en conjuntivas (Fig. 1); microadenias laterocervicales e inguinales, hepatomegalia no dolorosa de 1 cm y esplenomegalia de 3 cm; lesiones por rascado en abdomen y extremidades (Fig. 2). El resto de la exploración es normal.

Se realizó un estudio bioquímico que reveló leve aumento de transaminasas (AST 60, ALT 57 U/L) e hiperbilirrubinemia (7,20 mg/dl) sobre todo a expensas de la fracción directa (6,6 mg/dl), con FA 241 U/L y cifra de GGT normal (33 U/L). No había repercusión en la función hepática con estudio de coagulación normal, excluyéndose una posible anemia hemolítica al presentar una serie roja sin alteraciones. La serie blanca mostraba una leucocitosis de 14.030/ μ l con linfomonocitosis (10.420 linfocitos y 1.360 monocitos) y los reactantes de fase aguda fueron normales. El análisis de orina reveló coluria.

En el curso de su evolución presenta un marcado prurito con extensas lesiones de rascado, manifestándose un incremento sobre el valor previo de la bilirrubina total (9,90 mg/dl) a expensas de la fracción directa (7,80 mg/dl); transaminasas AST 40 y ALT 32 U/L, FA 283 U/L, manteniéndose en valores normales la cifra de GGT (21 U/L); sin cambios en el resto de parámetros bioquímicos. Tendencia a la normalización de la fórmula con 14.850 leucocitos/ μ l, 8.320 linfocitos y 750 monocitos; reticulocitos normales (4,1%). La función hepática permanece conservada: perfil lipídico discretamente elevado (colesterol total 202 mg/dl, triglicéridos 260 mg/dl) con proteinograma y coagulación normales. Anticuerpos de hepatitis autoinmune, ceruloplasmina sérica, alfa1-antitripsina y anticuerpos frente a enfermedad celíaca normales.

TABLA I. EVOLUCIÓN ANALÍTICA DE LA FUNCIÓN HEPÁTICA.

	Diagnóstico	1ª sem.	4ª-5ª sem	7ª sem.	17ª sem.	33ª sem.
AST (U/L)	60	40	57	183	54	47
ALT (U/L)	57	32	54	211	112	56
GGT (U/L)	33	21	15	18	15	13
FA (U/L)	241	283	352	291	240	225
Bi total (mg/dl)	7.20	9.90	12.1	3.8	0.6	0.7
Bi directa (mg/dl)	6.6	7.8	9	2.6	0	0

Se realizó un estudio serológico para toxoplasmosis y virus hepatotropos (VHA, VHB, VHC, VHS, CMV y VEB), siendo positivas IgM e IgG para VCA del VEB, así como un test rápido para detección de anticuerpos heterófilos (Monosticón®), que fue negativo inicialmente, positivizándose 7 días después.

Se lleva a cabo un estudio de imagen mediante ecografía abdominal, que es informada como hígado discretamente aumentado de tamaño con vía intrahepática y extrahepática normal.

En el seguimiento de la paciente se realiza un nuevo control analítico con una bilirrubina total de 12,10 mg/dl y una fracción de bilirrubina conjugada de 9 mg/dl; las transaminasas permanecían levemente incrementadas (AST 57, ALT 54 U/L), la FA era de 352 y la GGT de 15 U/L, dentro de la normalidad; fórmula normal sin otros hallazgos. Se inicia tratamiento con ácido ursodesoxicólico (Ursochol®) a 10 mg/kg/día.

Al tercer día tras el alta experimenta una clara mejoría clínica y se evidencia un descenso progresivo desde entonces de la bilirrubina sérica hasta 3,8 mg/dl con 2,6 mg/dl de bilirrubina conjugada, alcanzando valores normales en los controles posteriores (3º y 6º meses posteriores al alta). Por ello se retira el tratamiento con ácido ursodesoxicólico, tras desaparecer el prurito; la FA fue de 291, 240 y 225 U/L respectivamente y la GGT permaneció en parámetros normales (18, 15 y 13 U/L) con un incremento en las cifras de transaminasas: AST 183, ALT 211 U/L que tienden a normalizarse después (AST 54, 47 y ALT 112, 56 U/L), sin signos de insuficiencia hepática en ningún momento. La evolución analítica de la función hepática puede apreciarse en la Tabla I.

DISCUSIÓN

El término colestasis puede definirse como una reducción del flujo biliar canalicular debido a una alteración en la formación del mismo por el hepatocito, o a una obstrucción

de la vía excretora. Aunque hablar de colestasis implica disminución del flujo biliar y aumento de ácidos biliares en suero, en la clínica se va a diagnosticar por el aumento de la bilirrubina directa (más de 1,5-2 mg/dl o más del 5-20% de la bilirrubina total) junto con la sintomatología de ictericia, acolia/hipocolia, coluria y prurito⁽²⁾. La hepatitis colestásica es una forma infrecuente de evolución de hepatitis aguda; en la mayoría de estas, suele ser secundaria a infección por virus de la hepatitis A (VHA), aunque puede tener otras etiologías, siendo en el niño la infección por el virus de Epstein-Barr una de las posibles causas de su presentación, si bien a diferencia del adulto se considera poco habitual.

Clínicamente se caracteriza por ictericia prolongada de duración variable (menor en niños que en adultos), prurito y cifras elevadas de bilirrubina sérica con predominio de la fracción directa. Tiene una evolución favorable en el caso de las hepatitis virales, siendo innecesaria generalmente la biopsia hepática salvo en el caso de que existan indicios de cronicidad o presencia de autoanticuerpos⁽⁴⁾.

Aunque es bien conocido que la afectación hepática en forma de leve aumento de las transaminasas es muy frecuente en la infección por VEB, síntomas sugerentes de colestasis como ictericia o prurito son raros y más característicos de la población adulta⁽²⁾. En una revisión de casos ocurridos entre 1966 y 2004 (bases de datos EMBASE y MEDLINE), realizada en septiembre de 2005, se encontraron 24 casos de colestasis en enfermos de mononucleosis infecciosa incluyendo adultos y niños.

No se conoce el mecanismo exacto por el que el VEB produce daño hepático, aunque se ha descartado un efecto citopático directo y se ha especulado que las células inflamatorias (linfocitos T y células natural-killer), reactivas a la proliferación de linfocitos B inducida por el VEB, podrían estar implicadas en la necrosis hepatocelular^(2,5). Tampoco se ha establecido el mecanismo por el cual el VEB es capaz de provocar colestasis, pero podría justificarse por la inhibición de la enzima antioxidante superóxido dismutasa o por la infección directa del epitelio biliar por el VEB⁽⁶⁾.

Por tanto, esta paciente es una manifestación poco usual de una infección frecuente en la que paradójicamente no se evidencia incremento en las cifras de los enzimas de colestasis GGT y FA (discreta elevación de la segunda, que se aproxima a las cifras normales de un niño de esta edad), pero sí clínica compatible con prurito intenso y cifras de bilirrubina sérica marcadamente elevadas a expensas, fundamentalmente, de su forma conjugada, lo que queda constatado en las pruebas analíticas.

Descartado el déficit congénito de GGT, rara enfermedad autosómica recesiva con GGT indetectable, cuatro procesos se describen como colestasis con GGT normal: colestasis gravídica, colestasis por anticonceptivos orales, hepatitis colestásica por virus A y las colestasis intrahepáticas familiares (CIFP). No encuadrable nuestra paciente en ninguno de los tres primeros grupos, ni por la edad de presentación, tampoco en las formas CIFP 1 y 2 por la edad de presentación, podría tratarse de un primer episodio de la denominada *colestasis intrahepática recurrente benigna (BRIC)*, entidad que se caracteriza por episodios agudos intermitentes de ictericia y prurito, con GGT normal (no se eleva por el bajo nivel de sales en bilis y el menor efecto detergente de estas con respecto a otras colestasis clásicas), que se resuelven espontáneamente y con normalidad clínico-analítica en las intercrisis⁽⁷⁻¹¹⁾. Dado que las recurrencias pueden ser desencadenadas por infecciones, nuestra paciente podría padecer dicha entidad clínica y solo la evolución posterior nos lo confirmará.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barreales M, Pérez-Carreras M, Meizoso T, Garrido M, Masedo A, Colina F, Solís JA. Infección por el virus de Epstein-Barr y hepatitis aguda colestásica. *An Med Interna* 2006; 23: 483-486.
2. Fernández Fernández S, Centeno Jiménez M, Cilleruelo Pascual ML. Colestasis como forma atípica de presentación de infección por virus de Epstein-Barr. *An Pediatr* 2006; 64(3): 284-92.
3. Alberto Fica C. Síndrome de mononucleosis infecciosa en pacientes adolescentes y adultos. *Rev Chil Infect* 2003; 20(4): 235-242.
4. Molina Merino A, Martínez-Huguet F, Asensi Monzó M^aT, Brines Solanes J, Codoñer Franch P. Hepatitis de tipo colestasico en la infancia. *An Pediatr* 1998; 49: 225-229.
5. Méndez-Sánchez N, Uribe M. Infectious mononucleosis hepatitis: a case-report. *Ann Hepatol* 2004; 3: 75-76.
6. Hinedi TB, Koff RS. Cholestatic hepatitis induced by Epstein-Barr virus infection in an adult. *Dig Dis Sci* 2003; 48: 539-541.
7. Albuquerque Miranda M, Vargas Cárdenas G, Lozano Miranda Z, Reyes Mugruza T, Li Torres W, Valdivia Roldán M. Colestasis Intrahepática Benigna Recurrente y su Progresión a Colestasis Intrahepática Familiar Progresiva. *Rev Gastroenterol Perú* 2008; 28: 183-188.
8. Hierro L, Jara P. Colestasis infantil y transportadores biliares. *Gastroenterol Hepatol* 2005; 28: 388-395
9. Papadaki HA, Kosteas T. Low serum gamma-glutamyltranspeptidase in patients with chronic idiopathic neutropenia is not implicated in the pathophysiology of the disease. *Haematologica* 2007; 88(11): 157-158.
10. Barrio J, Castiella A. Colestasis intrahepática recurrente benigna. *Rev Esp Enferm Dig* 2001; 93(1): 54-63.
11. Luketic V. Benign recurrent intrahepatic cholestasis. *Clin Liver Dis* 2004; 8: 133-149.

Caso Clínico

Asociación entre gastroenteritis aguda leve y convulsiones afebriles benignas

L. REGUERAS SANTOS, C. IGLESIAS BLÁZQUEZ, C. RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ, L. FERNÁNDEZ PÉREZ,
A. JIMÉNEZ GONZÁLEZ, V. RECIO PASCUAL

Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de León. León.

RESUMEN

Introducción: La presentación de convulsiones benignas afebriles durante una gastroenteritis leve sin deshidratación ni fiebre ni alteraciones electrolíticas es una asociación descrita con relativa frecuencia en Asia, siendo más desconocida fuera del continente asiático.

Casos clínicos: Se describen las características de cuatro casos de lactantes que ingresaron en nuestro hospital por presentar convulsiones afebriles asociadas a gastroenteritis agudas. En tres de los cuatro casos se identificó la presencia de Rotavirus en heces y en todos los casos la evolución ha sido favorable.

Comentarios: Probablemente, esta entidad es infradiagnosticada en nuestro país. Reconocer esta entidad debe servirnos para evitar tratamientos antiepilépticos prolongados e intensos.

Palabras clave: Convulsiones; Rotavirus; Gastroenteritis.

ABSTRACT

Introduction: The presentation of benign seizures afebriles in association a slight gastroenteritis without dehydration or fever or electrolytic imbalance is an association described with relative frequency in Asia, not being more known out of the Asian continent.

Case reports: There are described the characteristics of four cases who joined our hospital for presenting convulsions afebriles associated with gastroenteritis acute. In three of four cases Rotavirus's presence was identified in dregs and in all the cases the evolution has been favorable.

Conclusions: Probably this entity is infradiagnosticada in our country. To recognize ourselves this entity must serve to avoid anti-epileptic long and intense

Key words: Seizures; Rotavirus; Gastroenteritis.

INTRODUCCIÓN

La existencia de asociación entre convulsiones afebriles y gastroenteritis aguda (GEA) viral leve era una entidad poco conocida fuera del continente asiático. Actualmente están apareciendo artículos sobre esta patología realizados en otros continentes como Europa y América^(1,2).

Este tipo de convulsiones en niños previamente sanos sin alteraciones neurológicas, no asociadas a fiebre, deshidratación ni desequilibrio hidroelectrolítico importante en el contexto de una gastroenteritis aguda viral, se caracterizan por tener un carácter benigno con buen pronóstico sin precisar tratamientos específicos prologados, por lo cual es importante conocer su existencia e identificarlas.

Se presentan las características de cuatro casos de convulsiones afebriles benignas asociadas a GEAs leves ingresadas en nuestro hospital.

Correspondencia: Dra. Laura Regueras Santos. Complejo Asistencial de León. C/Altos de Nava, s/n. 24009 León.
Correo electrónico: lg1410@hotmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

CASO CLÍNICO 1

Niña de 25 meses que ingresa por haber presentado dos crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas afebriles de corta duración; la paciente había comenzado hacía 3 días con un cuadro de gastroenteritis aguda leve que persistía en la actualidad. Como antecedentes familiares destacan que era la tercera de tres hermanos y tenía un primo de 9 años que había tenido crisis febriles. No había recibido la vacuna frente al rotavirus y su desarrollo psicomotor era normal. En la exploración física no presentaba ningún dato de deshidratación ni de focalidad neurológica y en la analítica tanto la urea, como la creatinina, el ionograma y la glucemia fueron normales. En las primeras horas tras su ingreso presenta una tercera crisis tónico-clónica generalizada, la cual cedió con una dosis de diazepam rectal. Se le realizaron TAC cerebral y EEG que fueron normales; en el estudio de las heces se objetivó la presencia de *rotavirus*. Ha sido posteriormente controlada en consulta de neurología infantil sin haber presentado ningún nuevo episodio convulsivo y ha sido dado de alta de dicha consulta.

CASO CLÍNICO 2

Lactante mujer de 19 meses que presenta tras 2 días de haber comenzado con vómitos y diarrea una crisis generalizada afebril de cinco minutos de duración. Como antecedente familiar refiere que tanto una tía paterna como un tío-abuelo paterno eran epilépticos. Tercera de tres hermanas. Su embarazo, parto y período perinatal transcurrieron sin incidencias y su desarrollo psicomotor era normal. No vacunada frente a rotavirus. La exploración física fue normal. Durante el ingreso no presenta ninguna nueva crisis. En la analítica no tenía alteraciones hidroelectrolíticas y el EEG fue normal. La detección de *rotavirus* en heces fue positiva. No se le realiza ninguna prueba de neuroimagen ni seguimiento posterior por neurología infantil

CASO CLÍNICO 3

Niña de 27 meses que acude a urgencias por haber presentado una crisis convulsiva tónico-clónica generalizada afebril de cedió espontáneamente y refiriendo el inicio de GEA 3 días antes. Cuando se la estaba explorando sufre un nuevo episodio convulsivo tónico-clónico generalizado que cede con diazepam rectal, con temperatura timpánica de 37°C. Sus dos hermanos de 10 meses y 6 años habían tenido

GEA recientemente y no tenía ningún antecedente de patología neurológica en la familia. Vacunación completa con vacuna frente a la varicela y no frente a rotavirus. En la exploración física no presenta signos de focalidad neurológica, meníngeos negativos y buen estado de hidratación. En la analítica, sodio de 131 mEq/L, GOT 77 U/L, GPT 38 U/L; resto normal. Durante el ingreso, en un período de tiempo menor de 5 horas presenta 3 nuevas crisis convulsivas generalizadas afebriles que precisan diazepam i.v. y una dosis de ácido valproico i.v. seguida de perfusión continua. Se le realiza TAC cerebral de urgencia en el que no se observan hallazgos patológicos. Posteriormente, evolucionó favorablemente, sin presentar nuevas crisis. El EEG fue normal. En el análisis de las heces se objetiva *rotavirus* positivo. Se le retiró el tratamiento anticomitial antes del alta. Seguimiento posterior por neurología infantil, sin presentar nuevas crisis.

CASO CLÍNICO 4

Lactante mujer de 18 meses que ingresa por haber presentado dos crisis convulsivas generalizadas afebriles de escasa duración en el contexto de un cuadro de vómitos y diarrea que había comenzado hacía tres días; la segunda crisis cedió con diazepam rectal en el centro de salud. No tenía ningún antecedente familiar de patología neurológica. No antecedentes personales de interés. En la exploración no se aprecia focalidad neurológica; los signos meníngeos eran negativos con signos leves de deshidratación. En la analítica destaca un valor de sodio de 129 mEq/L, siendo el resto de las determinaciones normales. Durante el ingreso no presenta ninguna nueva crisis. No se le recogió muestra de heces para cultivo ni virología. La TAC y el EEG fueron normales.

COMENTARIOS

Las convulsiones benignas afebriles asociadas con GEA viral leve y más concretamente con las producidas por *rotavirus* fueron descritas por primera vez por Morooka en Japón en 1982⁽³⁾. Las mayoría de las series publicadas sobre esta patología son de origen asiático (Japón, Taiwán, y Hong Kong)⁽⁴⁻⁶⁾, pero en los últimos años están apareciendo publicaciones sobre esta entidad tanto en Europa como en América^(1,2). El primer artículo realizado en España sobre este cuadro clínico aparece en el año 2005; sus autores son de Santiago de Compostela⁽⁷⁾ y fue seguido de publicaciones procedentes de Cuenca y Sevilla^(8,9). Parece, por lo tanto, que

esta entidad ha dejado de ser exclusiva del continente asiático. Además, si se comparan las características de estas convulsiones en las distintas series publicadas, independientemente del continente en el que hayan tenido lugar, son muy semejantes.

