

LIV CONGRESO DE LA SOCIEDAD
DE PEDIATRÍA DE GALICIA.
REUNIÓN CIENTÍFICA CONJUNTA CON LA
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,
CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN



La Coruña - 22, 23 y 24 de mayo de 2003
Sede: Palacio de Congresos

www.congrega.es/pediatria

VOL. XLIII • Nº 184 • 2/2003



SOCIETAT DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,
CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

Boletín de Pediatría

ERGON

Boletín de Pediatria

VOL. XLIII • Nº 184 • 2/2003

<http://www.sccalp.org/boletin.htm>



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

PRESIDENTA:

María José Lozano de la Torre

VICEPRESIDENTE POR ASTURIAS:

Carlos Bousoño García

VICEPRESIDENTE POR CASTILLA Y LEÓN:

Javier Domínguez Vallejo

SECRETARIO:

Victor Canduela Martínez

TESORERO:

Vicente Madriagal Díez

**PRESIDENTE DEL PATRONATO DE LA
FUNDACIÓN ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES:**

Manuel Crespo Hernández

DIRECTOR DEL BOLETÍN:

José Luis Herranz Fernández

VOCALES:

SECCIÓN PROFESIONAL:

Luis Miguel Fernández Cuesta

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA:

Begoña Domínguez Aurrecoechea

CIRUGÍA PEDIÁTRICA:

Felix Sandoval González

ASTURIAS:

María Fernández Francés

AVILA:

José María Maillo del Castillo

BURGOS:

Elsa Rámila de la Torre

CANTABRIA:

M^a Paz Martínez Solana

LEÓN:

Angeles Suárez Rodríguez

PALENCIA:

Irene Casares Alonso

SALAMANCA:

Dorotea Fernández Alvarez

SEGOVIA:

M^a Angeles García Fernández

VALLADOLID:

M^a Dolores Sánchez Díaz

ZAMORA:

Carlos Ochoa Sangrador

RESIDENTES:

ASTURIAS:

David Pérez Solis

CANTABRIA:

Elena Pérez Belmonte

CASTILLA-LEÓN:

Ignacio Díez López

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

DIRECTOR FUNDADOR:

Ernesto Sánchez Villares[†]

DIRECTOR:

José Luis Herranz Fernández

SECRETARIOS DE REDACCIÓN:

Carlos Ochoa Sangrador

Carlos Díaz Vázquez

(Internet y Pediatría)

Ernesto de Diego García

(Cirugía Pediátrica)

CONSEJO DE REDACCIÓN:

Rafael Palencia Luaces

Ana Argumosa Gutiérrez

Ignacio Carvajal Uruña

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Dpto. de Ciencias Médicas y Quirúrgicas

(Área de Pediatría).

Facultad de Medicina

Avda. Cardenal Herrera Oria, s/n.

39011 Santander.

Tel.: (942) 20 25 20 (ext. 73014).

Fax: (942) 20 19 91

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

EDICIONES ERGON, SA.

C/ Arboleda, 1. 28220 Majadahonda (Madrid)

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

estudio@ergon.es

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23

ISSN: 0214-2597

Depósito legal: S-74-1960

Impreso en papel libre de ácido



Printed on acid free paper

Sumario

**LIV CONGRESO DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE GALICIA Y
REUNIÓN CIENTÍFICA CONJUNTA CON LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,
CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN
La Coruña, 22, 23 y 24 de mayo de 2003**

EDITORIAL

- 97 *E. Quiroga Ordóñez*

MESA REDONDA: MANEJO DE LA PATOLOGÍA ASOCIADA A LAS CARDIOPATÍAS

- 99 Genética de las cardiopatías congénitas
M.I. Taboada Perianes
- 107 Aspectos prácticos de la farmacoterapia del niño con cardiopatía
B. Feal Cortizas
- 109 Manejo diagnóstico y terapéutico de la hipertensión arterial
C. Rey Galán, J.J. Díaz Martín, S. Málaga Guerrero

CONFERENCIA

- 116 Procesos infecciosos en pacientes cardiológicos. Aspectos relevantes para el pediatra
A. Guerrero Espejo

MESA REDONDA: SEGUIMIENTO COORDINADO DEL NIÑO CON CARDIOPATÍA

- 117 La visión del cardiólogo: Organización de la demanda, vías de derivación y protocolos de seguimiento. Resultados y problemas.
F. Rueda Núñez
- 122 Problemas del niño cardiópata. La visión del pediatra
I. Torre Rodríguez

- 125 La visión de los padres
R. Da Rocha Guisande

CONFERENCIA

- 129 Cuidados y problemas en el niño trasplantado a corto y medio plazo en Atención Primaria
J. Bueno, C. Ramil, A. Sánchez, A. Solar, C. Medrano, L. García Alonso

MESA REDONDA: LA CIRUGÍA INFANTIL Y LA PEDIATRÍA GENERAL. EL MISMO CAMINO, UN ÚNICO OBJETIVO. IN MEMORIAM PROFESOR DR. MANUEL MORENO ORBE

- 135 Patología urológica más frecuente en atención pediátrica: nuevas ideas a viejos problemas
D. Vela Nieto
- 140 Indicaciones de la adeno-amigdalitis
J.I. Benito Orejas

147 Apofisitis
P. González Herranz

CONFERENCIA

154 Problemas actuales de las vacunas infantiles
A. Blanco Quirós

MESA REDONDA: ESTRATEGIAS DE PREVENCIÓN E INTERVENCIÓN NUTRICIONAL EN PATOLOGÍAS PREVALENTES. EL CONTINUUM PEDIATRÍA PRIMARIA-HOSPITALARIA

157 Estrategias para la consecución del pico óptimo de masa ósea
M. Alonso Franch, M.J. Castro Alija, M.P. Redondo del Río

169 Pauta de actuación en la hipercolesterolemia. Desde Atención Primaria a Terciaria
J. Dalmau Serra

171 Estrategias para la prevención y tratamiento del exceso de peso y la obesidad
R. Tojo Sierra, R. Leis Trabazo

CONFERENCIA

189 Virus respiratorio sincitial: antiguos retos y nuevas estrategias
O. Ramilo

MESA REDONDA: ASMA ¿EN QUÉ SITUACIÓN ESTAMOS?

191 Organización de la asistencia sanitaria a los niños con asma
C.A. Díaz Vázquez

201 Educación en asma. Una visión desde la pediatría de Atención Primaria
L. Baamonde Rodríguez

210 Asma del lactante. Enfoque diagnóstico y terapéutico
A.A. Blanco, R. Sirvent

213 Tratamiento del niño asmático
E. González Pérez-Yarza

215 **COMUNICACIONES ORALES**

235 **POSTERS**

Summary

**LIV CONGRESO DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE GALICIA Y
REUNIÓN CIENTÍFICA CONJUNTA CON LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,
CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN
La Coruña, 22, 23 y 24 de mayo de 2003**

EDITORIAL

- 97 *E. Quiroga Ordóñez*

ROUND TABLE: MANAGEMENT OF DISEASE ASSOCIATED TO CARDIAC DISEASE

- 99 Genetics of congenital heart disease
M.I. Taboada Perianes
- 107 Practical aspects of pharmacotherapy of the child with heart disease
B. Feal Cortizas
- 109 Diagnostic and therapeutic management of arterial hypertension
C. Rey Galán, J.J. Díaz Martín, S. Málaga Guerrero

LECTURE

- 116 Infectious condition in cardiology patients: relevant aspects for the pediatrician
A. Guerrero Espejo

ROUND TABLE: COORDINATED FOLLOW-UP OF THE CHILD WITH HEART DISEASE

- 117 The view of the cardiologist: Organization of demand, referral forms and follow-up protocols.
Results and problems.
F. Rueda Núñez
- 122 Problems of the child with heart disease. The pediatrician's view
I. Torre Rodríguez

- 125 The parents' view
R. Da Rocha Guisande

LECTURE

- 129 Short term and middle term care and problems in the transplanted child in primary health care
J. Bueno, C. Ramil, A. Sánchez, A. Solar, C. Medrano, L. García Alonso

**ROUND TABLE: CHILD SURGERY AND GENERAL PEDIATRICS. THE SAME PATHWAY, A SINGLE OBJECTIVE.
IN MEMORY OF PROFESSOR DR. MANUEL MORENO ORBE**

- 135 Most frequent urological disease in pediatric care: new ideas for old problems
D. Vela Nieto
- 140 Indications of adenotonsillitis
J.I. Benito Orejas

147 Apophysitis
P. González Herranz

LECTURE

154 Present problems of children's vaccines
A. Blanco Quirós

**ROUND TABLE: PREVENTION STRATEGIES AND NUTRITIONAL INTERVENTION IN PREVALENT DISEASE.
THE PRIMARY-HOSPITAL PEDIATRIC CONTINUUM**

157 Strategies to obtain optimum peak bone mass
M. Alonso Franch, M.J. Castro Alija, M.P. Redondo del Río

169 Performance regime in hypercholesterolemia. From primary health care to tertiary care
J. Dalmau Serra

171 Strategies for the prevention and treatment of excess weight and obesity
R. Tojo Sierra, R. Leis Trabazo

LECTURE

189 Respiratory syncytial virus: old challenges and new strategies
O. Ramilo

ROUND TABLE: ASTHMA. WHAT SITUATION ARE WE IN?

191 Organization of health care for children with asthma
C.A. Díaz Vázquez

201 Education in asthma. A view from the primary health care pediatrician
L. Baamonde Rodríguez

210 Infant Asthma. Diagnostic and therapeutic approach
A.A. Blanco, R. Sirvent

213 Treatment of the asthmatic child
E. González Pérez-Yarza

215 **COMMUNICATIONS**

235 **POSTERS**

Editorial

ENRIQUE QUIROGA ORDÓÑEZ

Presidente del Comité Organizador

Con motivo de la celebración en La Coruña de del LIV Congreso de la Sociedad de Pediatría de Galicia, Reunión conjunta con la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, y Castilla y León, quiero, en primer lugar, como Presidente del Comité Organizador, dar la bienvenida a todos los participantes a la ciudad de La Coruña, que, como podréis apreciar los que no la conocáis, es una ciudad abierta en toda la acepción de la palabra. Abierta al Océano Atlántico, en el que se introduce como un gigantesco navío, cuyo mascarón de proa sería la milenaria Torre de Hércules que señala con su faro a los navegantes, desde el siglo I, el refugio del puerto, en un principio Gran Puerto de los Artabros y ahora Puerto de La Coruña y con mar, por tanto, a babor (playas de Riazor y del Orzán) y a estribor (bahía e instalaciones portuarias); y abierta por la forma de ser de sus gentes, acogedoras y de trato cordial, que hace que aquí nadie se sienta extraño, lo que sin duda sentiréis estos días que vais a estar entre nosotros. Aquellos que no nos visitáis desde hace tiempo notaréis, a buen seguro, los importantes cambios que se han producido en los últimos años, y que han mejorado, sin ningún género de dudas, su fisonomía y categoría urbana.

Quiero, también, expresar mi más sincero agradecimiento a los Presidentes de la SCCALP y SOPEGA, María José Lozano y José María Martín, por la confianza depositada en nosotros al otorgarnos la organización este Congreso, y a todos los que lo han hecho posible, a los Ponentes que me consta han hecho un gran esfuerzo, a los Comités organizador y científico, a la secretaría técnica (que ha llevado todo el peso de la parte oscura e ingrata, pero imprescindible, de

la organización) y a las Instituciones y casas comerciales, sin cuyo apoyo no hubiera sido posible llevarlo a buen puerto. Y, por supuesto, a la editora de esta Revista, gracias a la cual quedará constancia, por escrito, de los resúmenes de las ponencias y comunicaciones que aquí se presenten.

Creo que hemos conseguido completar un Programa científico muy atractivo, en el que se van a tratar temas de actualidad, algunos controvertidos, que espero, dada la categoría de los ponentes, nos aclaren muchas dudas, aporten novedades y den lugar a productivos debates; con este fin hemos dejado una última Mesa para que nos puedan responder de forma abierta e informal a aquellos puntos que no hayan quedado suficientemente claros en la exposición, o resolver cualquier otra duda que tengamos, ya que teniendo en cuenta la gran experiencia de los participantes, creo que será muy interesante para todos el obtener la mayor información posible.

Naturalmente, la parte lúdica también está contemplada en un Programa Social muy completo, tanto para los acompañantes, como para los congresistas.

Estoy convencido de que pasaréis unos días inolvidables entre nosotros. Por nuestra parte os puedo asegurar que hemos intentado hacer todo lo posible para que así sea.

Bienvenidos y feliz estancia.

P.S.: Escribo estas líneas desde Miami adonde he venido, con mi mujer, con motivo del nacimiento de nuestro primer nieto, Vicente. A él, estoy seguro que lo comprenderéis, dedico este Congreso.

Mesa Redonda: Manejo de la patología asociada a las cardiopatías

Genética de las cardiopatías congénitas

M.I. TABOADA PERIANES

Servicio Neonatología. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. La Coruña.

En los últimos 50 años ha mejorado significativamente la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes cardíacos. Esta mejoría se debe a las innovaciones en tecnología, farmacología y a las mejoras en la prevención, diagnóstico y tratamiento de las enfermedades. A pesar de nuestro máximo esfuerzo, la mayoría de estas enfermedades son de origen estructural y progresan inexorablemente hasta su destino final.

Las terapias curativas no están a nuestra disposición, en parte debido a la poca información que tenemos de los mecanismos básicos responsables de estas enfermedades. Los nuevos avances en genética molecular y biología están cambiando la forma en que luchamos contra estas enfermedades. La nueva información que se está obteniendo con estas disciplinas abre nuevas posibilidades no sólo para unos mejores métodos diagnósticos y terapéuticos, sino también para la prevención de la enfermedad.

INTRODUCCIÓN

En 1966, Smith propuso utilizar el término dismorfología para aludir al estudio de las alteraciones de la morfogénesis, con independencia de su etiología, momento de origen o gravedad. Este campo ha crecido espectacularmente en las últimas décadas, ya que el número de patrones de malformaciones reconocibles se ha triplicado.

Se ha progresado en la dismorfología y en la genética de las cardiopatías pediátricas, sobre todo en el diagnóstico clínico, en el tratamiento y en el consejo genético a las familias y a los enfermos con cardiopatía congénita, tanto si son aisladas como si se asocian con una ó más malformaciones

extracardiacas. Es frecuente que los cardiólogos y los cirujanos cardíacos traten enfermos con malformaciones múltiples que afectan a varios órganos.

Hasta el 4% de todos los casos pediátricos tiene al menos un defecto importante en el desarrollo estructural. Una proporción presenta cardiopatía congénita.

Así mismo, el 25% de estos enfermos tienen al menos una malformación extracardiaca. Las consultas entre el cardiólogo y un dismorfólogo o un especialista en genética clínica desempeñan un papel esencial en el tratamiento de los pacientes afectados y sus familiares.

INCIDENCIA

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones congénitas más frecuentes, ocurren en el 0,5-1% de los recién nacidos vivos y la incidencia es aproximadamente 10 veces mayor en recién nacidos muertos. Se originan como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón.

Alrededor del 25-30% de los niños con cardiopatías congénitas tiene manifestaciones extracardiacas, debido a la actuación del agente causal, no sólo en el corazón, sino también en diversos puntos del organismo.

ETIOLOGÍA

Hasta hace poco se pensaba que el 90% de las cardiopatías congénitas eran debidas a herencia poligénica o multifactorial. En los últimos años el uso de técnicas de genética molecular y la evidencia de una recurrencia menor de

lo esperado (según patrones de herencia mendeliana) han hecho cambiar esta opinión. Estudios recientes van encontrando más mutaciones en un solo gen responsable de cardiopatías congénitas. (Tabla I)

Otras veces las cardiopatías congénitas son causadas por anomalías cromosómicas, bien por alteraciones visibles con las técnicas citogenéticas convencionales o bien por Síndromes de microdelección. La existencia de riesgos de recurrencia próximos a los de la herencia poligénica y multifactorial quizá sea debida a la mezcla de casos de origen genético con otros secundarios a factores ambientales.

Un solo defecto genético puede causar formas diferentes de cardiopatía y, al contrario, una misma malformación cardíaca puede ser debida a mutaciones en dos genes diferentes.

En un sentido amplio podemos decir que las cardiopatías congénitas son hereditarias; sin embargo:

1. Los mecanismos hereditarios de las cardiopatías congénitas son muy complejos y dependen de muchos factores.
2. El conocimiento actual de la medicina moderna en este campo es muy escaso.
3. En la práctica, y esto es lo que interesa a los padres de niños con cardiopatía, las cardiopatías congénitas son en realidad "poco hereditarias". O en otras palabras: es muy difícil que una cardiopatía congénita se repita en otro miembro de la familia.

TIPOS DE HERENCIA GENÉTICA EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Herencia monogénica o mendeliana

Son aquellas enfermedades hereditarias producidas por alteración de un solo gen cromosómico. Causan alrededor de un 2% de las cardiopatías congénitas. Estos cuadros se dividen en cuatro grupos según el tipo de transmisión del defecto hereditario, el cual está determinado por la localización del gen y por la naturaleza del producto generado.

Si el gen mutado está localizado en un cromosoma no sexual (autosoma), en el cromosoma X o en el cromosoma Y, producirá, respectivamente, una enfermedad autosómica, ligada al cromosoma X o ligada al cromosoma Y.

Según la naturaleza del producto generado, las enfermedades podrán ser dominantes o recesivas. En las primeras, la herencia de una sola copia mutada de los dos ale-

TABLA I. ALTERACIONES GENÉTICAS CAUSANTES DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

• Herencia monogénica.
<i>Cardiopatías aisladas</i>
Estenosis aórtica supra- valvular.
Miocardiopatía hipertrófica.
Miocardiopatía dilatada.
Trastornos de la lateralidad.
Síndromes del QT largo.
<i>Síndromes polimalformativos</i>
Holt-Oram.
Síndrome de Alagille.
Síndrome de Noonam.
Síndrome de Marfan.
Síndrome de Ellis van Creveld.
• Anomalías cromosómicas.
<i>Visibles con técnicas convencionales</i>
Síndrome de Down.
Síndrome de Turner, Trisomía 18, Trisomía 13...
<i>Síndromes de microdelección</i>
CATCH 22.
Síndrome de Williams.
Síndrome de Rubinstein-Taybi.
• Herencia mitocondrial.
<i>Miocardiopatía mitocondrial.</i>

los paternos es suficiente para que la enfermedad se manifieste, como ocurre en el Síndrome de Marfan.

En los casos recesivos, se requiere la herencia de los dos alelos paternos en sus versiones mutadas para que ocurra la enfermedad, como en la enfermedad de Pompe (enfermedad de almacenamiento del glucógeno tipo II), una deficiencia de la enzima lisosomal α -1, 4-glucosidasa ácida, cuyo gen está localizado en el brazo largo del cromosoma 17. En esta enfermedad se produce una acumulación del glucógeno que es causa de signos como macroglosía, hepatomegalia y miocardiopatía.

Los trastornos ligados al cromosoma X también pueden presentar patrones dominantes o recesivos. En este tipo de enfermedades recesivas, el padecimiento hereditario afecta a los varones que reciben el cromosoma X mutado, el cual es transmitido por una portadora que no sufre el cuadro, como ocurre en la Hemofilia (aunque muchas veces presenta alteraciones fisiológicas).

Finalmente, las enfermedades ligadas al cromosoma Y, presentan un patrón de transmisión de varón a varón. Estas afectarían a genes responsables de la espermatogénesis.

Estenosis aórtica supravalvular.

Es una entidad autonómica dominante debida a mutaciones en el gen de la elastina (ELN) situado en la región q11.23 del cromosoma 7. Microdeleciones en esta región cromosómica conllevan a la aparición del Síndrome de Williams en donde es frecuente la aparición de una estenosis aórtica supravalvular, junto con otras manifestaciones clínicas.

Las mutaciones o deleciones en el gen ELN hace que esté en hemicigosis y, por consiguiente, la producción de elastina sea la mitad de la habitual. Esta reducción de elastina en la pared de la aorta se piensa que es lo que determina la aparición de la estenosis aórtica supravalvular.

Miocardopatía hipertrófica

Enfermedad autonómica dominante que se caracteriza por una hipertrofia del miocardio sobre todo a nivel del septum interventricular, aunque puede aparecer en cualquier localización del miocardio. Las manifestaciones clínicas son muy variables, desde individuos asintomáticos a pacientes cuyo primer síntoma es la muerte súbita.

Es una entidad genéticamente heterogénea, se conocen mutaciones en 8 genes diferentes causantes de miocardopatía hipertrófica, todos ellos codifican polipéptidos del sarcómero. A pesar del conocimiento de estos 8 genes implicados, en un número importante de familias no es posible detectar el defecto molecular causante de la enfermedad.

Miocardopatía dilatada

Es la forma más frecuente de trastorno primario del miocardio. Presenta cardiomegalia con dilatación del ventrículo izquierdo, afectación variable del ventrículo derecho y disminución de la contracción sistólica.

Proceso heterogéneo que puede ser debida también a causas no genéticas. La forma familiar aparece en un 6-9% de todos los casos. Se han descrito patrones de herencia autonómica dominante, autonómica recesiva, ligada al cromosoma X y herencia mitocondrial.

De la forma ligada al cromosoma X se ha mapeado 5 loci y se han identificado dos genes responsables. De la forma autonómica dominante se ha mapeado 5 loci, pero no se han identificado ningún gen.

Trastornos de la lateralidad.

El conocimiento de una base genética se basa en que el riesgo de recurrencia es en torno al 10%; obedecen a patrones de herencia autonómica dominante, autonómica recesiva y ligada al cromosoma X. Se desconocen los mecanismos genéticos

que regulan la asimetría humana, pero en animales se han identificado algunos genes implicados. En humanos se han identificado mutaciones en el gen ZIC3, localizado en Xq26, en pacientes con situs ambiguo tanto familiar como esporádico.

Trastornos de conducción

Síndrome de Q-T largo

Caracterizados por un alargamiento del segmento Q-T en el ECG y anomalías en la morfología de la onda T; clínicamente se manifiestan por mareos, síncope y muerte súbita.

Pueden ser de origen genético o ser debidos a causas no genéticas. Se conocen dos formas familiares, una con herencia autonómica dominante (forma de Romano-Ward) y otra autonómica recesiva (forma de Jerwell y Síndrome de Lange-Nielsen; este último se asocia a sordera neurosensorial).

La mayoría de los casos son de herencia autonómica dominante con una penetrancia en torno al 90%; los portadores heterocigotos de la forma autonómica recesiva pueden presentar una afectación cardíaca muy leve.

El primer locus de la forma autonómica se encontró en el cromosoma 11 en 1991 – constituyendo el primer gen que causa una enfermedad cardíaca- Desde entonces se han encontrado un total de 6 loci y 5 genes. Todos ellos codifican proteínas que son responsables de la automaticidad eléctrica de las células cardíacas. Se han descubierto mutaciones en 4 genes que codifican canales de iones, un gen de canal de sodio y en 3 genes de canales de potasio. La forma autonómica dominante es heterogénea, se ha dividido en 5 grupos: LQTS 1, LQTS 2, LQTS 3, LQTS 4 y LQTS 5. Los loci de cuatro de ellos han sido identificados en 11p15.5 (LQTS 1), 7q35 (LQTS 2), 3p21 (LQTS 3) y 4q25-27 (LQTS 4). Una mutación homocigoto en el mismo gen que la forma LQTS 1 da lugar a la forma autonómica recesiva.

El Síndrome de Brugada

Desde la descripción original en 1992, el Síndrome de bloqueo de rama derecha, elevación del segmento ST en V1 a V3 y muerte súbita – Síndrome de Brugada-, progresivamente se ha diagnosticado con más frecuencia.

A pesar de que la media de edad de los acontecimientos es alrededor de los 40 años, la muerte súbita puede afectar a individuos de cualquier edad. En la publicación original, el primer paciente visto fue un niño de 2 años con muerte súbita abortada, que tenía una hermana con el mismo patrón electrocardiográfico que sufrió muerte súbita. Priori y colaboradores han confirmado episodios de muerte súbita en recién nacidos asociada a este Síndrome.

Algunos casos de la enfermedad están genéticamente determinados. Hasta el momento el patrón descrito de herencia es el autonómico dominante. El único gen identificado es el SCN5A. Como ocurre en todas las otras enfermedades cardíacas, algunas familias estudiadas no están ligadas al cromosoma 3, lo que indica que la enfermedad es genéticamente heterogénea.

Otros

Mutaciones en otros genes se han descubierto asociadas a alteraciones del ritmo cardíaco. Así, se ha visto que mutaciones en NKX2-5 producen malformaciones en el corazón junto con alteraciones en la conducción auriculoventricular con herencia autosómica dominante.

Se conoce una forma familiar de Síndrome de Wolf-Parinson-White asociada a miocardiopatía hipertrófica y anomalías de la conducción intraventricular que se hereda de forma autonómica dominante con penetrancia alta y expresividad variable y que ha sido localizada en 7q3.

Síndromes polimalformativos asociados a cardiopatía

Entre ellas destacamos:

Holt-Oram

Caracterizado por alteraciones en los miembros y cardiopatía congénita. Los defectos más frecuentes: CIA y CIV. También se asocia con hipoplasia del corazón izquierdo, prolapso de la válvula mitral, tetralogía de Fallot y estenosis aórtica.

Sigue un patrón de herencia autonómica dominante con alta penetrancia y expresividad variable y genéticamente heterogénea. Es causado por mutación en el gen TBX5 situado en el brazo largo del cromosoma 12.

Síndrome de Alagille

Trastorno autonómico dominante caracterizado por alteraciones hepáticas con ictericia neonatal, anomalías cardíacas (95%), óseas y oculares. Las alteraciones cardíacas, sobre todo del corazón derecho, pueden ir desde estenosis leves de la arteria pulmonar hasta tetralogía de Fallot.

Es debido a mutaciones en el gen Jagged 1 (JAG 1) situado en 20p12.

Síndrome de Noonan

Los pacientes tienen fenotipo similar al Turner y cariotipo normal. La cardiopatía más frecuente asociada al mismo

es la estenosis aórtica valvular, con un patrón de herencia autonómica dominante, con localización en un gen en 12q22, pero con heterogeneidad genética; algunos casos se han asociado a microdelecciones en 22q11.2.

Síndrome de Marfan

Enfermedad autonómica dominante caracterizada por anomalías esqueléticas, oculares y cardiovasculares (prolapso de la válvula mitral, dilatación de la raíz aórtica y aneurisma aórtico es lo más frecuente). Se produce por mutaciones en el gen que codifica la fibrilina (FBN₁) situado en 15q21.1; mutaciones en este gen también son responsables del aneurisma de aorta ascendente familiar. Por análisis de ligamiento se ha identificado un segundo locus para el Síndrome de Marfan en 3p24.2-p25.

Síndrome de Ellis Van Creveld

Caracterizado por defectos septales auriculares, poli-dactilia y anomalías dentales. Se hereda de forma autonómica recesiva; el gen ha sido localizado por ligamiento en 4p16.1.

ALTERACIONES CROMOSÓMICAS

Se deben a una alteración del número de cromosomas (aneuploidía) o de la estructura de éstos. Muy pocos de estos trastornos son compatibles con la vida postnatal.

En torno al 10% de las cardiopatías congénitas son debidas a anomalías cromosómicas, entre ellas las más frecuentes es el Síndrome de Down, que es responsable del 5-7% de las cardiopatías congénitas, y le sigue en frecuencia las microdelecciones en 22q11.2 presentes en aproximadamente el 3% de los pacientes con cardiopatía congénita).

Cromosomopatías visibles con técnicas convencionales.

Las alteraciones cromosómicas diagnosticables con las técnicas citogenéticas convencionales son responsables del 5-8% de las cardiopatías congénitas.

El *Síndrome de Down* es la principal causa cromosómica de cardiopatía congénita, se asocia con malformaciones cardíacas en el 40% de los casos, fundamentalmente defectos septales auriculoventriculares; siendo la región cromosómica responsable la 21q22.1-qter.

El *Síndrome de Turner* es otra causa importante de cardiopatía congénita, hasta en un 25% de los afectados, siendo la alteración más frecuente las anomalías en la válvula aórtica y, en segundo lugar, la coartación de aorta. Se ha visto que la mayoría de las cardiopatías ocurren en pacientes que tienen el cromosoma X materno.

Síndrome de Alagille, aunque la mayoría de las veces es un trastorno monogénico autonómico dominante, en 3-4% de los casos se produce por anomalías cromosómicas estructurales que afectan a la región 20p12.

Otras anomalías cromosómicas que pueden cursar con cardiopatía son la *trisomía 18*, la *trisomía 13*, el *Síndrome de Wolf-Hirschhorn* (4p-), el Síndrome “*del grito de gato*” (5p-), la *tetrasomía 22q* (Síndrome del ojo de gato), la isodisomía para el cromosoma 16, el *Síndrome de Jacobsen* por deleciones en 11q23 y otras muchas.

Las alteraciones cromosómicas balanceadas con puntos de rotura en determinadas regiones y las deleciones pequeñas pueden ser responsables de cardiopatías congénitas que habitualmente tiene un patrón de herencia monogénica.

Síndromes de microdeleción.

La detección de microdeleciones se realiza mediante FISH (hibridación in situ con fluorescencia).

CATCH-22

Las microdeleciones que afectan a la región q11.2 del cromosoma 22 están implicadas en la etiología de diversos Síndromes clínicos: Síndrome de DiGeorge, Síndrome velocardiofacial con anomalías conotruncuales, asociación CHARGE y anomalías cardíacas conotruncuales aisladas. Se ha propuesto el nombre de asociación *CATCH-22* (defectos cardíacos, anomalías faciales, hipoplasia tímica, paladar hendido e Hipocalcemia) para abarcar todo este tipo de alteraciones y que se utiliza cuando los pacientes presentan microdeleción 22q11.

La etiología del SDG, el SVCF, el SCF y las anomalías conotruncuales aisladas es variable y no siempre están relacionadas con 22q11, se han descrito casos con otro tipo de herencia.

En un pequeño porcentaje de pacientes la asociación *CATCH-22*, en lugar de deberse a microdeleciones de 22q11, es causada por reordenamientos estructurales no balanceados del cromosoma 22, que incluyen monosomías para la región q11.2 de este cromosoma o por translocaciones aparentemente balanceadas con un punto de rotura en esta región.

Las cardiopatías más frecuentemente asociadas son tetralogía de Fallot, la interrupción del arco aórtico, otras anomalías del arco aórtico y la ausencia de válvula pulmonar.

Existe microdeleción en el 90% de los SDG, en el 75% de los casos de SVCF, en el 85% de los SFC y en pocos casos de los defectos conotruncuales aislados. Con técnicas citogenéticas convencionales, utilizando bandeado de alta resolución, las microdeleciones pueden ser identificadas en el 20-25% de los SDG, y SVCF.

Síndrome de Williams

El 95% de los casos son debidos a una deleción submicroscópica en la región q11.23 del cromosoma 7 que incluye al gen de la elastina. Las mutaciones aisladas en el gen ELN producen estenosis aórtica supraaórtica, pero no el resto de las manifestaciones del Síndrome de Williams; éstas probablemente serán causadas por la falta de otros genes próximos al ELN, que estarán junto con él incluidos en la microdeleción.

Las alteraciones cardíacas se aprecian en 75% de los pacientes, la más frecuente es la estenosis aórtica supraaórtica (50% de los casos), seguida de la estenosis pulmonar periférica (25%). Otras alteraciones cardíacas: hipoplasia aórtica, coartación de aorta, prolapso mitral, válvula aórtica bicúspide, estenosis en arterias coronarias que conducen a infartos de miocardio.

Síndrome de Rubinstein-Taybi

Caracterizado por retraso mental, estatura corta, pulgares anchos, dedos gordos de los pies anchos y frecuentemente alteraciones cardíacas. En un 10-12% de los afectados existen microdeleciones en 16p13.3, y algunos pacientes presentan reordenamientos cromosómicos balanceados con puntos de rotura en 16p13.3.

HERENCIA MITOCONDRIAL

Las mutaciones de los genes mitocondriales pueden producir alteraciones del metabolismo aeróbico y muchos de estos cuadros afectan al corazón como el **Síndrome de Kearns-Sayre** caracterizado por miopatía generalizada, oftalmoplejía, retinopatía, trastornos de la conducción cardíaca y miocardiopatía dilatada, y el **Síndrome de MELAS** (miopatía mitocondrial, encefalopatía, acidosis láctica y paraplejía) en el que se han descrito casos de miocardiopatía hipertrófica y dilatada.

Miocardopatía mitocondrial

Las mutaciones en el ADN mitocondrial producen alteraciones en la fosforilización oxidativa dando lugar a diversas enfermedades, algunas de las cuales cursan con afectación cardíaca que puede ser miocardiopatía hipertrófica, dilatada o mixta.

Las manifestaciones clínicas de la miocardiopatía mitocondrial pueden comenzar en cualquier momento de la vida, lo más frecuente es el comienzo neonatal.

Las mutaciones en el ADN mitocondrial se heredan exclusivamente de la madre desde las mitocondrias del óvulo, los varones afectados no transmiten la enfermedad. El ADN mitocondrial está en un cromosoma circular del que existen varias copias en cada mitocondria y miles de copias en cada célula. En el momento de la división celular, las mitocondrias se distribuyen al azar en las dos células hijas, de modo que las proporciones de ADN mutado y ADN sin mutación son diferentes en cada una de ellas, esto hace que las expresiones fenotípicas varíen de unos individuos a otros en función de la cantidad de ADN mutado en cada parte del cuerpo humano. Pero la mayoría de las proteínas necesarias para la función mitocondrial son codificadas por el ADN del núcleo celular; estas mutaciones pueden ser transmitidas a la descendencia tanto por la madre como por el padre y pueden seguir diferentes patrones de herencia.

PROCEDIMIENTOS GENÉTICOS DIAGNÓSTICOS, PREVENTIVOS Y TERAPÉUTICOS EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

Los procedimientos diagnósticos y preventivos genéticos son fáciles y útiles en casos de herencia monogénica o alteraciones cromosómicas y complejas cuando se desconoce la causa de la cardiopatía. Estos métodos son:

1. Establecimiento del tipo de mecanismo genético a través del conocimiento de la **historia familiar**. El médico debe conocer el número de afectados de cardiopatía congénita y su grado familiar. También debe conocer el número de abortos y muertes precoces infantiles que podrían ser debidas a la existencia de cardiopatías congénitas no diagnosticadas. Es también importante conocer la edad de la madre: edades superiores a 35 años aumentan el riesgo de alteraciones cromosómicas. La consanguinidad en una familia aumenta también el ries-

go. La historia familiar puede ser suficiente para establecer un diagnóstico claro en las cardiopatías monogénicas como el Síndrome de Marfan.

2. El estudio de los cromosomas de una especie y su ordenación adecuada constituyen el cariotipo. El **cariotipo** es el método diagnóstico más seguro para detectar los Síndromes que cursan con cromosomopatías. En la mayoría de los casos con cardiopatía congénita los cromosomas son normales, o mejor dicho presentan alteraciones no detectables con las técnicas convencionales. Procesos en los que están involucrados los genes, son diagnosticados mediante técnicas de genética molecular y cariotipos de alta resolución. En casos seleccionados se realizan estudios preimplantacionales dentro de los procedimientos de fecundación in vitro.
3. **Consejo genético:** Los padres con un hijo con cardiopatía tienen, en el 90% de los casos, una posibilidad muy pequeña de tener un próximo hijo afectado, aunque algo mayor que lo normal.

En los casos en los que la cardiopatía congénita sea debida a una alteración monogénica conocida o a una anomalía cromosómica, los riesgos de recurrencia de la cardiopatía en otro familiar variarán en función del tipo de herencia o de la alteración cromosómica existente. Cuando la causa de la cardiopatía congénita no es conocida es difícil establecer el riesgo, ya que incluso una misma patología puede tener diferentes formas de herencia.

Cuando es conocida la causa de la cardiopatía

- Riesgos de recurrencia en cardiopatías con *herencia monogénica*: se rigen por las leyes tradicionales de herencia mendeliana. En los casos de herencia autonómica dominante hay que tener en cuenta la penetrancia, las mutaciones de novo y la expresividad entre otros factores. Mutaciones distintas en el mismo gen pueden determinar fenotipos diferentes, en estos casos el conocimiento del tipo de mutación es importante para establecer el pronóstico. En enfermedades heterogéneas, que pueden ser debidas a mutaciones en genes distintos, la expresión fenotípica puede variar en función de qué gen sea el que porta la mutación.
- Riesgo de recurrencia de las *cromosomopatías*: El riesgo varía en función de la anomalía cromosómica. En las numéricas en riesgo de otro hijo afectado

TABLA II. RIESGOS DE RECURRENCIA DE LAS DIFERENTES CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS SEGÚN HOFFMAN.

Tipo cardiopatía congénita	Riesgo cuando un hermano está afectado (%)	Riesgo cuando progenitor está afectado (%)
Defectos septales ventriculares	6	4
Defectos septales atrial (secundum)	3	4
Defectos septal atrioventricular	2	5-10
Persistencia del ductus arterioso	2,5	3
Estenosis valvular aórtica	3	5-10
Estenosis valvular pulmonar	2	6
Coartación de aorta	2	3
Trasposición grandes arterias	2	5
Tetralogía Fallot	2	4
Corazón izdo. hipoplásico	1-2	5
Corazón derecho hipoplásico	1	5
Conexión venosa pulmonar anómala total	3	5
Ventrículo derecho doble salida	2	4
Isomerismo atrial	5	1
Ventrículo único	3	5
Malformación de Ebstein	1	5

de 1/100. En las alteraciones cromosómicas estructurales el riesgo varía dependiendo del tamaño de los segmentos cromosómicos involucrados y del sexo del progenitor.

En cuanto a los Síndromes por microdelección, habitualmente esporádicos, no obstante en las formas familiares el riesgo de recurrencia en sus hijos es de un 50%. (Tabla II)

Quando no se conoce la causa de la cardiopatía:

Se debe hacer una historia familiar, descartar cardiopatías subclínicas en los familiares. El riesgo en estos casos sólo se puede establecer de una forma empírica; los riesgos en hermanos del individuo afectado es de 2-3%, y el riesgo de transmisión a la descendencia es de 2-4%. Algunos autores encuentran riesgo de transmisión mayor si la madre es la afectada que si los es el padre.

En un embarazo, cuando un progenitor o un hijo anterior de la pareja esté afectado de una cardiopatía que no puede diagnosticarse ni por citogenética ni por técnicas moleculares, debe realizarse un diagnóstico prenatal ecográfico para descartar malformaciones cardíacas en el feto.

4. **Diagnóstico prenatal.** Tiene como finalidad hoy en día informar, ya que no es posible ningún tipo de tratamiento si el niño tiene alguna cardiopatía. Los métodos usados:

- *Amniocentesis:* el estudio del líquido amniótico en el que se estudian los cromosomas de las células del feto y constituyen un diagnóstico definitivo de algunas cromosomopatías como Síndrome de Down.
- El estudio de las *vellosidades coriónicas* que tiene la misma finalidad que la amniocentesis, pero permiten el diagnóstico más precozmente (entre 10-12 semanas) en el embarazo, proporcionando más tiempo a los padres y médicos para planificar y tomar decisiones.
- *Ecocardiografía fetal.* Permite entre la 15 y 20 semanas de embarazo objetivar perfectamente el corazón del feto y diagnosticar un buen número de cardiopatías congénitas. No tiene riesgos y se puede repetir cuantas veces se considere necesario. Es muy aconsejable su realización en madres embarazadas con hijos previos con cardiopatía congénita.

5. **Terapia genética.** Todavía hoy en día es experimental pero no tardará en ser aplicable en la clínica médica. Para prevenir o curar la cardiopatía congénita del embrión/

feto/niño recién nacido se inyectarán genes normales en el embrión, feto o individuo (curación) o en el óvulo (prevención) en los que se haya detectado o se prevé que tengan genes defectuosos. Para ello hay que clonar el gen y tener un vector o medio de transporte para introducirlo como el retrovirus atenuado que introduce el gen en las células.

CONCLUSIONES

En los últimos años hemos aprendido muchísimo acerca de los mecanismos fisiopatológicos que causan las enfermedades monogénicas. El proyecto del Genoma Humano ha permitido nuevas vías de investigación que permitirán el desarrollo de terapias específicas para cada uno de los problemas concretos en el ámbito de la patología cardíaca.

BIBLIOGRAFÍA

1. A.Rojas Martínez, R.Ortiz, I.Delgado Enciso. Genética y medicina molecular en Cardiología. Rev. Esp. Cardiol 2001; 54:91-108.
2. M. Moreno García, M.J. Gómez Rodríguez, E. Barreiro Miranda. Genética de las Cardiopatías Congénitas. An. Esp. Pediatr 2000; 53:30-39.
3. R. Brugada, J. Brugada, P. Brugada. Genética y arritmias. Rev. Esp. Cardiol. 2002; 55 (4): 432-7.
4. Feit LR. Genetics of congenital heart disease: strategies- Adv. Pediatr 1998; 45:267-292.
5. Hoffman JI. Congenital heart diseases: incidence and inheritance. Pediatr Clin North Am 1990; 37: 25-43.
6. Priori SG, Napolitano C, Giordano U, Collisani G, Memmi M. Brugada syndrome and sudden cardiac death in children. Lancet 2000; 355:808-9.
7. Keating MT, Atkinson D, Dunn C, Timothy K, Vincent GM, Leppert M. Linkage of a cardiac arrhythmia, the long QT syndrome, and the Harvey ras-1 gene. Science 1991; 252: 704-6.

Mesa Redonda: Manejo de la patología asociada a las cardiopatías

Aspectos prácticos de la farmacoterapia del niño con cardiopatía

B. FEAL CORTIZAS

Servicio de Farmacia. Complejo Hospitalario Universitario Juan canalejo. La Coruña

El paciente pediátrico con cardiopatía presenta una serie de particularidades que lo hacen especialmente susceptible de un seguimiento farmacoterapéutico integral. Entre estos aspectos destaca la politerapia, importancia de una adecuada información que garantice la correcta dosificación y administración y el correcto cumplimiento terapéutico. La no disponibilidad de presentaciones comerciales adecuadas para la posología pediátrica obliga a realizar un gran número de fórmulas magistrales cuya variabilidad en el diseño conlleva la posibilidad de errores de medicación en el manejo de las dosificaciones.

Una problemática adicional es que algunos medicamentos no se encuentran aprobados en su ficha técnica para su utilización en pediatría al no disponer de ensayos clínicos controlados, lo que implica su tramitación en modalidad de uso compasivo.

La terapéutica en pacientes pediátricos depende en gran medida de la elaboración de formulaciones adecuadas que permitan salvar este vacío terapéutico, ya que los medicamentos frecuentemente prescritos en pacientes pediátricos cardiopatas carecen de presentaciones adecuadas. En la siguiente tabla se recogen algunos ejemplos. (Tabla I).

Para solucionar este vacío terapéutico, el Servicio de Farmacia del C.H.U. Juan Canalejo elabora fórmulas magistrales líquidas orales (soluciones y suspensiones) entre cuyas ventajas destaca:

- Versatilidad para el ajuste de dosis, frecuentemente modificada en estos pacientes en función del peso o de la respuesta clínica.

TABLA I.

Medicamento	Presentación comercial de menor dosis	Dosis habitual/Kg
Captoprilo comp	25 mg	0,1 mg-0,3 mg
Furosemida comp	20 mg	1-6 mg
Espironolactona comp	25 mg	1 mg
Propranolol comp	10 mg	0,5-2 mg
Ranitidina comp	150 mg	4 mg-5 mg

- Facilidad de administración.
- Fiabilidad de la dosificación.
- Posibilidad de administración por sonda nasogástrica, sin riesgo de obstrucción

En colaboración con el Área Infantil del Corazón (AIC) en noviembre de 2000 hemos implantado una consulta de Atención Farmacéutica para este tipo de pacientes. El circuito de funcionamiento es el siguiente: los pacientes dependientes del AIC y a los que se prescribe una fórmula magistral son remitidos a la consulta de atención farmacéutica pediátrica.

Se priorizan los siguientes aspectos:

- Validación de la prescripción (adecuación de dosis, revisión de interacciones farmacológicas, etc).
- Información al paciente sobre las normas para la correcta administración, conservación, estabilidad, dosificación en volumen y modo de retirar la dosis correcta.
- Correcto cumplimiento terapéutico.
- Detección, seguimiento de efectos adversos y comunicación de los mismos al médico prescriptor.

Para proporcionar información escrita se ha diseñado un tríptico informativo que se entrega al paciente/cuidador en la primera visita y que contiene la siguiente información:

- Datos del paciente y de la prescripción: medicamentos y posología
- Descripción de las fórmulas magistrales prescritas con mayor frecuencia, proporcionando información (concentración, excipientes y estabilidad) a los profesionales de la salud en caso de que el paciente cambie de área sanitaria. Además se incluyen recomendaciones dirigidas al paciente/cuidador para la correcta administración y conservación.
- Citación para la próxima visita a la consulta de atención farmacéutica, en función de la fecha de caducidad de la fórmula magistral, próxima cita en el AIC, y necesidades del paciente.

RESULTADOS

El número de pacientes que acudieron a la consulta de atención farmacéutica fue de 118. El promedio de consultas/paciente fue de 6,8. Se dispensaron un total de 2020 FM. El porcentaje de pacientes a tratamiento con cada uno de los medicamentos (Tabla II).

Los familiares manifiestan satisfacción por la información recibida, así como la buena palatabilidad de las FM y accesibilidad del servicio de farmacia.

TABLA II.

Formula Magistral	% Pacientes	Formula Magistral	% Pacientes
Captoprilo 1 mg/mL	63,5	Ranitidina 5 mg/mL	18,6
Furosemida 4 mg/mL	60,2	Atenolol 5 mg/mL *	2,5
Espironolactona 5 mg/mL	45,7	Flecainida 20 mg/mL *	1
Propranolol 1 mg/mL	16,9	Indometacina 5 mg/mL *	1

* no autorizados en pediatría. Se tramitan vía uso compasivo

CONCLUSIONES

- La coordinación del servicio de farmacia y el AIC, a través de la consulta de atención farmacéutica incorpora al farmacéutico a la atención directa de los pacientes, optimizando la prescripción/dispensación de medicamentos como fórmulas magistrales.
- La información sobre las fórmulas magistrales proporcionada a través del tríptico informativo unifica criterios sobre su elaboración, proyectándola al ámbito ambulatorio, minimizando con ello la posibilidad de errores en la dosificación y la variabilidad en la respuesta clínica.
- La tramitación de los medicamentos vía uso compasivo es la vía legal de acceso a tratamientos no autorizados en pediatría y que son imprescindibles en estos pacientes.

Mesa Redonda: Manejo de la patología asociada a las cardiopatías

Manejo diagnóstico y terapéutico de la hipertensión arterial

C. REY GALÁN, J. J. DÍAZ MARTÍN, S. MÁLAGA GUERRERO.

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

INTRODUCCIÓN

La hipertensión arterial (HTA) en la infancia y adolescencia constituye una patología que, aunque no muy frecuente, ha adquirido relevancia en los últimos años, siendo cada vez mayor el número de niños hipertensos que requieren atención médica. Por ello, es importante conocer las diferentes formas de HTA que se pueden presentar en el niño, así como disponer de un protocolo organizado para la evaluación diagnóstica y terapéutica de estos pacientes^(1, 2).

EVALUACIÓN DE LA TENSIÓN ARTERIAL

Valores de referencia

En 1987, la segunda "Task Force" sobre control de la tensión arterial (TA) en niños⁽³⁾ sacaba a la luz curvas perfeccionadas con datos obtenidos en más de 70.000 niños a partir de 9 estudios realizados en Estados Unidos y Reino Unido donde se hacía referencia a la edad como el determinante más importante de TA. Posteriormente se han publicado nuevas recomendaciones⁽⁴⁾ donde se considera a la talla como la variable más importante a considerar para determinar si un niño tiene la TA elevada. En esta publicación se incluyen tablas que recogen los percentiles 90 y 95 de TA sistólica (TAS) y TA diastólica (TAD) para ambos sexos entre 1 y 17 años de edad en función del percentil de talla del paciente. Sin embargo, estudios epidemiológicos llevados a cabo en otros países⁽⁵⁾ mostraron valores diferentes a los publicados por la "Task Force", lo que propició la realización de estudios individualizados en cada país. En España, se realizó un estudio prospectivo multicéntrico (Estudio

RICARDIN: RIESGO CARDIOVASCULAR en la INFANCIA) con una muestra final constituida por 11.342 niños. Este estudio ha permitido la elaboración de unas tablas de referencia de TA representativas de la población infantil española entre 6 y 18 años de edad. En las figuras 1 a 4 se muestran los percentiles según edad y sexo para la TA sistólica y TA diastólica fase V de Korotkoff.

Medición de la tensión arterial

Para que los valores de TA resulten fiables, es necesario que la determinación se realice de acuerdo con unas pautas estandarizadas. El método de medida ideal sigue siendo

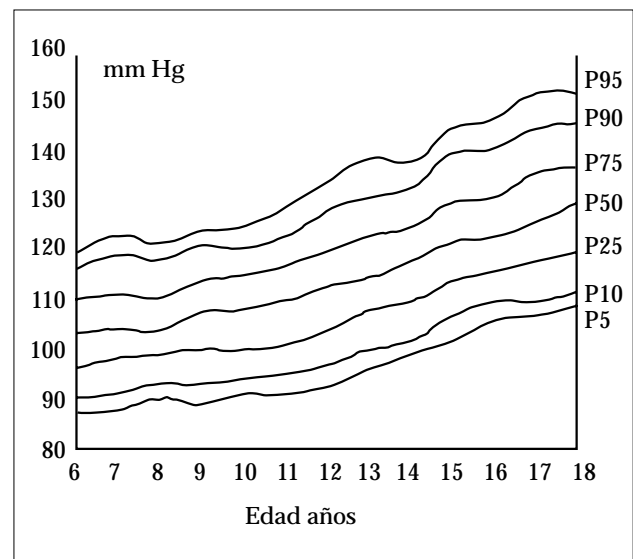


Figura 1. Tensión arterial sistólica en niños. Percentiles por grupo de edad. Estudio RICARDIN⁽⁶⁾.

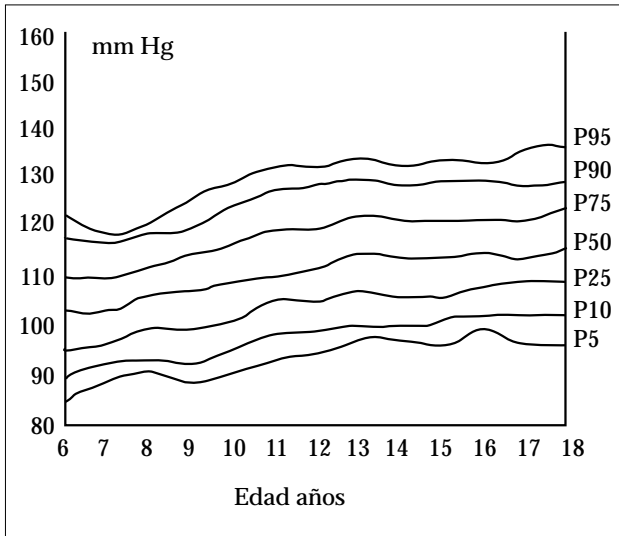


Figura 2. Tensión arterial sistólica en niñas. Percentiles por grupo de edad. Estudio RICARDIN⁽⁶⁾.

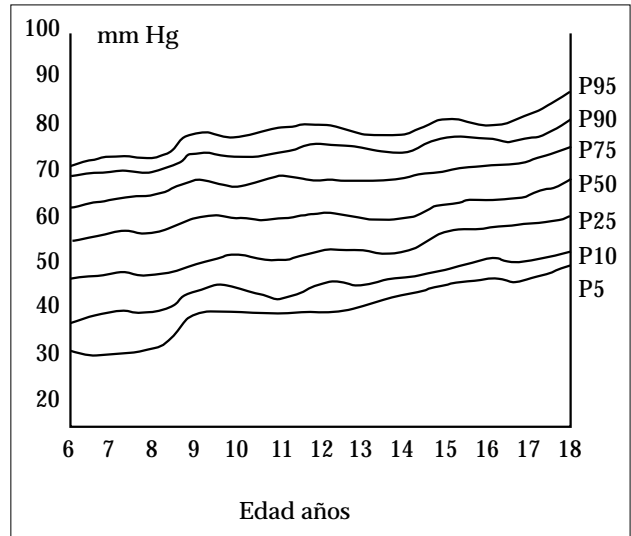


Figura 3. Tensión arterial diastólica V en niños. Percentiles por grupo de edad. Estudio RICARDIN⁽⁶⁾.