El *rotavirus* es el principal causante de GEAs virales en lactantes y además es el principal agente responsable de esta entidad. Se conoce que las infecciones por *rotavirus*, aunque es raro, pueden asociarse con manifestaciones neurológicas: encefalitis-cerebelitis o convulsiones afebriles⁽¹⁰⁾. Existe, además, mayor riesgo de convulsiones si la GEA es debida al *rotavirus*, aunque otros virus como los *enterovirus*, *astrovirus*, *calicivirus*, también se han identificado como asociados a convulsiones afebriles benignas⁽¹¹⁾. Las GEAs por *rotavirus* tienen un mayor riesgo de encefalopatía si las comparamos con las GEAs bacterianas⁽¹²⁾. La fisiopatología por la que se producen este tipo de convulsiones es desconocida. El RNA del *rotavirus* ha sido detectado por medio de la reacción en cadena de la polimerasa tanto en el líquido cefalorraquídeo como en la sangre de ocho niños japoneses con convulsiones en la fase aguda de la GEA⁽¹³⁾. Esto puede sugerir que el virus invade el sistema nervioso central a través de los vasos sanguíneos y que el tropismo del rotavirus no se limita al entericito, apareciendo su RNA en localizaciones extraintestinales.

Estas convulsiones afectan a ambos sexos y se producen principalmente en lactantes con edades comprendidas entre 1 y 2 años de edad, aunque también se han observado en niños de hasta 6 años⁽⁴⁾. Se ha descrito la asociación entre ellas y antecedentes familiares de convulsiones febriles (5-7%) o de convulsiones afebriles (5-6%)^(5,8); aunque en otras series más reducidas no se habían detectado dichos antecedentes familiares^(14,15). Si observamos las características de nuestros pacientes, todos tienen edades típicas, comprendidas entre 1 y 2 años, con género femenino y en dos de los casos hay antecedentes familiares de tipo neurológico.

Las convulsiones benignas afebriles relacionadas con GEA suelen agruparse en varias crisis, en un número comprendido entre 2 y 11 episodios, que se inician desde 24 horas antes del comienzo de la gastroenteritis hasta 7 días después, siendo lo más frecuente que aparezcan entre el segundo y el tercer día de evolución de la GEA y cedan en 48 horas^(5,14,15). Son generalmente crisis de corta duración, habitualmente duran menos de 5 minutos y es raro que se prolonguen más de diez minutos aunque existen casos descritos de hasta veinte minutos de duración e incluso, recientemente, se han publicado dos casos que llegaron a progresar a estatus convulsivo en nuestro medio⁽⁹⁾. En relación con el tipo de crisis, lo más frecuente es que sean generalizadas

aunque también se han descrito ausencias, crisis parciales simples, complejas y secundariamente generalizadas, pudiendo, incluso, un mismo paciente presentar crisis de diferente semiología^(5,14,15).

La realización del EEG interictal es esencial para hacer el diagnóstico diferencial. Los estudios de neuroimagen y la punción lumbar son normales en la mayoría de los casos y no serían necesarios en los casos con crisis generalizadas. Tres de los cuatro casos que han ingresado en nuestro hospital han sido crisis en racimos, coincidiendo además que en tres de los cuatro las convulsiones se produjeron al tercer día de inicio de la GEA y todas ellas fueron de corta duración y generalizadas.

El tratamiento ideal para los *clusters* de estas crisis todavía no se conoce. En muchos de los casos no precisan tratamiento al ser de corta duración, pero cuando lo precisan son crisis difíciles de tratar, que no responden a los tratamientos convencionales ni incluso a la asociación de varios fármacos⁽⁵⁾. Por ejemplo, el diazepam, que es una de las primeras alternativas al tratamiento de las convulsiones en pediatría, se considera poco efectivo y poco útil en estos casos⁽¹⁶⁾ y, sin embargo, la infusión continua de lidocaína se ha descrito como efectiva en pacientes que no respondían al fenobarbital, siendo este un tratamiento poco común en pediatría y muy agresivo⁽⁸⁾. Antes de comenzar con tratamientos antiepilépticos a altas dosis o en perfusión continua hay que conocer que el *cluster* no suele durar más de 48 horas y que la recurrencia o el desarrollo de epilepsia posterior es muy raro, por lo que no se recomienda iniciar tratamientos tan intensos o continuarlos en el tiempo⁽⁵⁾. Se trata de crisis que tienen buen pronóstico sin precisar tratamientos específicos y sin repercusión posterior para el desarrollo psicomotor; incluso en los casos que progresaron a estatus epiléptico, la curación fue completa y sin repercusión para el desarrollo⁽⁹⁾. En nuestros casos se pautó tratamiento anticomitial en perfusión a uno de los cuatro niños y el seguimiento posterior ha sido favorable en todos ellos, sin haber presentado nuevas crisis comiciales de ningún tipo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Narchi H. Benign afebrile cluster convulsions with gastroenteritis: An observational study. *BMC Pediatr.* 2004; 4: 2.
2. Contino MF, Leiby T, Arcinue EL. Rotaviral gastrointestinal infection causing afebrile seizures in infancy and childhood. *Am J Emerg Med.* 1994; 12: 94-5.
3. Morooka K. Convulsions and mild diarrhea. *Shonika.* 1982; 23: 131-7.

4. Hung JJ, Wen HY, Yen MH, Chen HW, Yan DC, Lin K-L, et al. Rotavirus gastroenteritis associated with afebrile convulsion in children: Clinical analysis of 40 cases. *Chang Gung Med J.* 2003; 26: 654-9.
5. Uemura N, Okumura A, Negoro T, Watanabe K. Clinical features of benign convulsions with mild gastroenteritis. *Brain Dev.* 2002; 24: 745-9.
6. Wong V. Acute gastroenteritis-related encephalopathy. *J Child Neurol* 2001; 16: 906-910.
7. Gómez-Lado C, García-Reboredo M, Monasterio-Corral L, Bravo-Mata M, Eiris-Puñal J, Castro-Gago M. Convulsiones benignas durante gastroenteritis leve: a propósito de dos casos. *An Pediatr (Barc).* 2005; 63: 558-60.
8. Iglesias Escalera G, Usano Carrasco AI, Cueto Calvo E, Martínez Badás I, Guardia Nieto L, Sarrión Cano M. Crisis convulsivas afebriles benignas en gastroenteritis por rotavirus. *An Pediatr (Barc).* 2005; 63: 77-88.
9. M.A. Fernández Fernández, M. Madruga Garrido, B. Blanco Martínez y M. Rufo Campos Estado epiléptico asociado a una gastroenteritis leve por rotavirus *An Pediatr (Barc).* 2008; 69(3): 263-6.
10. Shiihara T, Watanabe M, Honma A, Kato M, Morita Y, Ichiyama T, Maruyama K. Rotavirus associated acute encephalitis/encephalopathy and concurrent cerebellitis: Report of two cases. *Chang Gung Med J.* 2003; 26(9): 654-9.
11. Abe T, Kobayashi M, Araki K, Kodama H, Fujita Y, Shinozaki T, et al. Infantile convulsions with mild gastroenteritis. *Brain Dev.* 2000; 22: 301-6.
12. Wong V. Acute gastroenteritis-related encephalopathy. *J Child Neurol.* 2001; 16: 906-10.
13. Nishimura S, Ushijima H, Nishimura S, Shiraishi H, Kanazawa C, Abe T, et al. Detection of rotavirus in cerebrospinal fluid and blood of patients with convulsions and gastroenteritis by means of the reverse transcription polymerase chain reaction. *Brain Dev.* 1993; 15: 457-9.
14. Okumura A, Tanabe T, Kato T, Hayakawa F, Watanabe K. A pilot study on lidocaine tape therapy for convulsions with mild gastroenteritis. *Brain Dev.* 2004; 26: 525-9.
15. Komori H, Wada M, Eto M, Oki H, Aida K, Fujimoto T. Benign convulsions with mild gastroenteritis: A report of 10 recent cases detailing clinical varieties. *Brain Dev.* 1995; 17: 334-7.
16. Narchi H. Benign afebrile cluster convulsions with gastroenteritis: An observational study. *BMC Pediatr.* 2004; 4: 2.

Caso clínico

Miedo al atragantamiento: ¿trastorno alimentario o fobia específica?

C. GARCÍA DE RIBERA¹, J.M. MARUGÁN DE MIGUELSANZ¹, S. GEIJO URIBE², C. IMAZ RONCERO²

¹Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Sección de Psiquiatría Infanto-Juvenil. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

RESUMEN

Los desórdenes alimentarios constituyen un problema frecuente en la edad pediátrica. Los más conocidos son los clásicos trastornos de la conducta alimentaria (TCA), en especial, la anorexia nerviosa (AN). Sin embargo, existen otras patologías con sintomatología muy similar que deben considerarse en el diagnóstico diferencial, como el miedo al atragantamiento o "choking phobia", menos conocida, pese al aumento progresivo de su prevalencia. Los pacientes presentan un intenso miedo a atragantarse, evitando ingerir alimentos sólidos, bebidas o pastillas, en ausencia de patología orgánica subyacente. El tratamiento precoz es fundamental para que tenga lugar una buena evolución; de ahí la importancia de establecer un diagnóstico correcto lo más pronto posible. Presentamos dos casos clínicos de niños diagnosticados de miedo al atragantamiento, desencadenada por un suceso traumático, que ingresaron en la Unidad de Psiquiatría Infanto-Juvenil del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Palabras clave: Anorexia; Fobia al atragantamiento; Niños; Trastornos de la deglución.

ABSTRACT

Eating disorders represent some of the most common problem behaviours in children. The best known are the

classic eating disorders, especially, the anorexia nervosa (AN). Nevertheless, we can make differential diagnosis with other pathologies who present similar symptomatology, as the fear of choking or "choking phobia", less known and with still confused diagnostic criteria, in spite of the progressive increase of its prevalence. The patients present an intense fear of choking, they avoid to consume solid food, drinks or tablets, in absence of organic medical problem. The early treatment is fundamental in order to obtain a good evolution, therefore it is important to establish an accurate diagnosis as soon as possible. We describe two cases of children with fear of choking, triggered by a traumatic event, who were admitted to the Unit of Infanto-juvenile Psychiatry of the Clinical University Hospital of Valladolid.

Key words: Anorexia; Choking Phobia; Children; Deglutition disorders.

INTRODUCCIÓN

La fobia al atragantamiento o "choking phobia" se define como un intenso miedo a atragantarse, evitando ingerir alimentos sólidos, bebidas o pastillas, en ausencia de patología orgánica subyacente⁽¹⁾. El DSM-IV-TR clasifica las fobias como trastornos de ansiedad, englobando el miedo al atragantamiento dentro de las fobias específicas. Y no debe confundirse con la anorexia nerviosa⁽²⁾, ni tampoco con aquellos casos en los que existe una incapacidad

Correspondencia: Dra. Cristina García de Ribera, Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Ramón y Cajal, 3. 47005 Valladolid.

Correo electrónico: cristinaderibera@hotmail.com

El trabajo ha sido expuesto parcialmente como comunicación oral en la Reunión de Primavera de la SCCALP de 2008.

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

persistente para comer adecuadamente, puesto de manifiesto por una incapacidad significativa para ganar peso o por una pérdida de peso significativa durante por lo menos 1 mes, y que puede englobarse dentro de los trastornos de la ingestión alimentaria de la infancia o la niñez (F98.2 CIE 10). El tratamiento precoz es fundamental para que tenga lugar una buena evolución; de ahí la importancia de establecer un diagnóstico correcto lo más pronto posible.

CASO CLÍNICO 1

Niña de ocho años, sin antecedentes patológicos de interés, salvo taquipnea transitoria neonatal. Desde hace aproximadamente un año, tras un episodio de atragantamiento con cereales, dejó de ingerir alimentos sólidos, con ingesta exclusiva de líquidos por dudosa disfagia, con repercusión ponderal progresiva. Es remitida sucesivamente a las consultas de ORL y digestivo, descartando causa orgánica, con una analítica, estudio inmunológico, examen ORL y endoscopia digestiva alta normales. Tras una leve aparente mejoría, presenta un episodio de faringitis con odinofagia, con el que sufre una agudización del cuadro, con restricción alimentaria y astenia progresiva, lo que motiva consulta e ingreso en la Unidad de Psiquiatría Infanto-Juvenil. Se instaura dieta blanda y medidas conductuales. Se involucra a la familia, que ponía de manifiesto gran angustia por la sintomatología, dedicándole excesiva atención durante las comidas. No precisa tomar ningún tipo de tratamiento psicofarmacológico. Durante los veinte días de ingreso se observa progresiva normalización clínica. Es revisada mensualmente en la consulta de Paidopsiquiatría, durante tres meses, dándose de alta, sin recidiva del cuadro en el último año.

CASO CLÍNICO 2

Niña de cinco años, sin antecedentes patológicos de interés, salvo hiperbilirrubinemia neonatal tratada con fototerapia. Como antecedentes familiares destacaban una bulimia nerviosa en la madre y tratamiento psiquiátrico no especificado en la abuela paterna. A raíz de oír comentar cómo una prima suya había sufrido un episodio de atragantamiento, empezó a disminuir la ingesta alimentaria por temor a ahogarse. La reducción de la ingesta llegó a ser completa los dos días previos. Los padres habían intentado todo tipo de estrategias para evitarlo, sin resultado.

Ingresó en la Unidad de Psiquiatría Infanto-Juvenil a los cinco días del inicio del cuadro; se realiza analítica sanguínea y de orina, sin hallazgos patológicos. Al principio, muestra una actitud hostil, consiguiendo paulatinamente una mayor colaboración en la relación terapéutica. Su miedo cede poco a poco, con gran satisfacción personal por la evolución. Permanece ingresada durante quince días, realizando tratamiento con ansiolíticos la última semana. Al alta se aconseja a la familia siete días más de medicación y se les recomienda mantener una actitud neutra que no favorezca la angustia a la hora de las comidas. Al mes del ingreso es revisada una vez en la consulta de Paidopsiquiatría, con remisión de la sintomatología, decidiéndose el alta definitiva.

DISCUSIÓN

No hay datos epidemiológicos de *choking phobia*, ya que en la literatura solo se recogen series de casos^(3,4). Sin embargo, se estima que su prevalencia está aumentando, ya que aparecen mayor número de publicaciones en los últimos años⁽⁵⁾.

En niños aparece de modo muy similar a la anorexia nerviosa, siendo más frecuente su debut en torno a la adolescencia, y en mujeres. A diferencia de esta, los pacientes temen el acto de comer, no sus consecuencias. Además, la percepción de la imagen corporal no aparece distorsionada y cooperan bien a la hora del tratamiento, a diferencia de los afectados de trastornos de la conducta alimentaria. En el diagnóstico diferencial hay que descartar en primer lugar, posible patología orgánica subyacente y considerar otras entidades, como la disfagia funcional, que consiste en una incapacidad solo para el acto de tragar. Esta última podría considerarse dentro del mismo espectro de la enfermedad, pero con una sintomatología mucho más leve, ya que los pacientes suelen ser capaces de tomar líquidos, evitando únicamente los sólidos^(6,7).

El desencadenante del proceso suele ser un episodio traumático de atragantamiento, generalmente con un alimento, aunque también se ha descrito secundaria a un factor estresante vital, o a haber presenciado o tenido noticia de un atragantamiento en otra persona⁽⁸⁾, como ocurre en nuestro segundo caso.

El tiempo de evolución de la fobia hasta acudir a consulta suele ser muy variable, como vemos en la diferencia que existe entre nuestros dos pacientes, pudiendo prolongarse varios años, aunque en niños, en general, es mucho más breve que en adultos.

Es muy frecuente la comorbilidad con otros trastornos psiquiátricos, aunque no sea lo característico de esta patología. Pocas investigaciones señalan antecedentes familiares, como podemos comprobar que existen en nuestro segundo caso, y por eso el diagnóstico en esta paciente fue inicialmente más complicado.

La evolución es favorable, siendo mejor cuanto más precozmente se instaure el tratamiento. Este es fundamentalmente psicológico, utilizándose la terapia cognitivo-conductual^(9,10), como en los casos expuestos, y que incluye en los casos graves la separación del medio familiar por la sobreprotección y ansiedad que existe con frecuencia en el mismo. En ocasiones, al tratamiento psicoterapéutico se le asocian fármacos, siendo los más utilizados las benzodiacepinas y los antidepresivos. En los casos graves es necesario instaurar paralelamente un soporte nutricional con un suplemento hipercalórico, siendo excepcional tener que recurrir a la nutrición enteral en las primeras fases.