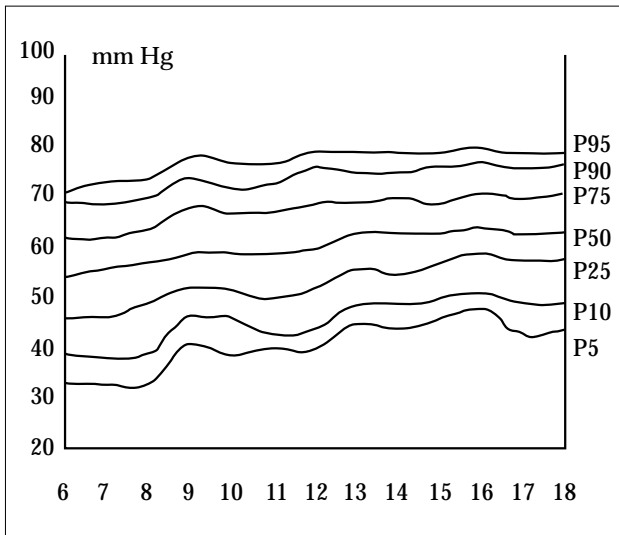


Figura 4. Tensión arterial diastólica V en niñas. Percentiles por grupo de edad. Estudio RICARDIN⁽⁶⁾.

TABLA I. DEFINICIÓN DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL

	Definición
Tensión arterial normal	TAS y/o TAD < P90 para edad y sexo
Tensión arterial normal-alta	TAS y/o TAD entre P90 y P95 para edad y sexo
Hipertensión	TAS y/o TAD > P95 para edad y sexo en al menos tres ocasiones
Hipertensión grave	TAS y/o TAD > P99 para edad y sexo

TAS: Tensión arterial sistólica. TAD: Tensión arterial diastólica. P: Percentil.

el auscultatorio con esfigmomanómetro de mercurio, por lo que es importante disponer de manguitos de tamaño adecuado para el brazo del paciente. Un manguito excesivamente grande proporcionará cifras falsamente bajas de TA, mientras que uno pequeño, ofrecerá valores falsamente elevados. La selección se realizará de manera que la anchura

del mismo sea aproximadamente igual al 40% de la circunferencia del brazo derecho en el punto medio entre acromion y olécranon. La determinación se realizará con el paciente sentado, en un ambiente tranquilo y con un tiempo de reposo previo de unos 5 minutos. Se recomienda el uso de la fase V de Korotkoff para designar el valor de la TAD en todos los grupos de edad. Deben realizarse dos tomas de TA en cada ocasión y aceptar la media de las TAS y TAD obtenidas. En neonatos y lactantes pequeños en los que la realización de la técnica auscultatoria puede resultar dificultosa la toma de TA debe hacerse mediante sistemas automatizados que utilizan métodos oscilométricos.

TABLA II. HISTORIA CLÍNICA Y EXPLORACIÓN DEL NIÑO HIPERTENSO.

	Hallazgo	Posible causa
Historia clínica	Cefalea, mareos, diplopía, vómitos, epistaxis Catéter umbilical, Infecciones urinarias, edema, Enuresis, hematuria, Consumo de tabaco, alcohol, droga(cocaína,anfetamina), anabolizantes, contraceptivos	HTA secundaria Enfermedad renal HTA secundaria
Signos vitales	Taquicardia Pulsos débiles en extremidad inferior. TA menor miembros inferiores que superiores	Neuroblastoma, Feocromocitoma Hipertiroidismo Coartación aorta
Talla/peso	Hipoprecimiento, Obesidad	Insuficiencia renal crónica HTA esencial
Piel	Palidez, sudor, calor, Manchas café con leche Adenoma sebáceo	Feocromocitoma, Neurofibromatosis Esclerosis tuberosa
Tórax	Soplo cardíaco, Roce pericárdico	Coartación aorta, Lupus eritematoso
Abdomen	Masa, Soplo vascular, Riñones palpables	Tumor Wilms, Estenosis arteria renal Hidronefrosis, Poliquistosis
Genitales	Ambiguos, virilización	Hiperplasia adrenal
Extremidades	Inflamación articular, Debilidad muscular	Lupus eritematoso, Hiperaldosteronismo
Cabeza y cuello	Cara de luna llena, Aumento tiroides	Síndrome de Cushing, Hipertiroidismo

TAS: Tensión arterial sistólica. TAD: Tensión arterial diastólica. P: Percentil.

MANEJO DIAGNÓSTICO DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL

En la Tabla I se muestra la definición de HTA en la infancia adoptada por la "Task Force on blood pressure control"^(3,4).

Para diagnosticar HTA es necesario registrar al menos 3 determinaciones diferentes por encima del P95, ya que se ha comprobado que determinaciones sucesivas de TA tienden a mostrar valores más bajos por un fenómeno de acomodación del paciente y por regresión a la media. De acuerdo con estos condicionantes sólo un 1% de los niños examinados presentará cifras de HTA. La definición de HTA en lactantes, especialmente en recién nacidos, constituye una tarea más compleja que ha sido objeto de recientes revisiones⁽⁷⁾.

Evaluación del niño hipertenso.

Tras corroborar que los niveles de TA se encuentran anormalmente elevados para la edad, el sexo y la talla del pacien-

te, el primer paso es obtener una historia clínica exhaustiva seguida de una exploración cuidadosa con toma de TA en las 4 extremidades (Tabla II). No obstante, muchos niños hipertensos pueden presentar una historia y examen físico normal incluso en presencia de enfermedad renal o de otro órgano responsable de su HTA.

Con el objeto de evitar la realización de pruebas innecesarias, costosas y agresivas resulta conveniente dividir la evaluación complementaria del niño hipertenso en 3 fases (Tabla III). Es aconsejable realizar unos exámenes complementarios básicos (fase 1) en todo niño hipertenso. Se deben realizar estudios que valoren la existencia de daño en órganos diana: fondo de ojo y, especialmente ecocardiografía ya que la hipertrofia ventricular izquierda puede estar presente incluso en casos de HTA leve⁽⁴⁾. Posteriormente será necesario considerar si se precisa una evaluación adicional (fases 2 y 3), es decir, si se sospecha la existencia de una causa orgánica que justifique la HTA.

TABLA III. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS EN LA EVALUACIÓN DEL NIÑO HIPERTENSO

Fase 1	Hemograma. Bioquímica: creatinina, urea, iones, ácido úrico, EAB, lípidos. Orina: Sistemático y sedimento, urocultivo. Ecocardiograma (preferible al ECG y radiografía de tórax). Fondo de ojo.
Fase 2	Estudios de imagen: Ecografía renal, gammagrafía renal DMSA Imagen renovascular: resonancia magnética angiográfica, angiografía digital Ecografía dopler renal. Perfil de renina (\pm diurético de asa) Catecolaminas plasmáticas, renina y aldosterona Ecografía abdominal y/o resonancia magnética abdominal Monitorización ambulatoria de la presión arterial
Fase 3	Imagen renovascular: Arteriografía. Medición de renina en vena renal Scanning adrenal con MIBG I123 Test de captopril Gammagrafía renal con captopril Medición de catecolaminas en ambas cavas.

EAB: Equilibrio ácido-base. ECG: Electrocardiograma.

El niño o adolescente con HTA esencial, suele presentar niveles de TA ligeramente superiores al P95, generalmente tiene una historia familiar positiva de HTA y habitualmente es obeso. Es frecuente observar gran variabilidad en las determinaciones de TA, presentando ocasionalmente cifras tensionales dentro del rango de la normalidad. Estos pacientes no son subsidiarios de amplias evaluaciones diagnósticas. Por el contrario, aquellos casos con cifras de TA claramente superiores al P95 o P99, de aparición brusca, con historia familiar negativa de HTA, anomalías en la exploración física o evidencia de daño en órganos diana, precisan amplia evaluación ya que probablemente correspondan a formas secundarias de HTA. En general cuanto menos edad tiene el niño y más altas son las cifras de TA más probabilidades de HTA secundaria.

En determinadas circunstancias puede resultar de utilidad la monitorización ambulatoria de la presión arterial (MAPA)⁽⁸⁾. Este sistema aporta dos ventajas: al realizar múltiples medidas en diferentes condiciones de actividad y reposo, permite una mayor precisión en la recogida de valores de TA. Por otro lado, posibilita la recogida de los niveles de TA durante la noche sin interferir con el sueño.

MANEJO DEL NIÑO HIPERTENSO

El manejo de la HTA en el niño precisa diversas medidas dirigidas a la educación del paciente y la familia en medidas no farmacológicas y administración del tratamiento, así como a la monitorización de la respuesta terapéutica y posibles efectos secundarios de la medicación. El objetivo es situar los valores de TA por debajo del percentil 95 para la talla del paciente y prevenir o reducir las lesiones de los órganos diana.

Manejo no farmacológico

Incluye la disminución de peso, realización de ejercicio físico y modificaciones en la dieta. Serán el tratamiento inicial de la HTA esencial⁽⁹⁾. Es un hecho bien conocido que la TAS y TAD disminuyen en respuesta a la pérdida de peso (3 mm Hg en TAS y 2 mm Hg en TAD/kg de peso), posiblemente atribuido a una disminución del gasto cardíaco y de la actividad simpática. Cuando a la reducción de peso se asocia la realización de ejercicio físico se consigue una mayor reducción de la TA. La HTA no constituye contraindicación alguna para participar en deportes⁽¹⁰⁾. Es importante tener en cuenta que el ejercicio debe ser aeróbico como carrera o ciclismo ya que el ejercicio estático puede producir elevaciones peligrosas de la TA.

Muchos individuos con HTA, incluyendo niños, son "sal-sensitivos" y se beneficiarán de una dieta pobre en sodio. Estudios recientes han puesto de manifiesto una relación positiva entre los valores de TA sistólica en población juvenil normotensa y sus niveles de sensibilidad gustativa a la sal⁽¹¹⁾. Una dieta baja en sal, 1-2 mEq/kg/día de sodio (70 mEq/día en adolescentes) ha demostrado efectos favorables. La administración de productos ricos en potasio en niños y jóvenes con función renal normal no parece ofrecer ningún peligro y sin embargo puede ofrecer también grandes beneficios. A efectos prácticos, la recomendación dietética consiste en aumentar los alimentos ricos en potasio (frutas y verduras) y disminuir los ricos en sodio (conservas, precocinados) evitando añadir sal a los alimentos cocinados en casa.

Manejo farmacológico

El tratamiento farmacológico está indicado en presencia de HTA grave, sintomatología secundaria a la HTA, afectación de órganos diana y falta de control con medidas no farmacológicas. En la Tabla IV se detallan los fármacos hipo-

TABLA IV. FÁRMACOS PARA EL TRATAMIENTO DE LA HTA EN LA INFANCIA.

Fármaco	Dosis (inicio-máxima) (mg/kg/día)	Intervalo horas)	Comentarios
IECAs			
Captopril	< 6 meses: 0,03 - 2 >6 meses: 1-6	8 - 12	Rash cutáneo. Proteinuria. Disgeusia. Caída reversible del filtrado glomerular en estenosis arteria renal. Tos.
Enalapril	0,2 - 1	12 - 24	Idem.
Lisinopril	0,2 - 1	12 - 24	Idem
Inhibidores receptor AII			
Losartán	0,5 - 2	12 - 24	Vértigo. Angioedema
Irbesartán	1 - 2	12 - 24	Idem
Antagonistas del calcio			
Amlodipino	0,1 - 0,6	24	Acción prolongada. Ajustar dosis cada 5-7 días
Nifedipina	0,25 - 3	6 - 8	Acción breve. Cefalea. Vómitos.
Diuréticos			
Hidroclorotiazida	1 - 4	12 - 24	Controles de electrolitos
Furosemida	1 - 15	6 - 12	Reservada para HTA aguda por sobrecarga de volumen. Efectiva en insuficiencia renal
Beta-bloqueantes			
Propranolol	1 - 10	8 - 12	Agente inicial en HTA moderada. Broncoespasmo. Hipertigliceridemia.
Atenolol	1 - 2	12 - 24	Cardioselectivo
Alfabloqueantes			
Prazosín	0,15 - 0,4	8 - 12	Hipotensión postural en primeras dosis.
Alfa y Beta Bloqueante			
Labetalol	2 - 12	12	Hipotensión ortostática. Rash. Interfiere en pruebas analíticas de catecolaminas y Scanning adrenal con MIBG I123
Vasodilatadores directos			
Hidralazina	0,75 - 7,5	6 - 8	Síndrome lupus-like. Suele requerir diurético o betabloqueante combinado.
Minoxidil	0,1 - 1	12 - 24	Vasodilatador potente. Hipertriosis.

tensores que pueden utilizarse en la infancia^(12,13). Es conveniente utilizar pocos, para conocer mejor las características y efectos secundarios de aquellos que se usan.

Como en adultos, en niños se preconizó el tratamiento escalonado iniciando con una droga (diurético o beta-bloqueante) aumentando su dosis hasta controlar la TA o aparición de efectos secundarios; en este segundo caso se añadía una segunda droga aumentando su dosis como con la primera y así sucesivamente. Sin embargo, las tendencias actuales preconizan la utilización de calcioantagonistas e inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina

II (IECAs) debido a su efectividad y escasos efectos colaterales⁽¹⁴⁾. Si no se consigue controlar la HTA con monoterapia a las dosis máximas recomendadas se combinan dos o más fármacos, pero teniendo la precaución de que se trate de fármacos con distinto mecanismo de acción (excepto los diuréticos que pueden tener efecto aditivo).

Tratamiento de las crisis hipertensivas.

Las crisis hipertensivas son situaciones caracterizadas por una elevación aguda de la TA capaz de producir alteraciones orgánicas y/o funcionales en los órganos diana,

TABLA V. FÁRMACOS PARA EL TRATAMIENTO DE LA CRISIS HIPERTENSIVA EN LA INFANCIA.

Fármaco	Vía	Dosis (mg/kg)	Inicio efecto Duración	Comentarios
Nifedipina	oral	0,25 - 0,5 Máximo: 10 mg	10 - 15 min 3 - 6 horas	Descensos poco controlados TA
Labetalol	Bolo IV Perfusión IV	0,25 - 1 0,5-3 mg/kg/h	2 - 5 min 2 - 4 horas	Experiencia en Pediatría
Nitroprusiato Na	Perfusión IV	0,5 - 8 µg/kg/min	Inmediato	Requiere monitorizar TA, protección de luz y medida de niveles de tiocianato.
Nicardipina	Perfusión IV	0,5 - 3 µg/kg/min	1 - 2 min	
Enalapril	IV en 5 min	10 -15 µg/kg	5 - 15 min 4 - 24 horas	

pudiendo comprometer la vida del paciente. Por ello, todo niño con crisis hipertensiva requiere su ingreso en un centro hospitalario, preferentemente en una unidad de cuidados intensivos pediátricos.

A la hora de afrontar el tratamiento hay que tener presente que los descensos bruscos de la TA pueden aumentar la isquemia en los órganos diana, especialmente en el cerebro. Se recomienda una disminución progresiva, con 1/3 del total de la reducción deseada en las primeras 6 horas, otro tercio más entre las 24-36 horas y el tercio restante en las 48-72 horas de tratamiento. En el 80% de los casos el control de la crisis se consigue con la administración de una sola droga. El fármaco elegido debe ser de acción rápida, sostenida, capaz de no disminuir el riego sanguíneo de órganos vitales, carente de efectos secundarios y de fácil administración. La nifedipina oral se ha usado como fármaco de primera elección. Actualmente se recomienda utilizarla en pacientes asintomáticos porque se han descrito descensos poco controlados de la TA. Fármacos de efecto más predecible son labetalol, nitroprusiato sódico o nicardipina por vía intravenosa. En la Tabla V se muestra las características de estos fármacos en pediatría⁽¹⁵⁾.

IDENTIFICACIÓN DEL ADULTO HIPERTENSO EN LA INFANCIA

Las enfermedades cardiovasculares (ECV), entre las que se incluyen la cardiopatía isquémica (CI), las enfermedades cerebrovasculares (ACV) y las vasculopatías periféricas,

constituyen la principal causa de muerte en el mundo desarrollado. La HTA es el factor de riesgo cardiovascular (FRCV) que contribuye de forma más significativa y consistente al desarrollo de todas las posibles manifestaciones de ECV y es el más importante factor de riesgo para accidentes cerebrovasculares y accidentes isquémicos transitorios. La aterosclerosis se inicia en la infancia y avanza de forma asintomática hasta llegar a la edad adulta, siendo la muerte, en muchos casos, la primera manifestación clínica del proceso. La HTA y otros FRCV se pueden detectar en la infancia y tienen tendencia a mantener un rango estable a lo largo del tiempo respecto de otros individuos de la misma edad y sexo.

Observaciones epidemiológicas, clínicas y anatómicas apoyan la hipótesis de que la HTA esencial del adulto comienza en épocas tempranas de la vida. Por tanto, al menos teóricamente, parece posible la identificación de los futuros adultos hipertensos desde la infancia⁽¹⁶⁾. Sin embargo, no se dispone actualmente de método alguno que, utilizado de forma independiente, permita el descubrimiento de posibles hipertensos. No obstante, la valoración conjunta de los parámetros que se muestran en la Tabla VI permitirá establecer el perfil de riesgo del niño que puede desarrollar HTA en el futuro.

Como formas de prevención generales, la OMS recomienda la adopción de medidas encaminadas a mejorar los patrones alimentarios, eliminar el hábito de fumar y realizar ejercicio físico. Refiriéndonos específicamente a la HTA,

TABLA VI. PARÁMETROS ÚTILES EN LA INFANCIA PARA VALORAR EL RIESGO DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL EN LA EDAD ADULTA

1. Medida periódica de tensión arterial. Canalización.
 2. Historia familiar
 3. Obesidad e índice de masa corporal
 4. Peso neonatal
 5. Monitorización ambulatoria de la presión arterial
 6. Ecocardiografía: masa ventricular
 7. Insulina sérica en ayunas
- Los apartados 1 a 4 constituyen parámetros clínicos de fácil obtención.*

el informe actualizado de la Task Force americana⁽⁴⁾ hace especial hincapié en limitar la ingesta de sal en la dieta, controlar el sobrepeso y favorecer estilos de vida activos, en los que el ejercicio físico tenga importancia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Flynn JT. Evaluation and management of hypertension in childhood. *Progress in Pediatric Cardiology* 2001; 12: 177-188.
2. Málaga S, Rey C, Díaz JJ. Hipertensión. En: Tojo R (Ed). *Tratado de nutrición pediátrica*. Ediciones Doyma SL. Barcelona, 2001. pp: 559-570.
3. Task Force on Blood Pressure Control in Children. Report of the Second Task Force on Blood Pressure Control in Children - 1987. *Pediatrics* 1987; 79: 1-25.
4. Update on the Task Force (1987) on High Blood Pressure in Children and Adolescents: a working group from the National High Blood Pressure Education Program. *Pediatrics* 1996; 98: 649-58.
5. Brotons C, Singh P, Nishio T, Labarthe DR. Blood pressure by age in childhood and adolescence. A review of 129 surveys worldwide. *Int J Epidemiol* 1989; 18: 824-9.
6. Grupo Cooperativo Español para el Estudio de los Factores de Riesgo Cardiovascular en la Infancia y Adolescencia. Factores de riesgo cardiovascular en la infancia y adolescencia en España. Estudio Ricardin II: Valores de referencia. *An Esp Pediatr* 1995; 43: 11-7.
7. Flynn JT. Neonatal hypertension: diagnosis and management. *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 332-341.
8. Lurbe E, Aguilar F, Gomez A, Tacons J, Alvarez V, Redón J: "Reproducibility of ambulatory blood pressure monitoring in children." *J Hypertens* 1993; 11(suppl 5): S288-9.
9. Málaga S, Díaz JJ, Rey C. Hipertensión arterial en la infancia. *Pediatr Integral* 2000; 5: 849-859.
10. Alpert BS. Exercise in hypertensive children and adolescents: any harm done?. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 66-69.
11. Málaga S, Arguelles J, Perillán C, Díaz JJ, Rey C, Díaz F, Dieguez A, Vijande M. Blood pressure and SALT perception in a paediatric population. *Pediatr Nephrol* 2002; 17: C8.
12. Wells T, Stowe C. An approach to the use of antihypertensive drugs in children and adolescents. *Curr Ther Res Clin Exp* 2001; 62: 329-350.
13. Flynn JT. Pharmacologic management of childhood hypertension: current status, future challenges. *Am J Hypertens* 2002; 15: 30S-33S.
14. Rocchini AP. Pediatric hypertension 2001. *Curr Opin Cardiol* 2002; 17: 385-389.
15. Málaga S. Crisis hipertensivas. *An Esp Pediatr* 1999; supl 129:195-7
16. Rey C, Santos F, Málaga S, Orejas G, Simarro M, Crespo M. Renin, kallikrein and prostaglandin renal systems in normotensive boys with and without a family history of essential hypertension. *J Cardiovasc Risk* 1995; 2: 143-8.

Conferencia

Procesos infecciosos en pacientes cardiológicos. Aspectos relevantes para el pediatra

A. GUERRERO ESPEJO

Hospital de La Ribera. Alzira. Valencia

RESUMEN

El paciente cardiológico pediátrico padece las mismas infecciones que cualquier otro niño pero el pediatra que trata a estos pacientes se enfrenta a procesos no comunes como la endocarditis infecciosa, pericarditis infecciosa, miocarditis, mediastinitis y la fiebre aguda reumática.

La mayoría de los episodios de endocarditis comienzan en el endocardio alterado por defectos congénitos, enfermedad previa o cirugía. Aunque las bacterias son responsables de la mayoría de los casos, en ocasiones, la originan hongos, clamidias, rickettsias y quizás virus. Actualmente, entre el 80-90% de los niños con endocarditis infecciosa existe una enfermedad cardíaca congénita. Muchos casos se presentan después de la cirugía cardíaca, especialmente aquella que tiene lugar por reemplazamiento valvular y en las que se crean un shunt con material protésico. Los agentes etiológicos más frecuentes de la enfermedad aguda son *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes* y *Streptococcus pneumoniae*.

Los niños con enfermedad aguda con frecuencia no tienen una lesión cardíaca subyacente. La enfermedad subaguda habitualmente sucede en pacientes con una enfermedad valvular previa o una intervención quirúrgica cardíaca; el estreptococo viridans es el agente etiológico más frecuente de la endocarditis subaguda.

La inflamación del pericardio se origina por bacterias

(piógenas u otras como *M. tuberculosis*), aunque también puede ser secundaria a microorganismos no bacterianos (hongos, virus y otros) o etiologías no infecciosas.

La miocarditis, que es infrecuente, puede ser secundaria a muchas de las enfermedades infecciosas comunes que afligen a los niños. En un buen número de casos las manifestaciones de la miocarditis son subclínicas y pueden reconocerse solo mediante cambios electrocardiográficos; además la disfunción cardíaca puede pasar desapercibida dentro de una enfermedad generalizada, como la borreliosis de Lyme. Se han descrito epidemias de miocarditis, especialmente en recién nacidos, causadas con frecuencia por virus Cocksackie del grupo B.

La patogénesis de la enfermedad reumática aguda, un síndrome clínico sin una prueba diagnóstica específica, se desarrolla después de la infección nasofaríngea por uno de los estreptococos betahemolíticos del grupo A. Su incidencia global ha descendido de forma notable en las últimas décadas en los países desarrollados.

La infección del mediastino es infrecuente, pero constituye en su forma aguda un serio peligro para las estructuras vitales próximas. La mediastinitis aguda es un proceso séptico, en ocasiones fulminante, secundaria a la perforación traumática del esófago, a la extensión no traumática de una infección extramediastínica y a la infección de la herida de esternotomía media postquirúrgica.

Mesa Redonda: Seguimiento coordinado del niño con cardiopatía

La visión del cardiólogo: Organización de la demanda, vías de derivación y protocolos de seguimiento. Resultados y problemas

F. RUEDA NÚÑEZ

Médico Adjunto de Cardiología Infantil. Unidad Infantil del Corazón. Hospital Juan Canalejo

ORGANIZACIÓN DE LA ASISTENCIA AL NIÑO CARDIÓPATA EN LA UNIDAD INFANTIL DEL CORAZÓN. OPTIMIZACIÓN DE RECURSOS

La filosofía de la asistencia del niño con cardiopatía en el Hospital Juan Canalejo se basa en los principios de trabajo hospitalario en áreas de gestión clínica orientadas hacia el paciente. De esta forma, los profesionales a cargo de la asistencia cardiológica se reúnen en una unidad médicoquirúrgica (Unidad Infantil del Corazón) en donde se encuadra el marco de atención al paciente con cardiopatía congénita. El objetivo fundamental de esta Unidad es dar una asistencia integral al paciente cardiológico, facilitando su acceso a los recursos hospitalarios y ofreciendo cobertura a la totalidad de la comunidad gallega.

La complejidad de la patología obliga a subdividir la organización del trabajo en varias unidades específicas como son la cardiología fetal, la hipertensión pulmonar, la de arritmias, la cirugía y la hemodinámica. Son retos importantes para el futuro el desarrollo de la unidad de cardiopatías congénitas del adulto y la valoración a distancia basada en la transmisión de imágenes (telemedicina).

En el ámbito hospitalario y siguiendo la línea de orientar el hospital hacia las necesidades del paciente, los niños con cardiopatía ingresan en aquella área asistencial más de acuerdo con su edad (cuidados intensivos, neonatología, lactantes, escolares y cirugía). Las principales ventajas de este criterio de clasificación son 1) optimizar los recursos humanos y materiales más adecuados para cada edad (enfermeras, zonas de aseo y esparcimiento, cunas, etc.); 2) evitar la estigmatización de enfermedad fatal que tienen las

cardiopatías, y que se agravaría en caso de crear unidades aisladas de cardiopatas; 3) fomentar la colaboración e interrelación entre los facultativos del área de hospitalización de pediatría y los miembros de la Unidad Infantil del Corazón; y 4) la exigencia de actualización de conocimientos del personal sanitario de las distintas áreas de hospitalización para adecuarse a estos pacientes, algunos de ellos de gran complejidad, y que redundan en una mejora de la calidad de asistencia para otros pacientes. La necesidad de desplazamientos por parte de los facultativos de una a otra planta queda compensada por todas las ventajas enumeradas previamente.

En la consulta externa uno de los objetivos fundamentales es unir en la misma visita la mayor parte de procedimientos posibles, lo que redundan la comodidad del paciente y en la optimización de los recursos hospitalarios. En cada visita se realiza historia clínica, exploración física, ECG y Ecocardiografía (si precisa) y se procura entregar un informe por escrito en el momento. En general la asistencia se orienta en una cuádruple vertiente:

1. Paciente remitido para valoración y que probablemente no tiene patología. Esta es una realidad social importante, que afecta a casi toda la población infantil en algún momento de su vida, y que provoca angustia e inseguridad al paciente, entorno familiar y en ocasiones a su médico de referencia. La patología más predominante corresponde al soplo inocente y al dolor torácico inespecífico. Requiere un nivel moderado de complejidad asistencial (equipos de imagen de gama intermedia y conocimientos medios desde el punto de vista médico). Se asume que la demora debe cumplir los objetivos del

Sergas y lógicamente el porcentaje de altas en primera visita es elevado. Consideramos que la rentabilidad se justifica porque da tranquilidad a un grupo grande de población, aunque desde un punto de vista médico y de gestión de recursos es baja, ya que hace falta un gran volumen de visitas para prevenir o tratar una enfermedad. Podemos hablar de una justificación social y de una medicina preventiva. La evolución debe ser a lograr cubrir esta asistencia fuera del ámbito de la especialización de tercer nivel.

2. Paciente extrahospitalario con cardiopatía. Requiere un nivel alto de complejidad asistencial (equipos de imagen de gama alta y alto grado de especialización del equipo médico). En esta consulta se agrupan un número elevado de diferentes enfermedades del corazón, muchas de ellas complejas. La demora en la valoración de pacientes nuevos debe ser la mínima posible, y en las revisiones ajustada a los criterios de la práctica médica. La rentabilidad es alta pero circunscrita a un volumen de población pequeño. En este caso la justificación es médica.
3. Paciente extrahospitalario con cardiopatía en una situación de inestabilidad, bien por sufrir un proceso importante reciente (p.ej cirugía) o bien por presentar descompensación de su problema de base. Al igual que en el caso anterior requiere un alto nivel de complejidad asistencial y a diferencia del apartado anterior no admite lista de espera. La rentabilidad se justifica principalmente como soporte a la familia y al médico de cabecera. La justificación es médico-social.
4. En último lugar se encuadran un grupo de procedimientos y consultas especiales, como son colocación y retirada de Holter, consulta de cardiología fetal, trasplante cardiaco, hipertensión pulmonar y consulta de resultados y consentimientos.

VÍAS DE DERIVACIÓN

Tienen como objetivo facilitar el acceso de toda la población gallega a la Unidad, evitando demoras innecesarias y manteniendo el mínimo rigor administrativo necesario. Su cumplimiento redundará en beneficio de todos, ahorra tiempo y problemas médicos y administrativos, tanto a los profesionales sanitarios como a los pacientes.

En los 5 años de funcionamiento de la Unidad se han realizado varias modificaciones para intentar ajustarse a las características específicas de nuestra comunidad y a los diversos problemas que han ido apareciendo en la práctica clínica diaria. La versión actualizada se adjunta en el Anexo I al final del documento.

PROTOSCOLOS DE SEGUIMIENTO

Dada la gran variedad de patologías presentes en la cardiología infantil queda fuera de los límites de esta exposición explicar y describir todos los protocolos de valoración y seguimiento de las distintas enfermedades. A modo de ejemplo se expone el correspondiente a la valoración del niño con soplo. El criterio de valorar como urgente al menor de tres meses es discutible, y se encuadra dentro de la filosofía de atención y detección precoz de las enfermedades cardiológicas. (Fig. 1)

RESULTADOS Y PROBLEMAS

Resultados

Aunque es difícil de cuantificar, los médicos de la Unidad tenemos la sensación que el grado de satisfacción de los usuarios y de los médicos que remiten a los pacientes es bueno.

Los datos numéricos de la actividad asistencial son más fácilmente cuantificables. Para ilustrar los resultados hemos elaborado algunas gráficas extrayendo los datos de la memoria de la actividad hospitalaria.

Tras un rápido aumento en los dos primeros años el volumen de actividad se ha ido estabilizando. Esta evolución no se corresponde con una disminución o estabilización del trabajo por diversos motivos:

1. Asistencia continuada a los pacientes tratados e incorporados progresivamente a la tutela de la Unidad. Actualmente más de 600 pacientes han ingresado a cargo de cardiología ó cirugía cardiaca infantil, muchos de ellos han necesitado más de un ingreso o procedimiento.
2. La complejidad de las patologías y de la oferta de la cartera de servicios (trasplante cardiaco, cardiología fetal, cierre percutáneo con dispositivos, etc..) ha ido aumentando en los últimos años. (Gráfica 1)

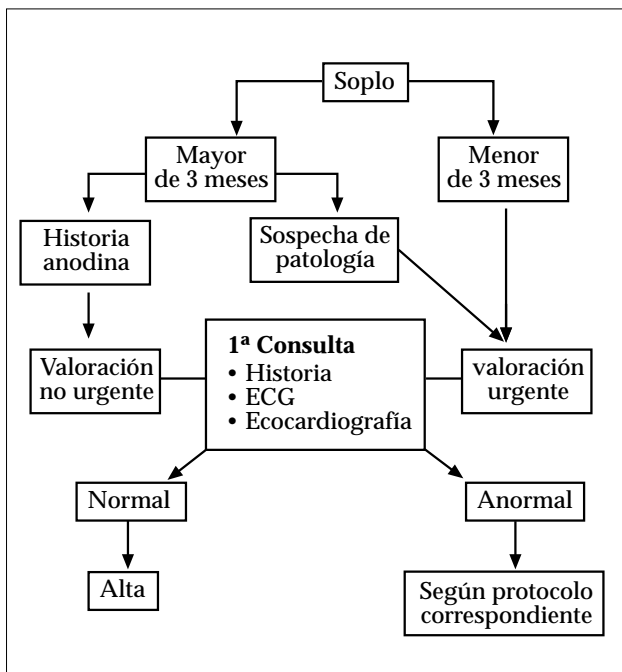
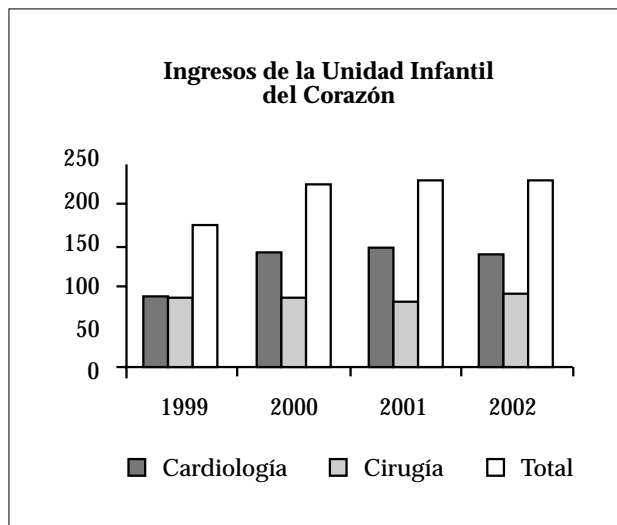


Figura 1.

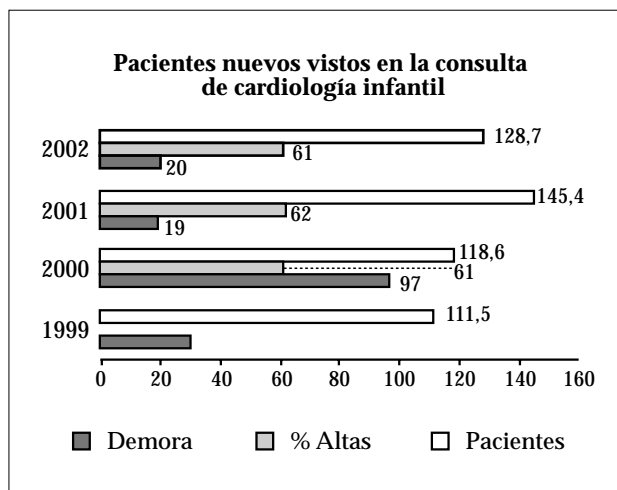
En la segunda gráfica exponemos los pacientes nuevos vistos en la consulta de cardiología infantil desde el año 1999 al 2002. Se incluyen todo tipo de pacientes vistos por primera vez: soplos, cardiopatías ya diagnosticadas, interconsultas, pacientes remitidos desde otros centros, etc... Se expone el porcentaje de altas en primera visita (desde el año 2000), días de demora y número total de pacientes (las cifras de pacientes se han dividido por 10 para ajuste de escalas en la gráfica). Podemos comprobar como la adquisición de un segundo equipo de imagen (año 2001) permitió una disminución importante en la demora, sin cambios significativos en el porcentaje de altas en primera visita. Pensamos que las principales razones por la que muchos de los niños son altas en la primera visita (más de un 60%) es gracias a la filosofía de acumulación del mayor número de pruebas en cada visita y a la atención especializada. (Gráfica 2)

Problemas

Los principales problemas que hemos detectado en estos años se refieren a los siguientes apartados: 1) gestión de la demanda; 2) traslado del paciente crítico; 3) coordinación con primaria; y 4) administración de fármacos.



Gráfica 1. Pacientes ingresados en el HJC desde 1999 a 2002 a cargo de la Unidad Infantil del Corazón.



Gráfica 2. Pacientes nuevos vistos en la consulta de cardiología infantil desde el año 1999 a 2002.

Gestión de la demanda

1. Valoración de informes de solicitud de asistencia (triage): es evidente que la demanda de la asistencia sanitaria tiende a aumentar de forma geométrica, mientras que los recursos se mantienen estabilizados o con crecimiento aritmético. Por ello desde hace dos años decidimos establecer un sistema de selección de los pacien-

tes remitidos que permitiera diferenciar a los pacientes en riesgo. La selección se hace mediante lectura del volante en el que se solicita la asistencia, con la excepción de los menores de tres meses que se considera con riesgo de patología por la poca expresión clínica que tienen algunas cardiopatías en este rango de edad. Con este criterio hemos comprobado que el porcentaje de falsos negativos (cardiopatía no identificada en el triage) es casi nulo en general (se escapan principalmente patologías como aorta bicúspide, CIAs, etc..) y nulo para cardiopatías severas. Por el contrario el número de falsos positivos (sospecha de cardiopatía en paciente sano) es alto, pero referido sólo al grupo de menores de tres meses.

2. Asistencia tutelada a distancia (telemedicina): evitaría el desplazamiento de pacientes hospitalizados, principalmente neonatos. Consiste en transmitir en tiempo real las imágenes desde la cabecera del paciente hasta el Hospital encargado de la tutela, existiendo un contacto verbal \pm visual entre los profesionales, de forma que se pueda valorar conjuntamente al paciente. Por las características orográficas de la Comunidad gallega lo consideramos imprescindible en el futuro.
3. Elaboración de guías y protocolos, junto a formación de pediatras de atención primaria para ajustar la demanda de la Unidad en lo posible.

Traslado del paciente crítico.

Aunque el grado de comunicación y colaboración entre los distintos hospitales es óptimo, el desarrollo de una unidad de transporte específico para el traslado del niño con cardiopatía congénita sigue siendo una asignatura pendiente.

Coordinación con primaria.

Somos conscientes que la limitación de tiempo hace que las comunicaciones entre primaria/especialistas hospitalarios no sea todo lo fluida que nos gustaría. Aún así intentamos paliarlo entregando un informe en cada procedimiento (incluida la visita a consulta externa) para el pediatra, pero somos conscientes de que el paciente a veces no lo entrega. El contacto telefónico o por correo electrónico también es posible.

Administración de fármacos

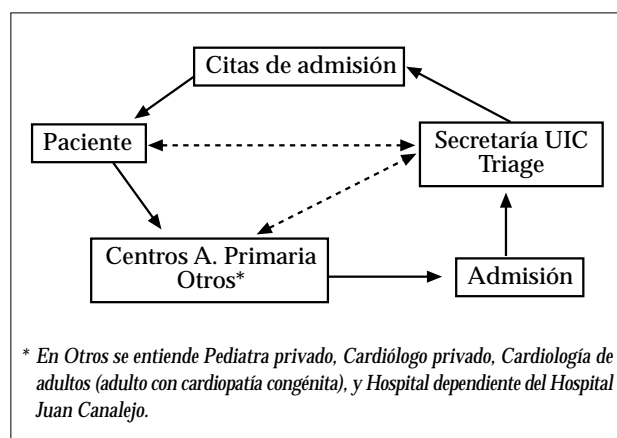
Las dosis requeridas por los pacientes pediátricos obligan con mucha frecuencia a utilizar fórmulas magistrales. Hemos detectado problemas importantes en la elaboración de estos preparados por las farmacias del entorno de los pacientes. En el Área de Coruña el problema se ha solucionado gracias a la colaboración del Servicio de Farmacia del Hospital Juan Canalejo que dispensa directamente a los pacientes este tipo de medicación. Además se ha elaborado un formulario (tríptico) que incluye una guía de elaboración de los preparados más frecuentes, y que se entrega a los pacientes en el momento del alta hospitalaria. Puede solicitarse por los centros de atención primaria mediante llamada a la Secretaría de la Unidad

ANEXO: VÍAS DE DERIVACIÓN DE PACIENTES A LA UNIDAD INFANTIL DEL CORAZÓN DEL HOSPITAL JUAN CANALEJO

Las líneas continuas son las vías administrativas rutinarias, las líneas de puntos son vías de comunicación y no deben sustituir a las vías rutinarias. En la secretaría de la Unidad Infantil del Corazón un médico de la Unidad realiza la clasificación de los pacientes (Triage) en función de la edad, urgencia y grado de sospecha de cardiopatía).

Consultas externas

Paciente del área de Coruña (Fig. 2)



* En Otros se entiende Pediatra privado, Cardiólogo privado, Cardiología de adultos (adulto con cardiopatía congénita), y Hospital dependiente del Hospital Juan Canalejo.

Figura 2.

Paciente fuera del área de Coruña (Fig. 3)

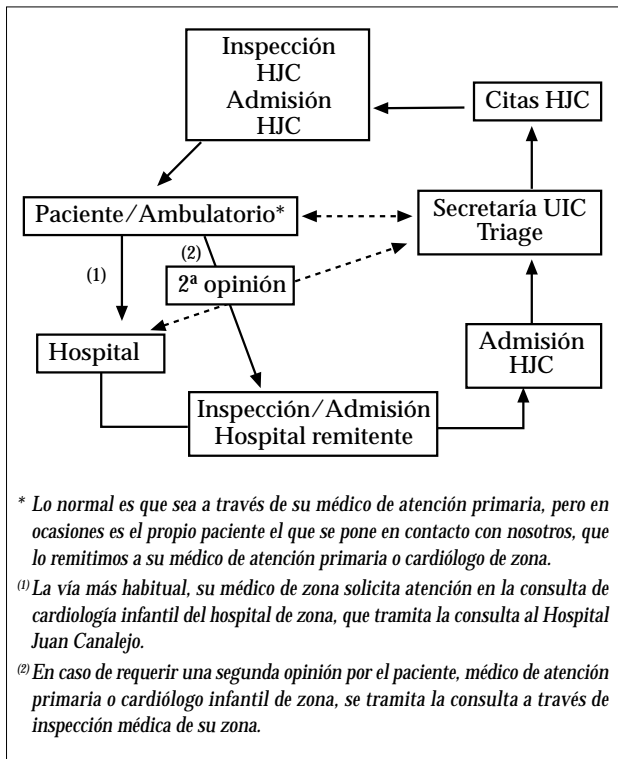


Figura 3.

Pacientes remitidos a Hospitalización (Fig. 4)

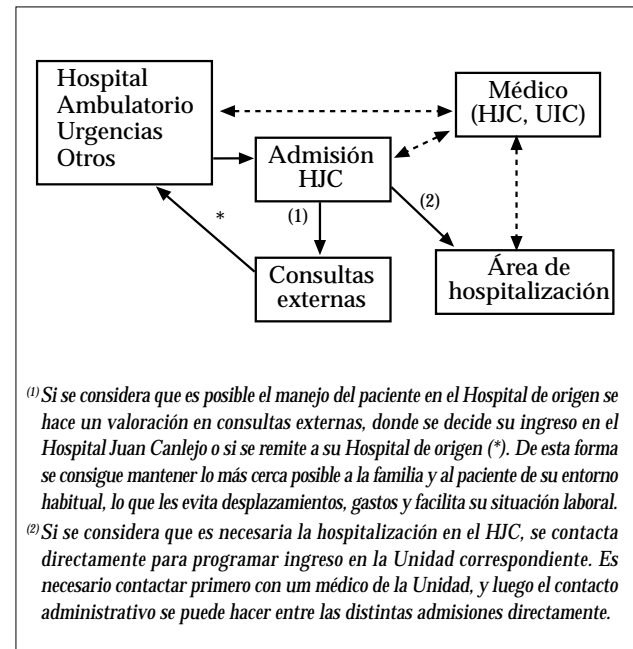


Figura 4.

Mesa Redonda: Seguimiento coordinado del niño con cardiopatía

Problemas del niño con cardiopatía. La visión del pediatra

I. TORRE RODRÍGUEZ

Centro de Salud de Xinzo de Limia. Ourense

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías aparecen en, aproximadamente, un 1% de los recién nacidos vivos; esto las convierte en la alteración más frecuente dentro de los defectos congénitos. La mejoría significativa en el diagnóstico, tratamiento médico y quirúrgico, ocurrida en los últimos 10-15 años, ha ocasionado una disminución de la mortalidad de hasta un 25% desde 1987 a 1997 y continúa decreciendo en la actualidad. Estas cifras nos indican el aumento de niños con estas patologías que se ven de forma habitual en nuestras consultas de centro de salud^(1,2). El pediatra de atención primaria es, a menudo, el profesional al que los padres se dirigen con dudas sobre alimentación, medicaciones, riesgos de determinadas prácticas, y otros aspectos, desde psicológicos hasta de cuidados básicos de un niño. A la hora de impartir dichos cuidados, la comunicación fluida con el cardiólogo es fundamental, especialmente si se persigue el que sea la persona más accesible, en este caso, su pediatra, la que se convierta en eje del manejo de estos pacientes.

CUIDADOS BÁSICOS

Son los mismos que en otros niños, aunque hay ciertas áreas que necesitan consideraciones especiales:

Crecimiento y nutrición

Son múltiples las causas del fallo de medro y de la malnutrición de estos pacientes, existiendo diferencias significativas según el tipo de cardiopatía (con cianosis o no, en insuficiencia cardíaca o no) y también según la edad de reparación quirúrgica del defecto (a menor edad, existe mayor velocidad para recobrar los parámetros somatométricos; y aun-

que la talla se diferencia poco finalmente, sigue habiendo diferencias importantes en cuanto al peso)^(1,2). En los primeros meses, la necesidad calórica de estos niños varía, pero debe ser al menos de unas 150 Kcal/Kg/día o mayor. Esto se consigue aumentando la densidad calórica de la fórmula con suplementos de hidratos de carbono y ácidos grasos, dando pequeñas tomas y más frecuentes, para evitar el cansancio. En ocasiones, es necesaria la alimentación enteral para aumentar las calorías y disminuir el gasto, que se realiza a través de sonda nasogástrica o de gastrostomía. Debemos comentar que se han realizado algunos estudios en los que se evidencian las ventajas de la alimentación con lactancia materna en estos pacientes, referidos a la mayor ganancia ponderal y a los escasos efectos hemodinámicos al mamar⁽⁶⁾; así pues, la lactancia materna no debe ser automáticamente eliminada en estos niños.

Desarrollo

De nuevo son varias las razones del retraso en el desarrollo que pueden manifestar estos niños. Múltiples estudios han encontrado que los test de neurodesarrollo se sitúan generalmente en el rango normal, pero son más bajos que los de la población general. También se ven influenciados por la edad de reparación quirúrgica. Es importante en estos niños no realizar test de CI que incluyan desarrollo motor en edades tempranas^(1,2). Desde el punto de vista práctico, recordar que debemos prestar atención y revisar siempre la audición. Asimismo, recordar que la retirada del pañal se puede retrasar por el uso de diuréticos, alteraciones motoras asociadas y por las frecuentes hospitalizaciones que siempre pueden suponer regresiones en las habilidades adquiridas. Finalmente, hacer men-

ción a la importancia que en estos pacientes tiene la disciplina, en el sentido de enseñanza, no de castigo, dada la tendencia a la sobreprotección por parte de los padres.

Vacunas

Serán las mismas que en la población general y además otras indicadas en estos pacientes^(1,3) como neumococo (conjugada heptavalente y polisacárida 23valente), gripe (anualmente desde los seis meses de vida) y varicela (con la controversia de los tratamientos crónicos con salicilatos). Es importante planificar la vacunación de estos pacientes con el cardiólogo, sobre todo si se va a producir una hospitalización, ya que se puede interferir la respuesta inmunológica por transfusiones, por ejemplo, y también por la existencia de efectos adversos significativos de alguna de estas vacunas, como trombocitopenia⁽¹⁾.

Cuidado dental

Insistir en la importancia de una higiene escrupulosa, pues se ha demostrado que la periodontitis puede causar bacteriemia tan solo con mascar chicle o con el cepillado normal de los dientes. Es importante, igualmente, evitar la caries del biberón y saber que estos pacientes tienen las mismas necesidades de flúor que la población general o que la salida y la pérdida de los dientes de leche pueden estar retrasados hasta en un 20% de los pacientes con cianosis^(4,9). Los pacientes deben ser enviados al dentista cada 6-12 meses desde los dos años de edad; los procedimientos dentales electivos deben realizarse uno o dos meses antes de la cirugía o ser postpuestos cuatro o seis después.

Ejercicio

En general, en este apartado la evaluación debe ser individualizada. Salvo contraindicación expresa del cardiólogo, los niños deben participar en las clases normales de gimnasia, aunque advirtiéndoles que se les debe dejar descansar o parar si lo precisan. Es importante tener en cuenta respecto a la participación en determinados deportes el tipo de ejercicio (estático o dinámico), su intensidad, duración, riesgo de colisión (pacientes anticoagulados), necesidades de entrenamiento, y el estrés que puede suponer^(1,2,4,9,12).

Otras medicaciones

Se hace referencia en este apartado sobre todo a otras medicaciones con efectos potenciales sobre el sistema cardiovascular

y también a aquellas que pudieran interferir con los fármacos más frecuentemente empleados en estos pacientes, como por ejemplo simpaticomiméticos, descongestivos, antiinflamatorios no esteroideos, productos "vitamínicos o dietéticos", etc⁽¹⁾.

INFECCIONES

Es sabido que los niños con cardiopatías congénitas tienen más riesgo de padecer determinadas infecciones y de desarrollar mayores complicaciones con infecciones comunes. Destacamos:

Virus respiratorio sincitial

Tiene menos de un 1% de mortalidad en niños sanos, pero en pacientes cardiopatas, especialmente en aquellos con cianosis, cardiopatías complejas o con hipertensión pulmonar, es significativamente mayor. Debido a que el virus no confiere inmunidad, no existe una vacuna frente al mismo. Tras la realización de un estudio multicéntrico en Estados Unidos en 1996 con inmunoglobulina intravenosa para VSR, se concluyó que se precisan nuevos estudios sobre su seguridad y eficacia en estos niños a raíz de determinados problemas surgidos entonces. Por esta razón tampoco se ha aprobado todavía el uso de anticuerpos monoclonales (Palivizu-mab). Son pues, fundamentales las medidas de prevención primaria como un buen lavado de manos, evitar lugares con muchos niños susceptibles en las épocas de mayor incidencia, evitar el tabaquismo en el hogar, especialmente en la madre... Otro aspecto a destacar, es el momento de la cirugía tras una infección reciente con el VSR; pueden existir problemas duraderos, como la hiperreactividad bronquial, que afectan el pronóstico de la intervención. Desde nuestra posición es importante, pues, el saber si se trata precisamente de este virus ante una clínica compatible, así como de insistir en normas de prevención con los padres^(1,6,7).

Endocarditis bacteriana

Su incidencia está aumentando, probablemente por la mayor supervivencia de niños con cardiopatías y el mayor uso de prótesis valvulares y de otro tipo, parches y shunts. El hallazgo clínico más común y que nos debe hacer pensar en esta entidad, es la fiebre inexplicable, de bajo grado, intermitente y sin un patrón determinado. Otros síntomas son esplenomegalia, artralgias, cambios en la auscultación de soplos cardíacos...^(1,2,8)

Aunque existen controversias, es práctica habitual seguir las guías de profilaxis para determinados procedimientos, con los antibióticos y dosis adecuadas. Y recordar que los niños que ya estén recibiendo ese antibiótico como tratamiento por otro proceso, deben recibir fármacos alternativos para profilaxis.

Síndromes asociados

Son pacientes con consideraciones especiales aquellos en los que se presentan entidades que confieren, además de la cardiopatía, un déficit inmunitario o mayor riesgo infeccioso. Destacar la asplenia congénita, que aparece en algunos niños con cardiopatías complejas, y el Síndrome de DiGeorge, con aplasia o hipoplasia tímica^(1,9).

CONSIDERACIONES PERIOPERATORIAS

Preoperatorias

Antes de la cirugía electiva, el papel del pediatra es importante en diversos aspectos. El niño no sólo no debe padecer ningún proceso infeccioso en ese momento, sino que tampoco debe ser tratado profilácticamente con antibióticos en la mayoría de los casos, intentando evitar así la sobreselección bacteriana. Asimismo, recordar lo señalado sobre las vacunaciones y la revisión dental previas⁽¹⁾.

Postoperatorias

Destacando en este apartado: la comprobación de las metabolopatías en aquellos recién nacidos a los que se ha intervenido de forma urgente en período neonatal; la posibilidad de infección de la herida quirúrgica, que puede existir hasta 6-8 semanas después; el proporcionar analgesia adecuada durante al menos la primera semana tras el alta, con paracetamol o ibuprofeno; el evitar, en lo posible, procedimientos dentales hasta 4-6 meses después para disminuir el riesgo de endocarditis en los nuevos parches, shunts o suturas; el tener en cuenta las transfusiones recibidas para las inmunizaciones que se vayan a llevar a cabo...⁽¹⁾.