Creemos que es fundamental el conocimiento de este cuadro por parte de los especialistas en pediatría para instaurar una terapia adecuada lo más temprana posible, dada la buena respuesta de estos niños y el aumento de la frecuencia de esta patología. Asimismo, queremos destacar el papel que representan las Unidades de Hospitalización de Psiquiatría Infanto-Juvenil en el abordaje de estos procesos en colaboración con Pediatría.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chorpita BF, Vitali AE, Barlow DH. Behavioral treatment of choking phobia in an adolescent: an experimental analysis. *J Behav Ther Exp Psychiatry*. 1997; 28(4): 307-15.
2. Bailly D, de Chouly de Lenclave MB, Dhaussy S, Baert F, Turck D. Choking phobia in childhood: a differential diagnosis with anorexia nervosa. *Arch Pediatr*. 2003; 10(4): 337-9.
3. Greenberg DB, Stern TA, Weilburg JB. The fear of choking: three successfully treated cases. *Psychosomatics*. 1988; 29(1): 126-9.
4. Chatoor I, Conley C, Dickson L. Food refusal after an incident of choking: a posttraumatic eating disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 1988; 27(1): 105-10.
5. de Lucas-Taracena MT, Montañés-Rada F. Swallowing phobia: symptoms, diagnosis and treatment. *Actas Esp Psiquiatr*. 2006; 34(5): 309-16.
6. Okada A, Tsukamoto C, Hosogi M, Yamanaka E, Watanabe K, Ootyou K, Morishima T. A study of psycho-pathology and treatment of children with phagophobia. *Acta Med Okayama*. 2007; 61(5): 261-9.
7. McNally RJ. Choking phobia: a review of the literature. *Compr Psychiatry*. 1994; 35(1): 83-9.
8. Moreno Villares JM, Rodrigo Alfageme M, Oliveros Leal L. Miedo al atragantamiento ("choking phobia") en el diagnóstico diferencial de los trastornos de la conducta alimentaria. *Acta Pediatr Esp*. 2006; 64(9): 425-427.
9. Ball SG, Otto MW. Cognitive-behavioral treatment of choking phobia: 3 case studies. *Psychother Psychosom*. 1994; 62(3-4): 207-11.
10. Scemes S, Wielenska RC, Savoia MG, Bernik M. Choking phobia: full remission following behavior therapy. *Rev Bras Psiquiatr*. 2009; 31(3): 257-60.

Caso clínico

Hipercalcemia mantenida secundaria a necrosis grasa subcutánea

R. PARDO¹, M. MORÁN¹, C.C. ÁLVAREZ², G. SOLÍS¹

Servicios de ¹Pediatría y ²Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias.

RESUMEN

Introducción: La necrosis grasa subcutánea del recién nacido es una panniculitis transitoria aguda de presentación infrecuente en la infancia, con lesiones cutáneas características y de evolución generalmente benigna. De las diversas complicaciones asociadas, la hipercalcemia es la más frecuente y la más severa.

Caso clínico: Neonato de sexo femenino nacida de gestación a término, que ingresa en una Unidad de Neonatología por síndrome de aspiración meconial. En las primeras horas de vida presenta acidosis mixta severa, hipoglucemia, trombopenia y recibe tratamiento con ventilación mecánica y antibioterapia. Presenta nódulos violáceos en la región glútea y la espalda a los 4 días de vida, con diagnóstico final de necrosis grasa subcutánea tras estudio histopatológico. Las lesiones cutáneas han evolucionado favorablemente. Durante los primeros meses de vida presentó hipercalcemia moderada que cursó clínicamente con episodios de irritabilidad, rechazo de tomas y estancamiento ponderal. Recibió tratamiento con hidratación intravenosa, exclusión de vitamina D y corticoides, con normalización de los niveles de calcio sérico a los 12 meses de edad sin evidencia de calcificaciones tisulares.

Conclusiones: Es imprescindible un seguimiento precoz y prolongado de los pacientes con necrosis grasa subcutánea, sobre todo para la detección temprana de alteraciones metabólicas potencialmente graves como la hipercalcemia.

Palabras clave: Necrosis grasa subcutánea; Hipercalcemia; Neonato.

ABSTRACT

Introduction: Subcutaneous fat necrosis of the newborn is an uncommon panniculitis, with characteristic skin lesions; prognosis is considered good. Several complications have been reported, being hypercalcaemia the most frequent and severe.

Case: Female newborn had a history of meconium aspiration syndrome, acidosis, hypoglycemia and thrombocytopenia, thus she was treated with mechanical ventilation and antibiotics in a Neonatal Unit. Violaceous subcutaneous nodules in back and buttocks appeared at day 4. Diagnosis of subcutaneous fat necrosis was made by dermatologists based on clinical and histological findings obtained by skin biopsy; cutaneous lesions disappeared after several months. The patient had moderate symptomatic hypercalcaemia, presenting irritability, feeding problems and failure to thrive, and she received treatment with intravenous fluids and short-term oral steroids therapy. Serum calcium was normal by 12 months-old with no evidence of tissue calcifications.

Conclusions: Patients with subcutaneous fat necrosis must be under surveillance on first months of life in order to early detection of metabolic complications such hypercalcaemia.

Key words: Subcutaneous fat necrosis; Hypercalcaemia; Newborn.

Correspondencia: Dr. Rafael Pardo de la Vega. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Camino de los Prados sn. 33205 Gijón. Correo electrónico: rafapvgijon@hotmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



Figura 1. Aspecto macroscópico de las lesiones de NGS en el período neonatal.

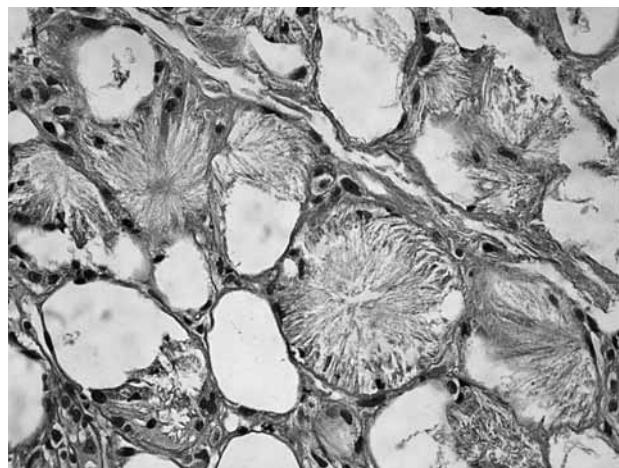


Figura 2. Hendiduras en forma de aguja y de disposición radial en el citoplasma de los adipocitos y de las células gigantes multinucleadas, características de la necrosis grasa subcutánea.

INTRODUCCIÓN

La necrosis grasa subcutánea (NGS) del recién nacido es una paniculitis transitoria aguda de presentación infrecuente en la infancia^(1,2), que ocurre en las primeras semanas de vida, relacionada de forma general con situaciones de estrés en el período neonatal. Las lesiones características de la NGS son nódulos subcutáneos, móviles, de superficie rojo-violácea y consistencia firme, distribuidos preferentemente en espalda, región glútea, mejillas y región proximal de extremidades, con hallazgos histopatológicos habitualmente diagnósticos. La evolución es generalmente benigna, con resolución de las lesiones cutáneas en varias semanas⁽³⁾. Las complicaciones descritas de esta enfermedad son principalmente la hipoglucemia, la trombopenia, la atrofia cutánea residual y la hipercalcemia, que es la más frecuente y también la potencialmente más grave, por lo que los pacientes con NGS deben ser vigilados periódicamente. Se presenta a continuación un caso clínico con las alteraciones cutáneas y metabólicas previamente descritas.

CASO CLÍNICO

Recién nacido de sexo femenino, que ingresa en la Unidad de Neonatología por dificultad respiratoria y síndrome de aspiración meconial. Procede de una gestación a término, controlada, que cursó con diabetes gestacional tratada con dieta. La madre de la paciente padece hipotiroidismo y hepatitis C crónica. Parto mediante cesárea por falta de progresión y pérdida de bienestar fetal. Líquido meconial intra-

parto, por lo que la paciente precisa aspiración endotraqueal y ventilación posterior con bolsa y mascarilla (puntuación del test de Apgar 5/8). Presentó acidosis mixta grave al nacimiento (pH 6,96; pCO₂ 56 mm Hg; EB -19 mmol/L) y recibió tratamiento inmediato con ventilación mecánica, una dosis de surfactante endotraqueal, antibioterapia y bicarbonato, con mejoría del proceso respiratorio en 72 horas. Se comprobó también la presencia de plaquetopenia (30.000 plaquetas/mcrl) y alteración de los tiempos de protrombina y tromboplastina parcial, aunque sin signos evidentes de sangrado, por lo que recibió una transfusión de plaquetas, vitamina K y plasma fresco congelado. A las 24 horas de vida la niña presentó una lesión violácea en la espalda de bordes mal definidos, que impresionaba clínicamente en las primeras horas como hematoma; a los 3-4 días la lesión había progresado de forma significativa y se podía apreciar la existencia de varios nódulos de consistencia dura y superficie eritematosa, caliente, de color rojo violácea, localizados en la región glútea y en la espalda, donde confluían formando una gran placa que ocupaba gran parte de su superficie (Fig. 1). Fue valorada por el Servicio de Dermatología, que ante la sospecha de NGS realizó una biopsia cutánea que confirmó el diagnóstico; se observaba en el estudio histopatológico una paniculitis lobulillar con un infiltrado inflamatorio granulomatoso y con presencia de hendiduras en forma de aguja y de disposición radial en el citoplasma de los adipocitos y de las células gigantes multinucleadas (Fig. 2). Presentó en las primeras semanas de vida hipercalcemia leve (11,5 mg/dl) intermitente, con un control de calcio sérico previo al alta de neonatología (27 días de vida) normal. Se



Figura 3. Aspecto residual de las lesiones a los 4 meses de vida.

pautó dieta normal para su edad con fórmula de inicio y no se inicia vitaminoprofilaxis con vitamina D.

La paciente acudió a revisión a consultas externas a los 45 días de vida y presentaba buen estado general, aunque con fases de irritabilidad y escasa ganancia ponderal. Las lesiones habían involucionado de forma llamativa, persistiendo aún cierta induración y una superficie cutánea de aspecto abollonado (Fig. 3). En las pruebas complementarias realizadas se observó hipercalcemia moderada (12,6 mg/dl) y cociente calcio/creatinina urinario elevado (1,16), con disminución de la hipercalcemia (11 mg/dl), parathormona (PTH_i) disminuida (3,4 pg/ml) y niveles elevados de 1,25 dihidroxivitamina-D₃ (79 pg/ml); se realizó ecografía renal y calciuria en muestra de orina de 24 horas que resultaron normales. Se decidió ingreso para hidratación intravenosa, con normalización posterior de calcemia.

A los 2,5 meses de vida consultó nuevamente por irritabilidad de 4 días de evolución, con nivel sérico de calcio de 11,9 mg/dl y calciuria normal. La ecografía renal mostró ectasia piélica izquierda de 7 mm sin otros hallazgos. Se trató nuevamente con hidratación intravenosa y dos dosis de furosemida; la niña presentó remisión de la clínica y buena ganancia ponderal, con calcemia al alta 11,5 mg/dl. Ante persistencia de hipercalcemia leve-moderada se decidió iniciar tratamiento con prednisolona oral a dosis de 1 mg/kg/día y se programó control una semana después, en el que nuevamente presentaba irritabilidad; se determinó calcemia de 11,9 mg/dl y se programó nuevo ingreso para hidratación, con evolución favorable en escasos días. Se decidió suspender tratamiento con corticoides orales y seguimiento estrecho para valorar cambio de tratamiento, insis-

tiendo a la familia en mantener un adecuado estado de hidratación; sin embargo, durante el seguimiento ambulatorio posterior mantuvo niveles de calcio entre 11,5-11,9 mg/dl sin tratamiento farmacológico, con buena ganancia ponderal, sin nuevos episodios de irritabilidad ni vómitos, con controles ecográficos renales y cerebrales normales, y sin hipercalciuria asociada. Las determinaciones del calcio sérico se normalizaron a los 12 meses de edad, y no ha presentado nuevas incidencias. Las lesiones cutáneas regresaron de forma completa sin dejar atrofia ni calcificación distrófica residual.

DISCUSIÓN

La NGS es una enfermedad poco frecuente que pertenece al grupo de las hipodermis o paniculitis lobulillares. Los pacientes son generalmente neonatos a término que han presentado en más del 95% de los casos situaciones relacionadas con dificultades en el parto⁽⁴⁾ (hipoxemia, aspiración meconial, hipotermia, infecciones, traumatismos locales) o bien se asocia a determinadas condiciones maternas, tales como diabetes gestacional, preclampsia o uso de fármacos⁽¹⁾.

La patogenia de esta entidad no está suficientemente aclarada, y se han postulado diversas teorías:

- Diferente composición de los adipocitos en el neonato⁽⁵⁾.
- Mayor concentración de ácidos grasos saturados en la grasa del recién nacido, que tienen un mayor punto de fusión y menor de solidificación y, por tanto, mayor tendencia a cristalizar por la acción de distintas noxas⁽²⁾.
- La inmadurez de los sistemas enzimáticos que regulan el metabolismo de los ácidos grasos⁽⁶⁾.
- Lesiones hipóxicas del tejido graso subcutáneo secundario a traumatismos locales⁽⁷⁾.

Sea cual fuere el mecanismo exacto, las manifestaciones cutáneas típicas de esta enfermedad son la presencia de placas y nódulos eritematosos, indurados y de consistencia firme, localizados en la espalda, la región glútea, los hombros y las mejillas, que se desarrollan generalmente en las primeras seis semanas de vida y con tendencia espontánea a la desaparición⁽⁴⁾. Si se produce una intensa licuefacción grasa, las lesiones pueden ser fluctuantes, con aparición de regiones quísticas y nodulares, que pueden acompañarse de sobreinfección⁽⁸⁾. Es frecuente, como ocurrió en nuestro caso, que la impresión clínica inicial sea el de una lesión vascular, si bien a los 3-4 días las lesiones ya comenzaron a parecer típicas de NGS. En muchos casos no existe afectación residual, si bien se han descrito casos de atrofia

cutánea residual leve. La biopsia es importante para el diagnóstico, y muestra áreas de necrosis grasa junto con una paniculitis lobulillar granulomatosa, observándose hendiduras en forma de aguja de disposición radial en el interior de los adipocitos o de las células gigantes multinucleadas⁽⁹⁾, tal y como se observa en la figura 2 de nuestro caso. El diagnóstico diferencial debe realizarse sobre todo con el esclerodema neonatal⁽⁶⁾, que ocurre en neonatos prematuros gravemente enfermos; cursa con una afectación más generalizada de la piel, la cual adopta un aspecto céreo, rígido y pálido y su evolución es habitualmente desfavorable.

Se han descrito diversas manifestación extracutáneas asociadas a la NGS, mediante aportaciones aisladas de casos clínicos^(10,11) y, más recientemente, de series de pacientes controlados en grandes hospitales^(1,3). Son especialmente frecuentes la hipoglucemia y la trombocitopenia, que también se presentó en nuestro caso, y que probablemente están relacionadas con la situación de hipoxia perinatal o, en el caso de la hipoglucemia, con la diabetes gestacional materna. La trombocitopenia suele aparecer antes de la instauración de las lesiones cutáneas y habitualmente se resuelve en pocos días sin complicaciones. Su origen es desconocido, si bien se ha postulado la posibilidad de un secuestro local de plaquetas en la grasa lesionada. También se describen otras alteraciones en la literatura como hipertrigliceridemia y anemia^(1,3,6,9), que no hemos constatado en nuestro caso.

La hipercalcemia es la complicación más frecuente y más severa de la NGS, en especial por sus posibles efectos renales y cardiovasculares. La teoría etiopatogénica más aceptada que explique la hipercalcemia es la producción extrarrenal de 1,25-dihidroxit vitamina D₃ por los macrófagos del tejido granulomatoso, lo que produciría un aumento en la absorción intestinal de calcio⁽⁹⁾, si bien otros autores defienden que es consecuencia de la excesiva liberación de los depósitos óseos⁽²⁾. Esta complicación no es inmediata, sino que aparece habitualmente entre 1 y 6 meses tras las lesiones cutáneas, lo que obliga a un seguimiento estrecho de estos pacientes. Las manifestaciones clínicas de la hipercalcemia más habituales son la irritabilidad, letargia, vómitos, deshidratación, fallo de medro, poliuria, polidipsia. Si no se corrige, puede precipitar de forma aguda un paro cardíaco o una insuficiencia renal. Las complicaciones a largo plazo incluyen habitualmente la presencia de calcificaciones renales, óseas, cutáneas o cerebrales, si bien revisiones recientes sugieren que el número de casos no es tan elevado como se sugería previamente⁽¹⁾. En el caso de nuestra paciente, presentó al menos dos ingresos por irritabilidad que probablemente son atribuibles a la hipercalcemia moderada que presentó, así como los períodos de estancamiento ponderal.

El tratamiento de estos pacientes no está uniformemente establecido⁽¹²⁾, e incluye como medidas generales la ingesta pobre en calcio, evitar la administración de vitamina D y mantener un adecuado estado de hidratación, con administración de suero salino fisiológico por vía intravenosa si es preciso. En cuanto al tratamiento farmacológico, existen varias opciones: la furosemida puede ser útil para inducir calciuresis, aunque su uso ha de ser prudente para evitar situaciones de deshidratación que empeoren la situación hipercalcemia. Los glucocorticoides interfieren en el metabolismo de la vitamina D y frenan la producción extrarrenal de 1-25 dihidroxivitamina D₃. También se han utilizado calcitonina y bifosfonatos (en especial pamidronato) con resultados aparentemente satisfactorios; de estos últimos, el pamidronato parece de elección en hipercalcemias moderadas y persistentes^(13,14). Nosotros hemos utilizado una pauta corta de corticoides orales durante una semana e hidratación, con lo que se consiguió mantener los niveles plasmáticos de calcio entre 11-11,9 mg/dl, y normalización de la calcemia a los 12 meses de vida; mientras la paciente se encontraba en este rango de calcemia no presentó sintomatología clínica ni hipercalciuria ni tampoco evidencia de calcificaciones cerebrales, cardíacas ni renales, por lo ante estos casos leve-moderados podría ser suficiente con medidas generales (hidratación, dieta pobre en calcio y no profilaxis de vitamina D) sin necesidad de tratamiento farmacológico.