CONCLUSIONES

El pediatra puede y debe jugar un papel principal en la atención de los niños con cardiopatía, papel que cada vez adquiere más relevancia, pues la mejora en el diagnóstico y tratamiento

de estas patologías hace, como hemos dicho, que el número de estos pacientes haya aumentado significativamente en nuestras consultas en los últimos años. Estos niños requieren los mismos cuidados que los demás, pero en su manejo hay aspectos que se deben siempre tener en mente. Algunos estudios muestran la desconfianza, al menos parcial, de los padres en su pediatra a la hora de manejar aspectos importantes para la salud de sus hijos, aunque la confianza es mayor en algunos cuidados generales (10,11). Asimismo, en ocasiones, es el propio pediatra el que decide no implicarse demasiado porque el paciente ya tiene "otro médico". La comunicación fluida con el cardiólogo pediatra es, posiblemente, la clave para que este papel central pueda llevarse a cabo. El especialista debe apoyar activamente al generalista con su experiencia y proporcionando información y consejos sobre cada paciente en particular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smith P.: Primary care in children with congenital heart disease. *J Pediatr Nurs*. 2001 Oct;16(5):308-19
2. Rosenkranz E.: Caring for the former pediatric cardiac surgery patient. *Pediatr Clin North Am* 1998 Aug;45(4): 907-41
3. Manual de vacunas de la AEP 2001.
4. Harris G.: Heart disease in children. *Primary Care* 2000 Sept;27(3):767-84.
5. Marino et al.: Oxygen saturations during breast and bottle feedings in infants with congenital heart disease. *J Pediatr Nurs* 1995 Dec;10(6):360-4.
6. Khongphathanayothin A. et al.: Impact of respiratory syncytial virus infection on surgery for the congenital heart disease: postoperative course and outcome. *Crit Care Med* 1999;27(9): 1974-80.
7. American Academy of Pediatrics. Respiratory syncytial virus immune globulin intravenous: indications for use. *Pediatrics* 1997 Apr;99(4):645-50.
8. Dajani et al.: Prevention of bacterial endocarditis-Recommendations by the American Heart Association (on line). <http://www.americanheart.org/Scientific/statements>.
9. Gidding S., Rosenthal A.: The interface between primary care and pediatric cardiology. *Pediatr Clin North Am* 1984 Dec; 31(6):1367-88.
10. Miller M. et al.: Preferencias de los padres hacia la colaboración asistencial primaria o especializada para el tratamiento de los adolescentes con cardiopatías congénitas. *Pediatrics* (ed esp) 2000 ;50(2):141.
11. Young PC et al.: The role of the primary care physician in the care of children with serious heart disease. *Pediatrics* 1994 Sep;94(3):284-90.
12. Beghetti M, Friedli B.: Le pédiatre face à l'enfant cardiopathe. *Arch Pediatr* 1999 Sep;6(9):1010-6.

Mesa Redonda: Seguimiento coordinado del niño con cardiopatía

La visión de los padres

R. DA ROCHA GUISANDE

Asociación de padres de niños cardiópatas de Galicia

Esta ponencia tiene por objeto transmitir aquellos aspectos más relevantes desde el punto de vista familiar que resultan de la convivencia con una cardiopatía congénita. Con el fin de ordenar su contenido se expondrá inicialmente como se vive el diagnóstico de la cardiopatía, a continuación la hospitalización y finalmente la vuelta a casa. Se ha tratado de dar un enfoque lo más genérico posible, refundiendo las opiniones de un gran número de padres, incluyendo padres de otras comunidades con hijos atendidos en otros centros hospitalarios.

DESCUBRIMIENTO DE LA CARDIOPATIA.

El primer contacto la cardiopatía puede producirse en diferentes circunstancias (embarazo, al nacer, varios meses después), que plantean problemáticas particulares, pero casi siempre es vivida de un modo muy dramático al ponerse en juego repentinamente la vida de nuestro hijo. Decenas de testimonios de padres que ahora conocemos nos han transmitido la sensación de venirse el mundo entero encima.

Posiblemente la primera etapa que atravesamos los padres es la de **Incredulidad**. No somos capaces de creer que algo tan terrible nos ocurra a nosotros, o mejor dicho a nuestro hijo/a. Todo había sido concienzudamente planificado, años esperando el momento adecuado para conjugar del mejor modo posible la situación profesional de la pareja, el modo de vida que deseaban llevar, la mejor educación para el retoño, etc. En definitiva, la posibilidad de que algo salga mal tras un embarazo controlado no es una opción que aceptemos.

Es sencillo imaginar que esto le ocurre a todos los padres, sea cual sea el tipo de problema que sufran, sin embargo, un estremecimiento especial nos recorre cuando se habla de su corazón. Además de la función física que realiza, casi desconocida para los padres en esos momentos, asociaremos inmediatamente las supuestas funciones emocionales que se le atribuyen y que añadirán una importante carga sentimental al problema.

¿Por qué a nosotros? ¿Qué hemos hecho mal?... No podremos evitar pensar que hemos sufrido el azar de una cruel ruleta. Nos atormentará un sentimiento de **Culpabilidad**, y repasaremos una y otra vez nuestros pasos para averiguar que hemos hecho mal. Más tarde nos explicarán la falta de una relación genética demostrada o de un hecho concreto que haya causado la cardiopatía, pero este sentimiento no siempre se supera y puede afectar a la vida familiar en el futuro, por ejemplo a la decisión de intentar tener más hijos.

También nos sentiremos desamparados y perdidos al pensar que somos los únicos con este problema. No conoceremos otros casos en nuestro entorno y sentiremos una gran **Soledad** porque nadie podrá darnos consuelo. Si cualquiera intenta darte ánimo no escucharás sus palabras porque pensarás internamente que no puede saber lo que estás pasando. El posterior contacto con otros padres, que sí entienden tu situación porque la han sufrido, ayuda a vencer ese aislamiento. En la etapa inicial, contar con un apoyo creíble es fundamental para que nos oriente en la nueva situación a la que nos enfrentamos y nos permita centrarnos lo antes posible en el apoyo a nuestro hijo/a.

En esta situación anímica nos encontramos tratando de asimilar las palabras del cardiólogo, que ha tratado de informarnos de la situación de nuestro bebe, de sus opciones, de las posibilidades de éxito y también de los riesgos a los que se enfrenta. Cualquier detalle, gesto o signo externo del médico a la hora de informarnos es importante y se nos quedará grabada más firmemente que los detalles anatómicos o médicos a los que todavía estamos desacostumbrados y no nos aportan gran información. Sentimos **Desconfianza**. Sólo deseamos escuchar que nuestro bebe se va a curar, que lo tienen todo bajo control y será un niño/a normal. Buscamos garantías y sobre todo seguridad en el mensaje del médico. Lo necesitamos porque lo único y terriblemente importante que podemos hacer en esos momentos es decidir en manos de quien lo dejamos.

Es posible caer en una carrera frenética para buscar “lo mejor”. Trataremos de descubrir donde pueden ofrecerle más garantías de éxito sin importarnos las barreras que haya que superar. Descubriremos posiblemente que no es posible encontrar la garantía absoluta, que hasta el mejor tiene fracasos y que hay tantos “mejores” como niños tratados con éxito. Con mucho acierto el cardiólogo nos dijo un día: “El mejor para vosotros es el que le resuelva el problema a vuestro bebe”.

Por otro lado, la cuestión en muchos casos no se resuelve de un día para otro, y el éxito está realmente en cada pequeño logro que se alcanza, en cada nuevo día lleno de sonrisas.

En algunos casos se buscará información sobre las cardiopatías congénitas, tratando de conocer más exactamente el problema del bebe y comprender mejor las explicaciones del cardiólogo, o se buscará el apoyo de otros padres que hayan pasado por lo mismo a través de conocidos o bien de las asociaciones de padres de niños cardiopatas. Pero no siempre es así ni mucho menos. Es frecuente que los padres se aislen, que no quieran saber más de la enfermedad, ni conocer otros casos, sólo desean recuperar cuanto antes la normalidad y olvidarse para siempre de lo ocurrido.

CIRUGÍA Y HOSPITALIZACIÓN

El momento de la cirugía es quizás el momento de mayor intensidad emocional vivido por los padres y la familia. Esperar su llegada es angustioso y no se puede evitar pensar en lo peor. Deseas que todo vaya bien y que arreglen

definitivamente “ese corazón que está al revés”. Te cambiarías sin pensarlo por él. Durante las eternas horas de la intervención los padres esperamos impacientes el desenlace. Dividimos nuestra mirada entre la puerta por la que se ha ido nuestro pequeño/a o por la que tendrá que aparecer alguien a informarnos y un reloj por el que no avanzan las agujas.

Durante horas nos apretamos las manos, nos abrazamos, cruzamos las miradas, creemos saber lo que piensa el otro aunque siempre nos quedará la duda, puesto que es difícil intercambiar alguna frase. En esos momentos permaneces atento a cualquier movimiento que se genera por parte del equipo médico, se hacen conjeturas sobre cualquier cosa y se agradece infinitamente cualquier pequeña información.

- “Tranquilos, ya está dormidito y aun no han comenzado” te consuela de los lloros inevitables de la separación que todavía retumban en tu cabeza y pones el cronómetro de nuevo a cero porque simplemente está dormidito.
- Una sonrisa de cualquier miembro del equipo que atraviesa la sala apurada por cualquier circunstancia se interpreta como que todo va bien.
- La visita final del cirujano transmitiéndonos que ya han terminado, que estemos tranquilos y que pronto lo veremos.

La angustia de la espera se traslada también al resto del entorno familiar, que en muchos casos ni siquiera estará en el Hospital y permanecen pendientes de una llamada de teléfono.

Por fin ha finalizado todo y estamos a punto de enfrentarnos a un tremendo impacto visual. Nos acompañan a la UCI, a la camilla donde duerme nuestro pequeño/a, desnudo, extrañamente inflado, con los drenajes teñidos de sangre y con cables y vías por todas partes para permitir su monitorización y suministrar la medicación oportuna, con un enorme tubo por la boca para que respire.

En poco tiempo descubres que es maravilloso poder estar a su lado, a pesar de su aspecto, tomar su mano, acariciar su mejilla, susurrarle palabras de ánimo y tranquilidad. Asegurar que su primera mirada cuando despierte sea para encontrar la sonrisa de sus padres.

Encontramos fundamental el acompañamiento de los padres en esta fase y sentimos que aún no sea una práctica extendida por todos los hospitales. De todos modos es conveniente informar bien a los padres de la situación que van

a encontrar para evitar el impacto inicial, transmitirles cual será su aportación a la recuperación de los niños.

Por otro lado, los padres descubrimos un mundo desconocido, quedando sorprendidos, en nuestro caso, por la conjunción de profesionalidad y cariño con el que se trata a los niños. Este testimonio es el de todos los padres que hemos conocido y contribuye a fortalecer la confianza en el equipo médico que nos atiende.

Los padres descubrimos en estos días la asombrosa capacidad de recuperación de los pequeños. Es increíble ver como en pocos días están recuperados de la cirugía. Es normalmente un elemento de motivación, de esperanza al sentir su fortaleza, sus ganas de vivir; sobre todo en unos días en los que los padres ya estamos tocando fondo física y emocionalmente después de varios días de altibajos y noches sin dormir.

El abandono de la unidad de cuidados intensivos es otro momento que se vive con gran preocupación por los padres. El control permanente al que son sometidos los niños/as ofrece seguridad y una vez superada la fase crítica del postoperatorio dicho entorno transmite tranquilidad e instantes de sosiego. Con el traslado a planta reaparecen los temores, nos sentimos inseguros al recuperar nuevamente la responsabilidad de la vigilancia del estado de nuestros pequeños y solemos valorar deficitariamente la atención recibida. En esta valoración influye el temor a contagios, al salir de un área controlada como es la UCI.

Si todo transcurre adecuadamente nos encontraremos rápidamente recogiendo todo para regresar a casa. En este caso se siente por una parte la inmensa felicidad que produce el pensar que tu hijo/a ha vuelto a nacer y por otro lado el terror que produce el alejarte del amparo del hospital.

El periodo mínimo de hospitalización es aproximadamente de una semana, durante la cual cada familia tendrá que adaptarse a esta emergencia del mejor modo posible. Para el tratamiento de cardiopatías congénitas, el Juan Canalejo de la Coruña es el único centro en Galicia, situándose los más próximos en Madrid y en Vizcaya. Esto significa que la gran mayoría de las familias tendrán que desplazarse de su lugar de residencia, faltar al trabajo por el tiempo correspondiente, si se tienen más hijos buscar ayuda para su cuidado durante esos días, procurarse alojamiento en una ciudad extraña... y todo ello en medio del shock que se acaba de recibir. En algunos casos la situación es todavía más dramática y por razones económicas o laborales no es posible

para los padres asumir el desplazamiento de forma continuada.

Es fácil encontrar la imagen de padres o madres pasando días enteros sin salir del hospital, en muchos casos en soledad dado que uno de ellos debe atender al resto de la familia o simplemente no pueden abandonar el trabajo. El problema se hace extremo en los casos en los que la hospitalización se prolonga incluso varios meses. El desgaste físico y psicológico, la ruptura completa del entorno familiar, principalmente si hay más niños, la incertidumbre por el desenlace final es algo que no puede describirse y solo los que lo han sufrido lo conocen.

Las Asociaciones de Padres, conscientes de la situación al haberla sufrido personalmente, dirigen precisamente sus principales acciones hacia el apoyo psicológico a las nuevas familias afectadas, ofreciendo algo tan simple como su testimonio personal y que se traduce en esperanza, en que no están solos, en que merece la pena seguir luchando porque van a superarlo. En algunos casos también se ha conseguido disponer de pisos de acogida para paliar el problema del desplazamiento, pero es algo pendiente en Galicia.

LA VUELTA A CASA

El regreso a casa parece cerrar en muchos casos la pesadilla que nos ha tocado vivir pero no es más que el final de un episodio y el comienzo de la etapa más larga que posiblemente nos acompañe para siempre. Según el tipo de cardiopatía, de sí la intervención ha sido paliativa o definitiva, de sí hay otro tipo de problemas congénitos o de lesiones derivadas de las fases críticas que ha sufrido se abren multitud de situaciones particulares que formarán parte de la vida cotidiana de las familias afectadas. Por otro lado, al tratarse de bebés o niños/as de muy corta edad, no es posible predecir de un modo absoluto cual será su desarrollo y evolución futura.

El niño/a cardiópata crecerá como cualquier otro rodeado de los mismo elementos, el colegio, los hermanos, el parque, etc... La iteración entre nuestros pequeños y este entorno dependerá en gran parte de los padres, de cómo los eduquemos, de nuestro comportamiento con ellos y los que nos rodean. Debemos tratarlos con la mayor normalidad posible para conseguir que ellos sean los primeros en sentirse "normales" a pesar de ser diferentes.

Posiblemente no hayamos reflexionado sobre estas cuestiones hasta nuestro regreso al hogar dado que la prioridad era otra, pero es momento de plantearse y asumir cuestiones que tendrán suma importancia para su futuro.

La primera cuestión que debemos tratar es la **Aceptación del problema** de nuestro hijo. Aceptación que no es sinónima de resignación. "Nuestro hijo *tiene* un problema pero no *es* un problema". Aceptación también en el sentido de superar el complejo de culpabilidad. Debemos renunciar a la idea o imagen de niño perfecto que previamente habíamos imaginado. Son niños que tienen derecho a ser queridos como son, dado que sin esto no podremos conseguir que ellos se acepten y se quieran a sí mismos.

También debemos evitar caer en la idea de ser unos superpadres y pensar que nada ni nadie puede ayudarnos. Conviene aceptar que a veces las situaciones nos desbordan y procurar **Buscar ayuda** en función de las necesidades particulares de cada familia. Ayuda de profesionales que nos indiquen como enfrentarnos psicológicamente a la nueva situación, ayuda de familiares o amigos evitando el aislamiento, ayuda económica para afrontar las nuevas necesidades.

En cuanto a la preparación de los padres es fundamental la **Información** sobre todo lo concerniente a la cardiopatía de nuestro hijo. No sólo en temas médicos, también en los aspectos relativos al entorno social, a como se va a desarrollar en su entorno familiar, en el escolar, con sus amigos. Además de recibirla, los padres seremos transmisores de esta información hacia los profesores, familiares, amigos... y hacia nuestro propio hijo según vaya creciendo y necesitando respuestas.

Si somos capaces de superar las fases anteriores estaremos mejor preparados para educar a nuestro hijo cardiopata como un niño normal. Lo recomendable es evitar los extremos. Ni minimizarlo, ignorando el problema, ni maximizarlo, convirtiéndolo en una tragedia continua. En cualquier caso pasaremos por etapas de todo tipo, tendiendo a olvidarnos del tema en los periodos tranquilos, por ejemplo tras una revisión si nos dan un plazo algo largo, y se nos caerá el mundo encima conforme se aproxime la próxima revisión y aparezca una crisis.

Tendremos que **Aceptar las limitaciones** de nuestro hijo. Pero debemos estar bien informados de cuales son las limitaciones reales, tanto para evitar las situaciones de riesgo como para no poner más trabas de las necesarias a su desa-

rrollo. Hay casos verdaderamente severos, pero muchos otros no tienen unas limitaciones excesivas, siendo aún así habitual por parte de los padres caer en la **Sobreprotección** del niño. Se trata de promover su **Autosuficiencia** en la medida de sus posibilidades reales.

Debemos potenciar su **Autoestima**. Es fundamental que se acepten como son, y para ello es necesario como se indicó anteriormente que previamente lo hayan aceptado los padres. Hay que impedir que puedan llegar a considerarse un problema para la familia con el consiguiente trauma que puede causarles. Tampoco debemos infravalorarlos. Su experiencia vital, la lucha por superar su problema, será un estímulo permanente en sus vidas que potenciará muchas capacidades que los hará destacar haciendo que nos sintamos enormemente orgullosos.

Debemos tratarlo como un ser integro, evitando centrarnos excesivamente en su problema de corazón, ya que hay muchos otros aspectos que no debemos descuidar, aspectos físicos, sociológicos, psicológicos.

También hay que destacar lo que puede aportar a la familia el estar en estas circunstancias. Es decir, como en cualquier otra situación traumática, las personas reaccionamos reflexionando sobre la vida que llevamos y el sentido de esta. Dependerá de cada situación particular pero es muy posible que nuestra atención por la familia se refuerce, nuestra visión del día a día cambiará para disfrutar el presente y no dejar todo pendiente para el futuro. Esta nueva actitud no debe confundirse con un trato preferencial con el niño, porque es algo que afecta y de la que se beneficia toda la familia. En definitiva, le deberemos agradecer seguramente el estar saboreando infinidad de pequeños instantes que de otro modo pasarían desapercibidos.

Finalmente, mi agradecimiento particular y también en nombre de muchos padres a todo el equipo humano de la Unidad Infantil del Corazón del Juan Canalejo por la entrega y compromiso personal que ponen en el desempeño de su trabajo, por su trato a los pequeños procurando siempre minimizar el impacto de la estancia en el hospital, por la proximidad y disponibilidad para informar las veces que sean necesarias a los padres. Somos muchos los que nos consideramos afortunados al contar con unas prácticas que no son comunes en otros hospitales y que esperamos nunca se pierdan.

Conferencia

Cuidados y problemas en el niño trasplantado a corto y medio plazo en Atención Primaria

J. BUENO, C. RAMIL, A. SÁNCHEZ, A. SOLAR, C. MEDRANO, L. GARCÍA ALONSO

Unidad de Trasplante Pediátrico. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo

INTRODUCCIÓN

Los trasplantes de órganos en Pediatría son actualmente un tratamiento eficaz para patologías irreversibles de ciertos órganos esenciales para la vida. Existen también otras indicaciones, como la mejora de la calidad de vida, cuando los beneficios del trasplante sobrepasan ampliamente los riesgos de la intervención y del tratamiento inmunosupresor. (ej riñón).

El manejo clínico del niño sometido a un trasplante de órganos es complejo. Necesita de un equipo multidisciplinar, y una vez dado de alta, de una estrecha colaboración con el pediatra de atención primaria responsable del niño, para poder ofertar todos los cuidados que estos niños requieren.

A nivel nacional, los niños suponen solo entre el 3 y el 10% de la población total de pacientes trasplantados, y varía según injerto. Las supervivencias tanto del paciente y del injerto dependen de los centros que realizan el trasplante, órganos, edad, enfermedad de base y retrasplante. A 5 años, son mejores en riñón, hígado y corazón (variable entre el 60 y 90%), y disminuye sustancialmente en el trasplante pulmonar (menores del 50%). De interés, existen pacientes trasplantados en edad pediátrica con supervivencias superiores a los 30 años, esencialmente en riñón e hígado. En centros pediátricos contrastados, la supervivencia de los receptores de trasplantes hepáticos es superior al 80% a los 10 años.

INMUNOSUPRESION

Para evitar el rechazo, los pacientes trasplantados van a necesitar tratamiento inmunosupresor de por vida. No obs-

tante, hay descritos receptores de trasplantes hepático pediátrico que han alcanzado un estado libre de inmunosupresión sin desarrollar rechazo. Los protocolos de inmunosupresión son variables, y dependen fundamentalmente del tipo de órgano trasplantado, y de los distintos centros. Los principales inmunosupresores utilizados son el tacrolimus y la ciclosporina, que inicialmente se asocian a esteroides, y en ocasiones a una droga de tercera línea como mofetil micofenolato o azatiopina. Aunque cada vez más en desuso por sus graves efectos adversos y su potencia, en algunos tipos de trasplantes y ciertos centros utilizan inducción con anticuerpos monoclonales (OKT3), o policlonales (ATGAM). Estos están siendo reemplazados por anticuerpos monoclonales humanizados o quiméricos menos tóxicos que bloquean selectivamente los receptores de la interleukina 2. Otro fármaco que recientemente se ha añadido a este arsenal terapéutico y ha demostrado ser efectivo en trasplante renal es la Rapamicina.

Los niños por su metabolismo acelerado suelen precisar dosis más altas que los adultos de tacrolimus o ciclosporina. Las características farmacocinéticas de ambos varían ampliamente entre individuos. Es imprescindible la monitorización de sus niveles en sangre para alcanzar rangos terapéuticos adecuados y evitar niveles bajos que favorecen el rechazo, o niveles altos que favorecen el desarrollo de infecciones oportunistas y de efectos adversos del fármaco. La alimentación interfiere con su absorción y hay que administrarlos fuera del horario de comidas.

El riesgo de rechazo es mayor durante los primeros meses postrasplante y disminuye con el transcurrir del tiempo. Por ello, inicialmente se precisa mayores dosis de

inmunosupresión. Posteriormente esta necesidad decae. Los protocolos de su disminución dependen del centro trasplantador y el tipo de órgano trasplantado. Una ventaja del tacrolimus sobre la ciclosporina es la posibilidad de destete de esteroides en un plazo razonable de tiempo. La suspensión del micofenolato o azatriopina vendrá determinada por la ausencia de rechazo.

Tanto el tacrolimus y la ciclosporina, presentan un rango amplio de efectos adversos, muchos de ellos comunes. La neurotoxicidad no es infrecuente, desde temblor y cefaleas a crisis convulsivas, más manifiestos inicialmente. También la toxicidad renal, con aumento de la creatinina sérica y que ocasionalmente puede conllevar a fallo renal. Desde el punto de vista metabólico los trastornos hidroelectrolíticos como la hiperpotasemia o hipomagnesemia son frecuentes. La diabetes es rara en la población pediátrica, pero no la hiperglucemia, con mayor incidencia en el postrasplante inmediato y cuando se utiliza conjuntamente con dosis altas de esteroides. También pueden producir hipercolesterolemia e hiperuricemia. Desde el punto de vista cardiovascular, destaca la hipertensión, precisando un número no desdeñables de niños fármacos antihipertensivos. También están descritos diarrea y náuseas. Desde el punto de vista hematológico, la incidencia de anemia es importante. Los efectos estéticos son más pronunciados en la población a la que se le administra ciclosporina, de especial importancia la hiperplasia gingival y el hirsutismo, si bien la alopecia es común a los dos fármacos.

Los efectos adversos de los esteroides son conocidos y no vamos a incidir en ellos. Para finalizar, el micofenolato y la azatriopina deprimen la médula ósea y pueden disminuir las tres series sanguíneas. También es importante resaltar la toxicidad del micofenolato sobre el aparato digestivo.

Es de gran importancia conocer no sólo los efectos adversos de estos medicamentos, sino sus múltiples interacciones con otros fármacos. Tanto el tacrolimus como la ciclosporina tiene una metabolización hepática, en el citocromo P450, que es una vía metabólica común para otros fármacos de uso frecuente en Pediatría y que pueden modificar los niveles de estas drogas. Así fármacos como eritromicina, diltiazem, cimetidina, fluconazol, itraconazol, ketaconazol y verapamilo entre otros incrementan sus niveles. Y fármacos como fenobarbital, fenitoína, carbamacepina, rifampicina los disminuyen. Es recomendable pues, antes de adminis-

trar un medicamento informarse de si puede interferir con ellos.

RECHAZO

Es la complicación inmunológica más frecuente y produce disfunción del injerto. Puede ser silente, pero más frecuentemente se acompaña de síntomas generales. El rechazo agudo está mediado por los linfocitos T y se desencadena cuando el sistema inmunitario del receptor reconoce al injerto como extraño. Los linfocitos T son las células diana de los principales inmunosupresores. Se trata incrementando los niveles de inmunosupresión y con bolos de esteroides. Si son resistentes se utilizan anticuerpos monoclonales como OKT3.

El rechazo crónico tiene un mecanismo no bien dilucidado, y se cree que hay una implicación de la inmunidad humoral, además de la inmunidad celular. Es de mal pronóstico, y habitualmente se trata con aumento de los niveles de inmunosupresión. Su incidencia ha disminuido desde la introducción del tacrolimus. Por ello, si el paciente está siendo tratado con ciclosporina se suele convertir a tacrolimus.

En el trasplante hepático el rechazo se suele manifestar con fiebre, hepatomegalia y aumento de las enzimas hepáticas. Si existe ictericia puede ser un signo de rechazo avanzado. El rechazo crónico a nivel histopatológico se caracteriza por ausencia o disminución de los ductos biliares. Si este es muy severo puede ser necesario el retransplante.

En el trasplante cardiaco no existen parámetros bioquímicos de rechazo y su diagnóstico por tanto es difícil. Generalmente cuando produce sintomatología, el rechazo ya es moderado-severo. La fiebre es un signo inespecífico; puede manifestarse con arritmias y sintomatología de insuficiencia cardiaca. El diagnóstico es ecocardiográfico y se confirma por biopsia cardiaca. El rechazo crónico, desde el punto de vista histológico se manifiesta como una arteriopatía obstructiva de los vasos coronarios. Como el corazón trasplantado es un órgano denervado, esa arteriopatía puede ser silente, y su diagnóstico es realizado por angiografía. Una forma de presentación puede ser un cuadro sincopal e incluso la muerte súbita. El tratamiento del rechazo crónico es el retransplante.

En el trasplante renal los síntomas de rechazo son fiebre, malestar, dolor en la zona del injerto, edema de miem-

bros y disminución de la diuresis. Los parámetros bioquímicos indican disfunción renal con aumento de los niveles de urea y creatinina. El diagnóstico se realiza con biopsia percutánea.

En el trasplante pulmonar la sintomatología de rechazo también es inespecífica, y puede haber fiebre, fatiga, tos, cierto grado de dificultad respiratoria y tendencia a la hipoxemia. La Radiografía de tórax no suele ser útil, por permanecer alterada en la mayoría de los pacientes en el primer mes postransplante. La broncoscopia con biopsia transbronquial es el método diagnóstico de elección. A nivel histológico, el rechazo pulmonar crónico se manifiesta como bronquiolitis obliterante, y es la mayor causa de morbi-mortalidad del trasplante pulmonar pasados los primeros 3 meses postransplante.

COMPLICACIONES INFECCIOSAS

El tratamiento inmunosupresor necesario para evitar el rechazo, altera la respuesta inmune y favorece el desarrollo de infecciones. Estas se pueden dividir en tres tipos dependiendo del tiempo transcurrido desde el trasplante.

Infecciones precoces (primer mes): El 90% de las infecciones suelen ser bacterianas o micóticas, y suelen estar relacionadas con la cirugía y la necesidad de instrumentación-monitoreo invasiva de estos pacientes.

Infecciones intermedias (entre 1º y 6º mes): suelen manifestarse las infecciones virales transmitidas por el órgano. Es más frecuente en receptores con serología negativa a CMV y EBV, que reciben órganos de donantes con serología positiva.

La Infección por CMV es la más frecuente, superando su incidencia el 50%. Puede ser primoinfección, en los niños con serología negativa previa al trasplante, y es más virulenta, o reinfección por la reactivación del virus que permanecía en estado latente. Ocasionalmente se puede transmitir por transfusiones. La sintomatología de la infección por CMV puede ser inespecífica, aunque tiene predilección a manifestarse en el órgano transplantado. Se puede manifestar como hepatitis, neumonitis, gastroenteritis, coriorretinitis, incluso encefalitis o enfermedad sistémica aguda. Son frecuentes la leucopenia y la trombocitopenia. Un método de diagnóstico rápido es la detección en sangre periférica por inmunofluorescencia del antígeno CMV-pp65. Las

pruebas serológicas pueden estar alteradas por el estado de inmunosupresión. En ocasiones el diagnóstico se realiza por biopsia tisular, encontrando las típicas inclusiones citomegálicas. El CMV tiene especial afinidad por el endotelio, y en los receptores de injertos cardiacos facilita la aterosclerosis precoz. El tratamiento es Ganciclovir intravenoso.

En niños inmunodeprimidos, el virus Epstein Barr, pueden producir desde infecciones tipo mononucleosis infecciosa, hasta verdaderos linfomas. Su incidencia es mayor en niños que en adultos, y varía según el órgano transplantado, protocolo de inmunosupresión y hospitales. En el trasplante renal, cardíaco y hepático varía entre 9-14%. Como factores de riesgo más relevantes para desarrollar infección por Epstein Barr destacan serología negativa pretransplante y niveles altos de inmunosupresión. Deberá descartarse en pacientes con sangrado digestivo, y si hay sospecha es mandatorio la realización de endoscopia digestiva con biopsia. Si se confirma el diagnóstico, hay que realizar TC toraco-abdominal para valorar el grado de diseminación de la enfermedad. Su tratamiento pasa por la reducción de la inmunosupresión, para permitir recuperar a los linfocitos T que es el principal mecanismo de defensa. También pueden utilizarse antivirales. A veces es necesaria la quimioterapia. Nuevos avances en su tratamiento es el uso de anticuerpo monoclonales anti-CD20.

La infección por *Pneumocystis carinii* es poco frecuente pero muy grave. Los pacientes sometidos a trasplante deberán recibir de por vida profilaxis con trimetropin sulfametoxazol.

Infecciones tardías (Después de los 6 meses): El riesgo de infección disminuye con el tiempo al disminuir la inmunosupresión. Suelen ser producidas por gérmenes de la comunidad (influenza, parainfluenza, adenovirus, sincicial respiratorio). Estas infecciones no suelen ser graves si se producen un tiempo prudencial tras el trasplante, pero si se producen de forma precoz tienen una alta morbi-mortalidad. Existe una incidencia mayor de bronconeumonía y sobreinfección bacteriana que en la población normal.

El contacto de un niño transplantado con un niño con varicela, obliga al aislamiento y observación. Deberá administrarse gammaglobulina hiperinmune antes de 72 horas tras el contacto, pues modifica la enfermedad de forma favorable en el 75% de los pacientes. Cuando se produce varicela, más frecuente en niños pequeños, puede ser una enfer-

medad grave con encefalitis, fallo hepático, neumonitis y coagulación intravascular. En los niños mayores puede producirse herpes zoster. Se deberá tratar con Aciclovir intravenoso.

Entre de los problemas más comunes que se puede encontrar un pediatra de atención primaria en el seguimiento de los pacientes trasplantados son la fiebre y la diarrea. En la fiebre, si no se encuentra una causa infecciosa específica, hay que descartar que el origen sea inmunológico (rechazo). Se valorará la realización de cultivos y pruebas de imagen, o estudios bioquímicos que puedan orientar a una disfunción del injerto como test hepáticos o de disfunción renal. En esta situación lo mejor es una comunicación fluida con el centro trasplantador y realizar un manejo clínico conjunto, valorar si este manejo se puede realizar en atención primaria o hay que trasladar al paciente a un centro especializado, pues puede ser necesario la realización de una biopsia del órgano.

La diarrea es un problema relativamente frecuente en estos niños, muchas de ellas autolimitadas. Su etiología es variada destacando el origen infeccioso (vírico o bacteriano), alergias alimentarias, y efectos secundarios de determinados fármacos (ej mofetil micofenolato). Si es infecciosa se administrará el tratamiento específico. Es importante reseñar que interfiere con los niveles de inmunosupresión, por aumento o disminución en la absorción de los fármacos, pudiendo por tanto favorecer el rechazo o sobreinmunosupresión. Si la diarrea es profusa habrá que evitar la deshidratación mediante fluidos intravenosos para preservar la función renal y disminuir la nefrotoxicidad de los inmunosupresores.

VACUNACIONES

La morbilidad y mortalidad por enfermedades inmunoprevenibles tiene especial importancia en pacientes inmunodeprimidos, incluidos los trasplantados. La necesidad de inmunización de los pacientes receptores de trasplantes de órganos sólidos se basa en la supresión del sistema inmune. En este contexto cobra especial importancia la vacunación pre-trasplante para reducir el riesgo de infección en los primeros meses post-trasplante; y tras el trasplante, para reducir el riesgo infeccioso a largo plazo. Así mismo se debe informar a los convivientes del pacien-

te sobre las recomendaciones de vacunación de los mismos, para reducir el riesgo de transmisión de infecciones de los familiares al paciente.. Es importante reseñar que:

- Como norma general están contraindicadas las vacunas de virus vivos (triple vírica) en niños trasplantados.

Los pacientes trasplantados se ven con frecuencia afectados por graves complicaciones de la gripe.

- El trasplante de órganos sólidos se está evidenciando como uno de los mecanismos de transmisión de la hepatitis B. Se realizará serología pre y post-vacunal.
- El padecimiento de una hepatitis A en pacientes hepatópatas, se presenta con un mayor riesgo de hepatitis fulminante, por lo que la prevención mediante la inmunización de estos pacientes está indicada.
- La vacunación frente a Haemophilus Influenza B (Hib) está incluida en el calendario de vacunaciones infantiles y recomendada en pacientes inmunodeprimidos. El momento óptimo de vacunación es cuando tiene lugar la incorporación en el programa de trasplante.

En definitiva, pretrasplante, en niños menores de 14 años se actualizará el calendario de vacunaciones infantiles, excepto las vacunas vivas, complementado con la vacunación antineumocócica (si <de 2 años 7-valente conjugada) y antigripal. La vacunación contra la varicela se realizará tras estudio serológico negativo de pacientes sin antecedentes clínicos y 4-6 semanas pretrasplante. Se tendrán en cuenta las dosis previas recibidas para alcanzar la primovacuna de las vacunas DTP (3 dosis); Hib (de 1 a 3 dosis según los meses de inicio); HB (3 dosis); Polio (3 dosis); Neumocócica (de 1 a 3 dosis según los meses de inicio de la vacunación); Meningocócica (2-3 dosis según edad de inicio de la vacunación) y 1 dosis de TV y de Varicela (a partir de los 9 meses de edad, 1 dosis hasta los 13 años) en menores de 18 meses. En los mayores de 18 meses, si el calendario está incompleto, se actualizará, y complementará con las vacunas antineumocócica, varicela y antigripal. Se intentará, con el fin de asegurar la mejor respuesta inmune, que el plazo mínimo desde la aplicación de las vacunas al trasplante sea de 14 días.

Tras el trasplante la inmunización se llevará a cabo una vez se reduzca el tratamiento inmunosupresor (6 meses para las vacunas HB, Pneumocócica, Meningocócica, Hib, DTP,

IPV y 1 año para la gripe). La respuesta inmune frente a la hepatitis B, el tétanos-difteria y la vacuna neumocócica es menor en trasplantados, pero puede asegurar una respuesta protectora en un porcentaje aceptable.

NUTRICION Y CRECIMIENTO

Los niños candidatos a trasplantes suelen presentar diversos grados de desnutrición por su enfermedad crónica. La desnutrición es un factor que incrementa la morbilidad y mortalidad postrasplante, y además condiciona una alteración del crecimiento y desarrollo. Son pacientes que suelen precisar nutrición enteral y/o nutrición parenteral previa y posterior al trasplante. Se deberá tener en cuenta no solo lo un aporte calórico adecuado sino también los suplementos vitamínicos y de oligoelementos. A veces desarrollan cuadros de alergia alimentaria. En pacientes mayores, inicialmente se comienza con dieta de olla, y posteriormente se normaliza.

Uno de los objetivos en estos pacientes es conseguir una restitución del crecimiento y desarrollo según su potencial. El crecimiento lineal coadyuva a una mejor situación emocional y a la reintegración más precoz en las actividades normales del niño. Los niños receptores de corazón e hígado suelen recuperar su tasa de crecimiento entre los 6-24 meses postrasplante, aunque en ocasiones se mantienen en el límite bajo por causas diversas: edad al trasplante, situación previa, tratamientos farmacológicos etc. Una de las ventajas de utilizar tacrolimus sobre la ciclosporina es el destete de esteroides, disminuyendo el impacto negativo que estos últimos tienen sobre el crecimiento. La hormona de crecimiento puede utilizarse de forma exitosa en algunos casos, aunque incrementa la incidencia de rechazo.

EJERCICIO

Una vez que el niño se trasplante y comienza a superar los efectos de la enfermedad crónica y la malnutrición, los niños se vuelven más activos y enérgicos. Como norma general deberán evitarse los deportes de competición en los primeros 6 meses postrasplante. Los pacientes que reciben esteroides pueden desarrollar osteoporosis y presentan mayor riesgo de fracturas.

ESCOLARIZACION

La incorporación a las actividades escolares se debe realizar de forma paulatina y no antes del tercer mes del trasplante. Es de gran importancia una información detallada a los profesores para que conozcan la situación del niño y las necesidades de medicación en el horario escolar. Habitualmente se procura que los medicamentos que toman coincidan con el horario extraescolar. Es importante el ambiente epidemiológico, y se deberá consultar al médico ante cualquier contacto con niños con varicela u otras infecciones.

INTEGRACIÓN PSICOSOCIAL Y ADAPTACIÓN FAMILIAR

Estos niños tienen en general algún grado de disminución de interacción social, en parte por el hospitalismo, absentismo escolar por recaídas, e hiperprotección. Es importante el apoyo psicológico y social familiar para conseguir una integración del niño. Los problemas más frecuentes detectados en niños sometidos a trasplante son una mayor tendencia a depresión, ansiedad, baja autoimagen, y dificultad para hablar de sus sentimientos.

La necesidad de administrar una gran cantidad de medicamentos diferentes, con horarios distintos, en el postrasplante inmediato es fuente de un aumento de estrés en la familia. Ya que no es posible reducir el tratamiento se deberán ajustar los horarios y las dosis de forma que sea más fácil e interfiera menos en la vida doméstica.

ADOLESCENTES

Los adolescentes trasplantados merecen atención especial. Se produce un distanciamiento emocional de los padres propio de la edad (fase de "rebeldía") y adquiere gran importancia la imagen corporal. Muchos de estos niños dejan de tomar el tratamiento, en parte por los efectos adversos de los fármacos en la imagen corporal favoreciendo el rechazo. En este grupo de edad hay un pico de mortalidad atribuible al incumplimiento del tratamiento. Es importante prevenir y detectar este problema y ofrecer apoyo psicológico, teniendo en cuenta que suele ser frecuente las recaídas. Por otro lado la influencia del medio social (amigos, pandilla) es muy grande, y en una época en la que aumen-

ta el riesgo de iniciación en prácticas no saludables como consumo y abuso de drogas como el alcohol. También se inicia la actividad sexual, en muchas ocasiones sin protección incrementándose el riesgo de infecciones de transmisión sexual. Es importante la educación sobre sexualidad y consumo de drogas.

CUIDADO DENTAL Y OFTALMOLÓGICO

Los niños trasplantados deben tener hábitos adecuados de higiene bucal. La familia deberá realizarlo en los niños más pequeños, y en los niños mayores se deberán realizar revisiones dentales una vez cada 6 meses. La prevención de candidiasis oral se realiza con la administración de nistatina mientras reciba esteroides. Cualquier manipulación instrumental dental deberá recibir profilaxis antibiótica. Los niños que recibe ciclosporina tiene riesgo de hiperplasia gingival que en ocasiones precisará gingivectomías, y aparatos bucales de ortodoncia,. Los ojos se deberán revisar periódicamente por el riesgo de catarata y glaucoma asociado a la administración de esteroides

ANIMALES

No existe contraindicación para la presencia de animales domésticos en el domicilio siempre que el animal esté correctamente vacunado y desparasitado, limpio y con control veterinario. Es importante el lavado de manos previo y posterior al contacto directo con el animal, y deberá evitarse el contacto con los fluidos corporales, sobretodo con los gatos por el riesgo de transmisión de toxoplasmosis.

EMBARAZO

El embarazo es posible, y se considera de alto riesgo, pues tienen mayor tasa de hipertensión, preeclampsia, dia-

betes gestacional y de prematuridad. No se aconseja el embarazo en los primeros 2 años tras el trasplante.

SUMARIO

El número y las indicaciones de trasplantes pediátricos ha crecido enormemente en los últimos años. Un mejor conocimiento de los mecanismos inmunológicos que causan el daño al injerto, una mejor prevención y manejo clínico de las complicaciones ha hecho del trasplante un tratamiento con resultados más que óptimos. Los fármacos inmunosupresores poseen numerosos efectos adversos. El desarrollo de nuevos inmunosupresores más específicos, y menos tóxicos es prioritario. La interacción entre el equipo trasplantador y los pediatras de atención primaria es esencial para un adecuado seguimiento y control de estos pacientes. El futuro de estos pacientes es su reincorporación a la sociedad realizando una vida prácticamente normal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jain A; Fung F. Cyclosporin and tacrolimus in clinical transplantation. *Clin Immunother* 1996; 5(5):351-373.
2. J. Bueno. El niño trasplantado en el nuevo siglo. Futuro de los trasplantes en pediatría. *Ann Esp Pediatr* 2000; 52(supl 5):510-517,
3. Morris RE. Mechanisms of action of new immunosuppressive drugs. *Kidney Int.*1996; Suppl.53: S26-S38.
4. Kosmach B, Webber SA, Reyes J. Care of pediatric solid organ transplant recipient. *Pediatr Clin Noerth Am* 1998; 45(6):1395-1418.
5. Green M. Viral infections and pediatric liver transplantation. *Pediatr Transplant.* 2002; 5(6): 398-405.
6. Avery RK, Ljungman P. Prophylactic Measures in the solid-organ recipient before transplantation.; *Clin Infect Dis* 2001; 33(Sppl1):S15-S21.
7. Burroughs M, Moscona A. Immunization of pediatric solid organ transplant candidates. *Clin Infect Dis* 2000; 30:857-69.

Mesa Redonda: La cirugía infantil y la pediatría general. El mismo camino, un único objetivo. *In memoriam* Profesor Dr. Manuel Moreno de Orbe

Patología urológica más frecuente en atención pediátrica: nuevas ideas a viejos problemas

D. VELA NIETO

Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica Hospital Materno Infantil "Teresa Herrera". Complejo Hospitalario "Juan Canalejo". A Coruña

La Pediatría tiene que presentarse con frecuencia a patología urológica en los niños que en muchos casos puede tratar y resolver sin remitirlos al especialista y en otros, aunque recurra a la citada colaboración puede orientar y aconsejar a la familia sobre determinados procesos bien instaurando un tratamiento previo, bien disminuyendo la ansiedad sobre el proceso que causa desasosiego y preocupación a los padres en espera del tratamiento definitivo.

Muchos son los procesos urológicos que se atienden en pediatría a diario y muchas las preguntas y consejos que se derivan de las mismas, muchos son los avances y evolución en las ideas, tratamientos, actitudes... que el médico debe conocer para tratar y orientar los problemas. Es por ello que abordaremos estas últimas novedades en determinadas patologías urológicas de consulta diaria.

Fimosis

Es posible que nunca se halla debatido tanto sobre algo tan sencillo en medicina. Las actitudes y opiniones acerca de la circuncisión siguen ocasionando muchas disputas.

Es posiblemente unas de las primeras operaciones realizadas por el hombre y ya 2300 años A.C. se circuncidaba a los egipcios.

Existen actitudes religiosas ante el problema, judíos e islamitas circuncidan ritualmente a los varones y según las culturas razas y lugares los tratamientos son diferentes. En general se entiende por fimosis "la estenosis del anillo prepucial que impide su retracción sobre el glande".

Al nacimiento solo el 5% de los varones no tienen fimosis, el 50% al año y el 90% a los tres años .

Se justifica en ocasiones la circuncisión en relación con valoración de posibles riesgos beneficios con el cancer de pene, infecciones urinarias, enfermedades de transmisión sexual, carcinoma de cervix realizándose las indicaciones terapéuticas en base a muy diferentes criterios.

En líneas generales debe esperarse a realizar la circuncisión a los tres años y de la misma manera esta pauta de espera debe aplicarse a otras medidas terapéuticas como la crema de corticoides. El entusiasmo generado por la crema de corticoides parece excesivo en relación a la evolución hacia la resolución espontanea del problema si bien puede ser útil en determinados casos de fibrosis postbalanitis, retracciones cicatriciales postcirugía y en el tratamiento de recidivas de fimosis que se habrían resuelto bien espontáneamente bien quirúrgicamente.

Existe contraindicación de realizar circuncisión en el pene cancelado, palmeado y en los hipospadias que no se han resuelto.

Las adherencias prepuciales si no producen problemas acompañantes como balanitis, retención de grandes quistes de esmegma no deben despegarse ya que es doloroso y molesto y es una fase fisiológica de protección del glande de escoriaciones.

Por ultimo decir que la circuncisión ,si antes no se realiza por complicaciones, puede realizarse mediante cirugía sin ingreso y bloqueo-loco-regional a partir de los 6-8 años según los paciente^(1,2,3,4,5).

Hipospadias

La cirugía del hipospadias se ha sofisticado mucho en los últimos años con la aparición de mejores materiales de sutura, lentes de aumento, sondas de derivación de materiales bien tolerados...lo que ha permitido adelantar la resolución de los mismos cada vez más precozmente y con más éxito.

En la mente del pediatra al enfrentarse a un hipospadias debe estar la idea de que debe resolverse por cirujanos entrenados en esta cirugía ya que las complicaciones y secuelas son altas, que debe ser intervenido precozmente y debe estar resuelto al iniciar el niño su escolarización.

Que es un problema que va más allá del pene y que si no se resuelve correctamente y a la edad adecuada hace al paciente vulnerable desde el punto de vista psico-sexual.

La edad óptima de intervención es a partir del año.

Si el pene se considera pequeño para la cirugía puede aplicarse pomada de dihidrotestosterona previa cirugía, 3 semanas, por las noches al pene y glande, advirtiendo a la madre que debe protegerse los dedos con guantes de látex para que no se produzca la absorción de la crema por la piel^(6,7,8).

Pene cancelado.Micropene

Los niños son conscientes de sus genitales, y a partir de determinada edad deben ser capaces de orinar de pie sin problemas.

Esta afirmación que parece una tontería puede ser de suma importancia para un niño en su ambiente escolar y puede ser difícil de realizar si no se le proporcionan pantalones adecuados con cremalleras fáciles de abrir y con aberturas en el pantalón cómodas y grandes.

En cuanto al pene cancelado, este suele ser normal en su configuración anatómica y tamaño y es la redundancia de grasa púbica asociada a la falta de fijación de la piel que hace que se deslice hasta enterrarlo sobre todo al sentarse el paciente. Su tratamiento quirúrgico es delicado y el 80% se solucionan con el tiempo y sólo si al iniciar el niño sus actividades deportivas en el colegio se retrae de estas por ser estigmatizado por el problema y esto lo afecta psicológicamente, debe ser operado.

El micropene, es aquel que mide 2cm por debajo de su medida normal.

Al nacimiento, el pene normal debe medir 3.5cm, con 2.6 cm el percentil 10 y 5.1 el percentil 90.

Estrictamente hablando, el micropene ocurre cuando ha habido una inadecuada estimulación durante el periodo de crecimiento peneano en el 2º y 3º trimestre de vida fetal.

Un pene pequeño aparece también en otras circunstancias como fallo gonadal, insensibilidad a los andrógenos... epispadias, hipospadias, pero los puristas no lo encuadran como auténticos micropenes.

Desde el punto de vista práctico, el "pene pequeño" debe tratarse en relación con el diagnóstico primario del problema concomitante que lo produce. A todos los pacientes debe realizárseles un cariotipo, FSH y LH, además de testosterona.

Además de aquellos micropenes que precisan un específico tratamiento endocrinológico, existen otros en los que no se puede demostrar un diagnóstico causal y no tienen por tanto adecuado tratamiento.

El papel del tratamiento hormonal no está perfectamente definido si existe una buena cantidad de tejido eréctil, cuerpos cavernosos, y no hay insensibilidad a los andrógenos el pene debe crecer con testosterona o HCG. Ambas pueden darse por inyección aunque la testosterona también en forma de pomada.

En general el tratamiento es más eficaz en los niños pequeños y en el horizonte del problema deben resolverse los problemas derivados del tamaño en relación con la micción y la actividad sexual futura^(9,10,11).

Sinequias vulvares

Las sinequias vulvares, o fusión labial, es un proceso muy frecuente que en ocasiones se confunde con atresia de vagina. Es un proceso adquirido como consecuencia de inflamación que causa la adhesión de los labios menores que aparece como una delgada membrana y fina semitransparente.

El tratamiento es muy sencillo y consiste en despegarlas con un mosquito hasta la horquilla vulvar. El procedimiento raramente causa sangrado, y para evitar la recidiva debe aplicarse lubricante urológico con tetracaina los primeros días y después vaselina estéril diariamente hasta los 15 días que es el tiempo de regeneración del epitelio.

Es frecuente la recidiva y sólo la constante vigilancia materna con la separación diaria de los labios en el baño la previene eficazmente^(12,13).

Balanitis

La balanitis es un cuadro que con frecuencia acude al pediatra para ser tratado.

En general se asocia a fimosis aunque puede existir sin esta.

La clínica es de disconfort miccional inflamación local y exudado prepucial.

El tratamiento debe orientarse a curar la infección, casi siempre limitada al surco balano prepucial y glande y a disminuir la inflamación.

Los casos normales en general responden bien a lavados con suero fisiológico y posterior aplicación de colirios de gentamicina 4-5 veces/día.

También lavados con agua de Burow suelen ser eficaces^(14,15).

Raramente se precisan antibióticos sistémicos y una posterior evaluación, una vez curado el proceso es necesaria para valorar la necesidad de precisar una circuncisión.

Reflujo vesicoureteral

El reflujo vesicoureteral es uno de los temas más controvertidos en Pediatría siendo motivo de debate constante su tratamiento.

El punto de vista terapéutico es diferente según sea el médico que lo trate urólogo, nefrólogo, pediatra o cirujano infantil.

En general los clínicos son más partidarios a tratamientos conservadores mientras que los cirujanos se inclinan más a tratamientos quirúrgicos.

El reflujo vesicoureteral se clasifica en cinco grados según la clasificación internacional. Grado I: relleno de uréter sin dilatación, Grado II: la orina alcanza el riñón sin dilatarlo, Grado III: inicio de dilatación ureteral con pérdida de cavidad de los calices, Grado IV y V: grados importantes de Ureterohidronefrosis.

El diagnóstico se realiza por cistografía miccional, cistografía isotópica y en el momento actual la preferencia es por la sonocistografía con galactosa.

El estudio de la pielonefritis se realiza mediante DMSA y la función renal diferencial mediante DTPA o MAG-3.

El tratamiento como comentaba tiene diversas tendencias pero en general los reflujo I y II, la mejor opción es el tratamiento médico, los grados III y algunos IV inyección subureteral con sustancias biocompatibles mediante endos-

copia, siendo nuestra preferencia las partículas de silicona sólida, Macroplastique y los grados IV y V tratamiento quirúrgico.