Dados los potenciales efectos de la hipercalcemia mantenida, todos los artículos revisados recomiendan controles semanales de calcemia en las primeras 6 semanas tras el diagnóstico de necrosis grasa subcutánea, aunque el niño esté asintomático⁽²⁾, y vigilancia estrecha al menos hasta 6 meses tras la resolución de las lesiones cutáneas⁽⁹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mahé E, Girszyn N, Hadj-Rabia S, Bodemer C, Hamel-Teillac, De Prost Y. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a systematic evaluation of risk factors, clinical manifestations, complications and outcome of 16 children. *British Journal of Dermatology* 2007; 156: 709-715.
2. Vidal S, Evole M, Cabezuelo G, Abeledo A, Frontera P. Presencia aguda de la hipercalcemia severa por necrosis grasa subcutánea del recién nacido. *Rev Esp Pediatr* 2005; 61: 310-312.
3. Burden D, Krafchik B. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a review of 11 cases. *Pediatr Dermatol* 1999; 16: 384-387.
4. Borgia F, De Pasquale L, Cacace C, Meo P, Guarneri C, Cannavo S. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: be aware of hypercalcemia. *J Paediatr Child Health*, 2006; 42: 316-318.

5. Katz DA, Huerter C, Bogard P, Braddock S. Subcutaneous fat necrosis of the newborn. *Arch Dermatol* 1984; 120: 157-158.
6. Hicks MJ, Levy ML, Alexander J, Flaitz CM. Subcutaneous fat necrosis of the newborn and hypercalcemia: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 1993; 10: 271-276.
7. Silverman AK, Michels EH, Rasmussen JE. Subcutaneous fat necrosis in an infant, occurring after hypothermic cardiac surgery. *J Am Acad Dermatol* 1985; 15: 331-336.
8. Gómez E, Vera A, Sanz A. Presentación inusual de un caso de necrosis grasa subcutánea del recién nacido. *Piel* 2009; 24: 222-225.
9. Tran JT, Sheth AP. Complications of subcutaneous fat necrosis of the newborn: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2003; 20: 257-261.
10. Barrio MI, Frías MA, Mateos F, Tabernero M, Prieto C. Hipercalcemia severa secundaria a necrosis grasa subcutánea en un recién nacido. *An Esp Pediatr* 1994; 41: 54-56.
11. Palomo A, Alvarez MC, González B, Pascual B. Nódulos subcutáneos en un recién nacido. *An Esp Pediatr* 1998; 48: 539-540.
12. Aucharaz KS, Baker EL, Millman GC, Ball RJ. Treatment of hypercalcemia in subcutaneous fat necrosis is controversial. *Horm Res* 2007; 68: 31
13. Khan N, Licata A, Rogers D. Intravenous biphosphonate for hypercalcemia accompanying subcutaneous fat necrosis: a novel treatment approach. *Clin Pediatr (Phila)* 2001; 40: 217-219.
14. Rice AM, Rivkees SA. Etidronate therapy for hypercalcemia in subcutaneous fat necrosis of the newborn. *J Pediatr* 1999; 135: 530-531.

Caso clínico

Funcionamiento ejecutivo y Luria-Inicial: A propósito de un caso

E. BAUSELA HERRERAS¹, Y. RAMÍREZ BENÍTEZ², G. MARTÍNEZ GUTIÉRREZ, C.I. OROZCO MORENO

¹Universidad Nacional de Educación a Distancia. Madrid. España. ²Hospital Pediátrico Universitario "Paquito González Cueto". Cienfuegos, Cuba.

RESUMEN

Introducción. El déficit de atención con hiperactividad (TDAH) es un trastorno muy prevalente y caracterizado por una disfunción cognitiva, debido a fallos en las funciones ejecutivas, en la internalización del lenguaje, en la organización fonológica y en la regulación verbal.

Objetivo. Identificar las áreas de dificultad y las habilidades en un niño diagnosticado con posible Déficit de Atención, con el objeto de orientar la intervención neuropsicológica que se adapte al perfil del evaluado.

Hipótesis. Verificar si existe alguna relación entre el funcionamiento ejecutivo y el funcionamiento lingüístico.

Metodología. Para explorar la presencia de estas alteraciones neuropsicológicas, se desarrolla el estudio de un caso de un niño de seis años que presenta un patrón comportamental propio de déficit de atención con hiperactividad.

Instrumentos. Para llevar a cabo el estudio se aplicaron: 1) Entrevista semiestructurada con padres y profesores; 2) Batería Luria-Inicial; 3) Test de Matrices Progresivas de Raven.

Resultados. Los datos confirman una afectación del funcionamiento lingüístico (Audición Fonémica) y del funcionamiento ejecutivo (Regulación Verbal), no siendo posible establecer una relación de causalidad.

Palabras clave: Audición fonémica; Regulación verbal; Déficit de atención e hiperactividad; Luria-Inicial.

ABSTRACT

Introduction. The deficit of attention with hyperactivity (TDAH) is a disorder very prevalent and characterized by a cognitive dysfunction, which is try to explicate to failures in the executive functions, in the internalization of the language, in the phonological organization and in the verbal regulation.

Aims. To identify the areas of difficulty and the skills in a child with a possible diagnosed with Deficit of Attention, in order design a rehabilitation program that adapts to his profile.

Hypothesis. To check if some relation exists between the executive functioning and the linguistic functioning.

Methodology. To explore the presence of these neuropsychology disorders. We have developed a study of case of a six-year-old child who was several symptoms of a possible a deficit of attention with hyperactivity.

Instruments. To carry out the study they were applied: 1) Interview semi constructed with parents and teachers; 2) Battery Luria-Initial; 3) Test of Raven's Progressive Counterfoils.

Outcomes. The information confirms an affectation of the linguistic functioning (Phonemic Hearing) and of the executive functioning (Verbal Regulation), not being possible to establish a relation of causality.

Key words: Phonemic hearing; Verbal regulation; Deficit of attention and hyperactivity; Luria-Inicial.

Correspondencia: Dra. Esperanza Bausela Herreras. Universidad Nacional de Educación a Distancia. Facultad de Psicología. Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación. C/ Juan del Rosal, 10. 28040 Madrid.
Correo electrónico: bauselaherreras@hotmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

INTRODUCCIÓN

De los trastornos que cursan con déficit en el funcionamiento ejecutivo en población infantil, el más estudiado, por el volumen de publicaciones, es sin lugar a dudas el déficit de atención con hiperactividad.

El déficit de atención con hiperactividad es un trastorno con una elevada carga genética, de herencia compleja y modulada por factores ambientales⁽¹⁾. No cursa casi nunca en estado puro, sino que suele encontrarse asociado a otros problemas de distinta naturaleza, tales como perceptivo-motores, lingüísticos, del aprendizaje, comportamentales e internalizantes, trastornos del lenguaje, baja competencia social, tics y síndrome de Gilles de la Tourette⁽²⁻⁴⁾.

Uno de los trastornos comórbidos que con más frecuencia aparecen ligados son las dificultades de aprendizaje; la comorbilidad de ambos trastornos se sitúa en torno al 25-35%⁽⁵⁾. No obstante, existe una gran variabilidad según los diferentes investigadores^(4,6-8). Aunque es importante no olvidar que el déficit lector y el déficit atencional son entidades diagnósticas y nosológicas diferentes, con perfiles neuropsicológicos claramente definidos⁽⁹⁾.

Una de las explicaciones de este solapamiento se atribuye al *déficit funcionamiento ejecutivo*, que incluye procesos que implican inhibición y demora de la respuesta a fin de organizar e integrar los procesos cognitivos y de la respuesta a lo largo del tiempo^(10,11). El funcionamiento ejecutivo ha sido tradicionalmente separado del funcionamiento cognitivo (memoria, lenguaje y praxis)⁽¹²⁾. Dentro del funcionamiento ejecutivo el constructo "memoria de trabajo" asume un rol prominente⁽⁴⁾.

Así, se constatan en los niños con déficit de atención con hiperactividad, déficits en la memoria de trabajo⁽¹³⁾, competencia esta fundamental para el desarrollo de otras competencias entre ellas la lectura.

En el caso de los niños hiperactivos, a través del estudio del flujo sanguíneo cerebral se observa un compromiso del flujo en los lóbulos frontales y en el núcleo caudado⁽⁴⁾. Estas evidencias apuntan a un déficit cortical en el control inhibitorio de los estímulos⁽¹⁴⁾, que podría explicar tanto los déficits cognitivos como la conducta impulsiva que se observa en el TDAH^(15,16).

Además, las funciones ejecutivas tal y como⁽¹⁷⁾ se desarrollan durante la infancia y la adolescencia en paralelo a los cambios madurativos que moldean la corteza prefrontal y sus conexiones con el resto del cerebro⁽¹⁸⁾.

Este desarrollo se ve afectado por la adquisición previa de otras habilidades cognitivas con las que mantiene

una estrecha relación, como la atención o la memoria⁽¹⁹⁾. Es un proceso lento, y último desde el punto de vista ontogénico y filogenético⁽²⁰⁾, explicado por las múltiples circuitos que las sustentan; esto explica que las funciones ejecutivas resulten especialmente frágiles durante la infancia y la adolescencia.

En este sentido⁽²¹⁾, consideran que el desarrollo de las funciones ejecutivas durante la infancia y la adolescencia implica el desarrollo de una serie de capacidades; sin embargo, en edades tempranas ya es posible observar en el niño conductas que sugieren que algunas de las capacidades cognitivas que integran las funciones ejecutivas han iniciado su desarrollo, si bien a esta prematura edad el control ejecutivo es aún muy frágil y precario⁽²²⁾. Centrándonos, por ejemplo, en la dimensión de planificación y su seguimiento, las investigaciones han identificado importantes cambios entre los 3 y los 5 años; sin embargo, es solo hasta la edad escolar en donde estas habilidades logran alcanzar su mayor perfeccionamiento⁽²³⁾.

Es en este contexto en el que formulamos nuestras *preguntas de investigación*, ¿qué papel desempeña el funcionamiento ejecutivo?, ¿existe un déficit o un retraso en el funcionamiento ejecutivo que permita explicar las dificultades atencionales o dificultades de aprendizaje?

El *objetivo* de este estudio es identificar las áreas de dificultad y las habilidades en un niño diagnosticado con Déficit de Atención, con el objeto de orientar la intervención neuropsicológica que se adapte al perfil del evaluado. La *hipótesis de investigación* que subyace en este estudio ha sido formulada de forma estadística: se obtienen puntuaciones por debajo de la media en el área de Funcionamiento Ejecutivo y Funcionamiento Lingüístico evaluado a través de la batería neuropsicológica Luria-Inicial.

MÉTODO

Se llevó a cabo una evaluación neuropsicológica con el fin de obtener datos para establecer un diagnóstico más acertado a las necesidades del trabajo clínico con el niño y poder suministrar una estimación lo más sistemática y objetiva posible de las capacidades y déficits cognitivos.

Se hace el análisis de los resultados en el marco de una visión global del niño, donde se tomaron en cuenta aspectos psicopedagógicos y sociofamiliares, para obtener un mejor conocimiento y en profundidad de los posibles indicadores de disfunción ejecutiva en el niño. Se aplicó una entrevista para padres, la Batería Neuropsicológica Luria-Inicial⁽²⁴⁾ y el Test de Matrices Progresivas de Raven⁽²⁵⁾.

Caso referido por la madre para valoración neuropsicológica, por dificultades escolares. Se trata de un niño de seis años de edad, diestro, que cursa el primer año de primaria, con problemas para concentrarse, inquieto, distraído, interrumpe constantemente, no espera su turno y siempre está en movimiento. Tiene dificultades en el ámbito expresivo, le cuesta trabajo reconocer semejanzas y diferencias fonológicas, lo que sugiere que se le dificulta hacer una relación conceptual de palabras. Presenta deficiencia en el ritmo del nivel de lenguaje (habla muy rápido y precipita respuestas), lo que impide que termine una idea cuando ya esta está expresando la otra. Cuando se le hacen preguntas da respuestas que tienen que ver con una sola parte de la pregunta, sin llegar a entender el concepto en su totalidad. Omite sílabas o fonemas o agrega otras, por lo que el dictado, copiado o escritura espontánea es ilegible.

Estructura familiar

La entrevista es llevada a cabo con la madre, quien proporciona los datos que describen la dinámica familiar. El niño es el menor de tres hijos y tiene una hermana de 21 años con la que se identifica muy bien, por tenerlo bajo su cuidado desde pequeño debido a circunstancias de trabajo de la madre. Tiene otro hermano de 14 años con quien pasa la tarde regularmente, sobre todo ahora que la hermana trabaja fuera de la ciudad. El padre tiene 49 años, padece de diabetes, tiene preparación como técnico y es empleado en una panadería. La madre tiene 47 años, padece hipotiroidismo, es enfermera y trabaja en un hospital. Las relaciones familiares se consideran buenas en general. Existe una total convivencia y el tiempo dedicado al niño es adecuado. No se describe alguna situación concreta o acontecimientos de la relación familiar que hayan podido afectar el problema actual del niño.

Historia clínica

Embarazo de 38 semanas y parto programado, sin indicadores o eventos significativos de interés, con algunas circunstancias destacables durante el embarazo: trastornos emocionales de la madre, náuseas, estrés e infecciones en vías urinarias. El peso del niño al nacer fue de 2,400 kg, talla 51 cm, APGAR de 6-7. El niño presentó complicaciones durante el parto de circulación de cordón umbilical. Buen color de piel, sin alteraciones del sueño, evolución del peso y talla normal. Desarrollo motor normal, logró sostén encefálico a los pocos días y se sentó a los 4 meses. Inicia gateo a los 8 meses y deambulación a los 15 meses. El desarrollo de lenguaje inicia a los 6 meses con articulación de las primeras palabras, a los 18 meses se expresa adecuadamente

sin problemas. La evolución de su alimentación fue adecuada, control de esfínteres diurno a los 2 años 6 meses y nocturno a los 3 años. No hay antecedentes somáticos de interés que requieran de tratamiento.

Observaciones comportamentales

La madre informa que no pone atención a indicaciones, le molesta hacer la tarea, hay que estar detrás de él para que la haga y no le gustan los trabajos que requieren de mayor concentración (particularmente, cuando se trata de copiar textos, describir un animal o redactar una oración). Es inseguro, ansioso (se muerde las uñas), distraído, descuidado y muy terco. En casa hace berrinches cuando no se cumple una promesa para con él, o no se otorga una recompensa. Es independiente, pero requiere de ayuda cuando se trata de labores escolares. Su estado de ánimo más frecuente es triste.

Información complementaria

Antes de la valoración neuropsicológica, la madre acude a un Centro de Atención Integral a la Familia para solicitar ayuda porque le preocupa que su hijo vaya mal en la escuela y espera que la intervención psicológica ayude a mejorar el rendimiento del niño. En este centro se realizó una evaluación, en donde se diagnosticó déficit de atención con síntomas de hiperactividad e impulsividad. Los problemas de atención y memoria afectan el desempeño óptimo de los dispositivos básicos para el aprendizaje. Se recomendó la elaboración de una rutina u horario para el aprovechamiento del tiempo libre, una reestructuración de hábitos de estudio (con quién, en dónde y cuándo) y buscar una actividad deportiva o artística, así como una revisión de actividades al final del día para ver logros y no logros.

Para abordar los aspectos pedagógicos, se entrevistó a la maestra del niño que lo describe como: inquieto, con incapacidad para trabajar de manera constante y sostenida, y con problemas para terminar actividades propuestas en el salón de clases. Es descuidado con sus trabajos, tiene letra ilegible, borra constantemente, omite letras, rota letras y tiene dificultades con la ortografía. Le desmotiva realizar trabajos escritos, por lo que solo los comienza o hace una mínima parte de ellos.

RESULTADOS

En los resultados obtenidos de la batería Luria-Inicial muestran dificultades en las funciones ejecutivas: motricidad manual, regulación verbal y orientación espacial. En el

TABLA I. PUNTUACIONES OBTENIDAS EN LA BATERÍA LURIA-INICIAL

Áreas	Subáreas	Puntuación típica
Funciones ejecutivas*	Motricidad manual *	30
	Orientación DI	50
	Gestos y praxias	65
	Regulación verbal*	30
	Orientación espacial*	35
Funciones lingüísticas*	Nombrar objetos y dibujos	45
	Audición fonémica*	35
	Vocabulario en imágenes*	35
	Semejanzas y diferencias	45
	Operaciones numéricas*	30
Rapidez de procesamiento	Denominación de dibujos	40
	Denominación de colores	50
Memoria inmediata*	Memoria verbal	50
	Memoria visual**	20
Lateralidad manual	Preferencia	70
	Rapidez	8
	Estereognosia	25

*Una desviación por debajo de la media.