El tratamiento médico se realiza con profilaxis antimicrobiana de larga duración con monodosis nocturna, tratamiento del estreñimiento concomitante si existe, ingesta abundante de líquidos y oxibutinina si hay datos de inestabilidad vesical, contracciones no inhibidas, etc.

El tratamiento quirúrgico se realiza mediante una ureterocistostomía de Cohen con unos resultados del 98% de resoluciones^(16,17,18).

Varicocele

Este aún hoy enigmático proceso en muchos aspectos, consistente en la dilatación varicosa del plexo pampiniforme del testículo casi siempre izquierdo, puede ser causa de infertilidad, subfertilidad o esterilidad por el drenaje venoso a territorios de alta presión que hace que aumente la temperatura.

También los adolescentes con varicocele izdo. tienen un volumen testicular menor que los pacientes menores según las tablas de Tanner e igualmente si no se tratan producen una pérdida de volumen del testículo dcho lo que confirma que un varicocele unilateral en un adolescente tiene un efecto negativo sobre ambos testes.

El tratamiento considerado "gold estándar" en la actualidad es la ligadura subinguinal retroperitoneal separando los linfáticos para evitar la complicación de hidrocele residual, esto se realiza inyectando "isosulfan blue" (LYMPHAZURIN) en la túnica vaginal testicular 5 minutos antes de la intervención apareciendo los linfáticos teñidos de azul pudiendo separarse de la ligadura vascular.

La indicación quirúrgica del varicocele se realiza a partir de los 10 años^(19,20).

Enuresis

Intentar resumir la enuresis en unas pocas líneas es misión casi imposible pero establecer ciertos criterios terapéuticos debe hacerse ya que es causa frecuentísima de consulta en atención pediátrica.

Se define como enuresis la pérdida involuntaria de orina más de 5 veces al mes a partir de los cuatro años.

El control nocturno de orina es el último que se consolida lográndose en primer lugar el control intestinal noc-

turno, después el diurno, control de orina diurno y por último el de orina nocturno.

Fundamental al hablar de enuresis el diferenciar claramente la enuresis monosintomática del síndrome enurético en el que otra sintomatología como pérdidas diurnas por inestabilidad vesical, contracciones no inhibidas disinergias vesico-esfinterianas, ensuciamiento fecal etc, pueden encubrir cuadros complejos como el Sd. de Hinman.

¿Qué exploraciones deben realizarse?, en general una exhaustiva historia clínica. con analítica de orina y eco abdominal pudiendo añadirse la Rx simple de abdomen en casos resistentes al tratamiento.

El abordaje del problema debe iniciarse con una consulta personalizada en la que ya se inicia un tratamiento conductista que apoyara cualquier otra modalidad de tratamiento que se aplique.

En general diremos que no debe iniciarse ningún tratamiento farmacológico en ningún paciente menor de cinco años y sólo a partir de esta edad iniciaremos el citado tratamiento.

Debe abordarse la pauta terapéutica con mentalidad urodinámica lo que puede evitar exploraciones invasivas innecesarias.

Farmacológicamente utilizamos fundamentalmente tres fármacos, desmopresina (análogo de la hormona ADH) en sus modalidades nasal y oral donde la absorción es diez veces menor y por ello se dan dosis diez veces mayores.

La oxibutinina que se utiliza sobre todo en pacientes con síndrome enurético y en la enuresis monosintomática que presentan algunas contracciones no inhibidas nocturnas.

La asociación de desmopresina y oxibutinina (Minurin Y Ditropan) es útil en los no respondedores balanceando las dosis hasta conseguir el resultado óptimo.

Es aconsejable al dar estos fármacos el cumplimentar un breve consentimiento informado en el que se haga constar que no se debe beber más de 20-25cc de líquidos por kg. de peso a partir de las 19h, pues entre los efectos secundarios puede aparecer dolor de cabeza en relación con la retención hídrica.

Los antidepresivos tricíclicos también se usan sólo o en combinación pero su exacto mecanismo de acción es desconocido y no están exentos de efectos secundarios como ansiedad insomnio sequedad de boca y cambios en la personalidad estando indicada en pocas ocasiones aunque parece que refuerza el resultado positivo del uso de la alarma.

Un tipo especial de pérdidas diurnas de orina es la incontinencia de "risa" que suele responder muy adecuadamente a anticolinérgicos como el ditropán, sin embargo existen casos rebeldes a este tipo de tratamiento en los que ha funcionado el metilfenidato clorhidrato (Rubifen)^{21,22}.

En fin, muchos son los procesos que diariamente acuden al pediatra a pedir consejo y orientación y cada vez irán demandándose consejos acerca de determinadas patologías que antes ni se planteaban (diagnósticos fetales de malformaciones urológicas como dilataciones del tracto urinario etc.)

Es por ello que los conocimientos del pediatra extrahospitalario en su cotidiano quehacer tendrá que ser adecuado y actualizado para aportar el máximo beneficio a los pequeños pacientes que diariamente acuden a sus consultas de salud.

La urología pediátrica aporta gran parte de dudas a estas consultas, incorpórese pues una nueva "mentalidad urológica" al pediatra para atender adecuadamente todas estas demandas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kaplan GW:Circuncision:an overview.Curr.Probl.Pediatr.7.1-33,1977.
2. The holy bible.
3. Escala J,Rickwood A:Balantitis.Br.J.Urol.63:196-197,1989.
4. Lenhart J,Lenhart N,Reid a et al.Local anesthesia for circuncision.Wich technique is most effective?J.Am.Board Fam Pract. 10:13-19,1997.
5. Cuckow P, Rix G, Mouriquand P:Preputial plasty:A good alternative to circuncision.J.Pediatr.Surg.29:561-563,1994.
6. Berg R,Berg G:Penile malformation,gender identity and sexual orientation. Acta psychiatr scand 68:154-156,1983.
7. Barcat J:Current concepts of treatment.In Horton CE (ed):Plastic and Reconstructive Surgery of the genital area.Boston.Little Brown&Co.pp249-263,1973.
8. Shapiro SR:Complications on hipospadias repair.j.Urol.131:518-522,1984.
9. Bellinger MF:Ebriology of the male external genitalia.Urol.Clin North Am 8:375-382,1981.
10. Edelstein RA, Carr MC, Caesar R et al:Detection of human androgen receptor mRNA exppression abnormalities by competitive PCR.DNA Cell Biol 13:265-273,1994.

11. Winberg J,Gothevors L, Bollgren I et al:the prepuce.A mistake of nature? Lancet1 (8638):598-599,1989.
12. Williams TS ,Callen JP,Owen LG:Vulvar disorder in the prepubertal female.Pediatr Ann 15:588-605,1986.
13. Cowell CA:The gynecologic examination of infants,children and young adolescents.Pediatr.Clin.North.Am. 28:247-266,1981.
14. Weiss G,Weiss E :A perspective on controversies over neonatal circumcision.Clin Pediatr 33:726-730,1994.
15. Cooper C,Thompson G, Raine P:Therapeutic retraction of the foreskin in chidhood.BMJ 286:186-187.1983.
16. Vela D, Montero R, Mendez R et al :Contraindicaciones relativas para el tratamiento endoscopico del reflujo vesicoureteral.Cir Pediatr 13:141-144,2000
17. Martínez Urrutia MJ, Mugerza R,Eire P et al:Outcome of conservative treatment of high degree vesicoureteral reflux.Cir.Pediatr 3:105-107,1993.
18. Greenfield SP, Griswold JJ, WAN J:Ureteral reimplantation in infants.J.Urol.150:1460-1462,1993.
19. Witt ma,Lipshultz li.:Varicocele ,a progressive or static lesion? Urology 42:541,1993.
20. Palomo A,: Radical cure of varicocele by a new technique.Preliminary report.J.Urol 61:604,1949.
21. Koff SA:Enuresis.In Walsh PC Rezik AV,et al(eds):Campbell-s Urology.Philadelphia.WB Saunders,pp2o55-2068.1998.
22. Noorgaard JP:Pathophysiology of nocturnal enuresis.Scand J Urol Nphrol Suppl140:1-35.1991.

Mesa Redonda: La cirugía infantil y la pediatría general. El mismo camino, un único objetivo. *In memoriam* Profesor Dr. Manuel Moreno de Orbe

Indicaciones de la adeno-amigdalitis

J.I. BENITO OREJAS

Adjunto ORL del Hospital Clínico Universitario de Valladolid

INTRODUCCIÓN

A pesar de que la amigdalectomía cuenta con al menos 3000 años de historia, como atestiguan ciertas descripciones hindúes⁽¹⁾; sus indicaciones siguen siendo controvertidas. En la primera mitad del s XX hubo tal entusiasmo por esta intervención, que fue considerada por algunos como una “medida de salud pública”⁽²⁾, realizándose con mínima sintomatología y llegando a alcanzar en 1959 sus cotas más altas⁽²⁾. A partir de entonces comienza a declinar su frecuencia, en parte por el desarrollo de antibióticos efectivos en el tratamiento de las infecciones del tracto respiratorio superior y en parte por la publicación de algunos estudios que discuten la eficacia de algunos supuestos⁽³⁾. Si bien el número de adeno-amigdalectomías es actualmente inferior al 50% de las realizadas hace 40 años, sigue siendo el procedimiento de cirugía mayor más frecuente en niños⁽⁴⁾, aunque sus indicaciones continúan discutiéndose entre las distintas Academias y Asociaciones Científicas. En 1997 un grupo de expertos propuestos por la Sociedad Española de ORL y por la Sociedad Española de Pediatría⁽⁵⁾ elaboraron en nuestro país un documento de consenso, que se encuentra actualmente en estado de renovación. Las anginas y vegetaciones son las formaciones linfoides más destacadas del anillo linfático de Waldeyer, que rodea la faringe. Forman parte del llamado “sistema inmune secundario”, expuesto directamente a los antígenos que penetran por las vías digestiva o respiratoria. La respuesta a este contacto va a ser la secreción de anticuerpos IgA, involucrados en la inmunidad local⁽⁶⁾. Aunque sus funciones no son plenamente cono-

cidas, parece que serían ejercidas fundamentalmente durante los primeros años de vida⁽⁷⁾. No se han evidenciado efectos adversos en el sistema inmunológico de niños o adultos tras su extirpación⁽⁸⁻⁹⁾. La creencia de que la adeno-amigdalectomía precipitaría el desarrollo de asma, no ha sido probada clínicamente y el temor de que la amigdalectomía pueda predisponer al desarrollo de la enfermedad de Hodgkin, parece quedar disipado tras las últimas investigaciones epidemiológicas. Siendo el papel de las anginas y vegetaciones de carácter protector, tal protección sólo existe mientras los tejidos no enfermen⁽⁶⁾.

La patología adeno-amigdalar es fundamentalmente de tres tipos: **infeccioso-inflamatoria, obstructiva y neoplásica**. Para comprender mejor las indicaciones quirúrgicas vamos inicialmente a definir los diferentes procesos⁽¹⁰⁻¹¹⁾.

Procesos infeccioso-inflamatorios

- *Adenoiditis aguda*: se manifiesta con obstrucción nasal, rinorrea purulenta, fiebre y en ocasiones otitis media. Aunque puede ser difícil de diferenciar de un proceso catarral vírico agudo, su curso es más prolongado y febril.
- *Adenoiditis recurrente*: denominamos así a la concurrencia de 4 o más episodios de adenoiditis aguda en 6 meses, separados por intervalos asintomáticos. Su presentación es similar a la de la rinosinusitis aguda recurrente.
- *Adenoiditis crónica*: se manifiesta por rinorrea persistente, drenaje postnasal (“la calle del moco”, al ver la faringe), respiración maloliente, a veces acompañada de otitis media, con una duración de al menos 3 meses.

- *Amigdalitis aguda*: para comprender posteriormente las indicaciones, consideramos de acuerdo con Paradise et al⁽¹²⁾, que existe un brote agudo de faringo-amigdalitis si el paciente presenta dolor de garganta y alguno de los siguientes hallazgos clínicos: T^a oral de al menos 38,3°C, adenopatía cervical dolorosa >2 cm, exudado amigdalino o cultivo positivo a estreptococo Beta-hemolítico del grupo A.
- *Amigdalitis recurrente*: contemplamos de nuevo los presupuestos de Paradise et al⁽¹²⁾, siendo la amigdalitis recurrente: en caso de 7 episodios como el descrito en 1 año, o 5 en dos años, o 3 en 3 años consecutivos.
- *Amigdalitis crónica*: es una entidad pobremente definida, basada en la clínica, que asociaría: dolor de garganta, halitosis, tonsilolitos, eritema peri tonsilar y/o linfadenopatía cervical dolorosa, que no cede con tratamiento médico durante al menos 3 meses consecutivos (habiendo previamente descartado otras fuentes de infección, como amigdalitis lingual o patología sinusal)⁽¹⁾.

Procesos obstructivos

- *Hiperplasia adenoidea obstructiva*: se manifiesta por obstrucción nasal crónica, con rinorrea, respiración por la boca que permanece abierta, ronquido nocturno y rinolalia cerrada (“hablan por o de nariz”).
- *Hiperplasia amigdalar obstructiva*: se caracteriza porque el ronquido y la respiración forzada aparecen en el niño tanto dormido (sobre todo en decúbito supino) como despierto, pudiéndose asociar con disfagia para sólidos, enuresis nocturna, disminución del rendimiento escolar y cambios de voz (faringolalia de “patata caliente en la boca”).

En estos casos el paciente puede presentar un “Síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño” (SAOS). Los criterios que se aplican al adulto no sirven para el niño y la clínica de obstrucción parcial de las vías aéreas superiores (manifestada por una disminución del flujo aéreo con aumento del esfuerzo respiratorio) es más frecuente en niños, pudiendo provocar hipoxemia e hipercapnia, con todas las consecuencias que se derivan. Aunque la mayor parte de casos con SAOS en niños se deben a hiperplasia adeno-amigdalar; en otros dudosos (clínica y exploración no compatibles) o en < de 2 años o si se asocian otras patologías (neurológicas, cardíacas, síndromes craneoencefálicas...)

se debe evaluar el posible SAOS mediante polisomnografía⁽¹³⁾.

Procesos neoplásicos

- Entre las tumoraciones amigdalares congénitas destacan el teratoma, hemangioma, linfangioma e higroma quístico⁽¹⁰⁾.

La neoplasia amigdalar maligna más frecuente es el linfoma, generalmente no Hodgkin. Se manifiesta como un crecimiento rápido de una amígdala palatina, que suele asociarse con adenopatías cervicales y síntomas sistémicos, facilitando el diagnóstico de sospecha. La hiperplasia linfoide en un adolescente también debe hacernos pensar en un linfoma⁽¹⁰⁾.

TRATAMIENTO MÉDICO

Con el fin de evitar el uso indiscriminado de antibióticos, directamente relacionado con las altas tasas de resistencia bacteriana que actualmente existen en España, el diagnóstico debería realizarse por cultivo o con un “test rápido” de estreptococo Beta-hemolítico del grupo A⁽¹⁴⁾.

El tratamiento de elección en la faringoamigdalitis por S. pyógenos es la penicilina, siendo la amoxicilina una alternativa razonable y utilizando la penicilina benzatina vía intramuscular en sospechas de incumplimiento terapéutico o intolerancia oral. En caso de alergia a la penicilina se utilizará un macrólido, especialmente de 16 átomos, o clindamicina⁽¹⁴⁾.

Si el tratamiento ha sido ineficaz, encontrándonos por tanto en el supuesto de una amigdalitis recurrente, podemos usar antibióticos de amplio espectro, del tipo de amoxicilina/ácido clavulánico, cefalosporinas orales, clindamicina o cloxa/dicloxacilina, siempre durante 10 días⁽¹⁵⁾.

En casos de hiperplasia adenoidea o amigdalar se puede administrar durante 10 días un antibiótico activo frente a organismos productores de Beta-lactamasa, del tipo de clindamicina o amoxicilina/ácido clavulánico. Los beneficios de este tratamiento son inciertos. Algunos pacientes con hiperplasia adenoidea obstructiva podrían responder a un tratamiento prolongado con esteroides nasales^(1,10).

Si el tratamiento médico fracasa, estaría indicado el tratamiento quirúrgico, cuyas indicaciones describimos a continuación.

INDICACIONES DE LA ADENO-AMIGDALECTOMÍA

Obstrucción de la vía aérea superior

Actualmente la principal indicación de adeno-amigdalectomía es consecuencia de un exceso de tejido linfoide en la faringe, que se hiperplasia (no hipertrofia) y ocupa un espacio desproporcionado en la vía aérea superior, generando obstrucción. Suele manifestarse en las edad preescolar (siendo una indicación más precoz que la debida a procesos infecciosos de repetición)^(1,16). La obstrucción tiene también un componente dinámico, de manera que la sintomatología aumenta cuando el paciente está en decúbito supino o ha disminuido el tono neuromuscular⁽¹⁷⁾.

En niños con anomalías cráneo faciales, tales como S. De Down, acondroplasia o mucopolisacaridosis, la obstrucción de la vía aérea superior se produce con menor grado de hiperplasia adenoamigdalares debido a la hipotonía/espasticidad, al tejido blando redundante y a la estrechez anatómica de las cavidades nasofaríngeas. La enfermedad neuromuscular también facilita la obstrucción de las vías aéreas superiores. Así mismo, la obesidad incrementa el riesgo de obstrucción⁽¹⁾.

Los pacientes más severamente afectados pueden desarrollar cor pulmonale, hipertrofia ventricular derecha, fracaso cardíaco congestivo, hipoventilación alveolar, hipertensión y/o edema pulmonar, disminución de la tasa de crecimiento, riesgos de daño neurológico permanente e incluso la muerte⁽¹⁾.

La adeno-amigdalectomía es el primer tratamiento en caso de trastornos del sueño en niños que presenten, al menos, una moderada hiperplasia adeno-amigdalares. Los pacientes obesos requieren además de la cirugía un plan de adelgazamiento⁽¹⁾. Finalmente, la obstrucción de la vía aérea superior debe considerarse en niños con hipertensión pulmonar de causa inexplicable.

Disfagia y alteración del habla

El agrandamiento de las anginas y vegetaciones puede causar disfagia. La hiperplasia adenoidea provoca una rinolalia cerrada y la de anginas una voz de "patata caliente en la boca". En ocasiones excepcionales la hiperplasia amigdalares puede ocasionar una insuficiencia velo-faríngea con rinolalia abierta y regurgitación nasal de líquidos.

La disfagia asociada a retraso del crecimiento y habla ininteligible, son indicaciones para adeno-amigdalectomía,

aunque las consecuencias de crear un excesivo espacio faríngeo tras el procedimiento deben considerarse⁽¹⁷⁾.

Halitosis

Aparece cuando restos de comida y bacterias se retienen en las criptas de las anginas y vegetaciones. Aunque el mal aliento es referido con frecuencia como indicación de adeno-amigdalectomía, puede tener otras causas debidas a enfermedad periodontal, restos alimenticios en lengua o amígdala lingual, infección sinusal, cuerpo extraño, reflujo gastro-esofágico, etc. No hay ensayos clínicos que apoyen la adeno-amigdalectomía como tratamiento de la halitosis⁽¹⁷⁾.

INDICACIONES DE LA AMIGDALECTOMÍA

Faringoamigdalitis de repetición

La infección amigdalares recurrente que no cede con tratamiento médico es indicación de amigdalectomía. Sin embargo no hay consenso respecto a cuántas infecciones son necesarias para indicar la cirugía. La Academia Americana de Pediatría⁽²¹⁾, refiere que estaría indicada si hay "muchas infecciones de garganta severas". La Academia Americana de ORL (AAO-HNS, 2000), cuantifica la indicación en "más de 2 infecciones por año"⁽¹⁰⁾.

Una serie de estudios realizados en el Hospital Infantil de Pittsburgh⁽¹²⁾ concluyen que, en procesos de repetición (7 episodios en 1 año, 5 en dos años consecutivos o 3 en 3 años) con hallazgos clínicos suficientes (odinofagia acompañada de: T^a oral > 38,3°C o adenopatía cervical dolorosa > 2 cm o exudado faríngeo o cultivo positivo a estreptococo Beta-hemolítico), bien documentado clínicamente y con tratamiento médico realizado en buenas condiciones, la amigdalectomía es eficaz en los 2 y probablemente los 3 años siguientes a la intervención (tiempo evaluado), reduciéndose el número y la severidad de los procesos. En un trabajo posterior⁽²²⁾, donde se aplican unos criterios más relajados respecto a frecuencia, severidad y documentación, los mismos autores concluyen que la cirugía no está justificada. En todos los casos intervenidos, los resultados de la adeno-amigdalectomía no fueron más favorables que los de la amigdalectomía sola.

En definitiva, parece que la amigdalectomía podría ser ventajosa en niños con un patrón de faringoamigdalitis recu-

rrentes y severas bien documentadas y tratadas. En casos dudosos, la decisión debe tener en cuenta otros factores como el disconfort, el impacto de la ausencia escolar, la ansiedad de los padres, el tiempo de trabajo perdido, el coste de las visitas médicas y de los tratamientos, frente a los riesgos, ansiedad, molestias y coste que origina la cirugía⁽²³⁾.

Si la amigdalitis aguda se acompaña de la exacerbación de una enfermedad renal o reumatoide, la amigdalectomía podría ser beneficiosa. Igualmente, los pacientes con mal control de su diabetes, válvulas cardíacas artificiales o shunts de hidrocefalia, pueden ser candidatos a amigdalectomía si presentan episodios severos de amigdalitis aguda (4). Finalmente, las convulsiones febriles secundarias a amigdalitis aguda también podrían indicar la cirugía⁽⁷⁾.

Amigdalitis crónica

Como ya se ha dicho, es un proceso mal definido e inusual, donde no se dispone de ensayos clínicos que guíen el tratamiento. La amigdalectomía es una consideración razonable en pacientes que no mejoraran con un tratamiento antibiótico bien establecido⁽¹⁷⁾.

Absceso periamigdalino

En algunos niños no colaboradores y que no responden al tratamiento médico, puede estar indicada la "amigdalectomía en caliente", aunque con mayor riesgo de hemorragia e infección postoperatoria^(2, 24).

La tasa de recurrencia del absceso es del 10-15%⁽²⁵⁾, lo que quiere decir que en la mayor parte de los casos la aspiración o drenaje del mismo son curativos. Si hay antecedentes recientes de amigdalitis de repetición (20-30% de pacientes) o se trata de un absceso recidivante, estaría indicada la amigdalectomía⁽²⁴⁾.

También la amigdalectomía en caliente puede ser útil en aquellos niños con hiperplasia de anginas y vegetaciones, donde un episodio intercurrente infeccioso (especialmente de mononucleosis infecciosa) genere una obstrucción de la vía aérea⁽¹⁾.

Portador de estreptococo

Los pacientes expuestos al estreptococo Beta-hemolítico del grupo A pueden ser portadores asintomáticos del microorganismo, incluso después de un tratamiento antibiótico adecuado⁽¹⁷⁾. Sólo un 3,5% de portadores son responsables de transmitir la enfermedad en el seno de su familia⁽²⁶⁾.

El tratamiento de portador asintomático es deseable si el paciente o algún miembro de su familia tienen fiebre reumática o glomerulonefritis aguda o en caso de epidemia estreptocócica en algún colectivo donde conviva el portador o finalmente si el portador es manipulador de alimentos o trabaja en un centro médico. En estos pacientes la administración de clindamicina o rifampicina suele ser eficaz; y en los casos refractarios al tratamiento médico se podría considerar la amigdalectomía⁽²⁷⁾.

Amigdalitis hemorrágica

En situaciones excepcionales de sangrado recurrente de amígdalas, en general coincidente con procesos agudos, y pacientes no colaboradores o importantes descensos de hemoglobina, podría estar indicada la amigdalectomía^(17, 24).

Asimetría amigdal y sospecha de enfermedad maligna

Aunque como hemos dicho, el linfoma se puede presentar como una hiperplasia amigdal asimétrica, la mayor parte de los niños a los que espontáneamente se les aprecia ésta asimetría tienen o bien un hundimiento engañoso de las amígdalas entre los pilares amigdalinos o una asimetría benigna⁽¹⁷⁾. La presencia de un posible linfoma se considerará en caso de un rápido crecimiento amigdal, con adenopatías cervicales y síntomas generales asociados, siendo entonces conveniente la amigdalectomía diagnóstica⁽¹⁷⁾.

- Desde otro punto de vista, podríamos clasificar las indicaciones de amigdalectomía como absolutas o relativas. Serían "**indicaciones absolutas**": la sospecha de neoplasia y la obstrucción grave de la vía aérea superior, siendo el resto de indicaciones, relativas⁽⁵⁾. En caso de indicación relativa de amigdalectomía, es oportuno establecer un periodo de 12 meses de espera, ya que con frecuencia la indicación desaparece espontáneamente⁽⁵⁾.
- Los títulos elevados de ASLO y de otros reactantes de fase aguda no son indicativos de amigdalectomía⁽²⁸⁾. Tampoco la presencia de unas anginas grandes sin más o la queja de parestesias faríngeas sin causa aparente⁽⁷⁾.

INDICACIONES DE LA ADENOIDECTOMÍA

Hiperplasia adenoidea

La hiperplasia adenoidea que origina insuficiencia respiratoria nasal mantenida, documentada con una RX late-

ral de cráneo que confirme la masa adenoidea y el estrechamiento del calibre de la vía aérea, indican la realización de una adenoidectomía⁽⁵⁾.

Adenoiditis o rinosinusitis recurrente o crónica

Las relaciones entre rinorrea crónica, adenoiditis crónica y rinosinusitis recurrente son poco conocidas y difíciles de diferenciar. En algunos pacientes con tejido adenoideo obstructivo, el estasis de secreciones predispone a la infección sinusal. Algunos datos indican que la adenoidectomía puede ser efectiva en niños con problemas nasosinuales persistentes o recurrentes y la mayoría de los clínicos prefieren la adenoidectomía antes de considerar la cirugía endoscópica nasosinusal⁽²⁹⁻³⁰⁾.

Crecimiento anómalo oro-facial

La facies adenoidea se caracteriza por boca abierta, cara alargada y mordida anterior. Aunque existe una clara correlación entre obstrucción nasal crónica y el “síndrome de la cara alargada”, no se ha establecido aún una relación de causa/efecto⁽¹⁸⁻¹⁹⁾. La falta de contacto entre la lengua y el paladar condiciona una bóveda palatina alta y estrecha que conlleva secundariamente la aparición de alteraciones dentarias⁽¹⁷⁾.

Si las adenoides son la causa de estas alteraciones está indicada su extirpación, cuya efectividad se incrementa si se realiza antes de los 6 años de edad⁽²⁰⁾. No todos los autores están de acuerdo con esta indicación⁽⁴⁾.

5.4- Otitis media: Se cree que el efecto de las adenoides sobre la trompa de Eustaquio es probablemente secundario a la inflamación e infección regional más que a la compresión directa⁽¹⁷⁾.

Los ensayos clínicos publicados antes de los 80 presentaban imperfecciones metodológicas⁽¹⁷⁾; y actualmente se considera que la adenoidectomía y en algunos casos la adeno-amigdalectomía mejorarían la evolución de la otitis media recurrente y de la otitis media crónica (31-35). La adenoidectomía estaría indicada en la 1ª colocación de DTT si el niño presenta obstrucción nasal o rinorrea recurrente y en el caso de una 2ª colocación de DTT⁽¹⁷⁾. Gates *et al*⁽³⁶⁾ recomiendan como primer tratamiento quirúrgico, la adenoidectomía y miringotomía sin inserción de DTT.

En presencia de malformaciones del paladar, úvula bifida o insuficiencia velopalatina, la indicación debe evaluar-

se meticulosamente, ya que la intervención podría dejar como secuela una rinolalia abierta^(17, 28).

CONTRAINDICACIONES A LA CIRUGÍA

Puesto que la mayoría de las indicaciones de esta cirugía son relativas, la cirugía debiera posponerse en aquellos pacientes que presenten algún proceso coexistente mal controlado que pudiera añadir riesgos. Destacan por su importancia y frecuencia, el asma no controlado, la anemia intensa, las alteraciones de la coagulación y la presencia de enfermedades agudas, especialmente si son del tracto respiratorio superior⁽⁴⁾. En pacientes con riesgo de hipertermia maligna, se seleccionarán los anestésicos adecuados⁽¹⁾.

Debe evitarse, salvo indicación absoluta, operar a niños menores de 3 años o a pacientes muy mayores⁽⁴⁾.

Los niños con S. De Down requieren especiales precauciones por el mayor riesgo de inestabilidad cervical. Además de evaluar previamente, mediante RX cervicales en flexo-extensión, la posibilidad de una subluxación atlo-axoidea⁽³⁷⁾, se intentará realizar la cirugía sin extender el cuello. Los que presentan SAOS pueden no responder a la adeno-amigdalectomía, por lo que precisarán una especial vigilancia postoperatoria⁽³⁸⁾.

- Aunque se tiende a realizar la cirugía de forma ambulatoria, se recomienda el ingreso nocturno y observación, con apropiada monitorización, en pacientes con anomalías cráneo-faciales, retraso del crecimiento físico o mental, hipotonía, cor pulmonale, obesidad mórbida, obstrucción severa de la vía aérea o problemas médicos de tipo crónico y en menores de 3 años. Otros factores, como la distancia al domicilio superior a media hora, la capacidad de los padres como cuidadores o incluso la inclemencia del tiempo, pueden ser considerados^(1,4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Deutsch ES. Tonsillectomy and adenoidectomy: changing indications. *Pediatr Clin North Am* 1996; 43: 1319-1338.
2. Noel PE, Guarisco JL. Tonsillectomy and adenoidectomy in children: current indications. *J La State Med Soc* 1994; 146 (11): 473-478.
3. Paradise JL. Tonsillectomy and adenoidectomy. In: Bluestone CD, Stool SE, Kenna MA (eds). *Pediatric Otolaryngology*, ed 3, vol 2. Philadelphia, WB Saunders, 1996.

4. Templer J, Herr T, Parsons D. Tonsillectomy and adenoidectomy. In: *English Otolaryngology*, vol 3, chap 28. Lippincott Williams & Wilkins, 1996.
5. Moya M, Sacristán T, Blanco A, Cervera J, Gil-Carcedo LM^a, González Hachero J, Suárez C, Suárez Cortina L. Indicaciones de amigdalectomía y adenoidectomía en el niño y el adolescente. *An Esp Pediatr* 1997; 47: 12-13.
6. Pratt LW. Infections of the lymphoid tissue. In: *English Otolaryngology*, vol 3, chap 27. Lippincott Williams & Wilkins, 1992.
7. Montojo J, Rubio L, Lorenzo F. Indicaciones y técnica de la amigdalectomía. In: Tomás M, Bernal M, editors. *Tratado de Otorrinolaringología Pediátrica*. 1st ed. Grafiques Alzamora SA: Girona; 2000. p. 457-464.
8. Siegel G. The influence of tonsillectomy on cell mediated immune response. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1984; 239: 205.
9. Bicknell PG. Role of adenotonsillectomy in the management of pediatric ear, nose, and throat infections. *Ped Infect Dis J* 1994; 13 (Suppl 1): S75-8, S78-9.
10. Shields G, Deskin R. The tonsils and adenoids in pediatric patients. Quinn FB, Ryan MW, editors. *Grand Rounds Presentation*, UTMB, Dept. of Otolaryngology. Available from: URL: <http://www.utmb.edu/otoref/Grnds/Pedi-TA-020619/Pedi-TA-020619.htm>.
11. Riera A, Trinidad J. Patología inflamatoria de las vías altas aerodigestivas en el niño. Suárez C, Gil-Carcedo LM^a, Marco J, Medina J, Ortega P, Trinidad J, editors. *Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*. 1st ed. Proyectos Médicos SL: Madrid; 2000. p. 1739-1756.
12. Paradise JL, Bluestone CD, Bachman RZ, Colborn K, Bernard BS, Taylor FH, et al. Efficacy of tonsillectomy for recurrent throat infection in severely affected children: results of parallel randomised and nonrandomized clinical trials. *N Engl J Med* 1984; 310: 674-683.
13. Romera J, Prieto R. Síndrome de apnea del sueño. In: Tomás M, Bernal M, editors. *Tratado de Otorrinolaringología Pediátrica*. 1st ed. Grafiques Alzamora SA: Girona; 2000. p. 471-480.
14. Ochoa C, Vilela M, Cueto M. Protocolo diagnóstico-terapéutico de la faringoamigdalitis aguda en la infancia. *Bol Pediatr* 1999; 39: 66-71.
15. De Miguel I, Ramos A, Muñoz JL, Del Cañizo A. Posibilidades terapéuticas en la amigdalitis recurrente infantil. *Acta Otorrinolaring Esp* 1994; 45 (6): 433-436.
16. Jeans WD, Fernando DC, Maw AR, Leighton BC. A longitudinal study of the growth of the nasopharynx and its contents in normal children. *Br J Radiol* 1981; 54: 117-121.
17. Darrow DH, Siemens Ch. Indications for tonsillectomy and adenoidectomy. *Laryngoscope* 2002; 112 (Suppl 100): 6-10.
18. Klein JC. Nasal respiratory function and craniofacial growth. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 112: 843-849.
19. Smith RM, González C. The relationship between nasal obstruction and craniofacial growth. *Pediatr Clin North Am* 1989; 36: 1423-1434.
20. Hultcrantz E, Larson M, Hellquist R, et al. The influence of tonsillar obstruction and tonsillectomy on facial growth and dental arch morphology. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1991; 22 (2): 125-134.
21. *Tonsils and Adenoids Guidelines for Parents*. Elk Grove Village, American Academy of Pediatrics, 1994.
22. Paradise JL, Bluestone CD, Colborn K, Bernard BS, Rockette HE, Kurs-Lasky M. Tonsillectomy and adenotonsillectomy for recurrent throat infection in moderately affected children. *Pediatrics* 2002; 110(1): 7-15.
23. Kiselica D. Beta-hemolytic streptococcal pharyngitis: current clinical concepts. *Am Fam Physician* 1994; 49: 1147-1154.
24. Bluestone CD. Current indications for tonsillectomy and adenoidectomy. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1992; 155: 58-64.
25. Herzon FS, Harris P. Peritonsillar abscess: incidence, current management practices, and a proposal for treatment guidelines [Mosher Award thesis]. *Laryngoscope* 1995; 105 (Suppl 74): 1-17.
26. James WE, Badger GF, Dingle JH. A study of illnesses in a group of Cleveland families, XIX: the epidemiology of the acquisition of group A streptococci and of associated illness. *N Engl J Med* 1960; 262: 687-694.
27. Paradise JL. Etiology and management of pharyngitis and pharyngotonsillitis in children: A current review. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1992; 155: 51-57.
28. Llorente JL, Suárez C. Indicaciones de la adenoamigdalectomía. *Bol Pediatr* 1999; 39: 72-75.
29. Weinberg EA, Brodsky L, Brody A, Pizzuto M, Stiner H. Clinical classification as a guide to treatment of sinusitis in children. *Laryngoscope* 1997; 107: 241-246.
30. Vandenberg SJ, Heatley DG. Efficacy of adenoidectomy in relieving symptoms of chronic sinusitis in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123: 675-678.
31. Gates GA, Avery CA, Prihoda TJ. Effect of adenoidectomy upon children with chronic otitis media with effusion. *Laryngoscope* 1988; 98: 58-63.
32. Paradise JL, Bluestone CD, Rogers KD, Taylor FH, Colborn DK, Bachman RZ et al. Efficacy of adenoidectomy for recurrent otitis media in children previously treated with tympanostomy-tube placement: results of parallel randomised and nonrandomized trials. *JAMA* 1990; 263: 2066-2073.
33. Maw R, Bawden R. Spontaneous resolution of severe chronic glue ear in children and the effect of adenoidectomy, tonsillectomy, and insertion of ventilation tubes (grommets). *BMJ* 1993; 306: 756-760.

34. Coyte PC, Croxford R, McIsaac W, Feldman W, Freidberg J. The role of adjuvant adenoidectomy and tonsillectomy in the outcome of the insertion of tympanostomy tubes. *N Engl J Med* 2001; 344: 1188-1195.
35. Paradise JL, Bluestone CD, Colborn DK, Bernard BS, Smith CG, Rockette HE et al. Adenoidectomy and adenotonsillectomy for recurrent acute otitis media: parallel randomised clinical trials in children not previously treated with tympanostomy tubes. *JAMA* 1999; 282: 945-953.
36. Gates GA, Avery CA, Prihoda TJ, Cooper JC Jr. Effectiveness of adenoidectomy and tympanostomy tubes in the treatment of chronic otitis media with effusion. *N Engl J Med* 1987; 317: 1444-1451.
37. Harley EH, Collins MD. Neurologic sequelae secondary to atlantoaxial instability in Down syndrome: Implications in otolaryngologic surgery. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 120: 159-165.
38. Bower CM, Richmond D. Tonsillectom and adenoidectomy in patients with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995; 33: 141-148.

Mesa Redonda: La cirugía infantil y la pediatría general. El mismo camino, un único objetivo. *In memoriam* Profesor Dr. Manuel Moreno de Orbe

Apofisitis

P. GONZÁLEZ HERRANZ

Sección de Ortopedia Infantil. CHU "Juan Canalejo". Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera. La Coruña.

INTRODUCCIÓN

Las osteocondrosis (OC) se definen como las condiciones idiopáticas caracterizadas por un trastorno de la osificación endocondral, tanto de la condrogénesis como de la osteogénesis. Afecta a personas en crecimiento y clásicamente han sido denominadas con más de 50 epónimos.

Inicialmente se les atribuyó una causa avascular o isquémica, debido a la semejanza radiológica (esclerosis, fragmentación, ...) con enfermedades típicas y conocidas. Se pudo comprobar que en un número considerable de estas situaciones eran simplemente alteraciones no patológicas de la osificación, siendo catalogadas como osteocondrosis únicamente cuando dichos hallazgos radiológicos se acompañaban de un cuadro clínico concordante. En la actualidad las osteocondrosis, aunque de causa idiopática, están causadas por factores variables más o menos identificados.

El término Apofisitis se refiere a aquella osteocondrosis de localización extrarticular y apofisaria y que tienen gran prevalencia en niños que practican deportes de forma habitual.

Desde un punto de vista clínico, nuestra responsabilidad es identificar y diagnosticar correctamente cada caso, conocer la historia natural de cada proceso y aplicar en cada paciente el tratamiento más adecuado en función de la edad, fase en que se encuentra el proceso, y grado de afectación con el objetivo de aliviar el dolor, disminuir la morbilidad y evitar las secuelas.

CLASIFICACIÓN

Se han sugerido numerosas clasificaciones según las supuestas etiologías (traumáticas, vasculares, genéticas, metabólicas...), según la localización anatómica (codo de "pitcher", rodilla del saltador), o según el núcleo de crecimiento afecto, aunque todas ellas han sido de escaso valor para el manejo práctico del paciente.

Siffert propuso una clasificación de las OC, aún vigente, basada en la áreas anatómicas donde sucede el trastorno de la osificación endocondral dividiéndolas en:

Osteocondrosis Articulares

- A. Afectación *primaria* del cartilago articular y epifisario y osificación endocondral subyacente (p.e. Freiberg)
- B. Afectación *secundaria* del cartilago articular y epifisario como consecuencia de una necrosis avascular del hueso subyacente (p.e. Perthes, Köhler, Osteocondritis disecante).

Osteocondrosis No Articulares

- A. En *inserciones tendinosas* (p.e. Osgood-Schlatter)
- B. En *inserciones ligamentosas* (p.e. anillo vertebral, epicóndilo)
- C. En *zonas de impacto* (p.e. Sever)

Osteocondrosis Fisarias

- A. de los *huesos largos* (p.e. Blount)
- B. de las *vértebras* (p.e. Scheuermann)

Resnick dividió las osteocondrosis según la patogenia en:

Lesiones caracterizadas por osteonecrosis primaria o secundaria:

- Enf. de Perthes
- Enf. de Freiberg
- Enf. de Kienboëck
- Enf. de Khöler
- Enf. de Panner
- Enf. de König
- Enf. de Thiemann

Lesiones relacionadas con traumatismos o sollicitaciones anormales sin evidencia de osteonecrosis:

- Enf. de Osgood-Schlatter
- Enf. de Blount
- Enf. de Scheuermann
- Enf. de Sinding-Larsen-Johansson

Variaciones de la osificación endocondral

- Enf. Sever
- Enf. de Van Neck

Miscelánea

El tema que nos ocupa en este capítulo son las **ostecondrosis no articulares** según Siffert o las **lesiones relacionadas con traumatismos o sollicitaciones anormales** según Resnick, con afectación fundamentalmente en regiones apofisarias en donde los ligamentos y tendones se insertan y ejercen una tracción que puede ser excesiva ocasionando el cuadro clínico. Por esto, estas osteocondrosis, también conocidas como apofisitis, son las que más frecuentemente vamos a ver en niños deportistas.

Deben también considerarse como lesiones que pueden anunciar una lesión más grave (fracturas o apofisiolisis, aunque no todo el mundo lo piensa así) motivo por el cual deben ponerse los medios necesarios para evitar que se llegue a ello y, por supuesto, que cure sin dejar secuelas.

Aspectos constitucionales de las OC

Edad de aparición y sexo

Es evidente que pocas osteocondrosis pueden atribuirse a un factor particular o a un determinado agente

etiológico. Por lo general algún grado de trauma es necesario para originar la esclerosis ósea, destrucción y cambios de la arquitectura que aparecen en la radiología de estas enfermedades. Según Duthie y Houghton, la evidencia sugiere que un trauma importante puede jugar un papel etiopatogénico en algunas osteocondrosis como puede suceder en las osteocondritis disecante que aparecen en el astrágalo o en el capitelum; por el contrario, en otras situaciones como la enfermedad de Perthes, el traumatismo es inexistente o es relativo. Por ello, esto nos hace pensar que estas enfermedades pueden aparecer con motivo de la aplicación de unas fuerzas normales sobre un hueso anormalmente desarrollado. Es decir, que debe existir una predisposición para que aparezcan estas enfermedades.

La presentación clínica de las O.C. suele ocurrir casi inmediatamente después de la aparición del núcleo de osificación. Durante años la epífisis está compuesta fundamentalmente por cartílago y presenta una mayor susceptibilidad a la aparición de fenómenos osteocondróticos. Una vez que el hueso epifisario aparece, este crece rápidamente entre el cartílago. Si existen presiones mecánicas sobreañadidas sobre el hueso en crecimiento, pueden presentarse cambios osteocondróticos.

La mayoría de las O.C. suceden en la primera infancia coincidiendo con el "estirón de la infancia". Otras como la enfermedad de Scheuermann o Osgood-Schlatter suceden durante el "estirón" del período puberal y excepto en la enfermedad de Freiberg, existe un predominio por el sexo masculino. Esta diferencia entre sexos se debe al retraso en la maduración de los núcleos de osificación de los varones y a que los chicos en la infancia precoz practican el deporte de una forma más vigorosa.

Anomalías epifisarias

En ocasiones los diferentes centros de osificación de una epífisis no llevan la misma velocidad pudiendo dar lugar a osículos accesorios, pero si esto sucede en la superficie articular ósea, pueden desprenderse de su base cartilaginosa y originar una osteocondritis disecante. Estas epífisis radiológicamente alteradas al inicio, puede evolucionar hacia la normalidad, excepto cuando esa zona se le someta a fuerzas o sobrecarga excesiva.

Trauma

Es raro encontrar un trauma bien definido como la causa generadora de una OC, aunque traumatismos menores suceden a diario en niños en crecimiento. Por lo que es difícil aceptar que el trauma aislado por sí mismo provoque la lesión, a no ser que exista una predisposición. La OC del capitellum del codo (enfermedad de Panner) afecta generalmente a varones y el lado dominante, lo que sugiere una etiología traumática y se ve con frecuencia en profesionales del baseball o en jóvenes que practican el lanzamiento de jabalina, tenis,....

La enfermedad de Osgood-Schlatter ha sido atribuida a un trauma que provoca micro-avulsiones desarrollando hueso en la inserción del tendón rotuliano. Algunos sugieren que un tendón rotuliano relativamente corto, aumenta la tensión en la inserción tibial favoreciendo la posibilidad de una avulsión. Otros ejemplos de avulsión apofisaria son la epitroclea del lanzador de baseball o "pitcher", el polo superior de la rótula de niños espásticos con parálisis cerebral o el osículo maleolar que aparece varias semanas después de un esguince severo de tobillo

Alteraciones hormonales.

Se ha demostrado que los cambios hormonales son importantes en la aparición de osteocondritis disecante.

Según todo lo dicho anteriormente, Duthie y Houghton, propusieron un modelo de desarrollo de las osteocondrosis. La epifisis puede ser normal o puede tener defectos constitucionales mayores o menores. El desarrollo epifisario puede evolucionar hacia la normalidad, hacia una alteración moderada o severa.

Clínica

Suele ser común en las diferentes presentaciones. Dolor localizado, en ocasiones a punta de dedo, en relación con la práctica de ejercicio, y tumefacción local más o menos importante.

El niño clásicamente se queja tras la práctica deportiva en las fases iniciales de la enfermedad, y solamente cuando la sintomatología es florida deja de practicar ejercicios físicos. Cuando afecta al miembro inferior, la cojera es ostensible y refiere dolor acompañado de tumefacción. Un síntoma típico es bajo rendimiento del paciente, es decir si la afectación se localiza en la rodilla, la potencia del golpeo al balón

disminuye, si es en el miembro superior, la potencia de saque de tenis es menor.

Si en esta fase no se realiza un diagnóstico certero y no se ponen los medios terapéuticos oportunos, el niño puede ser una candidato a una fractura por avulsión, pudiendo requerir incluso tratamiento quirúrgico, y con mayor probabilidad dejar secuelas.

Radiología

Las manifestaciones radiológicas de estas lesiones son muy variables. En las fases iniciales de cualquier apofisitis la ausencia de hallazgos radiológicos suele ser lo más habitual. Incluso en algunas localizaciones la radiología en todo el curso de la enfermedad no llega a manifestarse nítidamente (Enfermedad de Sever) o incluso se puede interpretar como variaciones de la osificación fisiológica (Enfermedad de Van Neck).

Son hallazgos habituales la esclerosis o aumento de la densidad radiológica, las calcificaciones heterotópicas, muchas veces siguiendo o dibujando el extremo tendinoso o ligamentoso.

Tratamiento

Por lo general, es sencillo. Si bien muchas veces nos encontramos con enormes dificultades para convencer al niño o a los padres del tratamiento que debe efectuar. Cuando el proceso es repetitivo a lo largo de los años de crecimiento son frecuentes las visitas reiteradas exigiendo métodos diagnósticos especiales o solicitando segundas consultas ante las reiteradas explicaciones del proceso.

En la fase aguda puede ser útil la aplicación de frío local para disminuir la inflamación, asociado a medias de reposo funcional o inmovilización escayolada, y AINEs por vía oral hasta la desaparición de los síntomas (2-3 semanas). La reanudación de la práctica deportiva debe ser progresiva ante el riesgo de recaídas.

Pero el mejor tratamiento es el profiláctico y este posiblemente esté más cerca de los preparadores físicos, médicos deportivos, médicos de clubes,... que del especialista en ortopedia infantil.

En USA, el *codo de las ligas menores o infantiles de baseball* ha disminuido notablemente cambiando algunas normas, estipulando un limitado número de lanzamientos permitidos a la semana. Si este hecho lo extrapolamos a nues-

tro medio, podríamos empezar en pensar como podríamos bajar la incidencia de *la enfermedad de Osgood-Schlatter* en la población infantil que practica *fútbol*. Además de limitar el tiempo de juego, hecho que ya sucede, habría que controlar los tiempos de entrenamientos durante la semana, así como el nº de veces que un niño puede realizar un “chut” junto con una reducción del peso y dimensiones del balón.

FORMAS HABITUALES DE APOFISITIS

Enfermedad de Osgood-Schlatter

Es la apofisitis más frecuente que causa molestias en relación con el deporte. Se presenta clásicamente en niños entre los 11-15 años que presentan dolor en relación con el ejercicio que se acompaña de inflamación o tumefacción a nivel de la tuberosidad anterior de la tibia, clínica que sugiere de entrada el diagnóstico. Afecta más frecuentemente a varones, aunque la incidencia en niñas está aumentando considerablemente. La afectación suele ser más precoz en niñas (11-13 años) que en niños (12-15 años).

Osgood en su artículo original ya relacionó esta enfermedad con el deporte, hecho confirmado por otros autores que encontraron una afectación de hasta el 21% de los adolescentes que practicaban deporte frente al 4.5% de los que practicaban el sillón-ball. La afectación puede ser bilateral hasta en el 20-30% de los casos.

Cuando Schlatter y Osgood describieron la enfermedad en 1908, pensaron que la causa era una trauma directo sobre la tuberosidad anterior o indirectamente por tracción del tendón rotuliano causando una avulsión parcial o completa del tubérculo. En la actualidad la teoría más aceptada es que la enfermedad es el resultado de una fuerza submáxima repetitiva que actúa sobre una tuberosidad anterior inmadura provocando una avulsión menor e intentos de reparación.

Los síntomas comienzan durante la fase de crecimiento rápido, a la vez que va madurando la tuberosidad tibial anterior. El paciente presenta dolor en la tuberosidad, suele ser intermitente y se agrava con ejercicios que requieren realizar saltos, posición de cuclillas o arrodillarse, y por supuesto con la práctica del deporte-rey en nuestro medio: el fútbol. El dolor raramente suele ser tan importante como para alterar la actividad cotidiana. Es muy clásica la hipersensi-

bilidad a la palpación, la prominencia e inflamación alrededor de la tuberosidad.

Radiológicamente, pueden observarse diferentes aspectos de la tuberosidad en función de la edad y maduración esquelética. El hallazgo más frecuente es la fragmentación de la tuberosidad, en la mitad de los casos también puede apreciarse un osículo separado del tubérculo y si la radiografía es de características “blandas” permite visualizar el edema de las partes blandas. La radiología debe confirmar la sospecha clínica y siempre debe de realizarse con el fin de evitar errores diagnósticos de los cuales luego nos lamentaríamos.

El tratamiento es conservador. El paciente y la familia deben comprender que los síntomas durarán durante 1-2 años, hasta que se produzca la epifisiodesis fisiológica de la tuberosidad. También debe ser informado que la secuela más habitual es la protusión de la tuberosidad en la edad adulta. El tratamiento consiste básicamente en aplicar métodos anti-inflamatorios locales (hielo), así como medicación vía oral asociado a un vendaje compresivo o rodillera apropiada. La actividad deportiva se reanuda en función de la desaparición de los síntomas. Cuando la sintomatología es muy acusada, la inmovilización con un cilindro de yeso tipo Böhler durante 10-15 días puede ser de gran utilidad. **Las infiltraciones a base de corticoides en la tuberosidad están contraindicadas.**

Tras el tratamiento y una vez libre de sintomatología el paciente podrá reanudar la actividad deportiva que venían realizando. Solamente aquellos pacientes con síntomas persistentes deben ser advertidos del riesgo a sufrir una fractura avulsión de la tuberosidad anterior de la tibia.

El tratamiento quirúrgico de Osgood-Schlatter es raro. Algunos autores recomiendan la extirpación del osículo, las perforaciones o la epifisiodesis quirúrgica del tubérculo.

Si existe un osículo sintomático, no es necesario esperar al cierre fisario fisiológico para su extirpación, no existe riesgo de provocar recurvatum. En edades adultas se puede extirpar para reducir el bultoma o cuando molesta al arrodillarse (en algunas profesiones).

Enfermedad de Sinding-Larsen-Johansson

Descrita por el noruego Sinding-Larsen y el sueco Johanson en 1920. También conocida como *rodilla del saltador*, es el resultado de una tracción persistente ejercida del polo

inferior de la rótula inmadura por el tendón rotuliano originando una calcificación y osificación características. Esta enfermedad se observa en niños deportistas entre los 10-12 años, refiriendo dolor en relación con la práctica deportiva, especialmente cuando saltan o corren. El dolor se localiza en el polo inferior de la rótula, aunque también puede suceder en el polo proximal, a nivel de la inserción cuadricipital.

La radiología suele ser normal excepto la típica alteración de la osificación en la unión tendón-rótula.

Ocasionalmente una enfermedad de Osgood-Schlatter concomitante puede observarse.

La evolución natural de esta enfermedad es a la curación espontánea sin secuelas permanentes. El tratamiento debe estar dirigido a disminuir la sollicitación mecánica mediante reposo.