**Dos desviaciones por debajo de la media.

área de funciones lingüísticas se observan puntuaciones bajas en la audición fonémica, vocabulario en imágenes y operaciones numéricas. Este tipo de tareas se relacionan con la escritura y la solución de problemas intelectuales complejos. Imposibilidad para organizar la secuencia motora y dificultades en el proceso de decodificación grafema-fonema y audición-fonemática como se muestra en la Tabla I.

En el Test de Matrices Progresivas de Raven se verificó la suma de aciertos para obtener la consistencia del puntaje que fue registrado y después localizado el puntaje en la tabla de baremo correspondiente, de acuerdo a la edad del niño. Se detecta un percentil correspondiente a 50, por lo que se localiza una equivalencia diagnóstica en el rango - III, de acuerdo al percentil obtenido que registra un diagnóstico de CI intelectualmente término medio (ver Tabla II).

Los principales hallazgos presentados en este estudio de caso evidencian dificultades en el *funcionamiento ejecutivo*, que dependen tanto de la inhibición de las respuestas incorrectas como de los procesos de memoria de trabajo necesarios para emitir las respuestas correctas. En las principales alteraciones relativas al funcionamiento ejecutivo se observa dificultad en la motricidad manual, regulación verbal y orientación espacial.

TABLA II. PUNTUACIÓN DEL TEST DE MATRICES PROGRESIVAS DE RAVEN

Puntuación directa	17
Percentil	50
Rango	-III
Interpretación cualitativa	Intelectualmente término medio

En el área de *funciones lingüísticas* se observa dificultad en la audición fonémica, vocabulario en imágenes y operaciones numéricas, que evidencian problemas en la habilidad lingüística para hacer reflexiones dirigidas a comprender sonidos o fonemas, cuando están representados por un grafema o signo gráfico que a su vez, si se lo combina con otro, forman unidades sonoras y escritas que permiten construir una palabra que posee un determinado significado. En el área de *memoria inmediata* se obtuvieron puntuaciones por debajo de lo esperado en tareas de memoria visual.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El niño, sin duda, tiene antecedentes familiares importantes que pueden estar influyendo en su formación neurológica y psicológica. Así, la diabetes del padre y el hipotiroidismo de la madre son antecedentes familiares que pueden haber influido en su desarrollo⁽²⁶⁾.

Los trastornos de la percepción auditiva también desempeñan un papel relevante y explicativo de las dificultades que presenta relacionadas con la Audición Fonémica, ya que estos niños no pueden discriminar con claridad los fonemas auditivos. Sería deseable aplicar al niño una técnica auditiva como potencial evocado auditivo, con objeto de identificar el factor que permita explicar las dificultades fonológicas, las cuales pueden tener una explicación por las vías atencionales o por la vías sonoras (si el resultado en la prueba de potenciales evocados auditivos es positivo).

En la edad preescolar no es fácil ni recomendable hablar de diagnósticos, es muy complicado. Así, el trastorno por déficit de atención con hiperactividad no se diagnostica hasta los 6 años, pues se supone que llevan un tratamiento farmacológico que solo se suministra después de los 6 años.

En este momento evolutivo, los síntomas de rabieta, distracciones, impulsividades, niño necio que no acata las órdenes son características propias de un niño con trastorno por déficit de atención con hiperactividad. Todo indica que tendrá ese diagnóstico, pero en este momento evolutivo nos inclinamos por afirmar que presentan patrón com-

portamental propios de trastorno por déficit de atención con hiperactividad. Cualquier niño con problemas en su desarrollo en la edad preescolar mostrará estos mismos síntomas, es decir, que puede confundir, tanto los niños con bajo peso, prematuros, trastornos en el metabolismo, incluso una infección de unos meses puede poner al niño con estas características, pero no todos presentan los problemas fonológicos que presenta el niño presentado en este caso.

Las dificultades atencionales y de control inhibitorio de estímulos interfieren en el desarrollo del lenguaje de los niños con Déficit de Atención con Hiperactividad⁽²⁷⁾. Ambos conceptos se encuentran plenamente integrados en el modelo de autorregulación de Barkley, que representa la teoría con mayor valor heurístico y datos empíricos fundamentados para la comprensión del TDAH⁽²⁸⁾.

Aunque se menciona que las habilidades para el aprendizaje lector no están determinadas exclusivamente por la conciencia fonológica, independientemente del TDAH, sino que existen otros factores adicionales o independientes que aparecen en niños con dificultades de aprendizaje⁽²⁹⁾. Por ello se requiere de un estudio donde se pudiera controlar la presencia de otras variables que pudieran explicar la presencia de dificultades de aprendizaje en niños con trastorno por déficit de atención con hiperactividad, incluyendo las habilidades de lectura preexistentes, la memoria fonológica y el conocimiento de las letras (cognición).

El fallo en el desarrollo de los circuitos cerebrales en los que se apoyan la inhibición y el autocontrol influirían en otros sistemas interrelacionados, como el lenguaje y la memoria de trabajo⁽³⁰⁾. Las habilidades lingüísticas competirían con otras actividades cognitivas, el sistema atencional y, por ello, la evolución del lenguaje se asocia con la evolución de la atención⁽³¹⁾.

La asociación entre las dificultades en el procesamiento fonológico y las dificultades en el funcionamiento ejecutivo es difícil de establecer, ya que el procesamiento fonológico tiene sus etapas y se complica precisamente porque se subordina al funcionamiento ejecutivo, que es un sistema de habilidades que dirige y revisa todas las ejecuciones. No obstante, los estudios evidencian en niños con trastorno por déficit de atención con hiperactividad dificultades en la ejecución de tareas lingüísticas que demandan control inhibitorio como las tareas de fluidez léxica⁽³²⁾.

Los resultados obtenidos del caso estudiado muestran un desempeño no favorable en tareas relacionadas con la conciencia fonológica y en el funcionamiento ejecutivo; no obstante, no se puede afirmar con rotundidad la hipótesis de investigación. Es decir, el niño tiene dificultad en la capacidad o habilidad que le posibilita reconocer, identificar, des-

lindar, manipular deliberadamente y obrar con los sonidos (fonemas) que componen a las palabras. Si no hay el reconocimiento y el análisis de las unidades significativas del lenguaje, no se facilita en el niño la transferencia de la información gráfica a una información verbal.

En el caso presentado, las dificultades del aprendizaje de la lectura pueden estar siendo explicadas por las dificultades en la audición fonémica, por las dificultades en el funcionamiento ejecutivo o por la coexistencia de ambas, es por esto, que se necesitan estudios que permitan clarificar esta relación, con el objeto de diseñar programas de atención temprana de carácter preventivo.

AGRADECIMIENTOS

Esta investigación ha sido financiada íntegramente por el Fondo de Apoyo a la Investigación de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí a través de dos convenios CO6-FAI-11-44.81 (Nº de referencia 53/2006) y a través del convenio CO8-FAI-04-19.23 (Nº de referencia 04/2008) a la autora primera y principal de esta investigación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ramos JA, Ribasés M, Bosch R, Cormand B, Casas M. Avances genéticos en el trastorno por déficit de atención/hiperactividad. *Revista de Neurología* 2007; 44 (Supl 3): 51-52.
2. Brown RT, Freeman WS, Perrin JM, Stein MT, Amler RW, Feldman HM, et al. Prevalence and assessment of attention-deficit/hyperactivity disorder in primary care settings. *Pediatrics* 2001; 107: 43.
3. Carte ET, Nigg JT, Hinshaw SP. Neuropsychological functioning, motor speed, and language processing in boys with and without ADHD. *J Abnorm Child Psychol* 1996; 24: 481-98.
4. Mulas F, Etchepareborda MC, Abad L, Díaz A, Hernández S, de la Osa A, Pascuale MJ, Ruiz R. Trastornos neuropsicológicos de los adolescentes afectos de trastorno por déficit de atención con hiperactividad. *Revista de Neurología* 2006; 43(Supl 1): 71-81.
5. Wiener J. Executive function disorders and ADHD. IARLD Conferencia. Valencia; 8-9 de julio de 2005.
6. Artigas J. Comorbilidad en el trastorno por déficit de atención/hiperactividad. *Revista de Neurología*, 2003; 36 (Supl 1): 68-78.
7. August GJ, Garfinkel BD. Comorbidity of ADHD and reading disability among clinic-referred children. *J Abnorm Child Psychol* 1990; 18: 29-45.
8. Frick PJ, Kamphaus RW, Lahey BB, Loeber R, Christ MA, Hart EL, et al. Academic underachievement and the disruptive behavior disorders. *J Consult Clin Psychol* 1991; 59: 289-94.

9. Manga D, Fournier C. Neuropsicología clínica infantil. Estudio de casos en edad escolar. Madrid: Universitas; 1997.
10. Denckla MB. A theory and model of executive function: A neuropsychological perspective. In Lyon GR, Krasnegor NA, eds. Attention, memory and executive function. Baltimore: Brookes; 1996. p. 263-78.
11. Miranda A, Meliá A, Marco R, Roselló B, Mulas F. Dificultades en el aprendizaje de matemáticas en niños con trastorno por déficit de atención e hiperactividad. *Revista de Neurología* 2006; 42 (Supl 2): 163-170.
12. Royall DR, Lauterbach EC, Cummings JL, Reeve A, Rummans TA, Kaufer DI, LaFrance VC, Coffey CE. Executive control function: a review of its promise and challenges for clinical research. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences* 2002; 14:377-405.
13. Papazian O, Alfonso I, Luzondo RJ, Araguez N. Entrenamiento de la función ejecutiva en preescolares con trastorno por déficit de atención/hiperactividad combinado: estudio prospectivo, controlado y aleatorizado. *Revista de Neurología* 2009; 48 (Supl 2): 119-122.
14. Durston S. A review of the biological bases of ADHD: what have we learned from imaging studies? *Mental Ret Dev Disabil Res Rev* 2003; 9: 184-195.
15. Aboitiz F, Schröter C. Síndrome de Déficit Atencional: antecedentes neurobiológicos y cognitivos para estudiar un modelo de endofenotipo. *Rev Chil Neuro-Psiquiat* 2005; 43 (1): 11-16.
16. Hollingsworth DE, McAuliffe SP, Knowlton BJ. Temporal allocation of visual attention in adult attention deficit hyperactivity disorder. *J Cogn Neurosci* 2001; 13: 298-305.
17. Mulas F, Roselló B, Morant A, Hernández S, Pitarch I. Efectos de los psicoestimulantes en el desempeño cognitivo y conductual de los niños con déficit de atención e hiperactividad subtipo combinado. *Revista de Neurología* 2002; 35(1): 17-24.
18. Klinberg T, Vaidya C, Gabrieli J, Moseley M, Hedehus M. Myelination and organization of the frontal white matter in children: a diffusion tensor study. *Neuroreport* 1999; 10: 2817-21.
19. Luciana M, Nelson CA. The functional emergence of prefrontally-guided working memory systems in four- to eight-year-old children. *Neuropsychologia* 1998; 36: 273-93.
20. Fuster JM. Frontal lobe and cognitive development. *J Neurocytol* 2002; 31: 373-85.
21. García A, Enseñat A, Tirapu J, Roig T. Maduración de la corteza prefrontal y desarrollo de las funciones ejecutivas durante los primeros cinco años de vida. *Revista de Neurología* 2009; 48(8): 435-440.
22. Romine CB, Reynolds CR. A model of the development of frontal lobe functioning: findings from a meta-analysis. *Appl Neuropsychol* 2005; 12: 190-201.
23. Trujillo N, Pineda DA. Función Ejecutiva en la Investigación de los Trastornos del Comportamiento del Niño y del Adolescente. *Revista de Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias* 2008; 8(1): 77-94.
24. Manga D, Ramos F. Luria-Inicial. Evaluación neuropsicológica de la edad preescolar. Madrid: TEA; 2006.
25. Raven JC. Test de matrices progresivas. Escala coloreada. Cuaderno de Matrices/Series A, AB y B. México: Paidós; 2004.
26. Katz HP. Trastornos endocrinos más importantes en la infancia. En Hasslam RA, Valletutti PJ, eds. Problemas médicos en el aula, el papel del profesor en su diagnóstico y tratamiento. Madrid: Santillana; 1980.
27. Miranda A, Igual A, Mulas F, Roselló B, Bó RM. Procesamiento fonológico en niños con trastorno por déficit de atención con hiperactividad: ¿es eficaz el metilfenidato?. *Revista de Neurología* 2002; 34 (Supl 1): 115-121.
28. Barkley RA. Issues in the diagnosis of attention-deficit/hyperactivity disorder in children. *Brain Dev* 2003; 25: 77-83.
29. Gómez LA, Duarte AM, Merchán V, Aguirre CD, Pineda DA. Conciencia fonológica y comportamiento verbal en niños con dificultades aprendizaje. University of Psychology. Bogotá (Colombia) 2007; 6(3): 571-580.
30. Idiazábal MA, Guerrero D, Sánchez MM. Procesamiento del lenguaje en el trastorno por déficit de atención con hiperactividad. *Revista de Neurología* 2006; 42 (Supl 2): 29-36.
31. Barkley RA. Behavioral inhibition, sustained attention, and executive functions: constructing a unifying theory of ADHD. *Psychology Bulletin* 1997; 121: 65-94.
32. Ygual A, Miranda A, Cervera JF. Dificultades en las dimensiones de forma y contenido del lenguaje en los niños con trastorno por déficit de atención con hiperactividad. *Revista de Neurología Clínica* 2000; 1: 193-202.

Artículo Especial

Ante el quincuagésimo aniversario de la publicación de un ambicioso empeño: *El niño en la cultura española*. Que no habite el olvido

J.M. FERNÁNDEZ MENÉNDEZ

Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón.

RESUMEN

El próximo año 2010 se cumplirán 50 años de la publicación, en la imprenta de los Talleres Penitenciarios de Alcalá de Henares, del extenso libro –en cuatro volúmenes– escrito por el pediatra sevillano Juan Luis Morales González, titulado *El Niño En La Cultura Española (ante La Medicina y otras Ciencias; La Historia, Las Letras, Las Artes y Las Costumbres)*.

Parece oportuno conmemorar dicho aniversario, describiendo sus características, señalando su peculiaridad, efectuando una contextualizadora valoración crítica y remarcando, por último, su enorme trascendencia para la historiografía pediátrica española.

Palabras clave: Historia de la Pediatría.

ABSTRACT

In the year 2010, 50 years will have passed since the publication in the press of the Hospital Workshops of Alcalá de Henares of the extensive book- in four volumes, written by the Sevillian pediatrician Juan Luis Morales González, entitled: *El Niño En La Cultura Española ante La Medicina y otras Ciencias; La Historia, Las Letras, Las Artes y Las Costumbres*. [The Child in the Spanish Culture in view of Medicine and other Sciences; History, Literature, Arts and Customs].

It seems to be pertinent to commemorate this anniversary, describing its characteristics, and indicating its char-

acteristics, making a critical context evaluation and finally, stressing its enormous importance for the Spanish pediatric historiography.

Key words: History of Pediatrics.

*Donde habite el olvido
En los vastos jardines sin aurora;
Donde yo solo sea
Memoria de una piedra sepultada entre ortigas
Sobre la cual el viento escapa a sus insomnios.*

Luis Cernuda

El 21 de septiembre de 1902 nació en Sevilla Luis Cernuda Bidón. A Cernuda, al difícil, ríspido, solitario, atormentado Cernuda, le aterraba el olvido. Cada vez se le recuerda más.

Por las mismas fechas, tan solo dos años antes, el 15 de enero de 1900, muy cerca de Sevilla, en Marchena, había nacido Juan Luis Morales González, que hoy, como tantos, como casi todos, y al revés que su paisano y coetáneo Cernuda, sí habita el olvido. Sean las breves líneas que siguen un intento de recuperar su memoria. Se lo merece quién, el solo, resultados al margen, ha escrito la más pionera, extensa, ambiciosa, descomunal, omniabarcadora historia de la pediatría y de la puericultura y de todos los ámbitos referidos al niño en España en los últimos 20 siglos. Una enci-

Correspondencia: Dr. José Manuel Fernández Menéndez. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Cabueñes s/n. 33394 Gijón. Correo electrónico: ihgjmfdj@hotmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

clopeo de autor único. Un hito irrepetible. Una obra impar: *El Niño En La Cultura Española*.

En realidad, su título completo es algo más largo, más descriptivo, incluye un dilatado paréntesis, e ilustra y orienta mejor sobre los anhelos y aspiraciones con que el Dr. Morales acometió su denodado, desmesurado, titánico e imposible esfuerzo: *El Niño En La Cultura Española (ante La Medicina y otras Ciencias; La Historia, Las Letras, Las Artes y Las Costumbres)*.

Bien se ve un trabajo superior a las posibilidades de una vida humana.

EL HOMBRE

Sobre Juan Luis Morales nada se sabe, o, al menos, nada sé. A partir de los pocos datos obtenidos tras un, mucho más minucioso y paciente que pródigo, rastreo por la red, tras la lectura del prólogo que Carlos Sainz de los Terreros escribiera en octubre de 1958 para esta, en sus palabras, “monumental, bien elaborada y mejor presentada Obra”, y tras la lectura del preámbulo en el que el propio autor expone sus intenciones, sus ilusiones, sus entusiasmos, parece adivinarse una personalidad arrolladora, una vitalidad desbordante, una infatigable capacidad de trabajo, un acendrado españolismo; en fin, una auténtica fuerza de la naturaleza imbuida de un profundo sentido patriótico. Alguien, en suma, no ya diferente, sino en todo antitético, opuesto, antagónico, a aquel grave, frágil, distanciado, desgano y dolorosamente apátrida poeta con el que, imaginemos, alguna vez coincidiera por las calles de Sevilla.

Nacido en Marchena en 1900, terminó la carrera de Medicina en 1923. En 1924 obtuvo plaza como Profesor Auxiliar en la Cátedra de Pediatría de la Facultad de Medicina de Sevilla y luego, hasta 1950, continuó en ella como Profesor Agregado. Fue también pediatra de la Seguridad Social. Además, y durante cerca de cuarenta años, ocupó la Dirección de la Escuela Departamental de Puericultura de Sevilla y la Jefatura de los Servicios de Sanidad Infantil y Maternal. Desempeñó la Vice-Presidencia de la Junta Local de Protección de Menores de Sevilla. Perteneció a la Sociedad Internacional de Historia de la Medicina. Participó activamente en la organización del VII Congreso Nacional de Pediatría celebrado en Sevilla del 9 al 14 de mayo de 1949, siendo el Secretario General del mismo. El 13 de marzo de 1960 leyó su discurso de ingreso como académico numerario de la Real Academia de Medicina de Sevilla que versó sobre ‘El momento actual de la Pediatría y la Puericultura en el mundo’.

Casado con María Jesús Calderón Serrano tuvo nueve hijos y 23 nietos. Se jubiló en 1970 y falleció el 31 de julio de 1988. A lo largo de sus 62 años consagrados a la pediatría creó numerosos centros dedicados a la infancia, como el Centro de Lucha contra la sífilis congénita, el Centro de Higiene Mental Infantil, la Guardería de Niños Distróficos, el Dispensario-Escuela de Deficientes Físicos, etc. Su actividad divulgadora y científica fue intensísima, con unos 10 libros y más de 300 trabajos publicados. En su honor, la Escuela de Puericultura de Sevilla pasó a llamarse Instituto de Puericultura Juan Luis Morales. A título póstumo, fue nombrado Hijo Predilecto de la Villa de Marchena.

Su experiencia en el tratamiento de la enuresis nocturna por la pituitrina fue objeto de una comunicación al V Congreso Nacional de Pediatría celebrado en Granada en abril de 1933, y luego publicada diversas veces en distintas revistas ese mismo año (Archivos Españoles de Pediatría, La Pediatría Española, La Medicina Ibero). Víctor García Nieto, actual Presidente de la Asociación Española de Nefrología Pediátrica y Coordinador del nuevo Grupo de Trabajo de Historia y Documentación Pediátricas de la AEP, se hace repetidamente eco de esto cuando diserta sobre este prevalente problema de la enuresis.

Con todo, su cima, su obra cumbre, su gran obra, su Obra, con mayúsculas, la que le hace merecedor de ocupar un lugar destacado entre los pediatras y puericultores españoles de todos los tiempos es ese denso, copioso, ingente Texto en cuatro volúmenes, ese monumental Tratado de cuanto con la infancia se relaciona, esa osada, absoluta, colosal Summa de todo el saber sobre el niño, en la salud y en la enfermedad, en el presente y en el pasado, en las ciencias y en las artes, en la legislación, en las costumbres, en el folclore, en los juegos, en la filatelia, en la paremiología, en..., titulado *El Niño En La Cultura Española*.

La idea de escribir este libro surgió en 1949, durante el transcurso de VII Congreso Nacional de Pediatría; inicialmente, la intención era elaborar un Gran Índice Bibliográfico Pediátrico Español; este, en el camino, se fue transformando hasta convertirse en un desbordado centón en el que todo lo relacionado con el niño tuvo cabida. Una ímproba tarea que le ocupó once años y cuyo primer tomo se terminó de imprimir en la imprenta de los Talleres Penitenciarios de Alcalá de Henares, el día 19 de marzo de 1960, festividad del Patriarca San José. Laus Deo.

A este primer tomo le siguieron con rapidez, también en 1960, otros tres tomos más, todos impresos en la misma imprenta de los Talleres Penitenciarios de Alcalá de Henares, y aparecidos respectivamente los días 6 de agosto, festividad de los Santos Justo y Pastor, Patronos de Alcalá de

Henares, 12 de octubre, Festividad de Nuestra Señora del Pilar y 24 de diciembre, víspera de la Festividad de la Natividad de Nuestro Señor Jesucristo. Laus Deo, Laus Deo, Laus Deo.

LA OBRA

El Niño En La Cultura Española es un libro sorprendente, insólito, único. Consta de cuatro extensos volúmenes con un total de 4.000 páginas. Está escrito, al completo, por Juan Luis Morales.

Digámoslo con claridad, es un libro fallido. Realizado con voluntad, con pasión, con entusiasmo, con sacrificio, con dificultades y sinsabores, con múltiples horas robadas al descanso. Sin ayudas, sin colaboraciones, sin medios. Imposible para una persona sola; en su propia desmesura lleva el germen de su fracaso. Y acaso, también, en su planteamiento, en su principal propósito: efectuar una amplia recopilación histórica para resaltar la producción científica nacional, para revalorizar la ciencia pediátrica española, para enaltecer y difundir los valores patrios. No en vano su ex-libris reza: Dr. Morales, Puericultura y Patria.

El autor, “más puericultor que pediatra, más español que puericultor”, como le define Sainz de los Terreros en el prólogo, se deja llevar a menudo por su furor místico y patriótico e incurre demasiadas veces en la extravagancia. El mismo promociona así su libro: “La gran obra por todos deseada, que no debe faltar en la biblioteca del estudioso, sea médico, pedagogo, bibliófilo, o simple amante de los niños; en especial en la del pediatra o puericultor. En ella encontrarán en forma amena, los más curiosos, atrayentes e interesantes apartados del mundo de los niños, escritos en limpia prosa castellana y correcto estilo. Obra impar, que se ocupa del niño español como hasta el presente jamás se había efectuado”.

Y añade: “Es obra de exaltación patria, inclusive, que, como español se debe poseer. Apresúrese a adquirirla”.

Tan desmedida propaganda no es óbice para que en el preámbulo admita la distancia entre los afanes y los logros y refleje cierta amargura. Sabe que lo conseguido no está a la altura de lo intentado. Refiere cómo sintió “primero, la lógica ilusión al iniciar una obra mirando a lo alto; después, el desaliento, al comprobar cómo va quedándose uno solo en el camino, tras muy tímidas ayudas iniciales” y reconoce que no es el suyo trabajo de máximas perfecciones. También Sainz de los Terreros, de modo sutil, en su prólogo, tras una cortina de ditirambos, matiza contenidamente “...teniendo en cuenta, sobre todo, que ha sido efectuada por él solo...”. Parece ser consciente que, en su conjunto, la obra

que tiene el encargo inexcusable de prologar no está a la altura de su tiempo.

Y sin embargo, sin haberlo leído entero, habiendo atisbado aquí y allá, salteadamente, sus cuatro tomos, la sensación que proporciona *El Niño En La Cultura Española* es que se trata de un desigual venero de piedrezuelas, entremezcladas con abundantes gemas, irregularmente repartidas entre sus cuatro mil inacabables páginas. Habrá que adentrarse en la bocamina, horadar las más profundas galerías, despreciar la ganga, extraer la mena. No resulta fácil comprender cómo una obra con tantos materiales útiles ha pasado tan desapercibida, es tan desconocida. Desde luego, ha llegado el momento de que este formidable, ciclópeo, desproporcionado y descoyuntado esfuerzo de un hombre enfebrecido deje de ser ignorado. A partir de ahora, en cualquier somera relación de textos históricos pediátricos españoles, debe de figurar en un lugar preferente.

LA REFLEXIÓN

“La historia de la infancia es una pesadilla de la que hemos empezado a despertar hace muy poco”. Esta es la conocida, repetida, archicitada, primera frase del, tantas veces, considerado texto inaugural en los estudios socio-históricos sobre la infancia. Me refiero, claro está, a *History of Childhood* (Nueva York, 1974) del norteamericano Lloyd de Mause. En las primeras líneas de su influyente trabajo, Lloyd de Mause se sorprende, y lamenta, de la falta de interés por la vida de los niños, de la ausencia de estudios serios sobre la infancia, de que la historia de la infancia no se ha escrito nunca. La que él escribe es, bárbara, terrible, cruel (abandonos, abusos, asesinatos...) y, ¡ay!, incontrovertible.

Un precedente al trabajo de Lloyd de Mause fue la publicación en 1960 (Editions Plon, París) de la obra del historiador francés Philippe Ariès, titulada *L'enfant et la vie familiale sous l'Ancien Régime*. En su estudio Ariès recoge datos sobre la vida, las costumbres, el vestido, los juegos, la educación, la salud, las representaciones artísticas, etc., de los niños, a lo largo de toda la Edad Media y de la Edad Moderna. Después, interpreta esos datos y elabora una teoría. Su teoría es que durante siglos no existió un sentimiento de la realidad infantil; que el conceder atención a la infancia, *la découverte de l'enfance*, es un fenómeno, en términos históricos, muy reciente. Anticipa en algunos años, y expresada de otra manera, la dura aserción de Lloyd de Mause: la historia de la infancia es una pesadilla.

De Mause y Ariès para emitir su, en gran medida, coincidente teoría, precisaron disponer de datos muy diversos

sobre todos los aspectos relacionados con el niño. En esto procedieron de modo semejante a la metodología con la que se elaboró *El Niño En La Cultura Española*. Con su iniciativa de recopilar todo lo referente al niño, Juan Luis Morales fue un auténtico adelantado. El Dr. Morales intuyó, y así lo expone en el preámbulo de su obra, que la Pediatría, y su gran rama la Puericultura, para ser completas no se bastan a sí mismas, que requieren del complemento de la literatura, del arte, de las tradiciones..., de todo lo que tenga que ver con la infancia. Su multidisciplinar trabajo es anterior al de Lloyd de Mause y simultáneo al de Philippe Ariès. Empero, ofuscado en su trentina religiosidad, en su beligerante patriotismo, en su herméticamente aislada españolidad, malogró su correcta intuición; malgastó su impetuosa energía. Se limitó a un aluvial acarreo de datos y, cegado por sus certezas, no convirtió sus datos en ciencia. Los

redujo a mera hagiografía trasnochada y estéril. Así, su obra quedó sepultada en el ostracismo.

El Niño En La Cultura Española es el fruto de un tiempo, de un país, de una cainita contienda, de una postguerra eterna, de una desgarrada historia. Historia que llevó a Cernuda a permanecer en su desolado exilio, a Morales a enroscarse en su obcecada cerrazón, a nosotros, los niños de los cincuenta, a tardar en sacudirnos la rancia caspa, la hosca herrumbre de aquellos años.

El Niño En La Cultura Española visto hoy, con los ojos de un pediatra de hoy, produce una honda melancolía. Pero es lo que hay, de ahí partimos. Este es nuestro pasado cercano. El pasado debemos conocerlo, mirarlo de frente, aprovecharlo en lo que pueda servir, desprendernos resueltamente del resto, y actuar, nosotros sí, a la altura de nuestro tiempo.

Serie Monográfica: Trastornos del aprendizaje

1. Los trastornos del aprendizaje. Definición de los distintos tipos y sus bases neurobiológicas

I. MÁLAGA DIÉGUEZ¹, J. ARIAS ÁLVAREZ²

¹Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ²Licenciado en Psicología. Máster en Neuropsicología Infantil por la Universidad Autónoma de Barcelona. Centro de Diagnóstico Neuropsicológico GOA. Oviedo.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos del aprendizaje en la infancia constituyen un conjunto de trastornos frecuentes que, en general, son poco conocidos por el colectivo pediátrico. Se calcula que, a escala global, un 5% de los niños sufren problemas de aprendizaje en la lectura, la escritura o el cálculo⁽¹⁾. Estos niños suelen ser diagnosticados y tratados habitualmente en el entorno escolar, pero cada vez es más frecuente que los padres, bien inicialmente, bien en etapas posteriores, consulten este problema con el pediatra.

Hemos diseñado una serie de artículos sobre los trastornos del aprendizaje, con fin de dar a conocer cómo se diagnostican y las bases del tratamiento desde un punto de vista práctico y enfocado hacia el pediatra general. Confiamos en que su lectura sea amena y, sobre todo, útil en la práctica diaria.

En un primer artículo definiremos los principales trastornos del aprendizaje. Los siguientes se centrarán en el diagnóstico y el tratamiento de los mismos.

¿QUÉ SON LOS TRASTORNOS DEL APRENDIZAJE?

Para poder definir lo que son los trastornos del aprendizaje (TA), hay que tener muy presente que cada individuo tiene un ritmo propio para asimilar los aprendizajes. En un aula cualquiera de niños sanos, dotados de una inteligencia dentro del rango de la normalidad, nos encontramos con distintos tipos de niños: brillantes, que aprenden y asimilan los

conceptos rápidamente y con facilidad; "normales", que aprenden al ritmo esperado y con las dificultades típicas; niños a los que aprender y asimilar los conceptos les supone una mayor dificultad que a los demás, pero que con un mínimo esfuerzo/tiempo suplementarios llegan a superarlos sin problemas, y finalmente están los niños con TA. Estos últimos son pacientes que presentan problemas persistentes y graves para asimilar determinados conceptos académicos.

La definición más utilizada de trastorno del aprendizaje es la incapacidad persistente, inesperada y específica para adquirir de forma eficiente determinadas habilidades académicas (ya sea lectura, escritura, cálculo, dibujo, etc.), y que ocurren a pesar de que el niño tenga una inteligencia normal, siga una escolarización adecuada y su entorno socio-cultural sea favorable^(2,3).

Suele aceptarse que los niños con TA han de tener un nivel cognitivo en rangos normales o altos. El problema de los niños con déficit cognitivo es distinto y, siendo estricto, no pertenece al campo de los TA. Sin embargo, sí creemos importante resaltar que cuanto mayor sea la capacidad cognitiva del niño, mejor podrá enfrentarse a un posible TA, es decir, desarrollará antes y mejor estrategias para superar problemas concretos generados por el trastorno^(1,4).

CLASIFICACIÓN DE LOS PRINCIPALES TRASTORNOS DEL APRENDIZAJE

Aunque se trata de un campo tremendamente complejo y en continua evolución, se podría hacer una amplia cla-

Correspondencia: Dr. Ignacio Málaga Diéguez. HUCA. Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. C/ Celestino Villamil s/n. 33006 Oviedo. Correo electrónico: nmalaga@hca.es

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. PRINCIPALES TRASTORNOS DEL APRENDIZAJE Y OTROS TRASTORNOS ASOCIADOS.

Trastorno	Prevalencia estimada	Tipo de alteración
<i>Dislexia</i> (Trastorno de la lecto-escritura)	5-10%	Problemas para la lectura y la escritura.
<i>Discalculia</i> (Trastorno de las matemáticas)	4-6%	Problemas para la adquisición de conceptos numéricos y la aritmética.
<i>Trastorno del aprendizaje no verbal</i> (TANV)		Problemas de coordinación, motricidad fina, aprendizaje y socialización, con una importante diferencia entre las capacidades verbales (respetadas) y las no verbales (alteradas).
<i>TDA-H</i> (Trastorno por déficit de atención con/sin hiperactividad)	4-10%	Problemas atencionales y/o de impulsividad e hiperactividad, alteración de las funciones ejecutivas.

sificación inicial en dos grandes grupos de TA: el de los niños disléxicos, que es el más numeroso y engloba a aquellos niños que tienen problemas con la lectura, la escritura o problemas en la secuenciación, que incluye el deletreo o las dificultades para las secuencias automáticas (días semana, lectura horaria); y el de los niños con problemas para la adquisición de habilidades “no verbales” o procedimentales, como las matemáticas, la resolución de problemas, las habilidades viso-espaciales, la coordinación motora o la percepción táctil. En este último grupo están englobados los denominados “trastornos del aprendizaje no verbal”^(1,5).

Desde el punto de vista práctico, hemos seleccionado tres grandes grupos diagnósticos: la dislexia (trastorno de la lecto-escritura), la discalculia (también denominado trastorno de las matemáticas, y que en realidad es un subtipo de TA no verbal) y los trastornos del aprendizaje no verbal (en realidad, un gran cajón de sastre donde se incluyen varios trastornos). Además, en la clasificación hemos incluido otras dos entidades clínicas que, si bien no son trastornos del aprendizaje, creemos que merece la pena tener en cuenta ya que en muchas ocasiones aparecen de forma comórbida con los TA o se plantean como diagnósticos diferenciales (Tabla I).

1. Dislexia

La dislexia es el TA más frecuente y también el más estudiado. El 80% de los niños con TA padecen dislexia⁽²⁾. Existen excelentes revisiones sobre el tema^(2,6,7) altamente recomendables.

La dislexia se define como un trastorno del neurodesarrollo que genera problemas en el aprendizaje y el uso del lenguaje, la lectura y la escritura, ya que se ven afectadas las áreas básicas del proceso fonológico y de decodificación de palabras aisladas, como explicaremos más adelante.