Enfermedad de Sever

Consiste en la aparición de dolor en la región del talón, localizado en la porción posteroinferior o inferior, y radiológicamente presenta un trastorno de la osificación de la apófisis posterior del calcáneo (fragmentación, incompleta formación o aumento de la esclerosis), que para muchos autores son variantes de la osificación normal de la apófisis posterior del calcáneo. Afecta a niños entre los 5-10 años que refieren dolor cuando están de pie y caminan de forma prolongada, cediendo al guardar reposo.

El calcáneo se desarrolla a partir del núcleo primario de osificación que aparece entre el tercer mes del feto y el primer mes de vida. La apófisis se desarrolla a partir de un núcleo secundario que aparece entre los 5-12 años y frecuentemente cursa con patrones irregulares de osificación. En esta apófisis se inserta en la porción superior una parte del tendón de Aquiles y en su porción inferior la fascia plantar y músculos cortos de la planta del pie. La carga y la actividad física importante pueden contribuir a la aparición de los síntomas ya sea por la excesiva tracción ejercida o como resultado de la presión directa.

La historia natural de este proceso es a la curación espontánea, la remodelación de la irregularidad de la apófisis y la epifisiodesis normal con el resto del calcáneo. El tratamiento debe dirigirse a aliviar las molestias y restaurar la función sin que se pueda influir en la recuperación completa y espontánea de la evolución natural.

El empleo de taloneras o alzas en forma de cuña pueden disminuir la tracción ejercida por el tendón de Aquiles, así como el empleo de vendajes funcionales o plantillas para el mantenimiento del arco longitudinal del pie. En el caso de sintomatología aguda, se deberán emplear AINEs por vía oral e inmovilizar la extremidad. El empleo de infiltraciones con corticoides no es recomendable.

Se debe distinguir esta enfermedad de los cuadros de dolor en la región posterior del calcáneo debido a bursitis aquilea, en ocasiones en relación con el calzado empleado o por la existencia de una apófisis posterosuperior muy desarrollada (enfermedad de Haglund).

Codo de las ligas menores o infantiles

Este síndrome ha sido asociado con situaciones de esfuerzo máximo del codo en niños que practican baseball ("pitcher") o en otros deportes en los que se lanza un instrumento como puede ser el lanzamiento de jabalina o el movimiento de saque en el tenis, en los que pueden manifestarse diferentes patologías: 1. Fragmentación o avulsión de la epitroclea; 2. Retardo o aceleración del crecimiento de la epitroclea; 3. Osteocondritis del capitellum; 4. Deformidad de la cabeza radial; 5. Hipertrofia del cúbito; 6. Apofisitis olecraniana con o sin cierre retrasado de la fisis del olécranon. Todas estas alteraciones son producidas por las fuerzas que se ejercen alrededor del codo en el momento del lanzamiento. Fuerzas que pueden ser de tracción, de compresión o de cizallamiento localizadas en el aspecto medial, lateral o posterior del codo.

El cuadro clínico consiste en dolor a nivel epitroclear en relación con la práctica deportiva. El núcleo de osificación de la epitroclea aparece entre los 6-9 años. En la epitroclea se insertan los músculos pronador y flexores del antebrazo además del ligamento colateral cubital. La clínica va a depender en gran medida de la edad del lanzador. Durante la infancia, es decir, hasta que aparecen todos los núcleos de osificación secundarios, la sintomatología predominante es el dolor a nivel de la epitroclea y radiológicamente aparece una rarefacción en la osificación epitroclear. En estas situaciones es típica la triada de síntomas: dolor medial progresivo, pérdida de la eficacia del lanzamiento, y de la longitud del lanzamiento.

Durante la adolescencia, que termina con la osificación de todos los centros de osificación secundarios, la poten-

cia muscular es mayor y el resultado puede ser una fractura avulsión de la epitroclea. En jóvenes adultos, en los que la epitroclea está completamente fusionada, las lesiones de las partes blandas que se insertan en ella cobran mayor vigencia, desinserciones tendinosas o ligamentosas.

El dolor es el síntoma más frecuente, generalmente localizado en el lado medial, aunque también pueden referir dolor en la cara externa o posterior. Si presentan dolor antes, durante o después de lanzar se considera un síntoma de mal pronóstico. Dolor nocturno es muy raro y debe ponernos en aviso de otros procesos concomitantes que guardan relación con el deporte (tumor, infección,...). En ocasiones el cuadro clínico se acompaña de compromiso del nervio cubital a nivel del canal epitrocleo-olecránico.

Si el dolor que refiere el paciente es agudo, tras un lanzamiento, y sin sintomatología previa debemos pensar en una fractura avulsión de la epitroclea o lesión ligamentosa o tendinosa.

La radiología es fundamental para llegar a un diagnóstico correcto. Son necesarias dos proyecciones radiológicas y del codo contralateral. Los hallazgos más frecuentes que nos podemos encontrar son ensanchamiento del codo, fragmentación, epitroclea prominente y ocasionalmente avulsión de la epitroclea. En la porción lateral puede aparecer una osteocondritis del capitellum que puede originar la formación de cuerpos libres intra-articulares. En la porción posterior del codo, el hallazgo más común es la hipertrofia del cúbito, pudiendo originar un compromiso de espacio de la punta del olécranon en la fosa olecránica del húmero.

Otros métodos de diagnóstico por imagen (gammaografía, TAC, RNM) pueden ser de gran utilidad cuando la radiología no es concluyente.

El tratamiento consiste inicialmente en dejar de lanzar durante 4-6 semanas. Al principio el hielo local y los antiinflamatorios no-esteroides pueden ser útiles para aliviar la sintomatología. Una vez que los síntomas se han resuelto, el paciente podrá de nuevo realizar lanzamiento de forma gradual. Si la sintomatología no cede, se aconseja al niño que deje de jugar hasta la siguiente temporada.

En los casos en los que se ha producido una avulsión de la epitroclea, se tratará de forma conservadora si el desplazamiento es pequeño, y se realizará una reposición quirúrgica la fractura está desplazada.

Para finalizar, hacer hincapié en dos aspectos fundamentales: 1. Las medidas profilácticas para evitar estas lesiones, como son la limitación del nº de lanzamientos del "pitcher", del lanzador de jabalina, o el nº de saques del jugador de tenis durante los entrenamientos y 2. La importancia que tiene la detección precoz de esta patología, ya que conseguiremos una recuperación completa, en breve tiempo y sin secuelas.

Osteocondrosis isquio-pubiana (Enfermedad de Van Neck)

En ocasiones los niños acuden a consulta por dolor inguinal y cojera, y tras descartar una sinovitis de cadera o una enfermedad de Perthes, el único hallazgo es la alteración o diferencia con respecto al lado contralateral de la osificación de la sincondrosis isquio-pubiana. En ocasiones ha sido diagnosticado de encondroma.

En dicha localización anatómica se insertan los músculos adductores, recto interno y el transversal profundo del periné, siendo implicados como causa de aparición de esta osteocondrosis por la tracción ejercida. Pero estudios clínicos, radiológicos e histopatológicos hacen que esta entidad no pueda considerarse una osteocondrosis.

Debemos recordar que el cierre de la sincondrosis isquio-pubiana ocurre entre los 9-11 años, y debe considerarse como un hallazgo normal que ocurre en casi todos los niños.

Apofisitis Isquiática

Afecta a jóvenes deportistas y es debido a la tracción ejercida por los músculos isquio-tibiales a nivel de la apófisis isquiática. Realmente se trata de una fractura no desplazada de isquion, en la que se observa una rarefacción de la osificación y que puede plantearnos problemas de diagnóstico diferencial con tumores en esta localización.

Apofisitis del 5º metatarsiano (Enfermedad de Iselin)

Iselin, en 1912, fue el primero en describir la apofisitis por tracción de la tuberosidad del 5º metatarsiano. Inicialmente catalogada como una enfermedad rara, parece ser que es mucho más frecuente. Afecta a niños al finalizar la infancia o adolescentes en los que aparece en núcleo de osificación pequeño, con forma de concha con una orientación oblicua al eje del 5º metatarsiano y localizado en la porción plantar de la tuberosidad. Se debe distinguir de lo que es en

núcleo secundario de osificación apofisario que aparece a la edad de los 10 años en las niñas y de los 12 en niños. En estos casos la línea fisaria es paralela al eje diafisario.

Clínicamente los niños refieren dolor a la carga en el borde externo del pie y a la palpación dolor a punta de dedo en la apófisis del 5º metatarsiano, sin referir historia de antecedente traumático.

La radiología, especialmente la proyección oblicua del pie, muestra un agrandamiento de la apófisis y a menudo una fragmentación del núcleo de osificación. Si la radiología es normal pero la clínica sugiere la presencia de esta enfermedad, la realización de una gammagrafía con Tc⁹⁹ puede mostrar un aumento de la captación sobre la apófisis.

El tratamiento consiste en la inmovilización del tobillo durante 3-6 semanas para el alivio del dolor agudo. La situación se resuelve definitivamente con la epifisiodesis fisiológica, en los casos en los que esto no sucede puede persistir el dolor y requerir tratamiento quirúrgico.

Apofisitis del Tubérculo del escafoides tarsiano (Escafoides Accesorio)

El hueso escafoides accesorio está presente hasta en el 10% de la población. Se ha demostrado en el feto que existe un centro de osificación independiente para la tuberosidad del escafoides y que se fusiona con el resto del escafoides alrededor de la adolescencia, sin embargo en un porcentaje de casos persiste como un osículo separado. Con frecuencia es bilateral.

Este osículo se localiza en la porción más medial del escafoides, y en él se inserta el tendón tibial posterior. Por esto, el soporte dinámico del arco longitudinal del pie proporcionado por este tendón se encuentra debilitado originando un pie plano valgo. El paciente refiere dolor en el medio-pie durante largos periodos de caminar. El calzado puede ocasionar una bursitis localizada con dolor selectivo a la palpación.

Radiológicamente, el hueso accesorio es evidente en las proyecciones antero-posteriores del pie. Al finalizar la ado-

lescencia, se puede fusionar con el resto del escafoides originando un hueso más prominente en su aspecto medial, denominándose como *escafoides cornudo*, produciendo la misma sintomatología

El tratamiento inicialmente debe ser conservador. Plantilla de mantenimiento del arco longitudinal. Cuando el dolor es agudo se recomienda la inmovilización escayolada con una bota de yeso durante 3-4 semanas y la ingesta de AINEs. Si los síntomas no ceden con estas medidas, la extirpación del hueso accesorio y la reinserción del tendón tibial posterior en una posición más plantar del hueso escafoides (Técnica de Kidner).

BIBLIOGRAFÍA

1. Canale ST, Williams KD. Iselin's Disease. J Pediatr Orthop 12:90-93, 1992.
2. Micheli LJ, Lloyd Ireland M. Prevention of calcaneal apophysitis in children: an overuse syndrome. J Pediatr Orthop 7:34-8, 1987.
3. González Herranz J, Cordero JA. Osteocondrosis. En Apuntes de Ortopedia Infantil, J. de Pablos, P. González Herranz, Editorial Ergon, Madrid, 2000.
4. Tachdjian MO. Pediatrics Orthopedics. Ed. Saunders Co. 2ª Ed. Philadelphia 1990.
5. Katz JF. Nonarticular osteochondroses. Clin Orthop 158:70-76, 1981.
6. Siffert RS. Classification of the osteochondroses. Clin Orthop 158:10-18, 1981.
7. Duthie RB, Houghton GR. Constitutional aspects of the osteochondroses. Clin Orthop 158:19-27, 1981.
8. Douglas G, Rang M. The role of trauma in the pathogenesis of the osteochondroses. Clin Orthop 158:28-32, 1981.
9. Canale ST, Beaty JH. Pelvic and hip fractures. En Fractures in Children, Rockwood Ch, Wilkins KE, Beaty JH. 4ª Ed. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1996.
10. Staniski, DeLee, Drez. Sports Injuries in children. Ed. Saunders Co. Philadelphia, 1994.
11. Burgos J, González Herranz P, Amaya S. Lesiones traumáticas del niño. Ed. Panamericana, Madrid, 1995.

Conferencia

Problemas actuales de las vacunas infantiles

A. BLANCO QUIRÓS

Area de Pediatría. Universidad de Valladolid

Las vacunaciones infantiles, y más ampliamente las vacunas en general, se encuentran actualmente ante circunstancias nuevas y las novedades acostumbran aportar problemas, sólo por el mero hecho de serlo.

Hay aspectos concretos, la mayoría técnicos, que seguramente precisan una respuesta y que pueden verse como dificultades a solucionar de forma inmediata. Sin embargo, los verdaderos problemas planteados por las vacunas en el presente son quizás menos urgentes, pero con mayor repercusión futura.

Una mínima reflexión sobre el tema nos lleva inmediatamente a plantearnos un par de preguntas fundamentales: ¿Vacunas hasta dónde? ¿Vacunas hasta cuándo?, porque lo que en estos momentos nos preocupa es poder contestar hasta dónde se va a ampliar el número de vacunas y si las vacunaciones continuarán siendo una cuestión eminentemente infantil o si deben seguir siendo administradas durante más tiempo.

¿VACUNAS HASTA DÓNDE?

Para responder adecuadamente cualquier pregunta sobre lo que nos espera en el futuro siempre es muy útil echar una mirada al pasado. El pasado de las vacunas está bien claro en la mente de todos, porque hablamos de un pasado relativamente corto en el tiempo.

Situación histórica de las vacunas

Desde su aparición, las vacunas han tenido unos firmes condicionantes que han marcado su desarrollo y su administración. El primero y fundamental ha consistido en las limitaciones técnicas para conseguir vacunas. Se conseguían algunas, pero otras por muy necesarias que fueran se mantenían fuera del alcance de los científicos.

Otra circunstancia es que las enfermedades que se intentaba evitar siempre eran patologías muy severas con una alta mortalidad y en algunos casos acompañada también de secuelas con elevadísimo coste social y económico.

En definitiva la elección era muy simple y la única limitación radicaba en la accesibilidad técnica para lograr la vacuna deseada por todos, científicos y sociedad. Ante esta realidad indiscutible, la aceptación por parte de los individuos era completa. Ya se tratara de niños o de reclutas, las vacunaciones se recibían con la más completa aceptación. Eran recibidas de una forma totalmente positiva y nadie hacía preguntas.

Situación presente de las vacunas

El mundo de las vacunas ha cambiado radicalmente y lo ha hecho arrastrado por los grandes avances tecnológicos ocurridos en el siglo XX, pero también por las modificaciones sociales. Las vacunaciones son cuestiones que tienen una repercusión universal y por ello presentan una fuerte dependencia de la dinámica social.

Cuestiones científicas y económicas

La ciencia del S. XXI aplicada a las vacunas presenta una capacidad técnica que casi pudiera pensarse que es ilimitada. Esto es así porque los límites para fabricar una vacuna radican más en cuestiones administrativas y financieras que propiamente en conocimientos científico-tecnológicos. Ahora, prácticamente se escoge la vacuna que se quiere fabricar, ya no se fabrica la que se simplemente se puede hacer.

Esta capacidad técnica trae consigo la problemática de tener que elegir. ¿Qué vacunas fabricar? ¿En qué vacunas invertir? Esta nueva circunstancia es uno de los problemas que las vacunas han planteado en el siglo XXI.

Un aspecto nuevo en el mundo de las vacunas, y en el tecnológico general, que ya mencionábamos previamente es el económico. El desarrollo tecnológico del siglo XX ha ido acompañado de un aumento desproporcionadamente mayor de los costes económicos. La tecnología es muy poderosa, pero sólo está en manos de países ricos. Paradójicamente, si hablamos de vacunas, estos países ricos necesitan poner su tecnología al alcance de los más pobres si quieren alcanzar para sus ciudadanos unos beneficios plenos, por ejemplo erradicar una enfermedad como el sarampión.

Cuestiones sociales y sanitarias

La exigencia social ha crecido progresivamente a lo largo del S. XX, probablemente a consecuencia de experiencias negativas obtenidas del seguimiento incondicional de ciertos líderes, o quizás por el aumento cultural o al menos informativo. En el campo que afecta a las vacunaciones hay cierto temor a los nuevos preparados y con ello una exigencia en la vigilancia y en el seguimiento de los ensayos clínicos.

A pesar de las mejoras sanitarias que indudablemente las vacunaciones aportaron a la población, no podemos negar la existencia de un sentimiento de intranquilidad social. Periódicamente, a las vacunaciones se les atribuyen diferentes consecuencias tan relevantes como la muerte súbita del lactante, intoxicaciones, autismo, alergia, enfermedades inmunitarias, etc.

Hay movimientos sociales, más enraizados en unos países que en otros, que atribuyen a las vacunaciones importantes efectos secundarios y que postulan formas de vida naturalista. Son planteamientos vitales que van mucho más allá del círculo de las vacunaciones. Su repercusión es actualmente minoritaria pero podría crecer bruscamente si desafortunadamente concurrieran las oportunas circunstancias favorecedoras.

En el siglo XX el rechazo de las vacunaciones ocurría principalmente a consecuencia de la ignorancia. Por el contrario, en el Siglo XXI este rechazo es más probable que lo hallemos entre familias de mucho nivel cultural superior a la media.

¿HASTA CUÁNDO Y A QUIÉN VACUNAR?

Situación histórica

El desarrollo de las vacunas siempre se dirigió claramente al niño, en gran parte porque muchas de las enfermedades prevenibles ocurren principalmente a lo largo de

la vida infantil. Además parece lógico y también aconsejable que esa prevención se realice cuanto antes, si fuera posible al poco de nacer. Fuera de situaciones especiales, como la vida militar, tradicionalmente las vacunas se utilizaron preferentemente en niños.

Otro concepto histórico de las vacunaciones es la universalidad de su aplicación. Todos los niños, y principalmente si están sanos, deben ser vacunados.

Actual situación

En la actualidad el límite pediátrico de las vacunas ya está francamente rebasado. La aplicación de las vacunas no se termina con la adolescencia y deben mantenerse, si bien todavía no está exactamente perfilado hasta cuándo y bajo qué condiciones. Seguramente en un futuro cercano tengamos que acostumbrarnos a convivir permanentemente con las inmunizaciones vacunales.

Vacunación universal o a grupos de riesgo

Otro concepto básico que se ha alterado es la universalidad de las vacunas. Especialmente en el adulto, pero también en el niño, hay vacunas de aplicación universal, pero cada vez hay un mayor número de vacunas cuya indicación queda restringida a ciertas poblaciones denominadas “de riesgo”. Los ancianos fueron la primera gran población de riesgo identificada. Vacunas contra la gripe o el neumococo son ejemplos de esta aplicación restringida pero que cada vez tienen unos criterios de inclusión más amplios.

Determinados criterios de riesgo están basados en peculiaridades del individuo como su estado inmunológico, pero la mayoría son generales, ambientales y epidemiológicos. En estos momentos se observa la creciente importancia de las indicaciones ligadas a los desplazamientos geográficos. Los planes vacunales pensados para viajeros o emigrantes, niños y adultos, son motivo de una creciente atención.

Una curiosidad es la aparición de “poblaciones de riesgo por poderes”. No solo basta con vacunar a niños de riesgo, sino también a sus convivientes. En línea con este concepto, está claro que el personal sanitario debe ser vacunado, para evitar así contraer enfermedades que pudieran ser transmitidas a ciertos pacientes. Esto implicaría muy especialmente a personas en contacto con recién nacidos, prematuros, enfermos oncológicos, etc.

¿Hasta cuando dura el efecto vacunal?

La reciente introducción de determinadas vacunas en la edad infantil ha vuelto a reavivar una polémica que es tan antigua como las propias vacunas. Es una cuestión especialmente relevante cuando la enfermedad natural produce inmunidad permanente. Es posible que el efecto protector vacunal no sea tan duradero y que resulte una desprotección en el adulto, algo especialmente temido para mujeres fértiles durante el embarazo.

La experiencia de un siglo de vacunas es que este riesgo no puede eliminarse de forma absoluta, pero que la enfermedad en individuos inmunizados, cuando ocurre, siempre tiene menor gravedad clínica, e incluso menor repercusión epidemiológica.

Revacunaciones en el adulto

Esta situación nos lleva a plantear las revacunaciones periódicas del adulto. Esta práctica siempre fue necesaria, aunque poco cumplida, para algunas como la vacuna contra el tétanos. La disponibilidad de nuevos preparados hace pensar que sea acompañada pronto por otras, como contra la tos ferina.

En estos momentos los niños y ancianos son los dos polos poblacionales objetivo de las vacunaciones. Sin embargo, el planteamiento de vacunas para todos y para toda la vida no es algo demasiado improbable para los próximos años.

BENEFICIO DE LAS VACUNAS

Posiblemente el beneficio social de las vacunas haya sido uno de los más altos que jamás haya ofertado la sanidad. Y aunque este beneficio ya fue notorio desde el principio y sigue siéndolo, da la impresión que lo que está cambiando es la apreciación que la sociedad internacional tiene de ello.

Situación histórica

Las primeras vacunas ofrecían beneficios indudables evitando riesgos vitales a las personas vacunadas. Por ello la vivencia de sus ventajas era muy directa y fácilmente apreciable. Por otra parte el coste económico de su fabricación era fácilmente asequible para los países desarrollados y culturalmente preparados para ofertar vacunaciones a sus ciudadanos.

Nuevos planteamientos

Repercusión en la colectividad

Un primer cambio lo supuso el descubrimiento de los efectos de la "inmunidad de grupo". La protección individual se veía ampliada porque había personas no vacunadas, viviendo en la misma comunidad, que se podrían ver beneficiadas también. Esto ocurre cuando la inmunidad de un número considerable de personas ocasionaba una disminución de los contagios a causa de una menor circulación del microorganismo objeto de la vacunación. Para que este efecto ocurra es preciso que la cobertura vacunal sea alta y además no todas las enfermedades se benefician de él.

Coste económico

Otra consecuencia de las vacunaciones es que la mejora del estado de salud trae consigo una disminución del gasto sanitario. La caída de la morbilidad supone un ahorro por disminución de la hospitalización, factura farmacéutica y secuelas prolongadas. Otro importante motivo de ahorro es la disminución del absentismo laboral del enfermo o de sus padres. Finalmente, aunque no sea un gasto cuantificable económicamente, el absentismo escolar sigue siendo un concepto fundamental para la Pediatría.

Valoración coste/beneficio

La inclusión de conceptos económicos en el mundo de la salud no ha sido una cuestión fácil, aunque se puede afirmar que a finales del S. XX ya han sido definitivamente asimilados. Aplicados a la administración de las vacunas cristalizan en un claro ejercicio de valoración coste/beneficio.

Globalmente consideradas, las vacunaciones son el más claro ejemplo de un coste/beneficio positivo, lo cual no quiere decir que en alguna vacuna la valoración particular pueda ser más ajustada. Con esta concepción global, el dinero utilizado por la administración sanitaria en vacunaciones no debiera tener la consideración de un gasto farmacéutico, sino la misma que cualquier otro programa de prevención, como la cloración del agua, la seguridad vial, etc. etc.

En conclusión, las vacunaciones acompañaron a los niños a lo largo del S. XX y van seguir haciéndolo también en el S. XXI, pero los cambios surgidos y en vías de producción van a tener tal relevancia que es preciso que todas las personas implicadas: niños, pediatras, sanitarios, etc. se sitúen ante ellas con una nueva mentalidad.

Mesa Redonda: Estrategias de prevención e intervención nutricional en patologías prevalentes. El *continuum* pediatría primaria-hospitalaria

Estrategias para la consecución del pico óptimo de masa ósea

M. ALONSO FRANCH¹, M. J. CASTRO ALIJA², M. P. REDONDO DEL RÍO³

¹Profesora Titular de Pediatría. Área de Pediatría. ²Profesora de Dietética. Área de Nutrición. ³Profesora Titular de Nutrición. Área de Nutrición. Departamento de Pediatría, Inmunología, Ob-Ginecología y Nutrición-Bromatología. Facultad de Medicina. Universidad de Valladolid

INTRODUCCIÓN

El pico de masa ósea (PMO) se define como a la máxima mineralización del hueso, a la que se llega al finalizar el crecimiento. La obtención de una adecuada aposición cálcica durante la infancia se ha propuesto como la estrategia más eficaz para evitar la osteoporosis en la edad adulta, ya que como evidencian diversos estudios comparativos y de metanálisis, las medidas tomadas tardíamente son relativamente ineficaces^(1,2). Por tanto, a los pediatras nos incumbe la prevención de la llamada epidemia silenciosa de esta, cada vez más, longeva y sedentaria sociedad.

A pesar de su apariencia dura y estática, el hueso es un tejido sometido a constantes procesos de formación y destrucción. Estos procesos, salvo que actúen factores intercurrentes, se mantienen en equilibrio durante la edad adulta. Por el contrario, en la infancia predomina la aposición, con balance cálcico positivo; y con posterioridad, tras la menopausia en las mujeres, y por encima de los 55-60 años en los varones, se intensifica el proceso de resorción y se pierde progresivamente masa ósea.

La osteoporosis se ha convertido en un problema emergente a medida que aumenta la edad de la población en las sociedades desarrolladas. Se estima que en EEUU la padecen del 21 al 30% de las mujeres posmenopáusicas de raza caucásica, y un 54% adicional evidencian baja mineralización. En España, teniendo en cuenta la evolución de la población hacia el envejecimiento, la osteoporosis se perfila como la enfermedad crónica más prevalente.

Antes de comentar las estrategias más adecuadas para la prevención de la misma, conviene comentar brevemente algunos de los problemas planteados, aún sometidos a controversia. El primero de ellos es el propio concepto de normalidad en la mineralización ósea.

Conceptos de normalidad, osteopenia y osteoporosis en la infancia

La osteoporosis es una enfermedad sistémica caracterizada por la disminución de la masa ósea con deterioro de su microarquitectura, lo que conduce a un aumento de la fragilidad causante de deformidades, dolor y sobre todo de riesgo de fractura espontánea o ante mínimos traumatismos⁽³⁾. En la osteoporosis existe tanto un déficit en la mineralización como en la síntesis de matriz colágena, mientras que en el raquitismo, junto al déficit de mineralización, la matriz ósea está aumentada.

La OMS⁽⁴⁾ define la osteoporosis en términos de densidad mineral ósea (DMO), y dado que ésta es variable en función de la edad y sexo, considera como tal cuando el sujeto presenta una DMO < -2,5 desviaciones estándar (DS) con respecto a la población de referencia y osteopenia entre -1 y -2,5 DS. Ello obliga a la utilización de métodos que no solo determinen la calidad del hueso, sino que también la cuantifiquen.

En la actualidad diversos estudios han tratado de establecer los patrones de normalidad en la infancia y adolescencia, con distintas técnicas de medida. No obstante, la definición es difícil de trasladar a la edad pediátrica, dada

la relación existente entre la maduración biológica y la mineralización del hueso, lo que obligaría a la utilización de patrones obtenidos en estudios longitudinales y con suficiente número en cada grupo.

Técnicas de medida de la mineralización ósea

El diagnóstico e incluso la evaluación de la prevención o de la terapéutica de la osteoporosis se han visto clásicamente dificultados en el niño por la necesidad de utilizar métodos de estudio que, además de sensibles, reproducibles y exactos, fueran rápidos, indoloros, inocuos y no invasivos. En la Tabla I se recogen los propuestos por la National Osteoporosis Foundation⁽⁵⁾ para evaluar la calidad de los huesos.

De todos ellos, el más recomendado es la absorciometría dual por rayos X (DEXA), que se basa en el estudio de la atenuación que sufre un doble haz de rayos X al atravesar el tejido óseo. Aunque puede realizarse a diferentes niveles, los parámetros de referencia para establecer los criterios de normalidad, osteopenia u osteoporosis se refieren a los datos obtenidos a nivel del cuello femoral y/o de las vértebras lumbares (L2-L4) de la población de referencia.

La interpretación de esta técnica en pediatría, está aún sometida a controversia. Una de las dificultades radica en la forma de expresar la DMO (densidad por unidad de superficie o por área ósea proyectada) que, si bien facilita la comparación entre sujetos con distinta talla corporal y ósea, no representa el verdadero contenido volumétrico. Se asume, de manera incorrecta, que la cantidad de mineral y el área ósea son directamente proporcionales, cuando en realidad lo que influye no es solo la superficie, sino el tamaño global del hueso. En la actualidad se han desarrollado modelos matemáticos para obtener la DMO volumétrica en gr/cm^3 por DEXA⁽⁶⁾. Dichos datos están validados con los obtenidos a través de tomografía axial computarizada (TAC), técnica lógicamente muy limitada en Pediatría por la radiación que provoca y los altos costes.

Para minimizar los efectos de esta radiación, se han desarrollado equipos de medición periférica tanto con TAC (TCCp: tomografía computarizada cuantitativa periférica), como con DEXA (DEXAp) que permiten mediciones volumétricas a menor coste y con menor radiación⁽⁷⁾

La comparación de los datos publicados no son concordantes ya que los estudios se han llevado a cabo en diversas zonas (axiales o periféricas), con diferentes aparatos (Hologic, Lunar o Norland) y con distintos *softwares*. Incluso Leonard⁽⁸⁾ comparando varias bases de datos referenciales, llevadas a cabo con la misma técnica (DEXA lumbar), el mismo aparato y el mismo software, encontró diferencias en los puntajes Z de un 11 a un 30%.

Aunque el estudio de mineralización ósea por DEXA es la técnica más utilizada por su reproducibilidad (99%), precisión (error del 1-2%), escaso tiempo (5-10 minutos) y mínima dosis de radiación (0,02% del límite anual establecido), no deja de ser un procedimiento costoso, poco accesible, difícil de correlacionar con los cambios de tamaño óseo y no exento de riesgo para emplear en el estudio de poblaciones sanas⁽⁶⁾. Por este motivo, comenzaron a utilizarse los ultrasonidos (US).

Los US (9) miden dos parámetros: la velocidad de conducción de los mismos a través de la estructura ósea (SOS), reflejando su elasticidad y densidad, y la atenuación o pérdida de energía acústica cuando la onda es absorbida o dispersada al atravesar el hueso (BUA), reflejando su resistencia. Por tanto los US no solo informan sobre la mineralización, sino también sobre las propiedades del hueso.

Ambos parámetros han sido correlacionados, de forma independiente, con los datos obtenidos por DEXA, siendo la correlación mayor en adultos que en niños, aunque no todos los trabajos son concordantes al respecto. Sin embargo, al medir aspectos diferentes, no debería buscarse correlación entre las técnicas, sino de éstas con el riesgo de fractura, y ésta está demostrada en mujeres mayores, aunque no en personas jóvenes. Además Bauer⁽⁹⁾ encuentra diferencias significativas con los distintos aparatos utilizados, a la vez que señala como inconveniente la necesidad de utilizar zonas periféricas, por el difícil acceso de los US a la cadera/columna. A pesar de las limitaciones de los US, el Consenso Internacional sobre Osteoporosis⁽¹⁰⁾ aconseja que éstos sean usados como *screening* de poblaciones, especialmente en Pediatría. También los aconseja en adultos, reservando las técnicas de medición central (DEXA o TACC) para personas que, teniendo baja mineralización por US, asocien dos factores de riesgo. La selección de este método está basada en que, además de ser sensible y reproducible, es seguro, indoloro, económico, rápido, y transportable.

TABLA I. MÉTODOS PROPUESTOS PARA LA VIGILANCIA DE LA MINERALIZACIÓN ÓSEA (MODIFICADO DE LA NATIONAL OSTEOPOROSIS FOUNDATION⁽⁶⁾)

Técnicas		Error		Tiempo (minutos)	Radiación (milirem)
		% Prec	% Exact		
Centrales	Dexa	1-2	3-9	5-10	1-5
	TACC	2-4	5-15	10-30	50
Periféricas	Dexa periféricos	1-3	3-8	5-15	1
	TACC periféricos	1-2	5-10	5-10	5
	Ultrasonidos	2-3		2-3	nula

¿En que región puede llevarse a cabo la vigilancia de la mineralización ósea?

Las medidas pueden obtenerse, dependiendo de los distintos métodos y técnicas, en regiones axiales (cadera, columna) o periféricas (calcáneo, tibia, rodilla, radio, falanges...). En adultos se ha demostrado que las mediciones en la columna predicen el riesgo de fractura a ese nivel, pero no a otros y lo mismo ocurre con el resto de las localizaciones donde se mide la DMO. En niños la selección de la zona se complica aún más ya que la cronología y velocidad de mineralización depende de la edad biológica, y probablemente tenga un ritmo distinto cada zona ósea, ya que diversos estudios establecen la discordancia entre los hallazgos obtenidos en las diferentes localizaciones.

Para el seguimiento de poblaciones, la exploración puede llevarse a cabo en cualquiera de las regiones periféricas (radio distal o medio, falanges, calcáneo, tibia, etc) si bien las falanges presentan evidentes ventajas: por un lado son fácilmente accesibles y están constituidas por hueso compacto y cortical (el más implicado en la osteoporosis). Por otro es una zona suficientemente vascularizada y con buena movilidad, pero no sometida a excesiva presión. Como es sabido el ejercicio y la presión local son un fuerte estímulo para la mineralización (en este sentido, analizar el calcáneo podría inducir sesgos). Finalmente, el considerar la media de 4 dedos, minimiza los errores técnicos. En la actualidad la mayoría de los servicios han optado por los US en falanges, técnica que, además de portátil y de fácil manejo, es relativamente barata. Actualmente se dispone ya de parámetros de normalidad y puntos de corte (siempre de series transversales) más o menos concordantes (Fig. 1). En la Tabla II aportamos los valores percentilados de la población infanto-juvenil (0-18 años) de Castilla y León⁽¹¹⁾.

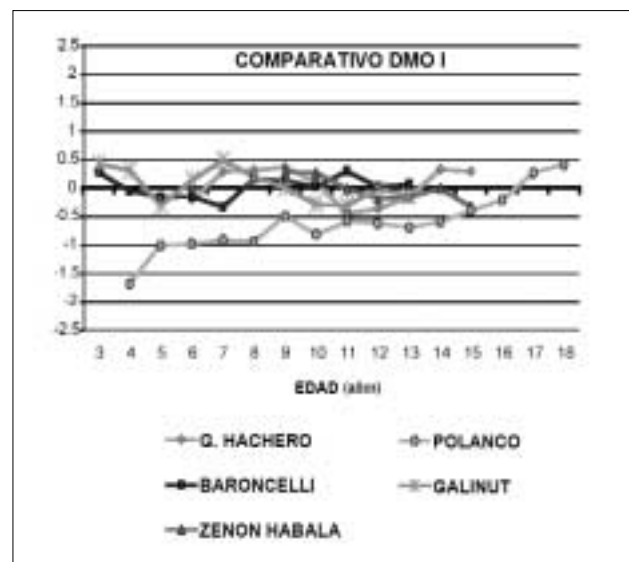


Figura 1. Valores de velocidad de conducción media de US en falanges, en distintas series publicadas, comparadas con nuestros datos⁽¹¹⁾.

En todo caso hay resaltar que se trata de una técnica de *screening*, que cuando demuestra baja mineralización en niños con factores de riesgo, precisa la confirmación del diagnóstico mediante DEXA.

Papel de los marcadores bioquímicos en el seguimiento de la mineralización ósea

Actualmente se han desarrollado métodos que tratan de conocer el estado óseo a través de marcadores de su *turnover* determinando (en sangre u orina) enzimas o proteínas producidas en los procesos de aposición o destrucción óseas. Existen, pues, marcadores de aposición y marcadores de resorción. Sin embargo el hallazgo de disminución de los primeros, o de elevación de los segundos no diagnóstica

TABLA II (A). VALORES PERCENTILADOS DE MINERALIZACIÓN ÓSEA, EXPRESADOS COMO VELOCIDAD DE CONDUCCIÓN MEDIA DE LOS US, EN NIÑOS Y DE CASTILLA Y LEÓN ⁽¹¹⁾.

Edad	n	P3	P10	P25	P50	P75	P90
0	68	1707	1710	1716	1724	1736	1757
1	74	1715	1726	1737	1754	1778	1796
2	82	1754	1770	1784	1800	1820	1836
3	87	1789	1802	1825	1838	1859	1881
4	77	1799	1820	1839	1856	1876	1899
5	80	1829	1844	1863	1886	1913	1935
6	87	1820	1838	1868	1890	1922	1946
7	105	1828	1850	1881	1905	1928	1951
8	122	1843	1866	1894	1917	1942	1981
9	150	1845	1866	1893	1921	1948	1976
10	158	1863	1885	1905	1929	1958	1982
11	153	1851	1874	1904	1936	1972	1995
12	155	1855	1884	1922	1951	1978	2012
13	150	1873	1895	1926	1965	1997	2029
14	157	1891	1913	1944	1988	2049	2076
15	174	1913	1946	1979	2037	2087	2119
16	194	1955	2009	2044	2077	2112	2139
17	176	1986	2023	2063	2101	2134	2162
18	170	1988	2020	2068	2099	2132	2161

osteoporosis, ya que se trata de procesos dinámicos que pueden ser compensados. El Consenso Osteoporosis (10) establece que su determinación está especialmente indicada en el seguimiento de la terapia de la osteoporosis diagnóstica, ya que éstos detectan cambios antes de 3 meses, mientras que las otras técnicas de medida tardan entre 6 y 12. Asimismo indican su determinación en sujetos con DMO periférica baja (DEXAp, US) para establecer la necesidad o no de mediciones centrales (12). Otra posible indicación será el seguimiento de la mineralización ósea cuando existan factores de riesgo (ingesta inadecuada de Ca, falta de ejercicio físico, corticoterapia). Entre las limitaciones de los marcadores se señala: la necesidad de establecer puntos de corte, y el hecho de tener un ritmo cambiante, lo dificulta su inter-

pretación. En la Tabla III recogemos la clasificación de los habitualmente empleados.

Factores de riesgo osteoporótico en la infancia

El riesgo o la resistencia a desarrollar osteoporosis depende, hasta en un 60-80% de factores genéticos⁽¹³⁾. Con independencia de estos, es importante recordar los factores ambientales, sobre los que el pediatra pueda actuar (Tabla IV). Dentro de ellos, la nutrición se considera fundamental. La energía y los nutrientes, intervienen de varias formas: favorecen las mitosis celulares, actúan como elementos plásticos, aportan vitaminas que regularán la síntesis de la matriz y la absorción intestinal del Ca, contribuyen a la producción de hormonas y factores de crecimiento.

TABLA II (B). VALORES PERCENTILADOS DE MINERALIZACIÓN ÓSEA, EXPRESADOS COMO VELOCIDAD DE CONDUCCIÓN MEDIA DE LOS US, EN NIÑAS Y DE CASTILLA Y LEÓN ⁽¹¹⁾.

Edad	n	P3	P10	P25	P50	P75	P90	P97
0	66	1706	1709	1714	1723	1733	1750	1759
1	77	1719	1727	1745	1761	1777	1799	1836
2	79	1769	1778	1793	1809	1826	1855	1861
3	72	1775	1790	1817	1843	1865	1886	1915
4	70	1789	1811	1835	1864	1893	1917	1929
5	72	1827	1844	1862	1893	1909	1924	1966
6	97	1812	1846	1883	1901	1924	1941	1957
7	109	1846	1867	1888	1910	1942	1970	1993
8	117	1861	1877	1905	1932	1960	1974	2008
9	131	1855	1883	1907	1938	1958	1982	2013
10	122	1870	1894	1923	1947	1972	2002	2024
11	143	1876	1895	1932	1967	1989	2027	2061
12	137	1901	1923	1957	1986	2017	2049	2094
13	155	1907	1946	1976	2009	2050	2084	2115
14	111116	1968	1993	2022	2048	2082	2107	2140
15	168	1988	2003	2030	2065	2100	2131	2165
16	176	1972	2003	2036	2073	2104	2136	2166
17	185	1985	2006	2045	2078	2110	2136	2172
18	178	1981	2025	2058	2086	2109	2154	2192

Factores nutricionales

1. **Aporte energético.** La baja ingesta calórica se acompaña de un retraso en el crecimiento y en la maduración y mineralización ósea. A este respecto, dado que la malnutrición ha dejado de ser un problema de Salud Pública, solo será necesaria una vigilancia especial de la DMO en malnutriciones secundarias (Tabla IV) y especialmente en la anorexia nerviosa^(14,15). Por el contrario, los individuos obesos tienen cierto grado de protección contra la osteoporosis.
2. **Aporte proteico.** La ingesta proteica, necesaria también para la formación ósea, no parece ser un factor de riesgo importante en la infancia. En efecto, la ingesta habitual de la población pediátrica en nuestro medio supera con mucho a las recomendaciones⁽¹⁶⁾. Aunque se describe que, elevados aportes puede favorecer la hipercalcemia, este hecho no parece haber sido confirmado, ya que las nuevas DRI para proteínas permiten (al pare-

cer sin riesgo), ascender la ingesta proteica hasta un 35% de las calorías de la dieta⁽¹⁷⁾.

3. **Aporte de calcio.** Dentro de los factores nutricionales, el papel más importante, sin duda, es del calcio. Más del 99% del mismo se encuentra depositado en el hueso pasando unos 30 gramos al nacimiento (10 gr por kg de peso) a unos 1300 gr en adulto (19 gr por Kg de peso). Aunque es difícil establecer el ritmo de aposición, en la Tabla V se recogen datos aproximados de cómo se realiza el proceso.

La velocidad de aposición cálcica (Tabla V), condiciona las distintas recomendaciones a cada edad, aunque la cantidad de Ca necesaria para obtener un adecuado pico de masa ósea está aún sin dilucidar. Dichas recomendaciones, actualizadas en 1997⁽¹⁸⁾, son catalogadas como “*ingestas adecuadas*” (AI) ya que no se dispone de conocimientos científicos fundados para considerarlas “*RDA*” (Tabla VI).

TABLA III. MARCADORES BIOQUÍMICOS DE APOSICIÓN Y RESORCIÓN ÓSEA

Marcadores de formación	Marcadores de resorción
Osteocalcina sérica	Hidroxirolina urinaria total
Fosfatasa alcalina total	Piridolina urinaria total
F. alcalina específica ósea	Piridolina urinaria libre
Propéptido carboxi terminal del procolágeno I	Deoxipirrolidina urinaria total
propéptido N terminal del procolágeno	Deoxipirrolidina urinaria libre
	Telopéptido N terminal del colágeno tipo I urinario
	Telopéptido carboxiterminal del colágeno tipo I urinario
	Telopéptido carboxiterminal del colágeno tipo I sérico

TABLA IV. MARCADORES BIOQUÍMICOS DE APOSICIÓN Y RESORCIÓN ÓSEA

FACTORES MODIFICABLES	<i>Nutricionales</i>	Ingesta calórica Ingesta proteica Ingesta de calcio Ingesta de fósforo Vitamina D Otros (Mg, Si, Na/K, vitaminas K, B)
	<i>Estilos de vida</i>	Ejercicio físico Tabaco Alcohol
FACTORES PARCIALMENTE MODIFICABLES	<i>Enfermedades de riesgo (necesitadas de vigilancia)</i>	Por aumento de la necesidades - Prematuridad - Embarazo y lactancia en adolescentes Falta de ingesta - Malnutrición - Trastornos de la conducta alimentaria - Regímenes inadecuados (pobres en Ca) Malabsorción intestinal - Fibrosis quística - Enfermedad celíaca - Enfermedad inflamatoria intestinal - Alergia alimentaria - Intolerancia permanente a la lactosa Inadecuado metabolismo - Hepatopatías crónicas - Nefropatías crónicas - Acidosis - Fármacos anticonvulsivantes Enfermedades que requieren inmovilidad - Traumatológicas - Enfermedades crónicas en general Parálisis cerebral
	<i>Hormonales</i>	Desarreglos hormonales con influencia en la mineralización del esqueleto Tratamiento con corticoides
FACTORES INMODIFICABLES	<i>Genética</i> <i>Raza</i> <i>Edad</i>	

TABLA V. EVOLUCIÓN DE LA APOSICIÓN CÁLCICA

Edad	Incremento	Coefficiente absorción
0-3 años	+ 30%	40%
Prepuberal	+ 20%	27%
Final pubertad	+40-35%	30-35
Mayor 25 años: chico	+10-15%	20%
Mayor 25 años: chica	+10-15%	20%
Adultos	---	5-8%

La capacidad de absorción del Ca de los alimentos depende de la cantidad ofertada, del contenido en vitamina D, la relación Ca/P y la presencia en los alimentos de sustancias que favorezcan o interfieran la misma. En general la biodisponibilidad es baja: cercana al 30% en la leche y al 5% en las espinacas⁽¹⁹⁾. Estas variaciones parecen depender del efecto favorecedor de la lactosa, la caseína y la relación Ca/P en la primera y la presencia de fitatos y otros componentes de la fibra que interfieren la absorción, en la segunda. Por otra parte el contenido en vitamina D, al favorecer la absorción intestinal del Ca, también influye decisivamente.

La ingesta actual de Ca en la población pediátrica es baja, especialmente en los adolescentes, tal como se recoge en la mayoría de las encuestas realizadas dentro y fuera de nuestro país, no obstante es preciso señalar que llegar a cumplir las recomendaciones actuales, de 1300 mgr, es realmente difícil (Tabla VII)

Los resultados sobre el efecto de la ingesta de Ca en la prevención de la osteoporosis en la infancia son, en algunos casos, contradictorios. Una posible razón para explicarlo, además de los factores genéticos, es que se trata de estudios retrospectivos, en los que el consumo de Ca, autoevaluado, depende de la memoria. Existen también trabajos prospectivos como los del estudio danés sobre factores de riesgo cardiovascular⁽²⁰⁾ (seguimiento de 264 sujetos durante 11 años, con edades de 9-18 años al inicio) en el que se vió que la DMO en fémur era superior en los que tenían ingestas cálcicas entre 800-1200 mg/día, frente a los que tomaban menos de 800 mgr. Sin embargo en el estudio de Ámsterdam⁽²¹⁾, también prospectivo y longitudinal (seguimiento de 182 adolescentes durante 13 años), la ingesta de

TABLA VI. RECOMENDACIONES DE INGESTA DE CA EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Edad	Criterio	Recomendación (DRI, como AI)	Recomendación (RDA) 1989
0-5 meses	Contenido en leche humana	210 mg/día	400 mg/día
6-11 meses	Leche humana + alim. complementaria	270 mg/día	600 mg/día
1-3 años	Extrapolación del grupo de 4-8 años	500 mg/día	800 mg/día
4-8 años	Máxima retención de calcio	800 mg/día	800 mg/día
9-18 años	Máxima retención de calcio	1300 mg/día	1200 mg (desde los 11 años)

TABLA VII. RACIONES DE ALIMENTOS NECESARIAS PARA CUBRIR EL 100% DE LAS RECOMENDACIONES DE INGESTA DE CA EN NIÑOS DE 9 A 18 AÑOS.

Alimento	Cantidad	Ración	Nº Raciones
Leche	1.180 cc	250 cc	4 tazones
Yogur	1.015 gr	125 gr	8 unidades
Natillas	1083 gr	135 gr	8 envases
Queso en porciones	470 gr	30 gr	15,7 quesitos
Queso fresco	700 gr	50 gr	7 raciones
Queso curado	162 gr	50 gr	3 raciones
helado	866 gr	150 gr	5,7 helados
lentejas	1.850 gr	75 gr	26 raciones
Acelgas	24.000 gr	300 gr	80 raciones
Pasta italiana	1.000 gr	75 gr	14 raciones
Carnes	13.000 gr	120 gr	100 raciones
Pescados	4.000 gr	160 gr	25 raciones
Chanquetes	60 gr	100 gr	1/2 ración

Ca si evidenció correlación con la DMO en el análisis de regresión simple. Es probable, que a partir de una cierta cantidad de Ca (por encima de 800 mg) no pueda mejorarse el PMO y que tenga más importancia la ingesta desde el nacimiento que la puntual en un determinado periodo; pero también hay que pensar que la mineralización ósea es un proceso multifactorial, en el que la genética juega un papel determinante.

A corto plazo se ha estudiado el efecto de la ingesta de Ca mediante isótopos estables, mostrando una correlación positiva con la DMO (medida por DEXA a nivel lumbar y en el radio), con independencia de otros factores. Sin embargo lo que importa es el mantenimiento en el tiempo. El trabajo de Johntson⁽²²⁾, con diseño controlado aleatorio, aporta luz al problema. Este autor, que administra aleatoriamente un suplemento de 1000 mg de Ca/d o placebo, durante 3 años, a uno u otro gemelo de las 70 parejas seleccionadas de 6-14 años de edad, encontró una DMO significativamente mayor a nivel lumbar y radial (aunque no en el fémur) en los suplementados. Llamativamente al cabo de 1-3 años de suprimir el suplemento, no hubo diferencias en la DMO de ningún grupo, lo que hace pensar que el efecto beneficioso de la suplementación cálcica no se mantiene en el tiempo. Sin embargo otros autores aportan trabajos en los que dicho efecto si se mantuvo, aunque fue mas evidente a nivel del hueso periférico que del central.

4. **Fósforo.** El P se deposita también en el hueso en un 85%. Sin embargo, dada su alta concentración en la mayoría de los alimentos de nuestra dieta y su alta biodisponibilidad (60-70%), no detectamos ingestas de riesgo en la población pediátrica. Al contrario, es posible que la excesiva cantidad, alterando la relación Ca/P, pueda interferir la absorción de aquel.
5. **Vitamina D.** Junto con la parhormona juega un papel crucial en la regulación del metabolismo Ca/P, mejorando la absorción intestinal y renal de ambos. Aunque están definidas las necesidades y recomendaciones de la misma en cada edad, los conocimientos son todavía limitados en lo referente a la suplementación de vitamina D en la prevención de la osteoporosis. En todo caso no parece ser un factor de riesgo importante en la población pediátrica actual.
6. **Otros nutrientes.** Además de los anteriormente referidos, otros nutrientes han sido relacionados con la osteo-

oporosis. Así, en el Congreso de la *American Society for Bone and Mineral Research* de 2002, se presentan varias comunicaciones sobre el efecto beneficioso de la ingesta de frutas y verduras (por su contenido en Mg y mejor proporción Na/K), y la correlación de la osteoporosis con déficits de vitamina K y vitamina B₁₂, así como con la alteración en la relación de la ingesta de Na con respecto al Ca. Probablemente sea importante indagar estos aspectos en la dieta de nuestros escolares en los que nosotros ya hemos detectado alteraciones en éste sentido.

Papel de los hábitos y estilos de vida

1. **El tabaco.** Aunque está descrita la asociación entre tabaquismo y baja DMO, Cumming⁽²³⁾, en un estudio con ajuste de variables, no encuentra que ser fumador sea un significativo factor de riesgo. Probablemente, como fumar se asocia a menor apetito, menor ganancia ponderal y menor ejercicio físico, sean estos 3 factores los implicados en la baja DMO de los fumadores. De hecho Vogt⁽²⁴⁾ evaluando un grupo de fumadores y no fumadores, detecta en los primeros una menor puntuación en los parámetros de salud tanto física como psíquica, y una menor actividad física. De todos es conocida la extensión del hábito tabáquico en los escolares españoles. En nuestra experiencia⁽¹¹⁾, el 18,2% de las niñas se declaran fumadoras, frente al 11,9% de los niños (p<0,005). Este hecho, junto a una menor ingesta cálcica, hace especialmente vulnerables a las adolescentes que precisamente serán las más amenazadas de una futura osteoporosis.
2. **La ingesta de alcohol** se ha relacionado directamente con una disminución de la DMO y con un mayor riesgo de fractura ósea. El alcohol disminuye la absorción intestinal y su metabolización hepática, a la vez que inhibe los osteoblastos y provoca alteraciones hormonales (hipogonadismo, hipercortisolismo) lo que conjuntamente componen la llamada osteopatía alcohólica. A la preocupación social de los pediatras por la cada día más precoz iniciación de los niños en la ingesta de alcohol, hay que añadir el efecto que éste pueda tener en la adquisición del PMO. La encuesta realizada a los más 5000 de Castilla y León (11) evidencia que un 34,79% de los niños y del 34,12% de las niñas mayores de 9 años reconocen haber consumido alcohol. Los niveles aumentan rápi-

damente con la edad a partir de los 13 años, sin diferencias significativas con respecto al sexo. Lógicamente predomina el consumo ocasional de fin de semana, frente al tabaco que se suele consumir diariamente.

3. **La actividad física** es uno de los factores más directamente relacionados con la estructura y mineralización ósea. Así como la inactividad se acompaña de osteoporosis, el ejercicio físico favorece la resistencia y mejora el contenido mineral del hueso. Sin embargo, es difícil establecer una correlación entre actividad física y riesgo de fractura, y demostrar si el aumento de DMO con el ejercicio en niños y adolescentes se mantendrá en el tiempo. En nuestro estudio declaran hacer deporte un 71,7% de los niños, frente a un 48,7% de las niñas. Además detectamos que el ejercicio físico reglado y federado es practicado con una frecuencia significativamente mayor por los chicos que por las chicas. Son hechos constatados en otras encuestas similares, y que establecen un mayor riesgo en la población femenina ya desde la infancia.
4. **Corticoterapia.** El uso de corticoides merece ser tratado específicamente por la frecuencia con que se utilizan en Pediatría. Se ha demostrado que, a partir de 7,5 mgr/día de prednisona, la interferencia en la mineralización ósea puede llegar a ser del 30%, si se mantiene 6 meses. Los corticoides inhalados, aunque en menor grado que por vía oral, también son capaces de favorecer la pérdida de masa ósea. A este respecto, beclometasona y budesonida se ha estimado que pueden condicionar una pérdida del 9%, hecho no constatado con los nuevos oxasolín derivados⁽²⁵⁾.

Períodos críticos en la obtención del PMO

La mineralización ósea muestra una tendencia al incremento progresivo desde el nacimiento a la edad adulta. Sin embargo, este incremento es mucho más rápido, entre los 0 y 3 años de vida, prosiguiendo después a menor ritmo y de forma prácticamente superponible en ambos sexos, hasta aproximadamente los 10 años en los que claramente tienen mayor DMO las niñas.

Estudios longitudinales en ellas demuestran que el CMO y la DMO sufren un incremento importante, tanto a nivel lumbar como femoral, de los 11 a los 14 años, para enlentecerse hacia los 16 y prácticamente cesar 2 años más tarde. En los niños el periodo de máxima mineralización es mas

tardío, intenso y prolongado (13-17 años), enlenteciéndose entre los 17 y los 20 años a nivel lumbar y medio femoral, y no variando en este último periodo la DMO del cuello femoral⁽²⁶⁾. Al llegar estadio puberal V, cuando el crecimiento es inferior a 1 cm/año, todavía hay ganancias en la DMO de los chicos, pero no de las chicas. Por tanto hay una importante diferencia sexual en los periodos de obtención del PMO, y además no parece confirmarse el llamado *dogma de la treintena* que, basado en estudios transversales^(26,27), señalaba que el PMO se podía obtener hasta esta edad.

Existen, pues, dos periodos que podríamos considerar críticos en la obtención del PMO: los 3 primeros años y la pubertad. Es muy probable que los defectos en la mineralización surgidos durante el primero puedan ser compensados más adelante. Sin embargo, las interferencias sufridas durante la pubertad es posible que condicionen ya un riesgo real de osteoporosis.

¿Como plantear las estrategias más adecuadas para prevenir la osteoporosis desde la infancia?

De todos los factores que, de uno u otro modo influyen en la masa ósea y su mineralización, solo podremos actuar sobre algunos. Por ello, desde el punto de vista práctico los dividimos en modificables, parcialmente modificables e inmodificables (Tabla IV). El pediatra deberá estar vigilante en todas aquellas situaciones en las que exista riesgo de interferencia en la aposición cálcica, utilizando los métodos diagnósticos oportunos para detectar las desviaciones de la normalidad y obrar en consecuencia.

Durante los 3 primeros años de vida, podemos detectar como factores de riesgo para el hueso algunas situaciones como la prematuridad, los síndromes de malabsorción o la utilización de corticoides, mientras que más rara vez inciden otros derivados de los hábitos dietéticos o de los estilos de vida. Todos ellos deben ser vigilados, aplicando los protocolos de actuación establecidos. En general este tipo de intervención no suele presentar problemas, y tras ella la interferencia en la mineralización ósea habitualmente se compensa.

Sin embargo en el segundo periodo crítico, durante la pubertad, además de acumularse factores de riesgo osteoporótico en una parte importante de la población, es probable que se agote el tiempo para adquirir un adecuado PMO, dejando secuelas irreversibles si no se interviene.

Por ello es importante la vigilancia, el diagnóstico y la intervención en aquellas enfermedades que puedan comprometer la mineralización ósea en este periodo: trastornos de la conducta alimentaria, enfermedades inflamatorias crónicas, reposo prolongado, utilización de corticoides etc. Con respecto a estos últimos, y teniendo en cuenta sus efectos a largo plazo, se aconseja asegurar una ingesta cálcica de 800 gr en menores de 5 años y 1500 mgr por encima de esa edad, especialmente cuando se administran durante largos periodos

Aparte de los factores de riesgo inducidos por enfermedades o su tratamiento, las niñas, cuya expectativa de vida es mayor, y en las que la amenaza de osteoporosis se centra especialmente (frecuencia 5 veces superior en mujeres que en hombres a los 50 años), son las que precisamente acumulan hábitos más desfavorables: toman menos Ca, fuman más, beben prácticamente igual que los niños y practican menos deporte.

Con respecto a los factores nutricionales es importante señalar que, si bien a partir de los 9 años, la ingesta de calcio de la población infantil española se encuentra descendida ($\leq 80\%$ de las DRI en ambos sexos) es muy probable que en este periodo exista un desbalance entre las necesidades reales y los aportes recomendados, ya que éstos cambian bruscamente (de 800 a 1300 mg) en función de que a esta edad pueda iniciarse el desarrollo puberal, cosa que solo ocurre en una pequeña proporción. Por ello, tanto el enjuiciamiento de la mineralización ósea, como de la ingesta de Ca deben ser analizados en el contexto de la edad biológica. En todo caso, con los hábitos dietéticos actuales, es difícil llegar a cumplir las recomendaciones de ingesta cálcica. Como vemos en la Tabla VII, eligiendo productos lácteos, en los que no solo el contenido en Ca es mayor, sino también su biodisponibilidad, la cantidad que deberían ingerir supera con mucho las raciones habituales de nuestros adolescentes.

Ante estas dificultades la industria alimentaria ha respondido con el enriquecimiento o fortificación en Ca de diferentes productos. Aunque estos términos se utilicen indistintamente, el concepto de enriquecidos se reserva para aquellos alimentos en los que se incrementa la cantidad de un nutriente que el alimento ya tenía (Ca en este caso) y fortificado cuando se añade a un alimento que básicamente carecía de él. De acuerdo a las directivas europeas (90/496 CEE)

y el real decreto 930/1992 español, para recibir tal denominación deben aumentar al menos un 15% el contenido inicial y deben ser etiquetados señalando el% de recomendaciones que se cubren con 100 gr del alimento. Lógicamente los alimentos elegidos para suplementación en Ca son la leche y productos lácteos, ya que en ellos el coeficiente de absorción es mayor, aunque también se utilizan cereales (pan, bollería y pasta), zumos, algunos platos preparados, margarinas e incluso golosinas. Los suplementos se realizan con diferentes sales cálcicas como carbonato, acetato, gluconato, citrato y citrato-malato, siendo éste último el que evidencia una mejor biodisponibilidad. Examinados los productos comerciales que podemos encontrar en cualquier supermercado (Tabla VIII), hemos encontrado un número elevado de alimentos enriquecidos, con muy diversas características y precios, lo que obliga a ser especialmente cuidadosos al leer las etiquetas. Muy pocos productos indican la forma de sal cálcica, y los contenidos (a excepción de las leches en los que el enriquecimiento es bastante uniforme) varían notablemente e incluso algunos productos pueden contener menor cantidad de Ca que el alimento genérico (Tabla VIII). También conviene señalar que, en general, el incremento del coste económico del producto suplementado, no se corresponde con la cantidad de Ca añadido.

Por lo que respecta a la ingesta de alcohol, hay que llamar la atención sobre la cada vez más precoz introducción del mismo en la edad pediátrica. Mas de 1/3 de los niños/niñas de 14 años lo ingieren y prácticamente el 80% de los de 17-18 años, sin diferencias en lo que al sexo se refiere. Inmersos en la *cultura del botellón* no es de extrañar que la mayoría de los consumos los refieran en fin de semana. En lo referente al tabaco el comienzo es más tardío, la progresión más lenta y las tasas de fumadores más bajas. Es probable que el mayor porcentaje de fumadoras en la adolescencia tardía pueda estar relacionada con un intento de controlar el apetito y el peso corporal, hecho que debe ser considerado con cautela.

Estos datos, conocidos o sospechados desde hace tiempo por los pediatras, los profesionales de la salud, los padres, los educadores, la población general y las autoridades, no solo han sido tolerados, sino consentidos e incluso inducidos. Quizá la más precoz actuación sobre tabaco, con las campañas efectuadas al respecto, expliquen su menor incidencia frente al alcohol.

TABLA VIII. MODIFICACIONES EN EL CONTENIDO EN CALCIO DE LOS ALIMENTOS ENRIQUECIDOS.

Productos	Contenido habitual*	Contenido enriquecido*
Leches	125	100-160
Yogures naturales	110	menor cantidad
Yogures sabores	176	menor cantidad 200
Quesos grasos	150	400-850
Quesos frescos	186	317-480
Helados	150	menos
Flan	86	160
Batidos	110	120
Cuajadas	167	171-180
Cereales de desayuno	12-34,5	267-453
Cereales con fibra	8,8	267-500
Galletas	82-117	120-400
Galletas con chocolate	110	120-240
Pasta	28	256-320
Pan molde	25	120
Puré de patata	43	178
Crema de verduras	-	62
Golosinas	0	120
Chocolates	40	64-264
zumos frutas comercial	10-15	120-130
Pescado empanado	44	160
Margarina	8	120

* Cantidad de calcio: gr/100
- contenido no determinado

En definitiva las estrategias de actuación ante la mayoría de los factores de riesgo de osteoporosis se escapan del ámbito puramente médico, necesitando actuaciones no solo a nivel sanitario, sino también en el ámbito educativo, en los medios de comunicación y por supuesto de las autoridades competentes. De otra forma, si ya es difícil conseguir la colaboración de los adolescentes en la prevención de problemas más tangibles (embarazo, sida), tratar de concienciarles de la necesidad de cambiar sus hábitos en aras de una mejor calidad de vida en la senectud, será poco menos que imposible.

BIBLIOGRAFÍA

- Klibanski A, Adams-C L, Bassfort T et als. Consensus Development Panel: Osteoporosis Prevention, Diagnosis and Therapy: Osteoporosis: prevention, diagnosis and therapy. JAMA 2001;285:785-795.
- David J. Torgerson, PhD; Sally E. M. Bell-Syer, MSc. Hormone replacement therapy and prevention of nonvertebral fractures. A meta-analysis of randomized trials. JAMA. 2001;285:2891-2897.
- Consensus development conference : diagnosis, prophylaxis and treatment of osteoporosis. Am J Med 1991;90:170-210
- World Health Organization Study Group on Assessment of fracture risk and its application to screening and postmenopausal osteoporosis. Report of a WHO Study Group. Technical report series 843, Ginebra 1994.
- National Osteoporosis Foundation. Review of the evidence for prevention, diagnosis and treatment, and cost-effectiveness analysis. Osteoporosis Int 1998; 8:1-88.
- Gilsanz V. Bone density in children : a review of the available techniques and indications. Eur J Radiol 1998; 26:177-182.
- Schiessl H, Ferretti JL, Tysarczyk-Niemeyer G, Willnecker J. Noninvasive bone strength index as analysed by peripheral quantitative computed tomography (pQCT). En Schonau E, Ed. Paediatric Osteology: new developments in diagnosis and therapy. Ed Elsevier. Amsterdam 1996:141-146.
- Leonard MB, Propert KJ, Zemel BS, Stallins VA. Discrepancies in pediatric bone mineral density reference data: potential for misdiagnosis of osteopenia. J Pediatr 1999; 135: 182-8.
- Bauer DC, Gluer CC, Cauley JA. Broadband ultrasound attenuation predicts fractures strongly independently of densitometry in older women. A prospective study of osteoporotic fractures group. Arch Int Med 1997; 157:629-634.
- National Institute Health. Consensus Development Conference on Osteoporosis prevention, diagnosis and therapy. NIH Eds. William H Natcher. Bethesda, 2000:1-81.
- Alonso Franch M, Redondo MP. La obtención del pico de masa ósea como estrategia para prevenir la osteoporosis desde la infancia. En Tratamiento Nutricional: de la investigación a la gestión. Ed. A García de Lorenzo et als. Aula Médica Ediciones. Madrid 2002:97-118.
- Ebeling PR, Akesson K. Role of biochemical markers in the management of osteoporosis. Best Pract Res Clin Rheumatol 2001;15:385-400.
- Giguere Y, Rouseau F. The genetics of osteoporosis: "Complexities and difficulties". Clin Genet 2000;57:161-169.
- Bachrach LK, Guido D, Katzman D, Litt, Marcus R. Decreased bone density in adolescents with anorexia nervosa. Pediatrics 1990;86:440-447.
- Fernández ML, Dolz V, Higuera M, Gómez FJ, González A, Escobar-Jimenez F. Trastornos del comportamiento alimentario y alteraciones de la masa ósea. En Alteraciones del metabolismo mineral en Endocrinología. F Escobar y F Hawkins Eds. Aula Médica. Madrid 2002:161-167.

16. Recommended Dietary Allowances (RDA). Food and Nutritional Board Subcommittee on the 10th Ed. of the RDA. The National Academy Press. Washington 1989.
17. Dietary Reference Intakes (DRIs) por macronutrients: energy, carbohydrates, fiber, fat and proteins. Food and Nutritional Board. National Academy of Sciences. National Academy Press. Washington 2002.
18. Dietary Reference Intakes (DRIs) por Calcium, Phosphorus, Magnesium, Vitamin D and Fluoride. Food and Nutritional Board. National Academy of Sciences. National Academy Press. Washington 1997.
19. Abrams SA, O'Brien KO, Liang LK, Stuff KE. Differences in calcium absorption and kinetics between black and white girls aged 5-16 years. *J Bone Miner Res* 1995;10:829-833.
20. Welten DC, Kempre HCG, Post GB. Weight-bearing activity during youth is a more important factor for peak bone mass than calcium intake. *J Bone Miner Res* 1994;9:1089-1096 .
21. Sentipal JM, Wardlaw J, Matkovic V. Influence of calcium intake and growth indexes on vertebral bone density in young females. *Am J Clin Nutr* 1991;54:425-428.
22. Jhonston CC, Miller JZ, Slemenda CW. Calcium supplementation and increased in bone mineral density in children. *N Engl J Med* 1992;327:82-87.
23. Cumming S, Nevitt MC, Bronner WS. Risk factors for hip fracture in white women. *N Engl J Med* 1995;332:767-773.
24. Vogt MT, Hanscom B, Lauerma WC, Kang ID. Influence of smoking on the health patients. The National Spine network database. *Spine* 2002;27:313-319.
25. Eastell R, Reid DM, Compston J, Cooper C. A UK Consensus Group on management of glucocorticoid induced osteoporosis. *J Intern Med* 1998; 244:271-292.
26. Bonjour JP, Theintz G, Law F, Slosman D, Rizzoli R. Le pic de masse osseuse: réalités et incertitudes. *Arch Pédiatr* 1995;2:460-468.
27. Theintz G, Buchs B, Rizzoli R. Longitudinal monitoring of bone mass accumulation in healthy adolescents: evidence for a marked reduction after 16 years of age at the levels of lumbar spine and femoral neck in female subjects. *J Clin Endocrinol Metab* 1992;75:1060-1065.

Mesa Redonda: Estrategias de prevención e intervención nutricional en patologías prevalentes. El *continuum* pediatría primaria-hospitalaria

Pauta de actuación en la hipercolesterolemia. Desde Atención Primaria a Terciaria

J. DALMAU SERRA

Unidad de Nutrición y Metabolopatías. Hospital Infantil La Fe. Valencia

HIPERCOLESTEROLEMIA

Concepto

Todo niño o adolescente que tras despistaje casual o selectivo tenga colesterol total (C-total) igual o superior a 200 mg/dl es catalogado de hipercolesterolémico, considerándose como valores límite entre 170 a 200 mg/dl. Este parámetro debe ser repetido pasadas 2-4 semanas, recibiendo una alimentación normal adecuada a su edad, y de confirmarse los valores citados debe seguirse las siguientes normas de actuación.

Estudio analítico

C-total y fracciones, triglicéridos; es recomendable apo-proteínas B y AI. Debe efectuarse los estudios analíticos pertinentes para descartar hipercolesterolemia secundaria (hormonas tiroideas, y los estudios sugeridos por la Hª clínica y exploración).

Estos mismos análisis (C-total y fracciones, triglicéridos) deben ser realizados a los padres y hermanos.

Con estos datos puede diagnosticarse casi siempre la enfermedad causante de la hipercolesterolemia primaria, lo cual es importante puesto que el riesgo de aterosclerosis y enfermedad cardiovascular, cerebrovascular o vascular periférica es diferente. Las enfermedades más frecuentes que cursan con hipercolesterolemia primaria son:

- Hipercolesterolemia familiar heterocigota: es autosómica dominante, con riesgo elevado de enfermedad vascular. Su diagnóstico requiere C-LDL del paciente y de

uno de los progenitores en percentil mayor de 98, y otro familiar C-total > 300 mg/dl.

- Hiperlipemia familiar combinada: herencia mendeliana dominante, con expresión incompleta en la infancia. Riesgo aumentado de enfermedad vascular, aunque menor que en el caso anterior. Su diagnóstico requiere C-LDL y triglicéridos en percentil mayor de 90, pudiendo estar ambos elevados, o sólo uno de estos parámetros, y pudiendo ir cambiando este patrón. Las lipoproteínas de uno de los progenitores deben tener igual comportamiento. Suele haber historia familiar de obesidad, diabetes no insulín-dependiente o gota.
- La hiperapobetalipoproteinemia, caracterizada por apo-proteína B en el paciente y en un progenitor en percentil mayor de 90, con lípidos plasmáticos <percentil 90, puede ser un subgrupo de la hiperlipemia familiar combinada.
- Hipercolesterolemia poligénica: Es la más frecuente de las hipercolesterolemias primarias, y la de riesgo menos elevado. Se caracteriza por C-LDL discretamente elevado, mayor de 130 mg/dl, con padres y hermanos con concentraciones similares (agregación familiar).

Recomendaciones dietéticas

Tras el diagnóstico debe instaurarse dieta fase 1, cuyas características no difieren de las de una dieta prudente recomendable para toda la población pediátrica sana: calorías adecuadas para mantener el crecimiento; aporte lipídico 30-35% de las calorías totales, ácidos grasos saturados <10%,

poliinsaturados hasta el 10% y el resto como monoinsaturados ; aporte de colesterol \leq 100 mg/1000 calorías ; fibra dietética 8-28 g (dependiendo de la edad); alimentos ricos en vitaminas antioxidantes (hortalizas, verduras y frutas).

Dadas las características de la dieta actual de la población española las recomendaciones a realizar son : 1º disminuir la ingesta total de grasa (disminuir consumo de carne, embutidos, mantequilla/margarina, quesos cremosos y fritos) ; 2º aumentar la calidad de la grasa consumida (aumentar aporte de pescados, aceite de oliva) ; 3º disminuir consumo de colesterol (disminuir aporte de huevos, vísceras y bollería industrial).

Tras 3-6 meses debe repetirse el estudio analítico inicial, y si la concentración de C-LDL sigue patológica valorar dieta fase 2, que difiera de la anterior en el aporte de ácidos grasos saturados (<7%) y de colesterol (<200 mg/día).

Debe vigilarse el crecimiento puesto que dietas hipograsas pueden ser hipocalóricas para un determinado paciente.

Tratamiento farmacológico

Si tras un mínimo de 6-12 meses con tratamiento dietético la concentración de C-LDL es superior a 190 mg/dl, o a 160 mg/dl y existen otros 2 factores de riesgo (Hª familiar de ECV, hipertensión, tabaquismo, C-HDL bajo, obesidad, diabetes, sedentarismo) debe valorarse tratamiento farmacológico. Dada la poca experiencia pediátrica en este tipo de tratamiento, el paciente debe ser evaluado individualmente, y con el máximo de datos, por lo que recomendamos realización de apoproteína B, lipoproteína (a), insistir en otros factores que pueden haber pasado desapercibidos (consumo de alcohol, contraceptivos, tabaquismo...), etc., además de los factores de riesgo clásicos (Hª familiar de enfermedad vascular precoz, hipertensión, obesidad, C-HDL <35 mg/dl, diabetes, sedentarismo).

Se recomienda no iniciar tratamiento farmacológico antes de los 10 años, aunque cada caso debe ser valorado individualmente. Hasta hace unos años las resinas quelantes de ácidos biliares eran el tratamiento de elección, siendo la dosis dependiente de la concentración de C-LDL; actualmente ya

se inicia el tratamiento con estatinas (lovastatina, pravastatina, atorvastatina).

Referencia de un paciente a centro especializado

Debe realizarse en pacientes con C-total mayor de 200 mg/dl tras tratamiento dietético en los que exista : a) Hª familiar positiva importante (angor, infarto, enfermedad vascular cerebral o periférica en padres o abuelos menores de 55 años) ; b) patrón lipoprotéico cambiante ; c) indicación de tratamiento farmacológico ; d) coexistencia de dos o más factores de riesgo (citados anteriormente) ; e) posibilidad de que se trate de una hipercolesterolemia secundaria, para estudio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cortner JA ; Coates PM ; Gallagher PR : "Prevalence and expression of familial combined hyperlipidemia in childhood" . J. Pediatr, 1990 ; 116 : 514-519.
2. Kwiterovich PO: "Diagnosis and management of familial dyslipoproteinemia in children and adolescents" . Pediatr Clin N.A. 1990; 37: 1489-1523
3. National Cholesterol Education Program. Report of the Expert Panel on Blood Cholesterol Levels in Children and Adolescents. Pediatrics, 1992 ; 89 : 525-583.
4. Dalmau J ; Montero C ; Bretó M : "Dificultad del tratamiento farmacológico de la hipercolesterolemia familiar heterocigota en pacientes pediátricos" . An Esp Pediatr, 1994 ; 40 : 209-214.
5. Dalmau J: "Dieta y arterioesclerosis" . Monografías de Nutrición Clínica. Ediciones Eergón. Madrid 1997.
6. Ballabriga A;Tojo R (coordinadores); Moya M; Rodríguez J; Pociví M; Dalmau J: "Lípidos en Pediatría. Conferencia de Consenso" . An Esp Pediatr, 1998, supl 118.
7. Committe on Nutrition. American Academy Pediatrics: "Cholesterol in childhood" . Pediatrics 1998; 101: 141-147.
8. Stein EA, Illinngworth DR, Kwiterovich PO, et al: "Efficacy and safety of lovastatin in adolescent males with heteoygous familial hypercholesterolemia" . JAMA 1999; 281: 137-144.
9. Dalmau J: "Nuevos factores de riesgo cardiovascular detectables en la edad pediátrica" . An Esp Pediatr 2001; 54 (supl 3): 4-8.
10. Dalmau J: "Dislipemias" . En Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría. Tomo V: Nutrición. 2002: 329-332. www.aeped.es/protocolos.

Mesa Redonda: Estrategias de prevención e intervención nutricional en patologías prevalentes. El *continuum* pediatría primaria-hospitalaria

Estrategias para la prevención y tratamiento del exceso de peso y la obesidad

R. TOJO SIERRA, R. LEIS TRABAZO

Unidad de Investigación en Nutrición y Desarrollo Humano de Galicia. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago. Universidad de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela

EL PROBLEMA DE LA OBESIDAD INFANTIL EN EL SIGLO XXI

La OMS recientemente ha estimado que unos 1000 millones de personas en el mundo tienen sobrepeso u obesidad, considerándola como una epidemia global, como el problema de salud pública más importante en el mundo^(1,2). En la actualidad es la enfermedad crónica no comunicable, el desorden nutricional y metabólico más prevalente⁽³⁻⁸⁾. Sólo en menos de 20 años se ha duplicado su prevalencia, por lo que nunca como hasta ahora se ha tenido la oportunidad de presenciar el desarrollo tan rápido y generalizado de una epidemia de enfermedad no infecciosa⁽³⁾.

El desarrollo de la "globesity", tan visiblemente identificable por la sociedad y cuyo desarrollo sugiere la implicación de mecanismos inducidos por la exposición a factores que rodean a todas las personas en las sociedades modernas, es considerado con demasiada frecuencia no sólo por la sociedad sino también por sanitarios y poderes públicos como un problema cosmético y no prioritario, aunque ocasiona una alta tasa de morbi-mortalidad y representa un alto coste económico, sanitario y social^(2,4,9,10). Lo más preocupante es que esta epidemia no muestra signos de moderarse, de disminuir⁽⁷⁾.

La reciente epidemia de la obesidad está asociada a los profundos cambios socioeconómicos, tecnológicos, biotecnológicos, poblacionales y familiares que han acontecido en el mundo en las dos o tres últimas décadas, no afectando sólo a los países desarrollados, sino también a los "en transición" e incluso a los "en desarrollo", los llamados coca-

colonizados^(9,11-14). Como consecuencia de estos cambios se produce un balance energético positivo en una gran parte de la población, a causa del desequilibrio entre el declinar del gasto energético, debido a la inactividad física tanto en el trabajo como en el ocio y el alto aporte de energía, relacionado con el exceso de grasa y/o azúcares⁽¹⁵⁾. La rapidez del cambio de prevalencia de obesidad ocurrido en sólo 25 años, excluye una base genética como principal causa, ya que el pool de genes responsables de la susceptibilidad a la obesidad no pueden variar en períodos de tiempo tan corto y en consecuencia deben tener más protagonismo los factores ambientales enumerados previamente^(3,10,16,17). (Fig. 1).

Es de destacar que la epidemia de la obesidad no afecta sólo a los adultos, sino también muy especialmente a los niños y a los adolescentes, en los que la tasa de incremento de la prevalencia es superior. En EE.UU. el país con mayor tasa de obesidad en el mundo, ha sido espectacular el aumento de su prevalencia en niños y adolescentes, pasando en los de 6 a 11 años, del 4% en 1971 al 15% en 1999 y en el grupo de 12 a 19 años, del 6% al 15%, pero también en Europa se han observado cambios similares en el exceso de peso y la obesidad, pasando en Francia del 3% en 1963 al 16% en el 2000; en Alemania del 11% en 1975 al 18% en 1995; en el Reino Unido del 8% en 1974 al 19% en 1994. En España, el incremento de la obesidad ha sido también manifiesto, pasando del 5% en 1984 al 15% en el 2000. En Galicia, tomando como muestra los niños de 10-12 años se observa entre 1979 y el 2001 un incremento del peso corporal de 5-7Kg y del IMC de 1,5-2m/Kg². Además, otro hecho a des-

taçar es el desplazamiento hacia la derecha de la distribución del IMC en la población pediátrica, es decir hacia la obesidad y la obesidad mórbida. Por tanto, cuando esta generación de niños sea adulta, el efecto sobre su salud será devastador⁽¹⁸⁻²¹⁾.

ESTILOS DE VIDA OBESOGÉNICOS Y ATERTROMBÓTICOS EN NIÑOS

Dieta obesogénica y aterotrombótica

La nutrición es el mayor determinante del tamaño y la composición corporal, si bien la actividad física tiene también una participación importante. En los países occidentales, los niños son cada vez más altos, más pesados y maduran más rápidamente. Estos hechos están en relación con cambios profundos en los patrones de alimentación y de actividad física experimentados en las dos últimas décadas (Fig 2).

Estos cambios de los hábitos alimentarios de la población que se ponen de manifiesto ya desde el primer año de vida están relacionados entre otros factores con los nuevos tipos de familia, con la incorporación masiva y legítima de la mujer al trabajo fuera del hogar, con el progreso económico, con la creciente urbanización, con la progresiva globalización del comercio alimentario, con el extraordinario desarrollo de la industria alimentaria, que gracias al progreso de la tecnología y biotecnología ofrece al mercado permanentemente un número cada vez más elevado de alimentos con gran atractivo tanto para niños como adultos^(11,13). La falta de tiempo de los padres para atender y controlar adecuadamente a sus hijos, la incorporación cada vez más precoz del niño al sistema escolar, incluido al periodo de guardería, la disponibilidad cada vez más de dinero por mayor número de niños, la tecnificación del hogar desde la nevera al microondas y la influencia creciente de la televisión y otros tecnologías de la información y comunicación en los hábitos y costumbres de la familia, facilita que los niños consuman una cantidad creciente de alimentos sin el control o consentimiento familiar, tanto dentro como fuera del hogar, y sean cada vez más autónomos y a edades más tempranas en la elección de su alimentación. Además, en la actual situación familiar y ambiental no se hace necesario o no se considera imprescindible el saber cocinar, dada la gran

oferta para consumir comida precocinada o comer fuera del hogar, por lo que disminuye progresivamente el tipo y la preparación de las comidas tradicionales^(3,22). Tabla I.

Todas estas circunstancias favorecen el llamado ambiente alimentario obesogénico, caracterizado por una oferta ilimitada de alimentos sólidos y bebidas con gran atractivo organoléptico, densos en energía, de baja calidad nutricional, presentados en raciones muchas veces grandes y a un coste asequible. Un aspecto a destacar es su permanente disponibilidad tanto para comprarlos como consumirlos en el hogar, colegio, bares, cafeterías, restaurantes, tiendas, supermercados, grandes áreas comerciales y en la misma calle. Es necesario reseñar también la gran aceptación social y en el caso de los niños de sus pares para consumirlos informalmente, sin etiqueta ni reparo alguno, de cualquier forma, en cualquier lugar y a cualquier hora⁽¹¹⁾.

Estos alimentos y bebidas, que se conocen como fast-food (comida rápida), snacks (tentempiés, bocados, picoteos) y bebidas blandas (bebidas no alcohólicas, que contienen azúcares, colas y zumos), que son tan abundantes, disponibles, palatables y baratos, habitualmente densos en energía y ricos en grasas y/o azúcares, facilitan y estimulan el gusto y la preferencia hacia ellos y en consecuencia su consumo ya desde los primeros años de vida. En EE.UU. el importante aumento de la obesidad pediátrica coincide con un incremento del consumo de azúcares adicionados o añadidos, es decir, aquellos que son consumidos separadamente en la mesa o usados como ingredientes en alimentos procesados o preparados (snacks, bebidas blandas), lo que conlleva a que el alimento sólido o la bebida se enriquezca en energía, pero no en micronutrientes ni fitoquímicos. En los últimos 20 años han experimentado un incremento en la dieta, en especial de niños, ya desde el final del primer año de vida, y de adolescentes, constituyendo un aporte de entre el 20-30% del total de las Kcal. Así en USA se pasa en niños de 2-5 años de 283Kcal en 1977 a 378 en 1996, en los de 6-11 años de 347-462 y en los de 12-18 años de 460 a 612, lo que representa un 33% más de Kcal procedentes de los snacks en este periodo^(7,11,13,23-25). Tablas II y III.

En España se demuestra también esta tendencia, ya que el consumo de bebidas blandas en 1991 fue de 201ml/día, mientras que en el 2001 ascendía a 284ml, lo que significa un 41% más⁽²⁶⁾, con un aumento del consumo tanto en el hogar como fuera de él⁽²⁷⁾.



Figura 1.



Figura 2.

TABLA I.

	Horas/semana	
	Varones	Mujeres
TV	15.7	13.5
Video, videojuegos, ordenador, Internet	8.3	5.2
Edad (años)		
12-15	26.0	20.4
16-18	23.0	17.6
12-18	24.4	19.0

La posible asociación positiva entre el consumo de bebidas blandas y la obesidad estaría en relación con el aumento de la ingesta de energía. En niños, adolescentes y adultos se demuestra una mayor contribución de las calorías procedentes de las bebidas blandas en los obesos que en los no obesos y una mayor prevalencia de obesidad en los que consumen muchas bebidas blandas frente a aquellos en los que el consumo es bajo. Además en un estudio en adolescentes seguidos durante 19 meses se demuestra que la odds ratio de convertirse en obeso por cada ración adicional consumida se incrementaba en un 60% (1,60; intervalo de confianza del 95%, 1,14-2,24; p<0,02), lo que puede estar relacionado con el hecho de que la energía consumida en forma de bebidas blandas azucaradas debe ser compensada menos eficazmente en las siguientes comidas que la energía consumida en forma de alimentos sólidos⁽²⁸⁻³⁰⁾.

TABLA II.

	Edad (años)						P
	2-5		6-11		12-18		
	1977	96	1977	96	1977	96	
Snacks	78	94	78	91	70	88	<0.01
% consumidos	1.73	2.29	1.56	1.99	1.60	1.97	<0.01
Snacks/día	17	22	16	22	18	22	<0.01
% total grasa/día	657	438	503	399	476	380	<0.01
mg Ca/día	283	378	347	462	460	612	<0.01
Kcal/día	19	34	18	34	21	25	<0.01

TABLA III.

Año	Consumo de zumos de fruta (ml/día)	Otras bebidas blandas (ml/día)
1965	287	364
1977	284	392
1985	310	688
1996	347	1046

La contribución del progresivo aumento del tamaño de las raciones de los alimentos manufacturados al exceso de aporte de energía y baja calidad nutricional.

El tamaño de las raciones de alimentos manufacturados (hamburguesas, pizza, patatas fritas, pasta, palomitas, galletas, bollería, salados, postres y bebidas blandas) ha crecido progresivamente desde la década de los 70, con el mayor incremento desde 1985 hasta la actualidad. Este incremento ha sido paralelo al aumento de la prevalencia de sobrepeso y obesidad, pudiendo ser un factor contribuyente a la misma⁽³¹⁻³⁶⁾. En la actualidad el tamaño de las raciones de muchos alimentos manufacturados, tanto de venta en supermercados como de consumo en restaurantes y establecimientos de alimentos rápidos excede las recomendaciones de los organismos oficiales y científicos relacionados con la nutrición^(31,35,37,38). En tal sentido, la oferta de raciones "super-size" que representa hasta 2-3 veces más calorías que las de tamaño regular, son cada vez más frecuentes⁽³¹⁾, favoreciendo por tanto un incremento de la ingesta total de energía^(31,39-41).

La evolución del tamaño de las raciones y su consumo tanto en el hogar como fuera del hogar ha sido muy bien estudiado en algunos países, especialmente en USA. Así en estudios representativos nacionales de la evolución entre 1977-1998 en la población mayor de 2 años de edad, el tamaño y por tanto el contenido en energía de las raciones ha aumentado tanto para snacks sólidos (93Kcal) como para pastas (53Kcal), bebidas blandas (49Kcal), bebidas de frutas, patatas fritas (68Kcal), hamburguesas (97Kcal) y no varía significativamente en la pizza⁽⁴²⁾. El tamaño mayor corresponde a los servidos en establecimientos de comida rápida, el intermedio en el hogar y el menor en restaurantes convencionales⁽⁴²⁾. En los establecimientos de comida rápida el máximo tamaño de las raciones corresponde a snacks sólidos, bebidas blandas, bebidas de frutas y patatas fritas. En el hogar a las hamburguesas y pastas y en los restaurantes, las raciones más grandes son las de pizza⁽⁴²⁾. Ello lleva a un aumento significativo del porcentaje del total de ingesta de energía, que aportan este tipo de alimentos a la dieta durante este período⁽⁴³⁾. Además, simultáneamente ha ocurrido un desplazamiento de menús o raciones con un contenido medio-alto de grasa, fundamentalmente de las carnes y derivados por el de una mezcla de grasa y grano^(39,42,44). Tabla IV. (Fig. 3).

La diferencia de disponer para consumir de una ración super a una de tamaño normal tiene una gran importancia nutricional, ya que existe una fuerte tendencia a tomar toda

la ración ofertada de alimento, por lo que cuanto más grande sea el tamaño mayor será la ingesta de energía. Incluso aún cuando no se consuma el total de la ración super, la cantidad ingerida es superior que con una ración normal. Este hecho favorece el exceso de consumo ya desde la edad pediátrica, porque entre otras razones parece que los estímulos ambientales son más determinantes para consumir la ración grande que los mecanismos de hambre y saciedad, sobre todo a partir de la edad preescolar^(41, 45-47).

Al incremento del consumo de estas comidas rápidas y bebidas blandas y del tamaño de las raciones tanto en casa como fuera de ella no es ajeno el hecho de que la evolución del índice de precios al consumo de estos productos aumentó significativamente menos en la última década que por ejemplo el de las frutas y los vegetales frescos. Este estilo de alimentación se relaciona con una ingesta mayor de energía y grasa y un aumento del peso y la grasa corporal, pudiendo contribuir al desarrollo de la obesidad y sus comorbilidades, como dislipemia, diabetes tipo 2, inflamación aguda y crónica y aterogénesis^(48,49). Tabla V.

En la actualidad, en algunos países donde se observa un importante aumento de la prevalencia de la obesidad no se demuestra paralelamente un claro incremento de la ingesta de energía, incluso en algunos estudios se pone en evidencia una ligera disminución, pero se debe tener presente que tan sólo un error de 1-2% (25-50Kcal/día de exceso de aporte con relación al gasto de energía, puede llevar al año a un aumento de 1-2Kg y en consecuencia un acúmulo extra de peso y riesgo significativo de obesidad, sobre todo si el patrón de actividad predominante es el sedentario⁽⁵⁰⁻⁵²⁾. (Fig. 4).

Todos estos factores anteriormente mencionados favorecen el incumplimiento de las recomendaciones de raciones de grupos de alimentos, de la pirámide de los alimentos y del índice saludable de la dieta (HEI), tanto en USA como en Europa, incluida España, ya sea tanto por lo que se refiere al porcentaje elevado de niños y adolescentes que no las cumplen como por los grupos de alimentos que no lo hacen por defecto (frutas, verduras, leguminosas, cereales integrales) o por exceso (azúcar, grasa saturada, grasa trans).^(19, 27).

Además, debe mencionarse la importancia del etiquetado de estos alimentos y el control riguroso de los mismos por los organismos oficiales, ya que en ellos en algunas ocasiones consta una cantidad de energía por debajo de su con-

TABLA IV.

Evolución de la ingesta de energía y el tamaño de las raciones en niños >2 años de EE.UU. (1977-1996) (42)

	Ingesta energía (Kcal)			Tamaño ración (oz)		
	77-78	88-91	94-96	77-78	88-91	94-96
Snacks sal.	132	199	225	1.0	1.4	1.6
Postres	316	334	367	4.5	4.5	4.8
Bebidas blan.	144	157	193	13.1	16.8	19.9
Bebidas frutas	139	152	189	11.3	12.6	15.1
Patatas fritas	188	247	256	3.1	3.5	3.6
Hamburguesas	389	392	486	5.7	5.9	7.0
Pizza	487	556	476	6.2	7.1	6.1
Comida mex.	408	446	541	6.3	6.7	8.0



Figura 3.

tenido real para facilitar su consumo, pero sin la descripción de los inconvenientes y riesgos para los consumidores⁽⁵³⁾.

EFFECTOS DE LOS MACRONUTRIENTES SOBRE EL PESO, COMPOSICIÓN CORPORAL Y RIESGOS PARA LA SALUD

Efecto del consumo de proteínas

Existen evidencias de que el aporte excesivo de proteínas ya desde el primer año de vida, aunque también en épocas posteriores de la niñez, puede estar asociado al origen y al desarrollo de la obesidad. Los mecanismos implicados podrían ser el incremento de la producción de IGF-1 y en consecuencia de la proliferación celular en todos los tejidos, pero muy especialmente en el tejido adiposo, donde

TABLA V.

Asociación entre obesidad y comorbilidades en niños. El Estudio GALINUT y BOGALUSA (48,49)

	BMI (K/m ²)			BOGALUSA (USA)		
	GALINUT (España)		Δ	<P25	>P97	Δ
	<P25	>P95				
%CT>200mg/dl				9	23	2.5
%CT>P95	4.5	9.0	2.0			
%LDL>130mg/dl				8	23	2.9
%LDL>P95	4.0	9.0	2.3			
%Tg >170mg/dl				2	21	10.0
%Tg >P95	2.6	12.3	4.7			
%HDL <35mg/dl	5.0	10.6	2.1	5	18	3.6
%TAS >P95	3.3	13.6	4.4	2	22	11.0



Figura 4.

favorecería la diferenciación de preadipocitos a adipocitos.

Un estudio longitudinal de nutrición y crecimiento que investiga los determinantes precoces de la edad del rebote adiposo demuestra que sólo existe una asociación significativa y negativa con el alto porcentaje de energía en la dieta derivado de las proteínas. De tal forma, que cuanto más alto es este porcentaje, más tempranamente aparece el rebote adiposo, probablemente relacionado con el aumento de adipocitos, característico de los niños obesos. Además, el aporte excesivo de proteínas a todas las edades podría inhibir la producción de la hormona de crecimiento (GH), lo que conduciría a una menor lipólisis y a un mayor depósito de grasa, preferentemente en localización abdominal. Esta asociación ha sido demostrada tanto en estudios transversales como longitudinales⁽⁵⁴⁻⁵⁶⁾.

Este balance positivo de proteínas es atribuible a un consumo excesivo de productos de origen animal^(54,56,57). Es de

destacar el hecho de que ya en los primeros meses de vida, la dieta del lactante alimentado con leche de fórmula se caracteriza por una alta ingesta de proteínas, que puede representar hasta 2 a 4 veces los requerimientos para esa edad. Por el contrario, cuando la leche humana es el único alimento, las proteínas sólo aportan el 7% del valor calórico total de la dieta (VCT)^(54, 56).

En un estudio transversal en 27862 hombres y mujeres voluntarios, aparentemente sanos para valorar si la misma cantidad de ingesta de energía tiene consecuencias diferentes sobre el índice de masa corporal, dependiendo de las diferentes proporciones de energía aportadas por cada uno de los macronutrientes específicos (proteínas, hidratos de carbono, grasas saturadas, poliinsaturadas, monoinsaturadas y etanol) se pone de manifiesto que la ingesta de proteínas está positivamente asociada con el IMC, evidenciando que ésta favorece el desarrollo de obesidad. Sin embargo, en este estudio no se demuestra que el aumento ni la disminución de la ingesta de grasa saturada, monoinsaturada ni de hidratos de carbono jueguen un papel importante en el aumento del IMC⁽⁵⁸⁾.

Efectos del consumo de hidratos de carbono

Más importante para la salud que la cantidad es la calidad de los hidratos de carbono consumidos. Son de preferencia los hidratos de carbono complejos, en especial aquellos con una lenta liberación del alimento y absorción, alimentos con bajo índice glucémico como el grano entero, frutas, verduras, leguminosas y frutos secos. Los efectos beneficiosos de un prolongado tiempo de absorción de los hidratos de carbono y un bajo índice glucémico de los alimentos son múltiples y manifiestamente evidentes con relación al de las comidas con hidratos de carbono rápidamente absorbibles, tanto por su contenido de fibra como de glucosa, ya que sólo ésta incrementa la glucemia, mientras que la fructosa tiene un efecto modesto. El tiempo prolongado de absorción produce un menor incremento de la glucemia post-prandial, reduce el nivel medio diario de insulina, favorece la respuesta del polipéptido inhibidor gástrico, disminuye la eliminación urinaria de péptido C en 24 horas, un marcador de la secreción de insulina, suprime prolongadamente los ácidos grasos libres en plasma, reduce la excreción urinaria de catecolaminas, disminuye los niveles séricos de colesterol total y lipoproteínas de baja densidad, redu-

ce la síntesis de colesterol hepático, disminuye los niveles séricos de apolipoproteína B y de ácido úrico e incrementa la excreción de ácido úrico en orina⁽⁵⁹⁻⁶¹⁾.

Por el contrario, las comidas con una absorción rápida de hidratos de carbono producen un rápido incremento de los niveles de glucemia e insulinemia postprandial, seguido de un período de hipoglucemia reactiva, con sensación de hambre que lleva a un deseo de consumir alimentos, fundamentalmente en forma de snacks y disminuyendo la sensibilidad a la insulina⁽⁶²⁾.

Debe tenerse en cuenta que en la dieta occidental se produce un consumo habitual de mezcla de carbohidratos, que contiene muchos polisacáridos refinados como los del pan o de otros productos cocidos al horno y azúcares simples presentes en alimentos manufacturados y en las bebidas blandas (refrescos y zumos). Estos presentan un índice glucémico alto y dan lugar a un incremento importante de la glucemia e insulinemia post-prandial, promueven la oxidación de la glucosa y la resistencia a la insulina, inhiben la síntesis endógena de ácidos grasos e inhiben la lipólisis⁽⁶³⁾. El exceso de carbohidratos en una comida será preferentemente oxidado o convertido en grasa^(64, 65). Por tanto, una dieta con un índice glucémico alto favorece el desarrollo de aterosclerosis y el riesgo de enfermedad cardíaca, dislipemia y diabetes.

Efectos del consumo de grasa

Existe una elevada preferencia por el consumo de alimentos con grasa o grasa y azúcar y éstas preferencias son determinantes desde la niñez de la selección y consumo de alimentos^(54, 66). El efecto poco saciante de la grasa en relación al potente de las proteínas y el intermedio de los hidratos de carbono, junto a su palatabilidad y su potencial efecto hedónico promueve su consumo pasivo excesivo y en consecuencia un mayor aporte de energía^(37, 67-70). La tendencia a un consumo de un mismo volumen de alimento independiente de su composición en nutrientes hace que cuanto más grasa contenga por su alta densidad energética, más calorías se ingieren^(68, 71). En situaciones experimentales se ha demostrado que una fácil accesibilidad a alimentos con un alto contenido graso favorece que se consuma más de dichos alimentos. Por otro lado, debe tenerse en cuenta que el efecto térmico de los alimentos es mínimo para la grasa, representando sólo el 2-3% del contenido energético del ali-

mento, intermedio para los hidratos de carbono (6-8%) y máximo para las proteínas (20-25%). La diferencia significativa del gasto energético de los hidratos de carbono con respecto a las grasas está en relación con el alto coste de depositar glucosa como glucógeno en relación a depositar ácidos grasos como tejido graso en el organismo^(72,73).

Sin embargo, no existe en la actualidad consenso sobre la implicación del contenido de la grasa de la dieta en el desarrollo de la obesidad tanto en niños como en adultos^(74,75). Por una parte, está el hecho de que el gran aumento de la prevalencia de la obesidad en las últimas dos décadas coincide en un país con la mayor tasa de obesidad como es EE.UU. con un menor porcentaje en la dieta de energía procedente de las grasas. En Europa no se ha demostrado una asociación en los hombres entre el porcentaje de energía procedente de la grasa y el IMC, aunque sí una modesta asociación en mujeres⁽⁷⁶⁾. Estos hechos parecen evidenciar que no se demuestra una relación muy consistente y no se considera al aporte de grasa como la primera causa de la epidemia de obesidad⁽⁷¹⁾. En algunos estudios se ha demostrado que cuando se disminuye el aporte de grasa, el efecto sobre la reducción de peso y su mantenimiento es menor que cuando se realiza el descenso de la grasa y la energía simultáneamente^(72,77-79). A pesar de ello, una dieta baja en grasa puede ser preferible por varias razones. Un aporte de grasa por encima de los requerimientos es depositada en forma de tejido adiposo. Una dieta que es alta en contenido graso favorece por su escaso poder saciante una ingesta pasiva excesiva de energía en relación con las necesidades. La dieta baja en grasa favorece un peso adecuado y el mantenimiento del mismo y una dieta baja en grasa puede favorecer la disminución del riesgo del enfermedades no comunicables prevalentes^(72,80).

Es importante destacar que más que la cantidad de grasa en la dieta, lo más relevante es la proporción de ácidos grasos saturados, trans, monoinsaturados y poliinsaturados. Existe sólida evidencia científica del efecto negativo para la salud, el metabolismo y la composición corporal del aporte excesivo de grasa saturada, grasa trans y colesterol. Por el contrario, son manifiestos los beneficios de un consumo adecuado de grasa monoinsaturada y poliinsaturada, cuando ésta guarda una relación adecuada entre los n-3 y los n-6.

Ácidos grasos saturados (SFA)

Su presencia es abundante en los alimentos de origen animal, especialmente en grasa de vacuno y cordero y progresivamente en menor proporción en la de cerdo, pollo y pavo. Es abundante en los derivados cárnicos como salazones y embutidos y en la leche y derivados enteros como es el caso de la mantequilla y quesos. Es muy alta en el aceite de coco y de palmiste y en menor proporción en el de palma. Los aceites de coco, palmiste y palma por su manejabilidad y bajo coste son muy utilizados en los productos de repostería, bollería, galletería, heladería, manteca de cacao, sucedáneos del chocolate, es decir en muchos de los componentes de la comida rápida.

Cuanto mayor sea su aporte a la dieta, mayores son sus efectos negativos sobre la estructura y fluidez de las membranas celulares y sobre el metabolismo lipídico en el que actúa favoreciendo un perfil aterogénico con aumento de los niveles de CT, LDL-c y Lp (a) y disminuyendo los de HDL-c. Promueve la actividad proinflamatoria con elevación de la IL-6, TNF- α y prostaglandina E₂ y pretrombótica, incrementando la actividad del factor VII y del fibrinógeno y altera la función endotelial. En consecuencia, favorece el desarrollo y progresión de la aterosclerosis y el riesgo de enfermedad cardiovascular⁽⁸¹⁾.

Ácidos grasos trans (TFA)

Son isómeros derivados fundamentalmente de los AGMI. Se encuentran de manera natural en los rumiantes (carne, leche y derivados) en forma de ácido trans vaccénico. La mayor parte sin embargo se produce como resultado de la hidrogenación en la elaboración de las margarinas, siendo el más importante el ácido elaidico. El mayor aporte a la dieta corresponde a los alimentos en que está presente el ácido elaidico, productos manufacturados de bollería, galletería, pastelería, cereales para el desayuno, pan de molde, patatas fritas, crema de chocolate y avellana, aperitivos y alimentos precocinados o prefritos-congelados. En España el mayor contenido de ácidos trans procede de las patatas prefritas (34% del total de ácidos grasos), croquetas congeladas (21%), pan de molde (17%), margarina vegetal (17%), pasteles (15%), hojaldre (12%), crema de chocolate y avellana (12%), pizza congelada (10%)⁽⁸²⁾.

Cuanto mayor sea su consumo más efecto negativo en la regulación del metabolismo de los lípidos, pero también

sobre el de la glucosa y sobre la función endotelial. Se produce una elevación de los niveles de LDL, Tg, Lp (a) y razón LDL/HDL y una disminución de los de HDL. Ello incide en el desarrollo de un perfil lipídico aterogénico con aumento del riesgo de enfermedad cardiovascular. Se ha demostrado una asociación positiva entre la ingestión de ácidos grasos trans y desarrollo de diabetes tipo 2, si bien no se conoce si por acción directa o favoreciendo una mayor resistencia a la insulina preexistente^(81,83,84).

Es de destacar que los trans procedentes de los rumiantes parece que tienen menor efecto perjudicial. Una de las causas podría ser que el Ac. vaccénico es desaturado a ac. linoleico conjugado (CLA) con un efecto potencial antiaterogénico, mientras que los isómeros del ac. eláidico no siguen esta vía⁽⁸⁵⁾.

Colesterol

La ingesta de colesterol dietético presente tanto en muchos alimentos naturales como manufacturados es hoy significativamente más elevada en niños y adolescentes de lo recomendado <100mg/1000Kcal. Sin embargo, sus efectos metabólicos negativos son menos manifiestos que los de los ácidos grasos saturados y trans tanto para el perfil lipídico como el proceso aterotrombótico. Así, la ingesta de huevos, especialmente ricos en colesterol no pone de manifiesto un aumento del riesgo cardiovascular⁽⁸⁶⁾.

Ac. Monoinsaturados (MUFA) con configuración CIS

La configuración CIS los diferencia de los MUFA con configuración trans, producto del proceso de hidrogenación en la elaboración de margarinas.

El representante de los MUFA con configuración CIS es el ácido oleico, presente por excelencia en el aceite de oliva, pero también en los aceites de girasol y maíz enriquecidos en oleico, en los de almendra, avellana y cacahuate y en los de canola y colza bajos en erúxico. También está presente en la carne de cerdos criados en libertad y alimentados con bellota y en los frutos secos en especial las nueces. Uno de los aspectos más beneficiosos del consumo de ácido oleico es su capacidad de resistencia a la oxidación de las partículas de LDL, unido en el caso del aceite de oliva a su alto contenido en fitoquímicos especialmente polifenoles, previniendo así nutricionalmente el estrés oxidativo^(87,88).