Se suele utilizar el término de *dislexia del desarrollo* para diferenciar la dislexia que acontece en los niños durante la

etapa escolar, de aquella que acontece en etapas posteriores de la vida en pacientes que pierden las habilidades lectoras previamente adquiridas (como por ejemplo, la dislexia secundaria a un daño cerebral adquirido)^(8,9).

La mayoría de los estudios describen una prevalencia del 5-10% en la población infantil, aunque otros muestran cifras mucho más elevadas, en torno al 17,5%^(10,11). Desgraciadamente, no hemos encontrado estudios a escala nacional que nos permitan conocer la prevalencia en nuestro entorno.

Existen múltiples teorías que intentan explicar la base neurobiológica del trastorno⁽⁶⁾. La más aceptada actualmente se basa en el modelo de déficit fonológico, si bien no explica de una forma satisfactoria todos los aspectos implicados en la dislexia. De una forma sintética, los disléxicos tendrían problemas para la decodificación fonológica, lo que significa que les cuesta encontrar la correspondencia entre los elementos básicos del lenguaje escrito (grafemas) y los elementos básicos del lenguaje verbal (fonemas). En un estudio llevado a cabo en sujetos disléxicos y controles (todos con formación universitaria), se demostró que las características más distintivas de los disléxicos era una menor memoria verbal a corto plazo (del inglés “*short-term memory*”) y una alteración de la conciencia fonológica (término más empleado para traducir la expresión del inglés “*phonemic awareness*”); dicho de otra forma, la habilidad para manipular unidades subléxicas (fonemas) en la memoria de trabajo⁽¹²⁾.

En los últimos años y gracias al desarrollo y la disponibilidad de técnicas de neuroimagen funcional como el PET, la magnetoencefalografía o la resonancia magnética funcional, están viendo la luz numerosos trabajos de investigación que sugieren la existencia de diferencias tanto morfológicas como funcionales entre los cerebros de pacientes disléxicos y controles⁽⁶⁾.

La dislexia es un trastorno familiar y hereditario, por lo que la historia familiar de dislexia es un factor determinante de cara al diagnóstico temprano de un niño con sospecha de este trastorno. En los últimos años se han descrito numerosos genes candidatos que podrían ser, en parte, responsables de este y otros TA^(1,6).

Se han descrito distintas clasificaciones y subtipos de dislexia. La Tabla II recoge la clasificación más sencilla, propuesta por Castles en 1993⁽¹³⁾.

Históricamente, la dislexia se ha descrito con mayor frecuencia en varones. Su incidencia es mayor en determinados idiomas, principalmente en las lenguas en las que la correspondencia fonológica-grafológica es menor, o dicho de una forma más sencilla, cuanto menos se corresponde lo que escuchamos a lo que escribimos (este es el motivo por el que la dislexia es más frecuente en inglés que en castellano o en italiano)⁽¹⁴⁾.

La dislexia no es un trastorno curable pero sí tratable. Existen distintos enfoques terapéuticos dependiendo de la edad del individuo^(1,6). Las medidas terapéuticas se basan en intervenciones sobre el lenguaje, la fonología y la lectura; todo ello, de forma personalizada para cada caso y bajo unas condiciones pedagógicas adecuadas. Este apartado se comentará con detalle en el último artículo de la serie.

2. Discalculia

La discalculia del desarrollo (al igual que en la dislexia, se utiliza el término más exacto de *discalculia del desarrollo* para diferenciarla de la *discalculia adquirida del adulto*) es un TA que provoca en el niño dificultad para la adquisición de las habilidades matemáticas en niños con una inteligencia normal, estabilidad emocional y con una formación académica adecuada o estándar⁽¹⁵⁾. Se trata de un trastorno que afecta a muchas de las actividades cotidianas, ya que las matemáticas son necesarias para la correcta interpretación de las escalas de tiempo (calendarios, horarios, partituras), direcciones (números de calles, latitud, longitud) el manejo de recursos monetarios y hasta para cocinar (seguir una receta con cantidades, tiempos de cocción, etc.)⁽¹⁵⁾.

En el niño, clínicamente se traduce por un fracaso en la adquisición de las operaciones matemáticas básicas, muy por detrás del grupo de su misma edad. En la adolescencia, muchos pacientes llegan a tener un aceptable uso de conceptos matemáticos sencillos. Sin embargo, la mayoría de ellos (95%) tendrán un rendimiento bajo en matemáticas en comparación con sus compañeros sanos y hasta el 50% tendrán una afectación severa⁽¹⁵⁾.

Tiene una incidencia menor que la dislexia, si bien existe la opinión generalizada de que se trata de un trastorno

TABLA II. SUBTIPOS DE DISLEXIA (CASTLES 1993).

Dislexia	Descripción
Fonológica	Problemas para el desarrollo de la lectura grafonémica. (sílabas a sílabas)
De superficie	Problemas para el desarrollo de la lectura léxica. (muy importante para la lectura de palabras irregulares).
Mixta	Combinación de los dos tipos anteriores

infradiagnosticado. Publicaciones recientes calculan que su prevalencia se halla entre el 3-6,5%^(1,15). Además, en el DSM-IV (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders – IV*) se considera a la discalculia del desarrollo como una enfermedad rara, atribuyéndosele una prevalencia del 1%⁽¹⁶⁾. Desgraciadamente, tampoco hemos hallado estudios poblacionales que nos permitan conocer la prevalencia de este trastorno en nuestro país.

Es un trastorno que afecta por igual a niños y a niñas, aunque según algunos estudios podría ser más frecuente en niñas⁽¹⁷⁾ y en el 25% de los pacientes ocurre de forma comórbida con otros TA (dislexia) o con TDA-H. En estos pacientes el grado de afectación es mayor⁽¹⁸⁾.

Al igual que la dislexia, la discalculia es un trastorno con un marcado componente familiar y hereditario, aunque se considera que su origen es multifactorial. En un reciente estudio realizado en 33 familias de pacientes afectados de discalculia del desarrollo, se halló una prevalencia de la misma del 40-64%, lo que supone unas 10 veces superior a lo esperado para la población general⁽¹⁹⁾. Sin embargo, hasta ahora los avances en la genética de la discalculia no han sido tan numerosos como en la dislexia⁽¹⁾.

Existen múltiples teorías y modelos que intentan explicar la discalculia⁽¹⁵⁾. La teoría más aceptada mantiene la hipótesis de que el discalcúlico tendría un déficit de base en el sentido numérico, o en la asociación entre el sentido numérico y la representación simbólica de los números (o las operaciones aritméticas)⁽¹⁾. Como ha sucedido en la dislexia, estudios recientes de neuroimagen funcional parecen indicar que existen diferencias tanto estructurales como de funcionamiento entre los cerebros de pacientes disléxicos y las personas sanas⁽¹⁵⁾.

El diagnóstico de la discalculia es algo más complejo que el de la dislexia, ya que por una parte no existen criterios unificados ni variabilidad de pruebas estandarizadas y por otra existe una gran variabilidad interpersonal en cuanto al aprendizaje de las habilidades matemáticas⁽¹⁵⁾.

Al igual que sucede con la dislexia, la discalculia es un trastorno tratable pero no curable. Como se comentó ante-

riormente, con la edad, muchos pacientes desarrollan habilidades matemáticas básicas; pero al llegar a la adolescencia, la mitad de ellos continuará presentando una afectación grave. Además, prácticamente no existen estudios sobre el pronóstico a largo plazo de las personas afectadas con este TA⁽¹⁵⁾.

Por último y de cara al diagnóstico diferencial, es necesario conocer otro trastorno denominado “Ansiedad matemática”. Este trastorno puede aparecer en personas discalculicas como consecuencia de las dificultades que genera el TA, pero también en personas sanas, lo que podría inducir a un diagnóstico erróneo. No se trata de un trastorno menor, ya que las personas afectas evitan las matemáticas, lo que repercute en su rendimiento académico y puede llegar a condicionar su futuro, ya que tienden a elegir actividades o carreras universitarias que no precisan de esta materia⁽²⁰⁾. En la ansiedad matemática, una intervención psicológica puede resolver el problema, mientras que la discalculia precisa un enfoque terapéutico distinto.

3. Trastorno del aprendizaje no verbal

El trastorno del aprendizaje no verbal (TANV) es tal vez el menos conocido de los TA. Esto se debe a varias razones, entre las que se encuentran el hecho de que no exista una definición consensuada para el mismo y el que aún no sea reconocido como una entidad clínica propia desde algunos ámbitos (por ejemplo, no aparece recogido en el DSM-IV)^(16,21). Para añadir más confusión, en la literatura médica existen diversas entidades clínicas que muy probablemente coinciden o se solapan con las características del TANV. Trastorno del aprendizaje socio-emocional, síndrome del hemisferio derecho, síndrome de Gerstmann del desarrollo, DAMP (del inglés, *deficits in attention, motor control, and perception*) o trastorno del aprendizaje procedimental o procesal son algunos de estos trastornos⁽²²⁻²⁴⁾. A día de hoy continúa perfilándose el perfil neuropsicológico del TANV⁽²²⁾.

Tiene una prevalencia desconocida, ya que existen escasísimos estudios epidemiológicos al respecto. En el ámbito nacional se han publicado recientemente excelentes revisiones sobre el TANV, pero no hemos hallado estudios de prevalencia⁽²¹⁻²³⁾.

El niño con TANV se caracteriza por presentar una alteración en la percepción táctil y visual así como en la psicomotricidad (torpeza motora, mala coordinación) y por padecer dificultades para la adaptación al material o a las tareas novedosas. También presentan problemas para la atención táctil y visual así como en las conductas exploratorias. El perfil se completa con la presencia de una afectación de la memoria táctil y visual, problemas para la formación de conceptos y en la capacidad de resolución de problemas. Además, pue-

den presentar déficits en algunas dimensiones del lenguaje como son las praxias orales, la prosodia, los contenidos o la pragmática. Sin embargo, estos pacientes tienen habilidades más preservadas o menos alteradas, como son la atención auditiva y verbal y la motricidad simple (si bien creemos importante resaltar que muchos pacientes presentan también rendimientos deficitarios en estas áreas al ser valoradas mediante pruebas psicométricas).

Clínicamente, esto se traduce en una torpeza motora y mala coordinación, asociada a dificultades para la grafomotricidad, comprensión lectora, mecánica de las operaciones de cálculo, matemáticas y ciencias. Además, en lo referente al ámbito social, estas dificultades se aprecian en lo que respecta a la adaptación a las situaciones novedosas, competencia social, estabilidad emocional y nivel de actividad⁽²³⁾.

El origen neurobiológico del TANV podría deberse a una disfunción del hemisferio derecho como resultado de un daño o déficit funcional en las conexiones de la sustancia blanca, importantes para la integración intermodal⁽²⁵⁾. Estudios recientes sugieren que la principal disfunción que se da en el TANV es la dificultad para adquirir y automatizar procedimientos motores y estrategias cognitivas de resolución de problemas⁽²³⁾.

Como veremos en el artículo de esta serie dedicado al diagnóstico de los TA, el tener conocimiento del TANV facilita mucho su diagnóstico, al que se llega por las características clínicas, académicas y el perfil neuropsicológico, más o menos característico.

4. TDA-H y síndrome de Asperger

No es el fin de esta publicación el repasar estos dos trastornos sino poner de relevancia algunos aspectos de interés en cuanto a la relación de los TA con estas dos entidades.

El TDA-H (trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad) es uno de los trastornos neurobiológicos más frecuentes en la edad pediátrica, con una prevalencia mundial del 4-10%⁽²⁶⁾. La asociación de TA y TDA-H se observa con bastante frecuencia, por lo que sería muy recomendable que todo niño con sospecha de TA debería ser evaluado para descartar un TDA-H y viceversa. En caso de que esta comorbilidad exista, es prioritario tratar el TDA-H ya que puede agravar el TA de base. En caso de una respuesta muy llamativa al tratamiento del TDA-H, se debería reevaluar el diagnóstico de TA en el niño.

La comorbilidad de TDA-H y dislexia ha sido descrita ampliamente. Se barajan cifras muy dispares, que incluso llegan al 65%⁽²⁷⁾. Recientemente se ha postulado la teoría de que la dislexia y el TDA-H tendrían una base neurobiológica común, probablemente relacionada con una disfunción

de los circuitos atencionales y las funciones ejecutivas. Esto podría tener implicaciones no solo en el diagnóstico sino también en el tratamiento de ambos trastornos^(7,27).

En cuanto a la asociación TDA-H-discalculia, calcula que aproximadamente un 20% de los niños con TDA-H padecen también discalculia y que la cuarta parte de los niños discalcúlicos tienen de forma comórbida TDA-H o dislexia. Como se comentó previamente, en estos pacientes el grado de afectación suele ser mayor⁽¹⁵⁾.

El síndrome de Asperger (SA) es un trastorno del espectro autista que consiste en la asociación de los siguientes rasgos: dificultades para la comunicación, la interacción social, la presencia de intereses restringidos y un patrón de conducta poco flexible y estereotipado. Aunque cada vez es más conocido, aún sigue estando infradiagnosticado y es frecuente que los pacientes lleguen a las consultas de Neuropediatría o Psiquiatría con el diagnóstico erróneo de TDA-H⁽²⁸⁾.

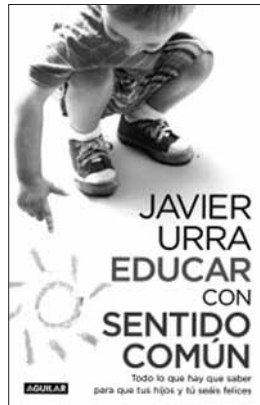
Muchas de las características clínicas del TANV se superponen con las del SA, por lo que muchos autores mantienen que el TANV y el SA podrían representar varios grados de gravedad del mismo trastorno. Otros muchos pensamos que el TANV es el perfil neuropsicológico del SA, pero para padecer este han de estar afectados muchos otros aspectos neuropsicológicos del individuo (sociabilidad, intereses restringidos, etc.), de tal forma que la inmensa mayoría de los SA tendrían el perfil neuropsicológico de un TANV, pero no todos los pacientes con TANV padecerían un SA.

En la literatura, las diferencias entre ambos trastornos generalmente se basan en que no todos los niños con TANV muestran un déficit social tan grave. Tampoco presentan habitualmente rutinas y rituales comportamentales o patrones inusuales del lenguaje tan marcados como en el síndrome de Asperger^(21,22). A pesar de todo, en algunos pacientes es imposible trazar una línea divisoria entre ambos trastornos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lagae L. Learning Disabilities: Definitions, Epidemiology, Diagnosis and Intervention Strategies. *Pediatr Clin N Am* 2008; 55: 1259-1268.
2. Shaywitz SE. Dyslexia. *N Engl J Med* 1998; 338: 307-12.
3. Galaburda A, Cestnik L. Dislexia del desarrollo. *Rev Neurol* 2003; 36: S3-9.
4. Snowling MJ, Gallagher A, Frith U. Family risk of dyslexia is continuous: individual differences in the precursors of reading skill. *Child Dev* 2003; 74: 358-373.
5. Snowling MJ. Specific learning difficulties. *Psychiatry* 2003; 4: 110-113.
6. Demonet JF, Taylor MJ, Chaix Y. Developmental dyslexia. *Lancet* 2004; 363: 1451-60.
7. Artigas-Pallarés J. Dislexia: enfermedad, trastorno o algo distinto. *Rev Neurol* 2009; 48: S63-9.
8. Schuett S. The rehabilitation of hemianopic dyslexia. *Nat Rev Neurol* 2009; 5: 427-437.
9. Leff A, Behrmann N. Treatment of reading impairment after stroke. *Curr Opin Neurol* 2008; 21: 644-648.
10. Flynn JM, Rahbar MH. Prevalence of reading failure in boys compared with girls. *Psychol Sch* 1994; 31: 667.
11. Shaywitz SE, Shaywitz BA, Fletcher JM, Escobar MD. Prevalence of reading disability in boys and girls. Results of the Connecticut Longitudinal Study. *JAMA* 1990; 264: 998-1002.
12. Ramus F, Rosen S, Dakin SC, Day BL, Castellote JM, White S, Frith U. Theories of developmental dyslexia: insights from a multiple case study of dyslexic adults. *Brain* 2003; 126: 841-865.
13. Castles A, Coltheart M. Varieties of developmental dyslexia. *Cognition* 1993; 47: 149-180.
14. Lindaren SD, De Renzi E, Richman LC. Cross-national comparisons of developmental dyslexia in Italy and the United States. *Child Dev* 1985; 56: 1404.
15. Shalev RS. Developmental dyscalculia. *J Child Neurol* 2004; 19: 765-771.
16. American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders – IV. Washington DC, American Psychiatric Press 1994.
17. Shalev RS, Auerbach J, Manor O, Gross-Tsur V. Developmental dyscalculia: Prevalence and prognosis. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2000; 9: 58-64.
18. Shalev RS, Manor O, Gross-Tsur V. Neuropsychological aspects of developmental dyscalculia. *Math Cogn* 1997; 3: 105-120.
19. Shalev RS, Manor O, Kerem B, Ayali M, Badichi N, Friedlander Y, Gross-Tsur V. Developmental dyscalculia is a familial learning disability. *J Learn Disabil* 2001; 34: 59-65.
20. Ashcraft MH, Krause JA. Working memory, math performance, and math anxiety. *Psychon Bull Rev* 2007; 14: 243-8.
21. Rigau-Ratera E, García-Nonell C, Artigas-Pallarés J. Características del aprendizaje no verbal. *Rev Neurol* 2004; 38: S33-38.
22. Colomé R, Sans A, López-Sala A, Boix C. Trastorno de aprendizaje no verbal: características cognitivo-conductuales y aspectos neuropsicológicos. *Rev Neurol* 2009; 48: S77-S81.
23. Magallón S, Narbona J. Detección y estudios específicos en el trastorno de aprendizaje procesal. *Rev Neurol* 2009; 48: S71-76.
24. Gillberg C. Deficits in attention, motor control, and perception: a brief review. *Arch Dis Child* 2003; 88: 904-10.
25. Rourke BP. Nonverbal learning disabilities: the syndrome and the model. New York: Guilford Press; 1989.
26. Millichap JG. Etiologic classification of attention-deficit/hyperactivity disorder. *Pediatrics* 2008; 121: e358-65.
27. Mayes SD, Calhoun SL, Crowell EW. Learning disabilities and ADHD: overlapping spectrum disorders. *J Learn Disabil* 2000; 33: 417-24.
28. Woodbury-Smith MR, Volkmar FR. Asperger syndrome. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2009; 18: 2-11.