El aceite de oliva no ejerce un efecto neutro sobre las lipoproteínas plasmáticas, sino que además de disminuir el LDL-c, aumenta o evita la disminución del HDL-c, encargado básicamente de retirar el colesterol de los tejidos periféricos. Este efecto antilipemiente de los MUFA podría estar potenciado por los fitoesteroles presentes en el aceite de oliva. El aceite de oliva virgen ayuda también a modular los procesos de inflamación en la pared del endotelio vascular al inhibir la producción de citocinas, la adhesión de los leucocitos a la pared arterial y la agregación plaquetaria, mediante la reducción del factor procoagulante VII y el inhibidor del Factor tisular (TFPI), y aumentar la fibrinólisis, al disminuir la actividad del inhibidor del activador del plasminógeno^(88,89). Así mismo, se ha demostrado beneficios sobre el metabolismo hidrocarbonado, favoreciendo la utilización celular de la glucosa y disminuyendo los requerimientos de insulina⁽⁸⁸⁾.

Ácidos grasos poliinsaturados (PUFA)

Se diferencian dos grandes series la n-3 y la n-6. En la n-3 el principal ácido procedente del reino vegetal es el ácido linolénico (ALA), presente fundamentalmente en los aceites de semillas, en especial en los de soja y de germen de trigo y en menor proporción en el de maíz y girasol y en las margarinas de girasol y soja. También está presente en los frutos secos y verduras como la borraja. En los pescados y sus aceites, los principales n-3 son el ácido eicosapentaenoico (EPA) y el ácido docosahexaenoico (DHA) que representan ²⁵% de los ácidos grasos del pescado. El salmón, bacalao, caballa, sardina, atún, bonito, anchoa, jurel y palometa son pescados con importante contenido de EPA y DHA (Fig. 5). El ácido graso principal de la serie n-6 es el ácido linoleico, que proviene fundamentalmente de aceites de semillas en especial de pepita de uva, maíz germen de trigo, soja, girasol y también de las margarinas de soja y girasol. Las grasas animales contienen pequeñas cantidades. El ácido linoleico es precursor del ácido araquidónico (AA).

Los PUFA son precursores de eicosanoides como los tromboxanos, leucotrienos y prostaglandinas y ambas series n-3 y n-6 son competidoras para los mismos sistemas enzimáticos en especial el AA y el EPA.

El AA es precursor de los prostanoïdes de la serie 2 (prostaglandinas y tromboxanos) y de los leucotrienos de la serie 4, mientras que el EPA y el DHA los son de los prostanoï-



Figura 5.

des de la serie 3 y de los leucotrienos de la serie 5. Los primeros con acciones protrombóticas, vasoconstrictoras, quimiotácticas e inflamatorias y los segundos antitrombóticas, vasodilatadoras, antiinflamatorias y antiarrítmicas⁽⁸¹⁾.

El ácido linoleico disminuye los niveles de LDL-c pero a su vez también lo hacen con los de HDL a diferencia de los MUFA. El ácido linolénico disminuye los niveles de CT y LDL y Lp(a). Es de destacar que las dietas que contienen frutos secos en especial nueces, reducen significativamente las concentraciones de CT y LDL-c sin modificar los de HDL, pero además sus compuestos antioxidantes, arginina, magnesio, etc. le confieren propiedades antiagregantes, vasodilatadoras y antiarrítmicas que reducen el riesgo de enfermedades cardiovasculares^(81,90).

La administración de EPA y DHA, ya sea como pescados o cápsulas en cantidades fijas de los mismos han demostrado el efecto protector sobre las enfermedades cardiovasculares y cerebrovasculares. Algunos estudios ponen de manifiesto una acción antiarrítmica a través de la modulación de los canales del calcio, sodio y potasio. También el efecto primitivo sobre la enfermedad cerebral trombótica estaría en relación con su acción sobre la agregación plaquetaria y la viscosidad sanguínea^(91,92). También se ha demostrado sus beneficios en el metabolismo lipídico, disminuyendo los Tg y VLDL-c y Lp(a) con aumento de las HDL-c y mejorando la lipemia postprandial^(81,93).

Globalmente, los ácidos grasos n-3 actuarán favorablemente sobre el metabolismo de las lipoproteínas y eicosanoides, sobre la hemostasia y la pared vascular^(81,94).

Esteroles y estanoles

Los esteroides de las plantas son los equivalentes al colesterol de los animales. Por su similitud estructural desplazan al colesterol de las micelas en el interior del intestino y en consecuencia se produce una menor absorción y una menor concentración de LDL-c.

Las margarinas enriquecidas en esteroides o estanoles son la principal fuente alimentaria. Un metaanálisis pone en evidencia que una ingesta de 2g de esteroides o estanoles vegetales/día contribuyen a reducir la concentración de LDL-c entre 9-14% y tanto en niños como en adultos⁽⁹⁵⁾. El único riesgo es que se ha demostrado una disminución de los niveles de alfa y beta-carotenos y de licopenos. Aunque con una ingesta adecuada de carotenos es improbable que los fitoesteroides afecten su concentración de forma patológica⁽⁹⁶⁾.

La ingesta de grasa de los niños españoles y a tenor del papel que tiene cada tipo de ácido graso en el control de la homeostasis dista mucho de ser la adecuada, ya que existe un aporte muy alto de grasa (42-44% del total de Kcal de la dieta), de grasa saturada (14-16% del total de Kcal de la dieta) y de colesterol (300-500mg), cada vez mayor de ácidos grasos trans y un aporte en el límite inferior de ácidos grasos poliinsaturados (5-7% del total de Kcal de la dieta), con una razón inadecuada de n6/n3, con un exceso manifiesto de los primeros (7:1), cuando lo ideal se establece hoy entre 1:2-1:5. El dato positivo es que el aporte del monoinsaturados está en el límite superior recomendado (15-20% del total de Kcal de la dieta)^(27,49,97).

Actividades sedentarias obesogénicas. El papel de las TICs.

A partir de los años 60 con la disponibilidad progresiva del televisor en los hogares, además de en los lugares de ocio, éste se convierte en un compañero inseparable y amigable de todos los miembros de la familia y de todos los miembros de la sociedad. Hoy, todos los hogares disponen de televisor y en la mayoría existe más de un aparato. Es de destacar el alto porcentaje de niños que desde una edad muy temprana dispone de televisor en su habitación. El informe Sofres sobre tiempo de visión de la televisión en personas de más de 4 años en España en el 2002 pone de manifiesto que la media diaria es de 211min. (3,5horas), muy parecido a los 189min. del estudio GALINUT en niños y adolescentes de Galicia.

En este sentido el tiempo de visión de la televisión puede ser considerado como un marcador de conducta sedentaria e inactividad. Además reduce la actividad espontánea y promueve la ingesta de alimentos preferentemente los que son promocionados en él, densos en energía y bajos en nutrientes muchos de ellos, favoreciendo un balance positivo de energía y el riesgo de desarrollo de la obesidad. Un estudio sobre prevalencia, incidencia y riesgo de desarrollo de obesidad en niños, según horas de visión de la televisión pone de manifiesto una correlación positiva entre ambos parámetros. Tabla VI⁽⁹⁸⁾.

Aunque actualmente la visión de la televisión es la mayor fuente de inactividad en niños, después de dormir, están emergiendo en las dos últimas décadas otras tecnologías de la información y la comunicación (TICs), como los vídeos, vídeo-juegos, ordenadores, internet y telefonía móvil, cada vez más usados por niños y adolescentes, aumentando significativamente el tiempo dedicado a ellos y en consecuencia las conductas sedentarias. Por tanto, reducir el tiempo dedicado a las TICs se convierte en una estrategia prioritaria junto a los cambios de conducta en dieta y patrones de vida activos en la lucha contra la obesidad infantil.

Patrones inadecuados e insuficientes de vida activa

La actividad física es cuantitativamente el componente más variable del gasto total de energía. En las últimas dos décadas se ha experimentado un progresivo descenso de los patrones de vida activos no sólo en los adultos sino también y de forma muy significativa en los niños y adolescentes. A ello no es ajena la utilización masiva del transporte mecanizado en especial automóvil o bus, en sustitución de andar o ir en bicicleta; la tecnificación de los edificios, dominando el uso del ascensor, la escalera mecánica o la cinta transportadora sobre subir escaleras, la tecnificación del hogar, limitando en gran parte el trabajo y ejercicio físico doméstico y las deficiencias de espacios seguros y suficientes y la accesibilidad de los mismos en la comunidad para la práctica de la actividad física y del deporte en todas sus formas. Dos factores adicionales limitan aún más la actividad física de los niños y adolescentes. Uno relacionado con la reducción del tiempo dedicado a la educación física y el deporte en la escuela y a la obligatoriedad del mismo y otra al uso masivo de las TICs. Por tanto, el juego, otras actividades físicas no estruc-

TABLA VI.

Prevalencia, incidencia y Odds ratios obesidad en niños según la cantidad de horas diarias que ven la TV (98)		
VISION TV		
Horas/día	% prevalencia obesidad	Odds ratios (95% CI)
0-2	11.8	1.0
3-3	23.6	2.2
3-4	27.7	2.9
4-5	29.8	3.1
>5	32.5	4.6
Horas/día	% incidencia obesidad	Odds ratios (95% CI)
0-2	6.3	1.0
2-3	13.3	2.7
3-4	19.1	4.2
4-5	18.6	4.1
>5	23.4	5.5

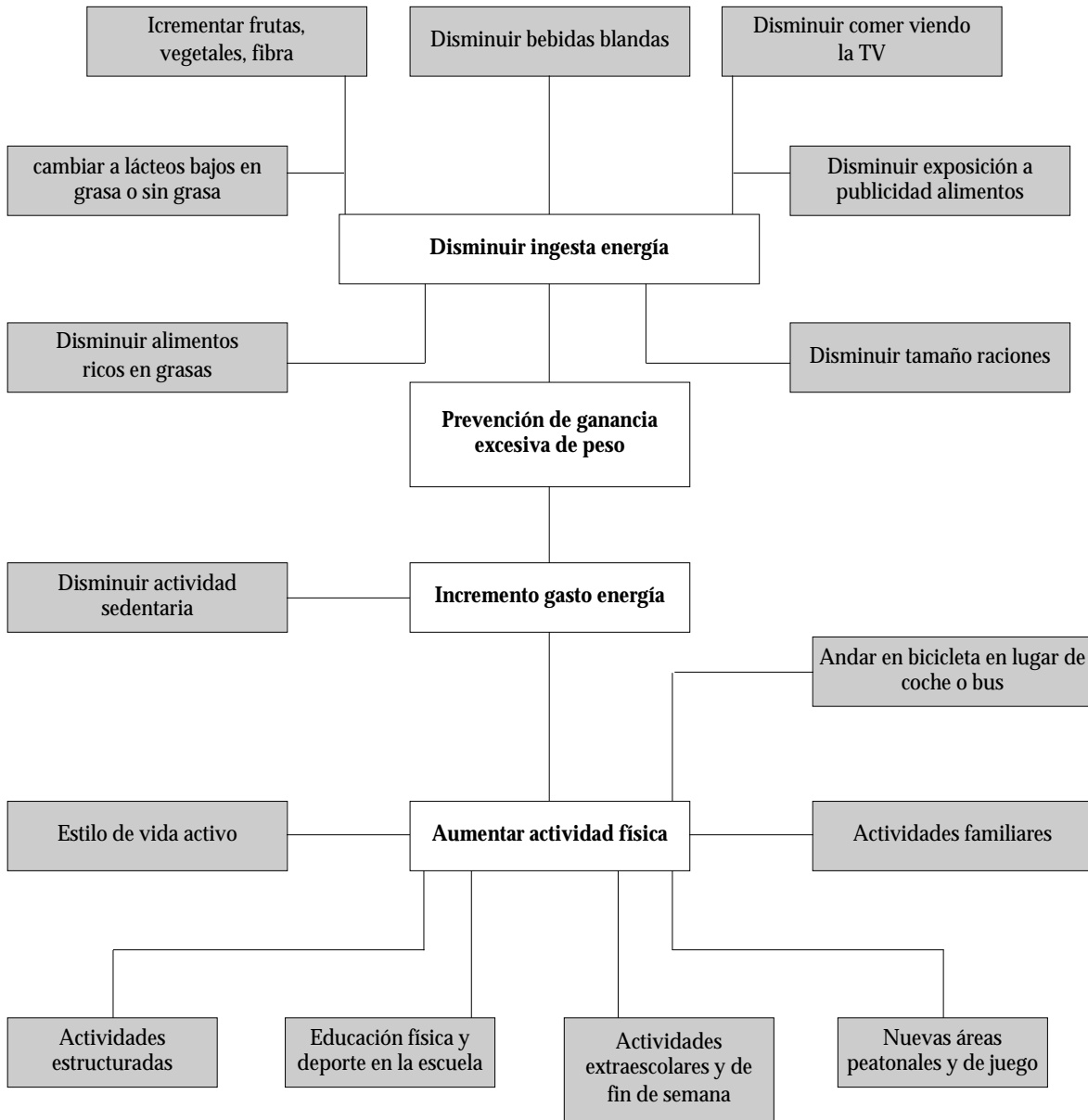
turadas, así como las estructuradas y tanto aeróbicas como anaeróbicas son más insuficientes que nunca⁽⁹⁹⁻¹⁰¹⁾.

El lema del día mundial de la salud del 2002 “muévete” indica la prioridad de la OMS para fomentar la actividad física como estrategia central en la promoción de la salud y en la prevención de las enfermedades no comunicables entre ellas la obesidad, hoy la primera causa de morbilidad en los países desarrollados. Por ello, la consecución de un nivel de actividad física (PAL) adecuado, valor que expresa el gasto de energía como múltiplo del gasto metabólico basal desde la niñez y durante toda la vida, no sólo es una prioridad de la OMS sino que debe ser también de los gobiernos nacionales, regionales, locales, de la familia y de la sociedad. Un PAL $\geq 1,75$ significaría un grado de actividad adecuado para mantener un peso, capacidad y forma física y estado de salud y bienestar óptimo⁽⁹⁹⁾.

Estrategias y acciones diana de prevención de la obesidad en niños y adolescentes^(10,11,15,99-105). Tabla VII

La 55ª Asamblea Mundial de la Salud celebrada en el 2002 considera que la nutrición es un importantísimo factor relacionado con la salud y el desarrollo de enfermedades no comunicables, causa principal de morbilidad. En tal sentido, entiende prioritario elaborar una estrategia mundial de la OMS en materia de régimen alimentario y actividad física, que se mantenga a lo largo de toda la vida con el objetivo de alcanzar permanentemente un óptimo estado de salud y bienestar. Esta acción se estructura de una forma sumativa con la participación desde el grupo familiar, la escuela, la comunidad, la región, los estados, la indus-

TABLA VII.



Objetivos de prevención de la obesidad en niños y adolescentes

tria de la alimentación, de la restauración, de la moda, de las tecnologías de la comunicación e información, de las ONGs, de la sociedad civil y de los Organismos de las Naciones Unidas, como la FAO, UNESCO, UNICEF y el BANCO

MUNDIAL para que sea posible un exitoso cumplimiento de los objetivos.

En cuanto a la nutrición, todo comienza por una dieta saludable en la madre gestante, la prioridad de la alimen-

tación del recién nacido con leche de mujer en exclusiva durante los primeros 6 meses de vida y la recomendación de continuarla junto a la alimentación complementaria, que debe tener un ritmo de introducción de alimentos y de macro, micronutrientes y componentes bioactivos adecuados a este período tan crítico del crecimiento y desarrollo de los 2 o 3 primeros años de vida, y continuar después durante el resto del ciclo vital con una dieta saludable, optimizada y adaptada a las particularidades de edad, sexo, composición corporal, actividad física y salud. Tabla VIII.

Hace especial referencia a la necesidad de aumentar el consumo de frutas, verduras, leguminosas y grano entero tanto por su riqueza en nutrientes como en componentes funcionales y moderar el consumo de los alimentos densos en energía y ricos en grasa saturada y trans y en azúcares simples, destacando la importancia del consumo de alimentos naturales y frescos y no abusando de los alimentos manufacturados y reduciendo el tamaño de las raciones. Por otra parte, le da una gran importancia a los estilos de vida activos como fuente de promoción de la salud y de disminución del riesgo de enfermedades no comunicables. Hace especial énfasis en limitar el tiempo de inactividad, hoy tan influenciado por la visión y utilización de las tecnologías de la comunicación e información y muy especialmente en los niños, y favorecer la disponibilidad de espacio y tiempo para una práctica regular del ejercicio desde los juegos tradicionales hasta la práctica deportiva, la educación física o las pequeñas actividades del trabajo doméstico, desplazamientos a pie o en bicicleta, uso de escaleras, etc. (Fig. 6). Tablas IX y X.

Este cambio de los estilos de vida no es tarea fácil y sólo será posible si se implica toda la sociedad para superar las barreras. Entre las posibles soluciones de los distintos niveles sociales para la promoción de la obesidad podríamos destacar que:

1. El gobierno nacional y los regionales y locales deben integrar objetivos nutricionales, de actividad física y de prevención de obesidad en sus políticas y programas de actuación.
 - 1.1. Deben priorizar la formación e información a los profesionales relacionados con la salud y la educación, pero también a la población en general de los beneficios de la prevención y de las estrategias de intervención sobre la obesidad.

TABLA VIII.

Riesgo de obesidad en adolescentes según la duración de la lactancia materna (102,103)		
Duración lactancia (mes)	% Obesidad	Odds ratio (95% C.I.)
< 1	15,5	1,0
1-3	11,6	0,50
4-6	8,6	0,30
7-9	7,9	0,76
> 9	6,8	0,70

Alimentación con leche adecuada 6-8 semanas: Obesidad severa 4,6% Odds ratio 1
Alimentación con leche de mujer 6-8 semanas: Obesidad severa 3,4% Odds ratio 0,70

TABLA IX.

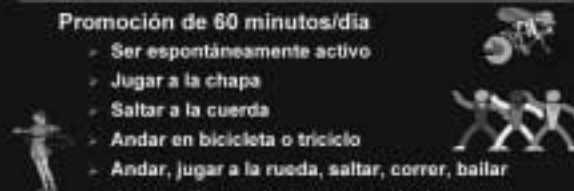
Actividad física moderada como rutina diaria en niños y adolescentes	
Promoción de 60 minutos/día	
<ul style="list-style-type: none"> - Ser espontáneamente activo - Jugar a la chapa - Saltar a la cuerda - Andar en bicicleta o triciclo - Andar, jugar a la rueda, saltar, correr, bailar - Jugar activamente en recreo colegio - Participar en las clases de educación física - Participar en programas extraescolares de actividad física 	

TABLA X.

Beneficios del ejercicio físico moderado en niños y adolescentes (100,101)	
<ul style="list-style-type: none"> - Disminuye peso - Disminuye grasa corporal - Aumento tasa metabólica basal-gasto energético - Aumento masa muscular y esquelética - Mejora función cardiorrespiratoria - Mejora función músculo esquelética - Mejora perfil lipídico - Mejora metabolismo glucosa/insulina - Mejora presión sanguínea - Estimula sistema inmune - Mejora equilibrio emocional - Mejora autoestima y estimula imagen corporal - Disminuye estilos de vida inactivos - Previene o mejora enfermedades crónicas - Mejora globalmente la salud y bienestar 	

- 1.2. Deben ayudar a mantener precios asequibles en los alimentos de alta calidad nutricional para hacerlos accesibles a la población con menos recursos económicos.



Figura 6.

- 1.3. Deben exigir un etiquetado completo y riguroso del contenido de los alimentos, que incluya los componentes de macronutrientes y micronutrientes y componentes funcionales y aditivos.
- 1.4. Deben aplicar normas que aseguren una publicidad nutricional que proteja la salud de los ciudadanos y muy especialmente de los niños y adolescentes.
- 1.5. Deben desincentivar a los sectores que producen alimentos de baja calidad nutricional, tanto sólidos como líquidos.
- 1.6. Deben establecer políticas de desarrollo de un hábitat saludable con espacios peatonales, carriles de bicicletas y áreas de deporte y ocio que promuevan la actividad física.
2. Las industrias de la alimentación y la restauración deben mejorar la calidad nutricional de los alimentos ofertados.
 - 2.1. Deben proveer y promocionar opciones de alimentos y menús saludables.
 - 2.2. Deben producir alimentos bajos en grasa y energía y promocionar su consumo.
 - 2.3. Deben ayudar a los consumidores a hacer una elección informada de los alimentos y menús.
3. Los medios de comunicación deben reducir la publicidad y prácticas de marketing para el consumo de alimentos y bebidas densos en energía y bajos en nutrientes, en especial los dirigidos a niños y adolescentes.
 - 3.1. Deben promocionar una cultura de estilos de vida saludables, incorporando mensajes positivos para el cambio conductual.

4. Las Organizaciones Internacionales No Gubernamentales deben realizar campañas de promoción de una dieta saludable, aumento de la actividad física y lucha contra la obesidad.
5. La escuela debe promocionar la educación nutricional.
 - 5.1. Debe mejorar la calidad nutricional de los menús ofertados en el comedor escolar.
 - 5.2. Debe restringir o evitar máquinas expendedoras de alimentos y bebidas de baja calidad nutricional.
 - 5.3. Debe enseñar a sus estudiantes a preparar comidas saludables.
 - 5.4. Debe estimular la realización de actividad física, mediante el aumento de la oferta de oportunidades para la práctica de juegos, educación física y deportes no competitivos y divertidos.
 - 5.5. Debe promocionar estilos de vida activos.
 - 5.6. Facilitar la integración de andar o andar en bicicleta como una rutina diaria, favoreciendo el desarrollo de programas de rutas seguras escolares.
6. La familia debe mejorar su dieta, aumentando el consumo de frutas y vegetales, debe facilitar la práctica de ejercicio seguro y de ocio y promover el caminar y andar en bicicleta.

OBJETIVOS DEL TRATAMIENTO DE LA OBESIDAD EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Primera línea de acción^(104,105)

Programas que actúen íntegramente en el marco familiar, favoreciendo cambios de conducta en los patrones dietéticos y de actividad.

Objetivos a alcanzar

1. Restricción moderada de la ingesta de energía, pero con un aporte adecuadamente proporcionado de macronutrientes, suficiente de micronutrientes y abundante en componentes funcionales.
2. Incremento de la actividad física, tanto en el hogar como en las áreas de juego, práctica deportiva y ocio de la comunidad y en las actividades de educación física y deporte en la escuela.
3. Reducción de las conductas sedentarias. Reducción del tiempo de visión de la televisión y uso moderado de las otras tecnologías de la información y comunicación,

como vídeos, video-juegos, ordenadores, internet y telefonía móvil.

Para la restricción moderada de la ingesta de energía se puede utilizar como guía, la dieta semáforo (**Traffic Light Diet-Food Guide Pyramid**)^(106,107), que se apoya en el tratamiento en familia, con un consumo basado en preferencias individuales y familiares de una lista de alimentos disponibles habitualmente. Los alimentos se dividen según su contenido en grasa por ración:

1. Alimentos con un contenido entre 0 y 1,9g. de grasa por ración (verdes): "Andar". Pueden ser consumidos sin restricción.
2. Alimentos con un contenido entre 2 y 4,9g. de grasa por ración (amarillos): "Precaución". Pueden ser consumidos, pero con moderación.
3. Alimentos con un contenido ≥ 5 g. de grasa por ración (rojos): "Parar". Deben ser consumidos esporádicamente.

La estrategia es aumentar el consumo de alimentos verdes, particularmente del grupo de vegetales, frutas y lácteos, pero también reducir los alimentos rojos, densos en energía y bajos en nutrientes (consumir menos de 14/semana o 2/día).

La dieta comienza con una ingesta entre 1000 y 1500Kcal. y se va ajustando según el cambio progresivo de peso. Si el niño pierde más de 0,45Kg/semana, el nivel de Kcal. a administrar aumenta y si no pierde más de 0,23Kg/semana, las Kcal. se disminuyen.

La dieta semáforo como parte de una propuesta global de tratamiento de la obesidad ha producido: un descenso significativo de la obesidad, una mejoría de la densidad y composición de nutrientes, un descenso de los alimentos densos en energía y grasa, un cambio saludable de las preferencias alimentarias, disminuyendo los ricos en grasa y/o azúcares y aumentando los bajos en grasa y/o azúcares.

Segunda línea de acción: Terapia intensiva (104-108).

Niños y adolescentes obesos, en especial los de obesidad mórbida, en los que ha fracasado el control del peso y de las comorbilidades, que afectan de forma importante a su salud biopsicosocial (grupo rigurosamente seleccionado).

Se debe realizar:

1. Un régimen inicial de restricción severa de energía de la dieta (<1000Kcal).
2. Terapia farmacológica.

3. Cirugía bariátrica.

4. Continuar con las estrategias 2 y 3 de la primera línea de acción.

Tratamiento farmacológico y quirúrgico de la obesidad^(14,104-109)

El avance en el conocimiento de las bases fisiológicas de la regulación del peso y la secuenciación del genoma humano ofrecen la oportunidad de desarrollar nuevos agentes antiobesidad. El elevado número de moléculas endógenas conocidas que afectan al peso corporal (leptina, el receptor 4 de la melanocortina hipotalámica y las proteínas de desacoplamiento mitocondrial) son objetivos potenciales para la manipulación farmacológica. Sin embargo, el entusiasmo para alcanzar una cura farmacológica para la obesidad debe ser moderado, ya que la mayoría de los fármacos usados en el siglo XX han presentado complicaciones que amenazan la vida, las drogas no producen cambios permanentes en la fisiología ni en la conducta, por lo que sólo son efectivos mientras se administran, convirtiéndose en un tratamiento de por vida y además, los dos fármacos más usados para el tratamiento de la obesidad del adulto, la sibutramina y el orlistat producen pérdidas de peso moderadas, con un rango del 3-8% en relación con el placebo.

Estudios experimentales reducidos con 4 fármacos en niños con características especiales (metformina en adolescentes obesos con resistencia a la insulina e hiperinsulinemia, octreotido para la obesidad hipotalámica, hormona de crecimiento en niños con Prader-Willi y leptina en la deficiencia congénita de leptina) han puesto de manifiesto una importante pérdida de peso.

Cuando no hay una causa biológica inherente para la obesidad, el tratamiento farmacológico en la edad pediátrica debe restringirse sólo cuando presentan complicaciones y después de una valoración cuidadosa de los riesgos y beneficios a corto, medio y largo plazo y en el contexto de un programa de promoción del mantenimiento del peso corporal.

Con respecto al uso de la cirugía bariátrica en el tratamiento de la obesidad severa en la edad pediátrica, generalmente mediante by-pass gástrico, se han descrito importantísimas pérdidas de peso, sin embargo se debe tener presente también la posibilidad de gran número de complicaciones graves como la mortalidad perioperatoria, la dehis-

cencia de la sutura, la hemorragia gastrointestinal, la coledoclitiasis, la obstrucción intestinal, la infección y las deficiencias nutricionales crónicas. Por tanto, ésta debería ser el último recurso para el tratamiento de la obesidad mórbida en adolescentes⁽¹⁰⁹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

- World Health Organisation. Obesity. Preventing and managing the global epidemic. Report of a WHO consultation on obesity. Geneva: WHO, 1998.
- Manson JE, Bassuk SS. Obesity in the United States. A fresh look at its high toll. *JAMA* 2003; 289 (2): 229-231.
- Child and Adolescent Obesity. Causes and Consequences, Prevention and Management. Burniat W, Cole T, Lissau I and Poskitt E eds. Cambridge University Press ed. Cambridge, 2002.
- Bray GA, Tartaglia LA. Medicinal strategies in the treatment of obesity. *Nature* 2000; 404: 672-677.
- Kiess W, Reich A, Müller G, Galler A, Kapellen Th, Raile K, Böttner A, Seidel B & Kratzsch J. Obesity in Childhood and Adolescence: Clinical Diagnosis and Management. *Journal of Pediatric Endocrinology & Metabolism* 2001; 14: 1431-1440.
- Rössner S. Childhood obesity and adulthood consequences. *Acta Paediatr* 1998; 87: 1-5.
- Kelner K, Helmuth L. Obesity- What is be done?. *Science* 2003; 299: 845-849.
- Hill JO, Wyatt HR, Reed GW, Peters JC. Obesity and environment: Where do we go from here?. *Science* 2003; 299: 853-855.
- Friedman JM. Obesity in the new millennium. *Nature* 2000; 404: 632-634.
- <http://www.who.int/hpr/nutrition/index.shtml>. WHO Global Strategy on Diet, Physical Activity and Health and related documents. Nutrition and NCD Prevention. Abril, 2003.
- Kumanyika S, Jeffery RW, Morabia A, Ritenbaugh C, Antipatis VI. Obesity prevention: the case for action. *International Journal of Obesity* 2002; 26: 425-436.
- Guillaume M & Lissau I. Epidemiology. In Child and Adolescent Obesity. Causes and consequences, prevention an management. Burniat W, Cole T, Lissau I and Poskitt E. eds. Cambridge University Press ed. Cambridge, 2002; pp.69-92.
- James WPT. The future. In Child and Adolescent Obesity. Causes and consequences, prevention an management. Burniat W, Cole T, Lissau I and Poskitt E. eds. Cambridge University Press ed. Cambridge, 2002; pp. 389-402.
- Ebbeling CB, Pawlak DB, Ludwig DS. Childhood obesity: public-health crisis, common sense cure. *Lancet* 2002; 360: 473-82.
- <http://www.who.int/hpr/nutrition/index.shtml>. Joint WHO/FAO Expert Report on Diet, Nutrition and the Prevention of Chronic Disease. Executive Summary. March, 2003.
- Strauss RS. Childhood Obesity. *Ped Clin N Amer* 2002; 49: 175-201.
- Hill JO, Peters JC. Environmental contributions to the obesity epidemic. *Science* 1998; 280: 1371-4.
- Bellizi MC, Horgan GW, Guillaume M & Dietz VH. Prevalence of Childhood and Adolescence Overweight and Obesity in Asian and European Countries. In Obesity in Childhood and Adolescents. Chen Ch. & Dietz WH ed. Nestlé Nutrition Workshop Series, Pediatric Program, Vol. 49. Nestec Ltd. Vevey/Lippincott Williams&Williams, Philadelphia, 2002. pp. 23-35.
- Ogden CI, Flegal KM, Carroll MD, Jhonson CL. Prevalence and trends in overweight among US Children and adolescents 1999-2000. *JAMA* 2002; 288: 1728-32.
- Serra Ll, Rivas L, Aranceta J, Pérez C, Saavedra P. Epidemiología de la obesidad infantil y juvenil en España. Resultados del Estudio enKid. In Obesidad Infantil y Juvenil. Estudio enKid. Serra Ll, Aranceta J. Eds. Masson ed. Barcelona, 2001; pp. 81-108.
- Tojo R, Leis R. Obesidad infantil. Factores de riesgo y comorbilidades. In Obesidad Infantil y Juvenil. Estudio enKid. Serra Ll, Aranceta J. Eds. Masson ed. Barcelona, 2001; pp. 39-53.
- Gordon-Larsen P, McMurray RG, Popkin BM. Adolescent physical activity and inactivity vary by ethnicity: The National Longitudinal Study of Adolescent Health. *J Pediatr* 1999; 135(3): 301-6.
- Fisher JO, Birch LL. Fat preference and fat consumption of 3-to 5-year-old children are related to parental adiposity. *J Amer Diet Assoc* 1995; 95: 759-64.
- Jahns L, Siega-Riz AM, Popkin BM. The increasing prevalence of snacking among US children from 1977 to 1996. *J Pediatr* 2001; 138 (4): 493-8.
- Cavadini C, Siega-Riz AM, Popkin BM. US adolescent food intake trends from 1965 to 1996. *Arch Dis Child* 2000; 83 (1): 18-24.
- <http://www.anfabra.es/> (12-11-02).
- MAPA. La alimentación en España. Ministerio de Agricultura y Alimentación. Madrid 2001. Serra Ll, Aranceta J. Alimentación Infantil y Juvenil. Estudio EnKid. Masson, Barcelona, 2002.
- Keast DR, Hoerr SI. Beverage choice related to U.S. adult obesity, NHANES III. The Fourth International Conference on Dietary Assessment Methods. University of Arizona, Tuscon, AZ 2000.
- Ludwig DS, Peterson KE, Gortmaker SL. Relation between consumption of sugar-sweetened drinks and childhood obesity: A prospective, observational analysis. *Lancet* 2001; 357: 505-8.
- Mattes RD. Dietary compensation by humans for supplemental energy provided as ethanol or carbohydrate in fluids. *Physiol Behav* 1996; 53: 1133-44.

31. Young LR, Nestle M. The contribution of expanding portion sizes to the US obesity epidemic. *Am J Public Health* 2002; 92: 246-9.
32. Harnack LJ, Jeffery RW, Boutelle KN. Temporal trends in energy intake in the United States: an ecological perspective. *Am J Clin Nutr* 2000; 71: 1478-84.
33. Clinical Guidelines on the Identification, Evaluation and Treatment of Overweight and Obesity: The Evidence Report. Rockville, MD: Public Health Service, National Institutes of Health, National Heart, Lung and Blood Institute; September 1998. NIH Publication No. 98-4083.
34. World Health Organization. Obesity: preventing and managing the global epidemic. Geneva: World Health Organization, 1998.
35. Hill JO, Peters JC. Environmental contributions to the obesity epidemic. *Science* 1998; 280: 1371-4.
36. Binkley JK, Eales J, Jekanowski M. The relation between dietary change and rising US obesity. *Int J Obes Relat Metab Disord* 2000; 24: 1032-9.
37. Foreyt JP, Carlos WS. Consensus view on the role of dietary fat and obesity. *Am J Med* 2002; 113 (9B): 60S-63S.
38. Young LR, Nestle M. Portion sizes in dietary assessment: issues and policy implications. *Nutr Rev* 1995; 53: 149-158.
39. McConahy KL, Smiciklas-Wright H, Birch LL, Mitchell DC, Picciano MF. Food portions are positively related to energy intake and body weight in early childhood. *J Pediatr* 2002; 140: 340-347.
40. Edelman B, Engell D, Bronstein P, Hirsch E. Environmental effects on the intake of overweight and normal-weight men. *Appetite* 1986; 7: 71-83.
41. Rolls BJ, Morris EL, Roe LS. Portion size of food affects energy intake in normal-weight and overweight men and women. *Am J Clin Nutr* 2002; 76: 1207-13.
42. Nielsen SJ, Popkin BM. Patterns and trends in food portion sizes 1977-1998. *JAMA* 2003; 289: 450-453.
43. Nielsen SJ, Siega-Riz AM, Popkin BM. Trends in energy intake in US between 1977 and 1996: similar shifts seen across age groups. *Obes Res* 2002; 10: 370-378.
44. Nielsen SJ, Siega-Riz AM, Popkin BM. Trends in food locations and sources among adolescents and young adults. *Prev Med* 2002; 35: 107-113.
45. Siegel PS. The completion compulsión in human eating. *Psychol Rep* 1957; 3: 15-6.
46. Wansink B. Can package size accelerate usage volume?. *J Marketing* 1996; 60: 1-4.
47. Wansink B, Park SB. Accounting for taste: prototypes that predict preference. *J Database Marketing* 2000; 7: 308-20.
48. Freedman DS, Dietz WH, Srinivasan SR, Berenson GS. The relation of overweight to cardiovascular risk factors among children and adolescents: The Bogalusa Heart Study. *Pediatrics* 1999; 103: 1175-82.
49. Leis R., Pavón P., Queiro T., Recarey D., Tojo R. Atherogenic Diet and Blood Profile in Children and Adolescents from Galicia, NW Spain. The Galinut Study. *Acta Paediatr* 1999; 88: 19-23.
50. McCrory MA, Fuss PJ, Hays NP, Vinken AG. Overeating in America: Association between restaurant food consumption and body fatness in healthy adult men and women ages 19 to 80. *Obes Res* 1999; 7: 564-571.
51. McCrory MA, Fuss PJ, Saltzman E, Roberts SB. Dietary determinants of energy intake and weight regulation in healthy adults. *J Nutr* 2000 ; 130 : 276S-279S.
52. Clemens LHE, Slawson DL, Klesges RC. The effect of eating out on quality of diet in premenopausal women. *J Am Diet Assoc* 1999; 99:442-4.
53. Young LR, Nestle M. Food labels consistently underestimate the actual weights of single-serving baked products. *J Am Diet Assoc* 1995; 95: 1150-1151.
54. Rolland-Cachera MF, Bellisle F. Nutrition. In Child and Adolescent Obesity. Causes and consequences, prevention and management. Burniat W, Cole T, Lissau I and Poskitt E. eds. Cambridge University Press ed. Cambridge, 2002; pp.69-92.
55. Rolland-Cachera MF, Deheeger M & Bellisle F. Nutrient balance and android body fat distribution: Why not a role for protein?. *American Journal of Clinical Nutrition* 1996; 663-4.
56. Rolland-Cachera MF, Deheeger M, Akront M & Bellisle F. Influence of macronutrients on adiposity development: A follow-up study of Nutrition and Growth from 10 months to 8 year age. *Int J Obes* 1995;19:573-8.
57. Rolland-Cachera MF, Deheeger M & Bellisle F. Increasing prevalence of obesity among 18-year-old males in Sweden: Evidence for early determinants. *Acta Paediatr* 1999; 88: 365-7.
58. Trichopoulou A, Gnardellis C, Benetou V, Lagiou P, Bamia C, Trichopoulos D. Lipid, protein and carbohydrate intake in relation to body mass index. *Eur J Clin Nutr* 2002; 56 (1): 37-43.
59. Jenkins DJA, Kendall CWC, Augustin LSA, Vuksan V. High-complex carbohydrate on lente carbohydrate foods?. *Am J Med* 2002; 113 (9B): 30S-37S.
60. Sacks FM, Katan M. Randomized clinical trials on the effects of dietary fat and carbohydrate on plasma lipoproteins and cardiovascular disease. *Am J Med* 2002; 113 (9B): 13S-24S.
61. Frost G, Leeds A, Doré C, Madeiros S. Glycemic index as a determinant of serum HDL-Cholesterol concentration. *Lancet* 1999;353: 1045-48.
62. Ludwig DS, Majzoub JA, Al-Zahrani A, Dallal D, Blanco I, Roberts SD. High glicemic index foods, overeating and obesity. *Pediatrics* 1999; 103: E261-266.
63. Howard BV. Dietary fat and diabetes: A consensus View. *Am J Med* 2002; 113 (9B): 38S-40S.
64. Willett WC, Leibel RL. Dietary fat is not a major determinant of body fat. *Am J Med* 2002; 113 (9B): 47S-59S.

65. Hirsch J, Hudgins LC, Leibel RL, Rosenbaum M. Diet composition and energy balance in humans. *Am J Clin Nutr* 1998; 67: 551S-555S.
66. Drewnowski A, Kurth CL, Rahaim JE. Taste preferences in human obesity: environmental and familial factors. *Am J Clin Nutr* 1991; 54: 635-41.
67. Astrup A. Dietary composition, substrate balances and body fat in subjects with a predisposition to obesity. *Int J Obes* 1993; 17 (suppl 3): S32-S36.
68. Larson DE, Rising R, Ferraro RT, Ravussin E. Spontaneous overfeeding with a "cafeteria diet" in men: effects on 24-hour energy expenditure and substrate oxidation. *Int J Obes Relat Metab Disord* 1995; 19: 331-337.
69. Tataranni PA, Ravussin E. Effect of fat intake on energy balance. *Ann N Y Acad Sci* 1997; 819: 37-43.
70. Rolls BJ, Kin-Harris S, Fischman MW. Satiety after preloads with different amounts of fat and carbohydrate: Implications for obesity. *Am J Clin Nutr* 1994; 60: 476-87.
71. Blundell JE, Macdiarmid JI. Passive overconsumption. Fat intake and short-term energy balance. *Ann NY Acad Sci* 1997; 827: 392-407.
72. Howard BV. Dietary fat and diabetes: A Consensus View. *Am J Med* 2002; 113 (9B): 38S-40S.
73. Lawton C, Burley V, Wales J & Blundell J. Dietary fat and appetite control in obese subjects: weak effects on satiation and satiety. *Int J Obesity* 1993; 17: 409-416.
74. Seidele JC. Dietary fat and obesity: An epidemiological perspective. *Am J Clin Nutr* 1998; 67 (suppl): 546S-50S.
75. Bray GA, Popkin BM. Dietary fat intake does affect obesity. *Am J Clin Nutr* 1998; 68: 1157-1173.
76. Lissner L, Levitsky DA, Strupp BJ, Kalkwarf HJ, Roe DA. Dietary fat and the regulation of energy intake in human subjects. *Am J Clin Nutr* 1987; 46: 886-892.
77. Astrup A, Ryan L, Grunwald GK et al. The role of dietary fat in body fatness: evidence from a preliminary meta-analysis of ad libitum low-fat dietary intervention studies. *Br J Nutr* 2000; 83 (suppl 1): S25-S32.
78. Harvey-Berino J. Calorie restriction is more effective for obesity treatment than dietary fat restriction. *Ann Behav Med* 1999; 21: 35-39.
79. McManus K, Antinoro L, Sacks FM. A randomized controlled trial of a moderate-fat, low-energy diet compared with a low fat, low-energy diet for weight loss in overweight adults. *Int J Obesity* 2001; 25: 1503-1511.
80. Jéquier E, Bray GA. Low-fat diets are preferred. *Am J Med* 2002; 113 (Suppl. 9B): 41S-46S.
81. Rubio MA. Enfermedad cardiovascular y grasas: "amigo o villano". *Endocrinol Nutr* 2002; 49: 165-67.
82. Carbajal A, Cuadrado L, Núñez C, Beltrán B, Toledano G, Moreiras O. Estudio TRANSFAIR (II). Ingesta de ácidos grasos cis y trans con la dieta total en España. *Clin Invest Arterioscler* 2000; 11: 556-62.
83. Katan MB, Zock PL, Mensink RP. Trans fatty acids and their effects on lipoproteins in humans. *Annu Rev Nutr* 1995; 15: 473-53.
84. Salmeron J, Hu FB, Manson JE. Dietary fat intake and risk of type 2 diabetes in women. *Am J Clin Nutr* 2001; 73: 1019-26.
85. Khosla P, Fungwe TV. Conjugated linoleic acid: effects on plasma lipids and cardiovascular function. *Curr Opin Lipidol.* 2001; 12: 31-34.
86. Hu FB, Stampfer MJ, Rimm MD, Manson JE, Ascherio A, Colditz. A prospective study of egg consumption and risk of cardiovascular disease in men and women. *JAMA* 1999; 281: 1387-94.
87. Fito M, Covas MI, Lamuela-Raventos RM. Prospective effect of olive oil and its phenolic compounds against low density lipoprotein oxidation. *Lipids* 2000; 35: 633-8.
88. Mataix J. Aceite de oliva virgen: Nuestro patrimonio alimentario. Ed. Universidad Granada-Puleva Food. 2001.
89. Fuentes F, Fuentes-Morandé J, Sánchez I, Sánchez F. Mediterranean and low-fat diets improve endothelial function in hypercholesterolemia men. *Ann Inten Med* 2001; 134: 1115-9
90. De Lorgeril M, Salen P, Martin JL. Mediterranean diet, traditional risk factors and the rate of cardiovascular complications after myocardial infarction: final report of the Lyon Diet Heart Study. *Circulation* 1999; 99: 779-85.
91. Billman GE, Kanj JX, Leag A. Prevention of sudden cardiac death by dietary pure omega 3-polyunsaturated fatty acid in dogs. *Circulation* 1999; 10: 440-8.
92. Iso H, Rexrode KM, Stampfer MJ. Intake of fish and omega-3 fatty acid and risk of stroke in women. *JAMA* 2001; 285: 304-12.
93. Roche HM, Gibney MJ. Effect of long n-3 polyunsaturated fatty acids on fasting and postprandial triacylglycerol metabolism. *Am J Clin Nutr* 2000; 71 (Suppl): 232-7.
94. Mataix J, Gil A. Libro blanco de los omega-3. Instituto OMEGA 3. Puleva Food. Granada 2002.
95. Law M. Plant sterol and stanol margarines and health. *BMJ* 2000; 320 : 861-4.
96. Noakes M, Clifton P, Ntanos F, Shrapnel W. An increase in dietary carotenoids when consuming plant sterols and stanols is effective in maintaining plasma carotenoid concentrations. *Am J Clin Nutr* 2002; 75 : 79-86.
97. Sanders TAB. Polyunsaturated fatty acids in the food chain in Europe. *Am J Clin Nutr* 2000; 71 (Suppl): 176-8.
98. Gortmaker SL, Must A, Sobol AM, Peterson K, Colditz JA, Dietz WH. Television viewing as a cause of increasing obesity among children in the United States 1986-1990. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996; 150: 356-62.

99. WHO. Fifty-fifth World Health Assembly. Diet, physical activity and health. A55/16. Geneva, 27 March 2002.
100. Sothorn MS, Loftin M, Suskind RM, Udall JN, Blecker U. The health benefits of physical activity in children and adolescents: implications for chronic disease prevention. *Eur J Pediatr* 1999; 158 (4): 271-4.
101. Sothorn MS. Exercise as a modality in the treatment of childhood obesity. *Ped Clin N Amer* 2001; 48: 995-1015.
102. Gillman MW, Rifas-Shiman SL, Camargo CA Jr, Berkey CS, Frazier AL, Rockett HR, Field AE, Colditz GA. Risk of overweight among adolescents who were breastfed as infants. *JAMA* 2001; 285 (19): 2461-7.
103. Armstrong J, Reilly JJ and the Child Health Information Team. Breastfeeding and lowering the risk of childhood obesity. *Lancet* 2002; 359: 2003-4.
104. Robinson TN. Obesity prevention. In C. Chen, WH Dietz. Obesity in children and adolescent. Nestle Nutr. Works. Ser. Vol. 49. Lippincott William Wilkins. Philadelphia 2002; pp. 245-56.
105. WHO. Consejo ejecutivo 111ª reunión. Punto 2 del orden del día. Alocución de la Directora General ante el Consejo Ejecutivo. EB 111/2. Geneva, 20 January 2003.
106. Epstein LH, Roemmich JN, Raynor HA. Behavioral therapy in the treatment of Pediatric Obesity. *Ped Clin N Amer* 2001 ; 4 : 981-93.
107. Epstein LH, Gordy CC, Raynor HA. Increasing fruit and vegetable and decreasing fat and sugar intake in families at risk for childhood obesity. *Obes Res* 2001 ; 9 : 171-77.
108. Yonovski JA. Intensive therapies for pediatric obesity. *Ped Clin N Amer* 2001; 4: 1041-53.
109. Strauss RS, Bradley LJ, Brolin RE. Gastric bypass surgery in adolescents with morbid obesity. *J Pediatr* 2001 ; 138 : 499-504.

Conferencia

Virus respiratorio sincitial: antiguos retos y nuevas estrategias

O. RAMILO

Southwestern Medical Center. Dallas. EE.UU.

RESUMEN

El Virus Respiratorio Sincitial (VRS) es un virus ARN de la familia paramixoviridae. Está constituido por 10 proteínas fundamentales de las cuales dos, asociadas a la envoltura, son las más importantes en el desarrollo de inmunidad protectora frente a este virus. La proteína G es responsable de la adhesión del virus a las células del epitelio respiratorio y la proteína F que facilita la fusión. El Virus Respiratorio Sincitial (VRS) es uno de los principales patógenos respiratorios en lactantes y niños pequeños en todo el mundo. Afecta al 50-65% de niños durante el primer año de vida y a los tres años de edad se estima que el 100% han tenido contacto con el VRS en algún momento. Entre 25-40% de niños infectados por VRS desarrollan infección del tracto respiratorio inferior. Aunque las tasas de mortalidad son bajas (<1%) en ciertas poblaciones de riesgo llegan hasta un 3%. A pesar que son ya más de 40 años de esfuerzos de investigación no disponemos aún de una vacuna eficaz y cada año se estima que en Estados Unidos requieren hospitalización unos 120.000 (quizá hasta 300.000) lactantes por bronquiolitis secundaria a VRS, con un coste estimado de unos 300 millones de dólares. Pero la importancia de la infección por VRS no se limita al coste que supone la enfermedad en la fase aguda, si no la morbilidad que ocasiona a largo plazo.

Hay evidencia reciente de que la infección respiratoria de vías bajas (IRVB) por VRS se asocia de forma significativa con un aumento de riesgo de padecer sibilancias recurrentes, incluso en niños que no han precisado hospitalización. De hecho niños que han tenido una IRVB por VRS tienen hasta 4,3 veces más probabilidad de desarrollar sibi-

lancias recurrentes a los 6 años de edad, en comparación con niños sin IRVB, este riesgo va disminuyendo progresivamente y deja de ser estadísticamente significativo a los 13 años de edad. No obstante la mayoría de la evidencia sugieren que son las formas graves de infección por VRS las que se asocian a sibilancias y disnea recurrente. En un estudio llevado a cabo en Suecia se evaluaron de forma prospectiva 47 lactantes hospitalizados por bronquiolitis secundaria a VRS y encontraron que el VRS se asoció de forma significativa tanto a asma como a otras formas de obstrucción de la vía aérea y también a sensibilización con alérgenos. Esta asociación persistió hasta los 7 años de edad.

Las opciones terapéuticas disponibles para tratar la infección aguda por VRS continúan siendo limitadas ya que no se conoce bien la patogénesis de la enfermedad que parece estar mediada tanto por el efecto directo del virus como por la respuesta inflamatoria del huésped. En la discusión revisaremos recientes estudios de tratamiento realizados por nuestro grupo en Dallas.

La estrategia que de momento ha ofrecido mejores resultados es el uso profiláctico de anticuerpos monoclonales (palivizumab) dirigidos contra la proteína F (fusión) del VRS. Según demostró el estudio inicial Impact, y los subsiguientes "Outcomes Registry", y el estudio del grupo IRIS en España, la administración de palivizumab cada 30 días durante la estación respiratoria a niños de alto riesgo disminuye de forma significativa los ingresos hospitalarios debidos a infección por VRS. Muy recientemente se presentó en la reunión de la Academia Americana de Pediatría un estudio realizado en niños con cardiopatía congénita (en el que también participó nuestro centro) y confirmó una vez

más la eficacia de esta estrategia en otra población de riesgo diferente.

Por último repasaremos nuestros estudios con el modelo experimental de VRS que nos permite caracterizar en detalle la patogénesis de esta infección y evaluar nuevas estrategias terapéuticas. Les mostraré nuestros datos recientes demostrando que el VRS no sólo origina bronquiolitis aguda sino también secuelas a largo plazo caracterizadas por hiperreactividad bronquial y alteraciones inflamatorias persistentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shay DK, Holman RC, Newman RD, Liu LL, Stout JW, Anderson LJ. Bronchiolitis-associated hospitalizations among US children, 1980-1996. *JAMA* 1999 Oct 20;282(15):1440-6
2. Sigurs, N., et al., Respiratory syncytial virus bronchiolitis in infancy is an important risk factor for asthma and allergy at age 7. *Am J Respir Crit Care Med*, 2000. 161(5): p. 1501-7.
3. Sigurs, N., et al., Asthma and immunoglobulin E antibodies after respiratory syncytial virus bronchiolitis: a prospective cohort study with matched controls. *Pediatrics*, 1995. 95(4): p. 500-5.
4. Palivizumab, a humanized respiratory syncytial virus monoclonal antibody, reduces hospitalization from respiratory syncytial virus infection in high-risk infants. The IMPact-RSV Study Group. *Pediatrics*. 1998 Sep;102(3 Pt 1):531-7.
5. Stein, R.T., et al., Respiratory syncytial virus in early life and risk of wheeze and allergy by age 13 years [see comments]. *Lancet*, 1999. 354(9178): p. 541-5.
6. Sheeran, P., et al., Elevated cytokine concentrations in the nasopharyngeal and tracheal secretions of children with respiratory syncytial virus disease. *Pediatr Infect Dis J*, 1999. 18(2): p. 115-22.
7. Welliver, R.C., Immunology of respiratory syncytial virus infection: eosinophils, cytokines, chemokines and asthma [In Process Citation]. *Pediatr Infect Dis J*, 2000. 19(8): p. 780-3; discussion 784-5; 811-3.
8. Malley, R., et al., Reduction of respiratory syncytial virus (RSV) in tracheal aspirates in intubated infants by use of humanized monoclonal antibody to RSV F protein. *J Infect Dis*, 1998. 178(6): p. 1555-61.
9. Ramilo O. (Guest Editor). Focus on Respiratory Syncytial Virus. *Pediatr. Infect. Dis. Supplement*, 2000; 19:771-813
10. Buckingham SC, Jafri HS, Bush AJ, Guthrie C, Sheeran P, Hardy RD, Ottolini MG, Ramilo O., DeVincenzo J.P. A randomized, double-blind, placebo-controlled, trial of dexamethasone in severe respiratory syncytial virus infection: Effects on RSV quantity and clinical outcome. *J Infect Dis* 2002; 185: 1222-8.
11. Chavez-Bueno S., A. Mejias, A. Rios, J. Hatfield, P. Kapur, B. B. Rogers, O. Ramilo, H. S. Jafri. Persistence of Airway hyperresponsiveness (AHR) after resolution of acute respiratory syncytial virus (RSV) disease in a murine model without allergic sensitization. (abstract V-477) In program and abstracts of the 42th Interscience Conference on Antimicrobial Agents and Chemotherapy, September 24-30, 2002, San Diego, CA
12. A. Mejías, S. Chávez- Bueno, A. Ríos, J. Saavedra, J Hatfield, P. Kapur, B. B. Rogers, H. S. Jafri, O. Ramilo. Anti-RSV neutralizing antibody decreases lung inflammation, airway obstruction and airway hyperresponsiveness (AHR) in the respiratory syncytial virus (RSV) murine model. *Pediatric Academic Societies Annual Meeting*, May 3-6 2003. Seattle, Washington. USA.