Crítica de libros



EDUCAR CON SENTIDO COMÚN. TODO LO QUE HAY QUE SABER PARA QUE TUS HIJOS Y TÚ SEÁIS FELICES

J. Urra

Madrid: Aguilar; 2009

Javier Urra es doctor en Psicología con la especialidad en clínica y pedagogo terapeuta. Es profesor de Ética y Deontología en la Facultad de Psicología de la Universidad Complutense de Madrid. Profesionalmente trabaja como psicólogo forense en la Fiscalía del Tribunal Superior de Justicia y Juzgados de Justicia de Madrid.

La educación de los hijos es un tema de creciente preocupación para los padres y está unida en ocasiones a sentimientos de incapacidad, impotencia, falta de preparación y frustración. En esta preocupación es necesario discernir entre lo que es normal, propio y característico de cada etapa o momento evolutivo de lo que no puede ser explicado por el propio desarrollo. Es importante mantener la perspectiva evolutiva e ir adaptándolo a cada etapa del desarrollo.

Cuando hablamos de desarrollo evolutivo estamos hablando de un desarrollo biopsicosocial que abarca diferentes esferas, incluyendo las psicomotrices, cognitivas y las emocionales, tan desentendidas en ciertos momentos del desarrollo. Debemos entender el tránsito de una etapa a otra, períodos de transición caracterizados por ciertos momentos de crisis e incertidumbres. Los diversos procesos de transición que se suceden a lo largo de la vida suponen períodos de adaptación constantes. Cada proceso de transición requiere tomar decisiones que afectan, en mayor o menor medida, a todos los aspectos de la persona. Las crisis evo-

lutivas son cambios esperables por los que pasan la mayoría de las personas. Dichos cambios requieren un período de adaptación para enfrentarse a nuevos desafíos y son parte del desarrollo de la vida normal.

El Dr. Urra aborda en cada etapa del ciclo evolutivo las necesidades que presentan vinculadas con: salud, conducta, miedos, juegos, sexualidad; además, ofrece criterios útiles para cada una de las etapas del desarrollo y opinión de los profesionales del sistema educativo. Ha estructurado esta obra en cuatro partes: (I) primera parte: de recién nacido a bebé (0-2 años), (II) segunda parte: primera infancia (3-6 años), (III) tercera parte: preadolescencia (7-12 años) y (IV) cuarta etapa: adolescencia (13-18 años).

No existen fórmulas mágicas para educar correctamente a los hijos y para ejercer de padre y madre, ya que no hay escuelas de formación, pero sí existen materiales didácticos dedicados especialmente dirigidos a ellos con un lenguaje y una terminología accesible que abordan diferentes cuestiones relativas al desarrollo de la infancia y la adolescencia (normal o patológica). Es este manual un claro, conciso y útil ejemplo, coincidiendo con el autor en definir esta obra como "una guía práctica y completa para educar bien, con criterio".

E. Bausela Herreras

Correspondencia: Dra. Esperanza Bausela Herreras. Facultad de Psicología de la UNED. Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación. C/ Juan del Rosal, Nº 10. 28040 Madrid

Correo electrónico: bauselaherreras@hotmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

Noticario



Fundación Ernesto Sánchez Villares
Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

XIII CONVOCATORIA DE AYUDAS A LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA EN PEDIATRÍA

La **Fundación Ernesto Sánchez Villares** tiene entre sus objetivos subvencionar *proyectos de investigación clínico-epidemiológicos sobre promoción de la salud y enfermedades prevalentes de la infancia*, de acuerdo con las bases que establezca el patronato y la disponibilidad presupuestaria de cada ejercicio económico.

Con el fin de contribuir a la consecución de estos objetivos, la **Fundación Ernesto Sánchez Villares** destina la cantidad de **20.000 euros** para Ayudas de Investigación Clínica y Epidemiológica en el año 2010.

Destinatarios

El importe de las Ayudas de Investigación se destina a los Peditras de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León con el fin de fomentar la investigación clínica y facilitar la realización de proyectos de grupo.

Solicitantes

Serán necesarios los siguientes requisitos:

1. El investigador principal y al menos el 50% de los investigadores colaboradores serán socios de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León.
2. Título de Pediatra o MIR de Pediatría, justificado mediante certificado emitido por el correspondiente Jefe de Servicio.

Condiciones de las ayudas

1. La Ayuda se concede por 1 año a partir de la fecha de adjudicación.
2. La dotación económica guardará relación con el presupuesto que necesariamente acompañará al proyecto y que no podrá superar los 3.000 euros. No obstante, en los 2 años siguientes a la concesión se podrá solicitar un suplemento de hasta 1.000 euros en total para cubrir gastos, debidamente justificados, derivados especialmente de la coordinación de proyectos multicéntricos en el ámbito de la Sociedad, así como de la presentación de los resultados en reuniones científicas o de su publicación.
3. Los proyectos se relacionarán con temas de investigación clínico-epidemiológica, promoción de la salud y enfermedades prevalentes de la infancia.
4. En igualdad de condiciones, se dará preferencia a proyectos realizados en colaboración por diferentes equipos de trabajo, a proyectos presentados por MIR de Pediatría y Peditras con ejercicio profesional inferior a 5 años y a proyectos avalados por el Grupo de Investigación de la SCCALP.
5. Las solicitudes se remitirán por quintuplicado y deberán incluir necesariamente:
 - 5.1 Nombre y dirección postal y electrónica del investigador responsable.
 - 5.2 Memoria del proyecto que incluirá los siguientes apartados:
 - Título del proyecto
 - Relación de investigadores (incluir fotocopia del DNI)
 - Centro de realización del estudio
 - Resumen
 - Antecedentes y estado actual de tema
 - Bibliografía más relevante sobre el tema (comentada)
 - Hipótesis y objetivos
 - Metodología detallada
 - Plan de trabajo y distribución de tareas

- Experiencia del equipo investigador sobre el tema (últimos 5 años)
- 5.3 Presupuesto detallado.
- 5.4 Curriculum Vitae normalizado de todos los investigadores.
- 5.5 Carta del Coordinador del Grupo Investigador de la SCCALP, Dr. Serafín Málaga, avalando el proyecto (cuando dicho aval haya sido solicitado).
- 6. El investigador principal se compromete a enviar una memoria de los resultados del trabajo al cabo de un año.

Plazo de presentación

El plazo de presentación finalizará el **30 de marzo de 2010**. Las solicitudes, por quintuplicado, deberán dirigirse a la **Fundación Ernesto Sánchez Villares**. Área de Pediatría. Facultad de Medicina. C/ Ramón y Cajal, 5; 47005 Valladolid.

Selección

1. La selección de los proyectos se efectuará por el Patronato de la Fundación Sánchez Villares.
2. Las decisiones de carácter científico adoptadas por el Patronato no podrán ser recurridas.
3. Si los proyectos presentados no reunieran las condiciones de calidad exigibles a juicio del Patronato, la dotación económica podría acumularse a la del ejercicio económico siguiente.
4. La resolución de las Ayudas se hará pública antes del 30 de mayo de 2010.
5. La relación de Proyectos subvencionados se publicará en el *Boletín de Pediatría* y en la página web de la Sociedad, previa comunicación personal a los investigadores principales de cada proyecto.



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

CURSO DE FORMACIÓN CONTINUADA EN PEDIATRÍA

León, 11-12 de diciembre de 2009

VIERNES, 11 DE DICIEMBRE

ALERGIA-INMUNOLOGÍA

- 09.30 **Alergia a Medicamentos. Uso racional de Antibióticos. Vacunación en niños alérgicos al huevo.** Dr. Santiago Lapeña López de Armentía (Unidad de Alergia y Neumología)

- 11.30 Descanso - Café
12.00 **Tos Crónica. Aproximación diagnóstica y terapéutica.** Dr. Ignacio Ledesma Benítez (Unidad de Alergia y Neumología Pediátrica. Complejo Asistencial de León)

14.00 Comida de trabajo

PEDIATRÍA SOCIAL

- 16.00 **Protocolo de actuación ante el maltrato infantil y situaciones de riesgo en el ámbito sanitario.** Dr. Fernando Malmierca Sánchez (Pediatra. Atención Primaria)

17.30 Descanso - Café

ENDOCRINOLOGÍA

- 18.00 **Actuación en Diabetes Mellitus en la Infancia.** Dr. Juan Pablo Martínez Badas (Unidad de Diabetes Infantil. Complejo Asistencial de León)

SÁBADO, 12 DE DICIEMBRE

GENÉTICA

- 09.30 **Enfermedades genéticas en Pediatría. ¿Cuándo sospecharlas?**

11.00 Descanso - Café

- 11.30 **El papel del laboratorio en el diagnóstico de las enfermedades genéticas.** Dr. Fernando Santos Simarro (Médico adjunto. Instituto de Genética Médica y Molecular. Hospital Universitario La Paz. Madrid)



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

FORMACIÓN CONTINUADA III JORNADA ENDOCRINOLOGÍA INFANTIL

Valladolid, 11 de febrero de 2010

- 17:00 **Presentación de la Jornada**
Dr. Centeno Malfaz, Dr. Alcalde Martín
- 17:15 **Mesa Redonda**
Moderador: Dr. Hernando Mayor
- Hipotiroidismo adquirido (subclínico y autoinmune). J. Fernández Arribas, R. Izquierdo Caballero
 - Hiperplasia suprarrenal congénita no clásica. R. Velasco Zúñiga, R. Izquierdo Caballero
- 18:30 Descanso - Café

18:45 **Casos clínicos:**

1. Sdr. Leri Weill y gen SOX. *L. Liqueste, H. Benito*
2. Talla baja, *H. pylori* y S. Turner. *E. Dulce, V. Puertas*
3. Diabetes Mody 2 en niño de 11 años. *N. Campo, S. Calderón*
4. Retraso crecimiento y pubertad en Crohn. *I. Mule-ro, I. Sevillano*
5. Talla baja y corticoides. *A. Sánchez, E. Santamaría*
6. Raquitismo hipofosfatémico, ¿una nueva muta-ción? *L. González-B. González*

Organiza: Servicio de Pediatría. H.U. Río Ortega

Jefe de Servicio Dr. Centeno Malfaz

Comité Organizador: Dr. J.C. Hernando Mayor, Dr. C. Alcal-de Martín

Secretaría: Srta. Rocío Vicente. Tel: 983-420400 Ext. 85611



Fundación Ernesto Sánchez Villares
Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

XIII CURSO DE EXCELENCIA EN PEDIATRÍA
ACTUALIZACIÓN EN NEONATOLOGÍA

Ávila, 12 y 13 de marzo de 2010

VIERNES, 12 DE MARZO

- 16.00 Entrega de documentación
- 16.15 Inauguración
Moderadores: *M^a Teresa Carbajosa* (Hospital Univer-sitario. Salamanca), *Sara M^a Rupérez* (Complejo Asis-tencial. Ávila)
- 16.30 **Manejo del distrés respiratorio.** *María Jiménez Sau-cedo* (Complejo Asistencial. Ávila)
- 17.00 **Nuevas estrategias en ventilación mecánica.** *Jesús Pérez Rodríguez* (Hospital La Paz. Madrid)
- 17.45 Descanso - Café
- 18.15 **Cuidados centrados en el desarrollo neonatal.** *María López Maestro* (Hospital 12 de Octubre. Madrid)
- 19.00 Debut neonatal de las metabolopatías. Mercedes Mar-tínez Pardo (Hospital Ramón y Cajal. Madrid)
- 19.45 Hipotermia y asfixia neonatal. Estado actual. Doro-tea Blanco Bravo (Hospital Gregorio Marañón. Madrid)
- 22.00 Cena. Hotel Palacio de los Velada

SÁBADO, 13 DE MARZO

Moderadores: *José Luis Herranz* (Hospital Medina del Campo. Valladolid), *Manuel Marrero* (Complejo Asistencial. Ávila)

- 09.30 **Historia clínica electrónica neonatal.** *Juan Nieto Paja-res* (Complejo Asistencial. Ávila)
- 10.00 **Seguridad del paciente: Gestión de riesgos en neo-natología.** *M^a Esther Santana Acuña* (Complejo Asis-tencial. Ávila)
- 10.30 Descanso - Café
- 11.00 **El recién nacido con sospecha de cardiopatía.** *Anto-nio Gil Sánchez* (Hospital Universitario de Salamanca)
- 11.45 **Sepsis neonatal. Experiencia del Grupo Castrillo.** *Belén Fernández Colomer* (Hospital Central de Astu-rias. Oviedo)
- 12.30 **Estado actual de la subespecialidad de Neonatolo-gía.** *Manuel Crespo Hernández* (Facultad de Medici-na. Oviedo)
- 13.30 Clausura

Información: Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Sra. de Sonsoles. Avda. Juan Carlos I, s/n. 05004 Ávila.
Tel. 920 35 80 38. cursoavila2010@hotmail.com



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

ANUNCIO:
REUNIÓN DE PRIMAVERA DE LA SCCALP 2010

Gijón, 23 y 24 de abril de 2010



XX CURSO INTERNACIONAL DE AVANCES EN
NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

Oviedo, 20 y 21 de Mayo de 2010

JUEVES, 20 DE MAYO

- 08.30 Entrega de documentación
- 09.00 **Inauguración. Balance de 20 años**
Serafín Málaga

TEMA: ACTUALIZACIÓN EN NEFROLOGÍA CLÍNICA

Moderador: *Serafín Málaga*

- 09.15 **Síndrome hemolítico-urémico** *Ramón Exeni* (Buenos Aires. Argentina)
- 10.00 **Síndrome nefrótico corticorresistente.** *Nelson Orta* (Valencia. Venezuela)
- 10.45 **Hipertensión arterial esencial. Medidas preventivas desde la infancia.** *Serafín Málaga* (Oviedo)
- 11.30 Discusión
- 12.00 Café

TEMA: AVANCES EN EL DIAGNÓSTICO GENÉTICO

- 12.30 **Genética molecular de la GESF.** *José Nieto Rey* (Barcelona)
- 13.00 **Genética molecular de las infecciones urinarias.** *Victor García Nieto* (Tenerife)
- 13.30 Discusión
- 14.00 Almuerzo

TEMA: NEFROLOGÍA PRÁCTICA

Moderador: *Flor Ángel Ordóñez*

- 16.00 **Ectasia piélica de diagnóstico prenatal. Manejo nefrológico.** *Flor Ángel Ordóñez* (Oviedo)
- 16.45 **Ectasia piélica de diagnóstico prenatal. Manejo quirúrgico.** *José M^a García Crespo* (Oviedo), *Ángela Gómez Farpón* (Oviedo)
- 17.30 Discusión

VIERNES, 21 DE MAYO

TEMA: NEFROLOGÍA CLÍNICA

Moderador: *Fernando Santos*

- 09.00 **Enfoque diagnóstico de las acidosis tubulares.** *Ramón Exeni* (Buenos Aires. Argentina)

- 09.45 **Prueba de concentración y microalbuminuria como marcadores de daño renal en la infancia.** *Victor García Nieto* (Tenerife)

- 10.30 **Protocolo diagnóstico-terapéutico en lactantes febriles con leucocituria.** *Sonsoles Suárez Saavedra* (Oviedo)

11.00 Discusión

11.30 Descanso. Café

- 12.00 **Abordaje nefrológico de los raquitismos congénitos.** *José Nieto* (Barcelona)

- 12.45 **Manejo del fracaso renal agudo.** *Nelson Orta* (Valencia. Venezuela)

13.30 Discusión

14.00 Almuerzo

TEMA: NEFROLOGÍA EN ATENCIÓN PRIMARIA

Moderador: *Venancio Martínez*

- 16.00 **Enuresis nocturna.** *Venancio Martínez* (Oviedo)

- 16.30 **Otros trastornos miccionales distintos a la enuresis nocturna.** *Luis Miguel Rodríguez* (León)

- 17.00 **Vacunación del niño con enfermedad renal.** *Francisco Alvarez García* (Oviedo)

17.30 Discusión

18.00 Clausura y Entrega de Diplomas

Información:

XX Curso de Avances en Nefrología Pediátrica.

Gabinete de Actos Científicos.

Hospital Universitario Central de Asturias.

C/ Celestino Villamil, s/n. 33006 Oviedo.

Tel.: 985-107907 Fax: 985-107908

E-mail: teresa.lopez@sespa.princast.es