Mesa Redonda: asma ¿En qué situación estamos?

Organización de la asistencia sanitaria a los niños con asma

C.A. DÍAZ VÁZQUEZ

Pediatra. Centro de Salud de Moreda. SESPA-Asturias

ORGANIZAR LA ASISTENCIA A LOS NIÑOS CON ASMA

El asma es el problema crónico de salud de mayor impacto en la infancia y adolescencia, tanto desde el punto de vista epidemiológico como socioeconómico⁽¹⁻⁶⁾. Se trata de un problema de dimensiones mundiales que ha movilizadco colectivos e instituciones con la intención de establecer las mejores estrategias posibles para su manejo.

Los conocimientos actuales sobre la enfermedad permiten ofertar a la mayor parte de los niños una vida ausente de síntomas y una mejoría clínica y funcional, con una consiguiente adecuada calidad de vida.

El problema surge en cómo organizar esta asistencia tal que llegue a todos los niños por igual. Se publican innumerables trabajos centrados en aspectos parciales de la intervención: diagnóstica, educativa, terapéutica, mejoría clínica, etc. Los grandes consensos en el tema aunque plantean la necesidad de organizar este tipo de actuaciones, no desarrollan la totalidad de los puntos clave necesarios para ponerlas en marcha, quizá debido a que son trabajos dirigidos a muchos entornos y no pueden atender a las peculiaridades de cada sistema sanitario, ni definir un modelo único de organización de la atención al niño con asma⁽¹⁻²⁾. Eso sí, insisten en la necesidad de establecer modelos locales de organización.

MODELOS ORGANIZATIVOS

A modo de reflexión es posible describir tres modelos de atención al asma que, sin ser plenamente excluyentes, defi-

nen-explican de uno u otro modo las diferentes situaciones que se dan en los diferentes países y también en España.

Modelo centrado en la organización del sistema sanitario

En este, la atención al asma viene definida en primera instancia por cómo está organizado el sistema de atención a la salud de las personas. Ejemplo de este modelo es el del *National Health Service* británico, que incluye el asma dentro de su catálogo de prestaciones como un servicio universal, si bien deja a los equipos asistenciales el desarrollo de dicha atención sobre la base de Guías y Estándares de sociedades científicas, y no sobre programas de institucionales de atención⁽⁷⁾. El modelo negativo es el que acontece en los Estados Unidos, en el que la persona con asma recibe una atención más supeditada a las condiciones de accesibilidad a los recursos sanitarios que al derecho universal de una atención adecuada.

Modelo centrado en las capacidades de los profesionales

La idea que lo sustenta es en qué la población debe ser atendida por las personas que tengan la mejor cualificación profesional. Esta afirmación es de una obviedad innegable y nadie pone en cuestión que las personas deben recibir la asistencia de personas altamente preparadas. El problema de la práctica centrada en este modelo, ampliamente extendido en nuestro país, es que ha tendido a concentrar la asistencia al asma en grandes centros asistenciales, saturando unidades que tiene que prestar servicio a otras patologías;

sin poner interés en las posibles prioridades de las familias (una asistencia más cercana a su entorno) y sin plantearse la alternativa de generar procesos de formación a otros profesionales capacitándoles para una correcta atención al asma desde otros entornos. Organizacionalmente la coordinación asistencial, en caso de existir, pone el énfasis en el segundo nivel asistencial, quedando la atención primaria para tareas complementarias de cobertura.

Modelo centrado en la comunidad

Este modelo pone el énfasis en la prestación de la asistencia sanitaria en el entorno inmediato del niño-adolescente: su propia comunidad. Basándose en la consideración del asma como una enfermedad crónica y que precisa de cuidados prolongados en el tiempo, plantea que es necesaria una normalización de la vida de estos niños al máximo; siendo el primer paso asegurar una asistencia adecuada en el lugar donde vive, por los mismos profesionales que atienden sus patologías comunes y que supervisan su salud. Este proceso organizado, explícito y de base territorial, enfatiza la coordinación de los recursos asistenciales (sanitarios y sociales) y considera una prioridad una adecuada formación en asma de todos los profesionales implicados.

La tabla I resume las 10 características clave de este modelo de intervención en el asma⁽⁸⁾.

Este modelo es tanto más factible en aquellos entornos organizativos en los que se asegura la equidad e igualdad en las prestaciones sanitarias.

EXPERIENCIAS CON EL MODELO DE INTERVENCIÓN COMUNITARIA

Esta perspectiva de actuación es relativamente novedosa (poco más de 10 años de existencia) y discurre en paralelo al desarrollo de modelos públicos de organización basados en la universalidad, accesibilidad y equidad asistencial.

Experiencias en otros países

En el ámbito internacional destaca Portugal cuyo el Ministerio de Salud ha desarrollado el Programa Nacional de Control del Asma, con acciones encaminadas a una atención en los niveles asistenciales adecuados según la gravedad de la enfermedad, implementando políticas sociales e intersectoriales y con una amplia participación institucio-

TABLA I. CARACTERÍSTICAS DEL MODELO DE INTERVENCIÓN COMUNITARIA

1. Es un proceso organizado que tiene como referente un territorio.
2. Su objetivo es la mejora de la calidad de vida de los niños-adolescentes y su familia.
3. Existe un Plan Integral de Intervención **común y único**.
4. La **coordinación** entre niveles asistenciales es imprescindible.
5. La atención ordinaria a la población se desarrolla en su propio **entorno**: la comunidad donde vive; y por tanto en la atención primaria pediátrica (APP).
6. La atención hospitalaria se centra en el desarrollo de diagnósticos complejos, seguimiento de casos que no se controlan en la APP, desde las unidades de asma, y en la atención a niños que precisan ingreso.
7. Se involucra en el proceso a la comunidad escolar, y otros agentes sociales (familias organizadas, farmacias, asociaciones, etc).
8. La intervención se orienta a lograr familias capaces de tomar **decisiones autónomas** positivas respecto a la salud.
9. Se aplican métodos de **educación** sanitaria, individual, familiar y grupal, encaminados a la **concordancia** en las decisiones sobre el asma del niño-adolescente.
10. Promueve la autoorganización de las familias.

nal de grupos profesionales y de la comunidad^(9,10). Este Programa, aun reciente, necesita de desarrollos de ámbito local.

El Programa Regional Asma Centro Sur de Uruguay es otro ejemplo de organización de base territorial, en cuyo caso se presta atención a aproximadamente un tercio de la población de este país. El programa, con una especial atención a la mejora de la calidad de vida, ya ha publicado resultados tanto de proceso como en términos de mejora de la salud⁽¹¹⁾.

El interés por este modelo organizacional se evidencia a través de las iniciativas del Instituto de la Salud de Estados Unidos, que en el contexto del *Healthy People 2010*, ha desarrollado el Plan Estratégico denominado "Acción contra el Asma" y que ha puesto en marcha siete experiencias, a tres años vista, en otros tantos territorios de su país y con especial atención a los niños con asma^(12,13).

De forma generalizada, grupos organizados de otros países, como *el National Asthma Campaign* (Reino Unido) o *el National Asthma Council* (Australia), abogan por este modelo asistencial (con las peculiaridades propias de cada país), explícito y centrado en la familia.

Experiencias en España

En España desde principios de los 90 han ido surgiendo una serie de experiencias de atención comunitaria en diferentes entornos geográficos (Cataluña, Madrid, Andalucía, Asturias) cuyo principal exponente en la actualidad es el Plan Regional de Atención al niño y adolescente con Asma de Asturias.

El Programa de la Comunidad de Madrid

El Programa de Prevención y Control de la Comunidad de Madrid^(14,15), dio sus primeros pasos en 1992, si bien se ha limitado a un desarrollo de procesos sin evaluación de resultados en términos de salud. Cuenta con 4 subprogramas (vigilancia epidemiológica, salud medioambiental, autocuidados y formación de profesionales) y en la actualidad está desarrollando diversos materiales de carácter educativo y de intervención en el ámbito escolar.

Experiencias en Cataluña

Las primeras experiencias en el ámbito comunitario se llevan a cabo en Hospitalet de Llobregat, donde en 1992 se pone en marcha el Programa de Atención al Niño Asmático, cuyas experiencias y resultados han sido publicados en varias ocasiones. Por su interés destaca la evaluación de la mejora en la prescripción farmacéutica de los equipos participantes respecto a los que no se integraron en el programa^(16,17). La figura 1 refleja, como ejemplo, el referido al uso de beta2 agonistas.

En 1996 veía la luz el Protocolo d'asma bronquial del Sector Sanitari de Sabadell que supuso el primer intento en Cataluña de coordinación sanitaria entre niveles⁽¹⁸⁾.

En la actualidad, y con la previsión de que sea una realidad en el año 2003, un equipo de profesionales de diferentes sectores sociosanitarios están desarrollando para el Institut Català de la Salut un Plan Integral de Atención al Niño con Asma.

El Proceso de Atención en Andalucía

El Proceso "Asma en el paciente en edad pediátrica" es un conjunto de actividades preventivas, diagnósticas y terapéuticas, impulsado desde la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía dentro de su Plan Marco de Calidad y Eficiencia. El documento, en su fase final de elaboración y con una previsible puesta en marcha entre el

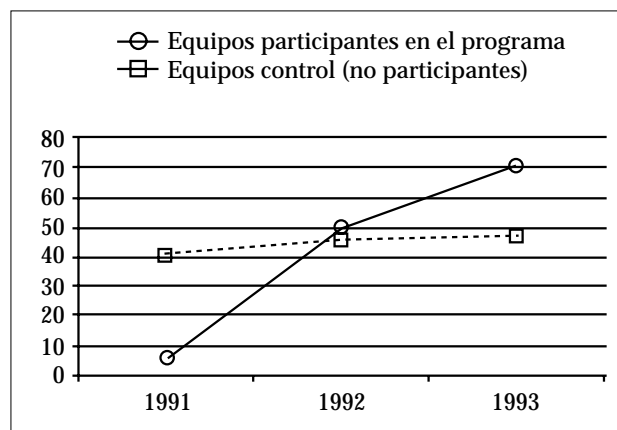


Figura 1. Mejora de la calidad de prescripción de β_2 agonistas, expresada en porcentaje de β_2 inhalados respecto al total de β_2 prescritos

2003-2004, se está desarrollando por un equipo interdisciplinario, tomando como eje el modelo de intervención comunitaria⁽¹⁹⁾.

Los programas en Asturias

Desde 1994 vienen sucediéndose en Asturias una serie de Programas en clave comunitaria, cuyo primer antecedente puede encontrarse en el Programa Vida Normal con Asma de Gijón⁽²⁰⁾. Fue una iniciativa del Hospital de Cabueñes que implicó a profesionales de atención primaria, especialmente la medicina de familia, y supuso el primer paso visible hacia un modelo de atención compartida. Su efecto sobre la atención al niño y adolescente con asma se produjo al convertirse en lugar de formación continuada (reciclajes) de un buen número de pediatras y de enfermería pediátrica.

El primer programa efectivo de ámbito pediátrico fue el Programa del Niño Asmático del Área Sanitaria de Oviedo^(21,22). El programa de 2 a 14 años publicó sus primeros resultados en 1997, con los primeros 81 niños incorporados al mismo y con un tiempo medio de seguimiento de 12 meses (rango 7-17 meses)⁽²³⁾. El tipo de evaluación (ensayo de Programa Comunitario) permitió comprobar no solo la mejoría del proceso (mejores diagnósticos, más pruebas de función pulmonar realizadas, mayor uso de sistemas de inhalación, etc) sino de resultados en salud, con una reducción significativa en el número de crisis. La figura 2 muestra los principales resultados.

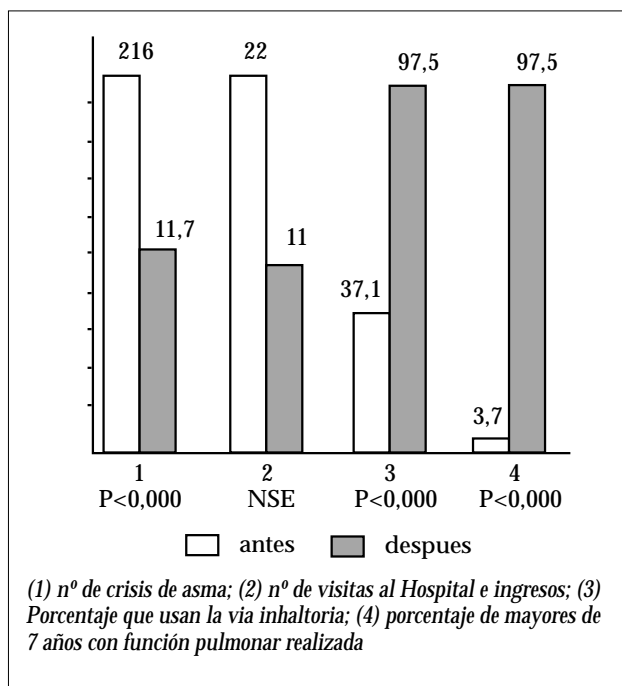


Figura 2. Principales resultados del programa del niño asmático de Oviedo (n:81, tiempo medio de seguimiento: 12 meses)

A este programa le siguieron otros como fue el Plan del Área Suroccidental (1997)⁽²⁴⁾. Fue la primera experiencia de coordinación plena entre primaria-hospital. El Plan se configuró como un modelo de intervención único para todo el área sanitaria. La principal experiencia publicada fue el programa de mejora de la atención a la crisis de asma en las urgencias hospitalarias, a través de la cual se logró una reducción significativa de la atención de los ingresos por asma⁽²⁵⁾.

El Plan Regional de Asturias

Como marco de confluencia entre los diferentes programas existentes en Asturias, surge la propuesta del desarrollo de una Acción única para toda la región.

De este modo en mayo del 2.000 se constituía el grupo de elaboración del Plan Regional de Atención Integral al Niño y Adolescente con Asma de Asturias, con participación de todos los colectivos profesionales y con el apoyo de la Consejería de Salud y Servicios Sanitarios, el Insalud, el Grupo Regional de Trabajo sobre Asma Infantil, la Universidad, Colegio de Enfermería, Colegio de médicos, Colegio de Farmacéuticos y las sociedades pediátricas

(Scalp y Aapap). El documento quedó concluido en abril del 2001 y se publicó en enero del año siguiente⁽²⁶⁾. La propuesta de intervención, que ha contado con el consenso de todos, es la del modelo comunitario, con equipos de zona en la atención primaria pediátrica que realizaran el seguimiento habitual de los niños y adolescentes con asma y la atención hospitalaria centrada en la atención de casos graves o complejos y el desarrollo de técnicas diagnósticas especiales. Se ha tenido muy en cuenta la participación social, incluyendo en el documento propuestas procedentes de la Asociación de Padres de Niños con Asma y padres de niños con asma a título particular. La figura 3 muestra el algoritmo funcional del PRANA.

Las transferencias sanitarias en la comunidad autónoma (enero del 2002) supusieron un breve periodo de estancamiento en el desarrollo de la iniciativa. En el año 2003 el Plan comienza su andadura. Se han desarrollado las normas técnicas(estándares) y criterios de cobertura del Plan, incluyéndose en la cartera de servicios de cada centro de salud de forma voluntaria, para convertirse en programa normativo y de obligado cumplimiento en el 2004. Simultáneamente en el 2003 se desarrolla el programa de formación de los profesionales.

Otros experiencias en España

Aunque las experiencias descritas posiblemente sean las más destacadas, existen otras. La figura 4 muestra un resumen de la situación de los Programas de Asma en España⁽²⁷⁾.

ASPECTOS CLAVE DE LA ORGANIZACIÓN ASISTENCIAL DE BASE COMUNITARIA

Un proceso organizado y de base territorial

En la intervención comunitaria el desarrollo de actuaciones está definido por un marco geográfico (ciudad, área sanitaria, comunidad autónoma o estado). Por tanto se parte de un territorio, que incluye una población, y unos determinados recursos asistenciales. A continuación se organiza la asistencia a través de un protocolo-programa-plan de intervención único y común para todo el territorio, de tal modo que todos y cada uno de los niños-adolescentes con asma tienen igual derecho a recibir las mismas prestaciones y asistencia por su problema de salud.

En este modelo, el Plan Integral de Intervención pone el énfasis en la prestación de la asistencia sanitaria en el entorno inmediato del niño-adolescente: su propia comunidad;

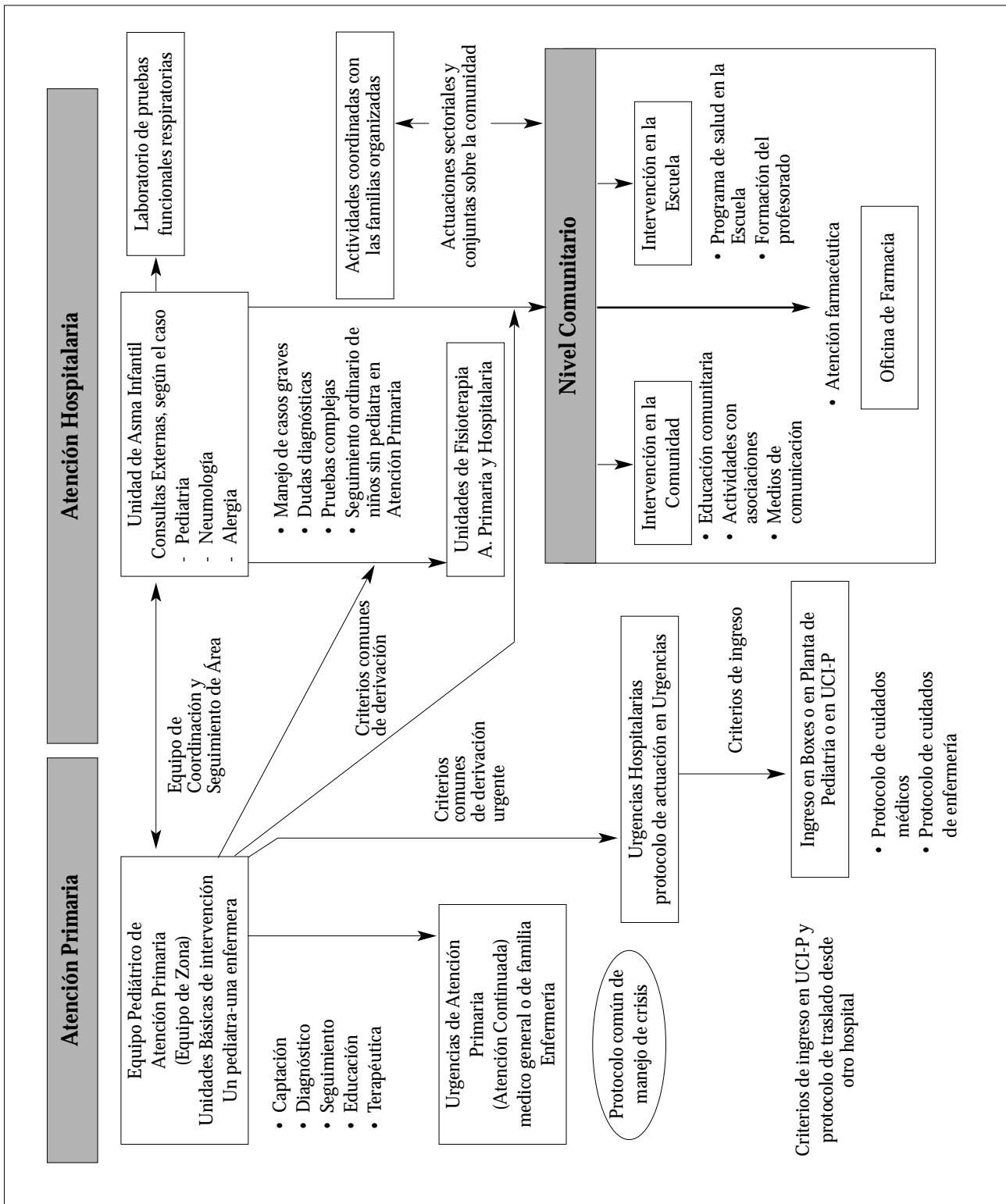


Figura 3. Algoritmo Funcional del Plan Regional de Atención al niño y adolescente con Asma de Asturias (2002)

Comunidad Autónoma	Ámbitos central	Eje central	Año inicio	Edad	Continuidad edad adulta	Coordinación AP-AE	Equipos coordinación	Criterios derivación definidos	Agentes Implicados	Documento escrito	Evaluación
Andalucía	Comunitario	AP	2003	0-14	Si	Si	Si	Si	Todos	Si	Proceso y Resultados
Aragón	CS	AP		0-14	No	No	No	No	PAP	No	no
Asturias	Comunitario	AP	2003	0-14	No	Si	Si	Si	Todos	Si	Proceso y Resultados
Baleares	CS	AP		0-14	No	No	No	No	PAP	No	no
Canarias	Comunitario	AP	1999	0-14	Si	No	No	No	PAP,EAP, MF, MAE.	Si	Proceso
Cantabria	CS	AP	1999	2-14	No	No	No	No	PAP,EAP, Escuela, Gestores	Si	No
Castilla-La Mancha	CS	AP		0-14	No	No	No	No	PAP	no	No
Castilla-León	Un área sanitaria	AP	2002	0-14	No	No	No	No	PAP,EAP, MF, EAE, MAE	No	Proceso
Cataluña	Comunitario	AP	1999	0-14	No	No	No	Si	PAP, EAP, MAE	Si	No
Extremadura	CS	AP	2002	0-14	No	No	No	No	PAP	No	No
Galicia	CS	AP	2000	0-14	No	No	No	No	PAP	No	No
La Rioja	Comunitario	AP	2000	10-15	No	No	No	Si	Escuela	Si	Proceso
Madrid	Comunitario	AP	1992	0-15	Si	No	No	no	PAP, MF, gestores	Si	proceso
Navarra	CS	AP		0-14	No	No	No	no	PAP	no	No
Murcia	CS	AP		0-14	No	No	No	no	PAP	no	No
País Vasco	2 Áreas sanitarias	AP	1992-1999	0-14	Si	Si	No	Si	PAPEAP, MF, MAE, EAE, SU, Gestores, Farmaceuticos.	Si	Proceso
Región Valenciana	CS	AP		0-14	No	No	No	No	PAP	No	No

CS: Centro de Salud. AP: Atención Primaria. PAP: Pediatra de Atención primaria. EAP: Enfermera Atención pediátrica. MF: Médico de Familia. MAE: Médico de atención especializada, EAE: Enfermera de atención especializada. SU: Servicio de urgencias. Todos: PAP+MAE+MF+EAP+EAE+SU + Gestores + Farmaceuticos + profesores + Asociaciones de pacientes. Fuente: Encuesta estructurada enviada a las Consejerías de todas las comunidades autónomas y pediatras de atención primaria

Figura 4. Situación global en España de los Modelos organizativos de atención al niño y adolescente con asma

lo que en el ámbito asistencial significa una atención primaria pediátrica bien desarrollada y consolidada, dispuesta a asumir esta función; y con un nivel secundario (asistencia hospitalaria) centrado en la atención a niños-adolescentes con procesos no controlables en el primer nivel de atención, en el desarrollo de técnicas diagnósticas complejas, y en la hospitalización de los niños que, por su situación clínica, lo precisen. Además se otorgan papeles relevantes a la atención farmacéutica (oficinas de farmacia), a los grupos y colectivos organizados de pacientes y a la intervención (educativa, informativa, formativa) en la comunidad en general.

Se trata de acercar al paciente, siempre que sea posible, los servicios que se le prestan (salud, educación, etc.) y no al revés. No cabe duda que es un valor añadido a la calidad de vida de una población, el que los recursos claves que necesita estén a su disposición en su entorno geográfico próximo, sin desplazamientos innecesarios.

El marco territorial ideal para planificar este tipo de intervenciones es la comunidad autónoma (un Servicio de Salud); aunque para que las actuaciones sean operativas estas deben adaptarse, con posterioridad, para unidades territoriales más pequeñas, como pueden ser las áreas sanitarias.

Coordinación de los recursos

La coordinación entre los niveles asistenciales y de estos con los dispositivos sociales y educativos, es fundamental.

El hecho de elegir un marco territorial concreto ayuda a identificar con claridad dichos recursos, y permite desarrollar procesos de coordinación entre los mismos. Así, un área sanitaria coordinará sus recursos sanitarios (habitualmente definidos por un Hospital y varias de Zonas de Salud de Atención Primaria) y a estos con los colegios y organizaciones sociales de dicha área.

Sistema sanitario, sistema educativo, recursos sociales y las familias, son los cuatro elementos a coordinar en este tipo de procesos.

Una intervención centrada en la calidad de vida

El eje en torno al cual gira cualquier intervención en salud es la mejora de la calidad de vida de la persona, que por razón de enfermedad ha visto disminuida esta.

En el caso del asma del niño y adolescente el objetivo es lograr que este alcance su calidad de vida diana, es decir, aquella que tendría si no tuviera asma.

En el modelo de intervención comunitaria este es el objetivo clave que orienta todos los procesos y no un elemento más a tener en cuenta a la hora de evaluar resultados.

La evaluación debe realizarse a través de instrumentos a tal fin como son los cuestionarios de calidad de vida²⁸⁻³². A esta evaluación deben asociarse medidas de mejora de síntomas, función pulmonar, etc.

La autonomía familiar como hecho irrenunciable

Las personas tienen el derecho de ser protagonistas de su propia vida. Esta libertad de pensamiento y de decisión no puede ser vulnerado por el hecho de tener una enfermedad crónica. Esto implica el derecho de ejercer su soberanía personal, también, en las decisiones que afectan a su salud. Esas decisiones siempre se van a tomar sobre la base de los conocimientos y sentimientos que cada persona tenga sobre el tema objeto de decisión (incluido el asma).

El modelo basado en la comunidad asienta sus principios en la defensa de dicha autonomía, y entiende que los niños-adolescentes con asma y sus familias tienen el derecho de disponer de los mejores conocimientos sobre su asma, para tomar las mejores decisiones posibles. Lo que llamamos *toma de decisiones autónomas*.

La educación y la concordancia son las estrategias de actuación claves, en el modelo de intervención comunitaria, para el logro de dicha autonomía⁽³³⁻³⁵⁾. La educación, por tanto, no es solo un fin en sí misma (que las familias aprendan cosas) sino un medio para lograr cotas cada vez más altas de autorresponsabilidad.

Esta intervención educativa se puede esquematizar como sigue:

1. Aceptar el derecho de las familias a opinar y tener puntos de vista diferentes a los nuestros
2. Conocer-explorar dichos puntos de vista y contrastarlos con nuestra propuesta de intervención
3. Proponer-concordar con las familias caminos-itinerarios diagnósticos, educativos y terapéuticos, con el fin de lograr el bien del niño-adolescente.

La *toma de decisiones autónomas* es un *proceso* (es decir algo no instantáneo) en el cual la familia, basándose en una información y formación cada vez más completa y acorde a sus *necesidades*, asume progresivamente responsabilidades, decide acciones y produce cambios en su seno y en su entorno inmediato, favorables a la evolución del asma del niño. Estas

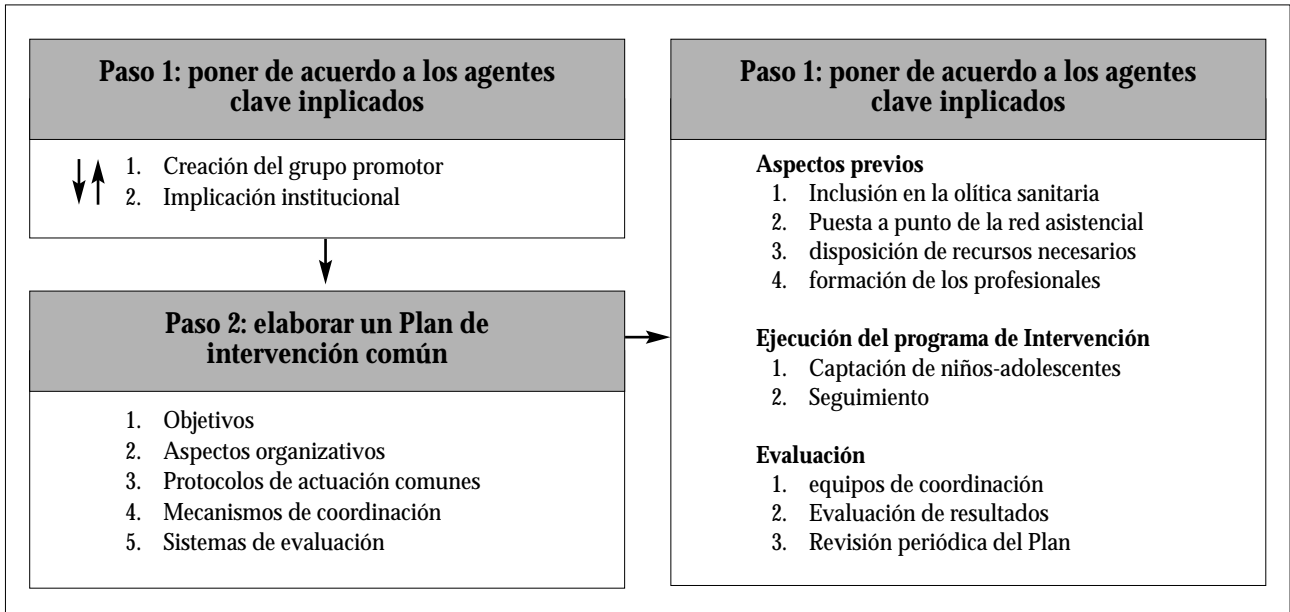


Figura 5. Pasos en la organización de la Intervención Comunitaria en el asma

situaciones generan familias más responsables, más fuertes y redundan positivamente en su calidad de vida.

No se trata de dejar a la familia a su albedrío, ya que dichas decisiones se toman en el *contexto de un programa de intervención* del que son parte integrante, en donde intervienen activamente profesionales sanitarios; y en el que entre todos se regula el grado de decisiones autónomas posible, necesario y más adecuado para el asma del niño.

LOS TRES PASOS PARA ORGANIZAR UNA INTERVENCIÓN COMUNITARIA EN EL ASMA

El desarrollo de una actuación, de base comunitaria (territorial), implicando instituciones, profesionales y familias, se puede explicar a través de unos pasos que a continuación se desarrollan y que, de forma gráfica, se presentan en la figura 5.

Primer paso: poner de acuerdo a los agentes clave implicados

La asistencia sanitaria a los niños y adolescentes con asma no parte de cero. Es decir, en un marco territorial determinado, existen multitud de agentes interviniendo sobre este colectivo, la mayor parte de las veces de forma inco-

nexa, con diferentes formas de proceder, actuar y de entender y aplicar los conocimientos científicos actuales.

Por tanto, el primer paso es poner de acuerdo a todos los agentes implicados. Esto puede hacerse por dos vías:

- De arriba a abajo; de tal modo que la administración sanitaria propone un modelo de intervención común
- De abajo a arriba: en el que profesionales de ambos niveles sanitarios hacen la propuesta a la administración y al resto de profesionales.

La clave para lograr el acuerdo entre los profesionales es el diálogo. Hablar, comunicarse es la única forma de entenderse, de compartir inquietudes y de llegar a acuerdos y puntos de encuentro.

Segundo paso: elaborar un Plan de Intervención

La intervención comunitaria debe estar sustentada en un Plan escrito en el que se recojan los aspectos más relevantes relacionados con las actuaciones a desarrollar sobre los niños-adolescentes con asma. A más participativa sea esta elaboración, más asegurado estará el éxito de la aplicación del mismo.

El Plan de Intervención debe estar orientado por unos objetivos fácilmente comprensibles para el conjunto de personas que van a estar implicadas, y ha de contemplar pro-

toscolos de actuación comunes en al menos los siguientes aspectos:

- Identificación de niños de riesgo para tener asma
- Diagnóstico precoz de asma y metodología diagnóstica
- Identificación de niños de riesgo vital
- Protocolo de seguimiento (visitas y actividades educativas)
- Protocolo de manejo de la crisis de asma
- Protocolo de tratamiento a largo plazo
- Mecanismos de coordinación entre niveles.
- Criterios de derivación e interconsulta.

Tercer paso: puesta en marcha, aplicación y evaluación del Plan

La aplicación del Plan debe estar respaldada por las administraciones sanitarias, siendo lo ideal que se incluya en el contexto de una política sanitaria coherente, y que se plantee como una acción estándar o normativa para el conjunto de los profesionales implicados.

Tras la asunción del Plan por parte de las administraciones sanitarias, se debe dar un paso previo a la puesta en marcha en sí del Plan: la implementación tecnológica y formativa inicial. Esta fase contempla la dotación de los recursos básicos necesarios para iniciar la captación de los niños a los programas; y el desarrollo de actividades formativas para los profesionales, en aquellos puntos de mejora que se consideren urgentes a cubrir. Esta implementación tecnológica y formativa, continuará con posterioridad a lo largo de todo el desarrollo del Plan.

La aplicación del plan de intervención, se concretiza a través de un programa captación y seguimiento, en el que se incluyen los protocolos diagnóstico, educativo y terapéuticos, necesariamente individualizables a cada niño y familia.

En todo momento deberán existir mecanismos de coordinación, como pueden ser Comisiones de coordinación y evaluación del Plan en las Zonas de Salud, las Areas de Salud y el Servicio de Salud.

El Plan se evaluará mediante técnicas multinivel, con diseños a priori y no de tipo oportunista. Se incluirán elementos de evaluación de estructura, proceso y resultado. Para cada aspecto, se aplicarán las estrategias de evaluación más adecuadas como pueden ser las escalas de calidad de vida, los ciclos de garantía de calidad para desarrollar estrategias de mejora en situaciones concretas, la valoración de

reducción de síntomas y mejora de función pulmonar o la evaluación cualitativa..

BIBLIOGRAFÍA

1. Global Initiative for Asthma. Global Strategy for Asthma Management and Prevention. NHLBI/WHO Workshop Report. National Heart, Lung and Blood Institute. National Institutes of Health, Bethesda. 2002
2. National Asthma Education and Prevention Program. Expert Panel Report 2. Guidelines for the diagnosis and management of asthma. National Heart, Lung and Blood Institute. NIH Publication N°. 97-4051. July, 1997.
3. The International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC) Steering Committee. Worldwide variation in prevalence of symptoms of asthma, allergic rhinoconjunctivitis, and atopic eczema: ISAAC. *Lancet* 1998; 351: 1225-32
4. Grupo español del estudio ISAAC. Prevalencia de síntomas relacionados con el asma en niños de 13-14 años de 9 poblaciones españolas. Estudio ISAAC (International Study of Asthma and Allergies in Childhood) *Med Clin (Barc)* 1999; 112: 171-175
5. Weinmann S, Kamtsiuris P, Henke K, Wickman M, Jenner A, Wahn U. The costs of atopy and asthma in children: Assessment of direct costs and their determinants in a birth cohort. *Pediatric Allergy and Immunology* 2003; 14: 18
6. Ministerio de Sanidad y Consumo. Grupos terapéuticos y principios activos de mayor consumo en el sistema nacional de salud. *Inf Ter Sist Nac Salud* 2000; 24: 73-6.
7. Department of Health. National Health Services. Red Book. Statement of Fees and Allowances. 2001.
8. Díaz Vazquez CA. Organización territorial de la atención al niño con asma. Guía para la puesta en marcha de un Plan de área. I. Planificación estratégica. *Bol Pediatr* 1997; 37: 78-84.
9. Direcção-Geral Da Saúde. Relatório do Director-Geral e Alto-Comissário da Saúde. Ganhos de saúde em Portugal. Ponto de situação, 2002.
10. Direcção-Geral Da Saúde Programa Promoção da Saúde: asma. Accesible en: <http://www.ensp.unl.pt/saboga/prosaude/eumahp/profileA.doc> Última consulta: 21 de marzo 2003
11. Carámbula M, Lemes B, Gatti A, Lemos A, Garcia E, Morena G et al. Programa Regional Sur de Atención y Prevención del Asma bronquial y síndromes afines en el niño. Ministerio de salud Pública, Montevideo. 1999.
12. Department of Health and Human Services. Action Against Asthma: a Strategic Plan. NHHS-NIH Publication, 2000.
13. National Heart, Lung and Blood Institute. NAEPP Coalition Contract Awardess. Accesible en: http://hin.nhlbi.nih.gov/past_maps/awardeee.html Última consulta: 21 de marzo 2003

14. Guía para el diagnóstico y manejo del Asma. Documentos Técnicos de Salud Pública. Nº 1. Consejería de Salud de la Comunidad Autónoma de Madrid, 1992.
15. Programa de Asma de la Comunidad de Madrid. Accesible en <http://www.comadrid.es/sanidad/salud/Program/PrSalud/asma/introduc.htm> Última consulta: 20 de marzo 2003
16. Alba F, Madrdejos R, Jimeno J, Gonzalez R. Evaluación del impacto de un programa de atención al niño asmático sobre la calidad de la prescripción de fármacos antiasmáticos. *Aten Primaria* 1995;16:53-57
17. Alba F, Flecha E, Alba J, Hernández R, Busquets E. Características asociadas al asma infantil en pacientes asistidos en atención primaria. *Aten Primaria* 1996; 18: 83-86
18. Sector Sanitaria Sabadell. Protocol d'asma bronquial. Servei Català de la Salut, 1996.
19. Praena M, Quiles MA. El Asma. En Gomez de Terreros I, Garcia F, Gomez de Terreros M eds. Atención integral a la infancia con patología crónica. Granada, ed Alhulia 675-724
20. Lopez Viña A, Pérez Santos JL. Educación al paciente con asma. *Arch Bronconeumol* 1993; 29: 309-311.
21. Diaz Vazquez C, Alonso Bernardo LM, García Muñoz T. Programa del Niño Asmático. Oviedo: Ministerios de Sanidad y Consumo. Instituto Nacional de la Salud. Gerencia de Atención Primaria de Oviedo; 1995.
22. Diaz C, Carvajal I, Dominguez B, Merino A, Mola P, Garcia-Noriega M et al. El movimiento asturiano de la intervención comunitaria en el asma del niño y adolescente. *Pediatría Aten Primaria* 2002; 4: 515-29
23. Diaz CA, Alonso LM, García MT, Del Ejido J, Sordo M, Alonso JC. Evaluación de las actividades y de la efectividad de un programa del niño asmático desarrollado en atención primaria. *Aten Primaria* 1997; 19: 199-206
24. Instituto Nacional de la Salud. Plan de Atención al Niño con Asma del Area Suroccidental. INSALUD-Cangas del Narcea. 1996.
25. Diaz CA, Riaño I, Cobo A, Orejas G, Sandoval L, Florido I. Reducción de ingresos por asma. Programa de mejora de la calidad de la atención a la crisis asmática en un hospital de área. *An Esp Pediatr* 1998;49: 456-460
26. Carvajal I, García A, García M, Diaz C, Dominguez B. Plan Regional de Atención al Niño y Adolescente con Asma del Principado de Asturias. Servicio de Publicaciones del Gobierno del Principado de Asturias, 2002.
27. Lora A. Organización de la atención al niño y adolescente con asma. Cano A, Diaz C, Monton JL eds. *Asma en el Niño y Adolescente*. Madrid, Ed Ergon, 2003.
28. Richards J, Hemstreet M. Measures of life quality, role performance and functional status in asthma research. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 149: S31-S39.
29. Headrick L, Crain E, Evans D, Jackson M, Layman B et al. National asthma education and prevention program group report on the quality of asthma care. *Am J Respir Crit care Med*, 1996; 154: s96-s118.
30. Juniper E, Guyatt G, Feeny D, Ferrie P, Griffith L, Townsend M. Measuring quality of life in the parents of children with asthma. *Qual Life Res* 1996; 5: 27-34.
31. Juniper E, Guyatt G, Feeny D, Ferrie P, Griffith L, Townsend M. Measuring quality of life in children with asthma. *Qual Life Res* 1996; 5: 35-46.
32. Badia X, Roset M, Montserrat S, Herdman M, Segura A. The Spanish version of EuroQol: a description and its applications. European Quality of Life scale. *Med Clin (Barc)* 1999;112 (Supl 1): 79-85
33. Royal Pharmaceutical Society of Great Britain. From compliance to concordance: towards shared goals in medicine taking. London. Royal Pharmaceutical Society of Great Britain, 1997
34. Marinker M. The current status of compliance. *Eur Respir Rev* 1998; 8:56, 235-238.
35. Díaz Vázquez CA. Educación sanitaria a padres y niños con asma. FMC-Formación Médica Continuada en Atención Primaria 1999; 6: 611-623.

Mesa Redonda: asma ¿En qué situación estamos?

Educación en asma. Una visión desde la pediatría de Atención Primaria

L. BAAMONDE RODRÍGUEZ

Centro de Salud "El Grove". Pontevedra

RESUMEN

- El asma es la enfermedad crónica más prevalente en pediatría, cursa con reagudizaciones y requiere la participación activa de la familia (padres y niño) para lograr su control.
- La educación se basa en dar información, enseñar técnicas y cambiar comportamientos, buscando como horizonte el que los padres y niños asuman progresivamente responsabilidades en su cuidado.
- Una comunicación adecuada y el desarrollo de una alianza terapéutica, son esenciales para romper las barreras a la educación.
- La atención primaria de salud, por su accesibilidad y abordaje integral del niño, se encuentra en una posición privilegiada para asumir gran parte de la educación del niño asmático, dichas intervenciones deberían de estar enmarcadas en un programa.
- La educación debe ser individualizada para cada familia, escalonada, adaptada a su capacidad, coherente con el estado actual de la ciencia, clara y realista; basándose en la concordancia y centrada en el paciente y su familia.
- La educación grupal es un complemento efectivo de la educación personalizada, pero nunca puede sustituirla.

Justificación

Su razón de ser: Reduce la morbi-mortalidad, las ausencias escolares y los costes tanto directos (hospitalizaciones) como indirectos. Aumenta la calidad de vida del paciente y su familia.

¿Quién la necesita? Todos los implicados desde el paciente y su familia hasta los cuidadores y en un sentido amplio los profesionales y los gestores para poder planificarlas.

Impacto del asma

El asma se ha convertido en el problema crónico de salud de mayor prevalencia en la edad pediátrica, afectando a la calidad de vida de un elevado número de niños y sus familias, origina una importante demanda y consumo de recursos sanitarios, y genera un gran impacto social con un coste elevado.

Su prevalencia varía según las áreas geográficas, como se ha comprobado en el estudio ISAAC. El Estudio Colaborativo Multicéntrico sobre el Asma Infantil en Asturias (1998), que investigó a 27.511 niños de 0 a 13 años, evidenció una prevalencia de asma del 11,5%, y del asma activa (síntomas en el último año) del 8,5%. En dicho trabajo tenían asma el 7,8% de los lactantes, el 13,5% de los preescolares y el 11,5% de los escolares. Esto implica una presencia de la enfermedad en todos los grupos de edad de tal envergadura que constituye el principal problema de salud a lo largo de toda la infancia. Estos datos se han recogido con la misma metodología en un reciente estudio de los Pediatras Extremeños de A.P. sobre un total de 23.049 niños, observándose una prevalencia acumulada de asma en niños de 0 a 14 años del 10,1%, con un 7,3% de asma activa en el último año y observándose también un 0,6% de niños con crisis de asma de riesgo vital. En Galicia existe un trabajo de la Dr^a Otero con una prevalencia de asma activa del 10,8% en el último año y en Castilla León en el estudio Isaac se encontraba un 10,1% de sibilancias alguna vez en su vida.

Desde la perspectiva de la pediatría de atención primaria, la envergadura del problema conlleva que el asma se ha convertido en la patología más frecuente, más consumidora del escaso recurso tiempo, y supone a su vez un reto para la permanente actualización, máxime cuando la situación estratégica del pediatra de atención primaria con su tradición de asistencia y abordaje integral del niño nos facilita el implicarnos cada vez más en los cuidados del niño asmático, tratándose además de un problema crónico y estando muchos de los desencadenantes íntimamente ligados con otras patologías frecuentes en AP como pueden ser las infecciones víricas.

Lejos del encasillamiento del asma como una patología meramente alérgica y no dependientes en exclusiva del efecto de una terapéutica farmacológica determinada, la perspectiva del pediatra de AP ante el asma la podríamos encasillar dentro de una visión comunitaria, entendiéndola como aquella que permite manejar al paciente asmático ligado a su entorno diario, lo que facilita la integración de todos los aspectos con una visión integral y es en esta óptica, en donde la educación se convierte en el eje central de la asistencia.

La perspectiva comunitaria se basa en la consideración del asma como una enfermedad crónica en la que la familia (padres y niño) debe asumir un papel activo, siendo su horizonte de trabajo el autocontrol y control en la familia del asma.

Esto implica el desarrollo de procesos educativos protocolizados y adecuados a la magnitud de cada asma y a la capacidad de cada familia; en un entorno amistoso, su propia comunidad, por tanto con gran accesibilidad, y con los mismos profesionales que se ocupan de la atención integral del niño. La educación amplía sus perspectivas hacia ideas como el derecho a saber sobre su enfermedad, a conocer formas de auto ayuda y a la necesidad de asumir responsabilidades.

La coordinación de los niveles asistenciales es, junto con la educación, el otro elemento esencial. En el modelo comunitario, incorporando todas las facetas como la prevención del asma, la evitación de alérgenos y la inflamación como diana de intervención farmacológica.

Es por ello preciso el establecer canales de comunicación entre Atención Primaria y Atención Hospitalaria que permitan conocer las características del asma del paciente (infor-

me diagnóstico del asma, informe de alta de la hospitalización, documentos de interconsulta), así como sería ideal complementar esta comunicación con contactos directos y personales en aquellos casos en los que la complejidad así lo requiera.

Objetivos de la educación

La educación tiene como fin último lograr que el niño y su familia alcancen su calidad de vida diana, es decir, aquella que tendrían si el niño no tuviera asma. Ello supone lograr una mejoría clínica y funcional y vida normal. Todo ello no siempre es plenamente alcanzable (por la severidad del asma en determinados casos, por la situación inicial al entrar en el programa educativo). En dichas situaciones se trataría de aproximarse lo máximo al logro de dichas metas y, por tanto, a la calidad de vida diana del niño y su familia.

La toma de decisiones autónomas es un proceso en el cual la familia, basándose en una información y formación cada vez más completa y acorde a sus necesidades, asume responsabilidades, decide acciones y produce cambios en su seno y en su entorno inmediato, favorables al control del asma del niño. En ese proceso activo el horizonte es lograr el mayor grado de autocontrol por parte de la familia/niño, caminando hacia el mayor nivel de calidad de vida relacionado con su problema de salud. No se trata de dejar a la familia a su libre albedrío, ya que dichas decisiones se toman en el contexto de una estrategia de la que es parte integrante, en la que intervienen activamente profesionales sanitarios y en el que entre todos se regula el grado de decisiones autónomas posible, necesario y más adecuado para el asma del niño y se favorece su entrenamiento en las distintas habilidades y manejo de situaciones. La concordancia, y la alianza terapéutica ya lograda en parte a través de los controles del niño sano, se convierten en auténtica tecnología punta en nuestras manos para alcanzar dichos objetivos.

A través de las revisiones y por medio de los refuerzos educativos, debemos de ayudar a que el paciente y su familia mantenga una autoestima y una capacidad adecuada para poder manejar las distintas situaciones, caminando hacia una mayor capacidad de auto cuidados por el paciente y su familia. Debemos de apoyarnos en planes de acción escritos para el auto-manejo en las distintas situaciones, lo que ha demostrado una reducción de la morbilidad tanto en adultos (A) como en niños (Evidencia B). En este proce-

so de lograr una alianza terapéutica, el abordaje de la consulta centrándola en el paciente, así como la búsqueda de acuerdos y por lo tanto de concordancia con el paciente/familia, adquieren una especial relevancia. Una mejor comunicación, facilita la cumplimentación terapéutica (Evidencia B)

Educación es competencia de todos los profesionales sanitarios que se ocupan de la asistencia al Asma Infantil y Juvenil (pediatras, neumólogos y alergólogos pediátricos, enfermeras y fisioterapeutas), si bien sus principales agentes son el pediatra y la enfermera de pediatría del Centro de Salud, ya que la confianza generada en el seguimiento integral y continuado del niño y su mayor accesibilidad ofrecen más oportunidades para el desarrollo de procesos de aprendizaje acerca de la enfermedad.

La educación debe buscar:

- Incrementar los conocimientos.
- Aumentar las habilidades.
- Aumentar el grado de satisfacción.
- Favorecer la cumplimentación terapéutica y el auto manejo.

La educación básica debe de llevarse a cabo en varias visitas, debemos de dársela a pacientes y/o familias de todas las edades, apoyándonos en las revisiones, las consultas de demanda y reforzando ante toda oportunidad, reconociendo los avances del niño/familia, adaptándonos a las necesidades de cada paciente/familia según su situación clínica y usando un lenguaje adecuado y comprensible por los pacientes o familias.

Aspectos a incluir

Conocimiento del asma. Como prevenir exacerbaciones, medidas de control ambiental. Deporte y asma. Manejo de sistemas de inhalación. Plan de acción escrito. Diferenciar tratamiento de fondo, de las crisis y los diferentes fármacos. Uso del Pico flujo. Reconocimiento de síntomas.

Como realizarla

Entendiéndola como un proceso, aprovechando las oportunidades de las consultas/crisis. Plan estructurado para abordar los diferentes aspectos. Adaptándonos al paciente y su familia, buscando acuerdos. Actuar en conjunto el equipo (enfermera, médico). Escuchando, explicando, practicando y reforzando los mensajes y contenidos. En dicho pro-

ceso debemos de ajustándonos a las necesidades del paciente ir pasando de una información básica común a aspectos más complejos que incluyan un control compartido en busca si así fuera posible el máximo grado de auto control por parte del paciente y de la familia. Con un enfoque preventivo, manejar el asma para prevenir síntomas y reagudizaciones. (Fig. 1).

De todas las formas posibles de educar en asma, las que se han mostrado más eficientes son las basadas en una intervención interactiva con consejos individualizados.

Posiblemente la comunicación verbal acompañada de distintas formas de refuerzo sea la forma más útil, (material de apoyo escrito, cuentos, videos). Podríamos resumir la educación en dar información, enseñar habilidades y cambiar comportamientos. En cualquier caso debemos de explicar o informar, si procede realizar nosotros la técnica y posteriormente comprobar que el paciente es capaz de repetirla y que la ha entendido.

La comunicación, la empatía y en definitiva la alianza terapéutica son esenciales para lograr las metas de la educación.

Educación individual (Fig. 2)

Se basa en la comunicación motivadora y centrada en el paciente/familia, en el asma puede ejercerse desde cualquier edad, siempre que los padres compartan con los profesionales sanitarios el papel de educadores de sus hijos.

Debemos de aprovechar cada visita para incidir en la educación en el asma, según las necesidades basándose en un plan de menos a más, escalonado y progresivo, planificando en consultas programadas las intervenciones más largas y/o el apoyo de enfermería.

El papel de la familia es fundamental en el asma pediátrico especialmente en los más pequeños, debemos de informarles para lograr que compartan el manejo del asma con los profesionales. La motivación y el apoyo para lograr dicha responsabilización y los cambios precisos en los estilos de vida, son necesarios para superar barreras y dificultades.

Educación grupal

La educación dirigida a grupos de niños o adolescentes con asma o a sus padres ha demostrado su eficacia como ayuda y refuerzo a la educación individual (aunque no puede sustituirla), facilitando el logro de objetivos educati-

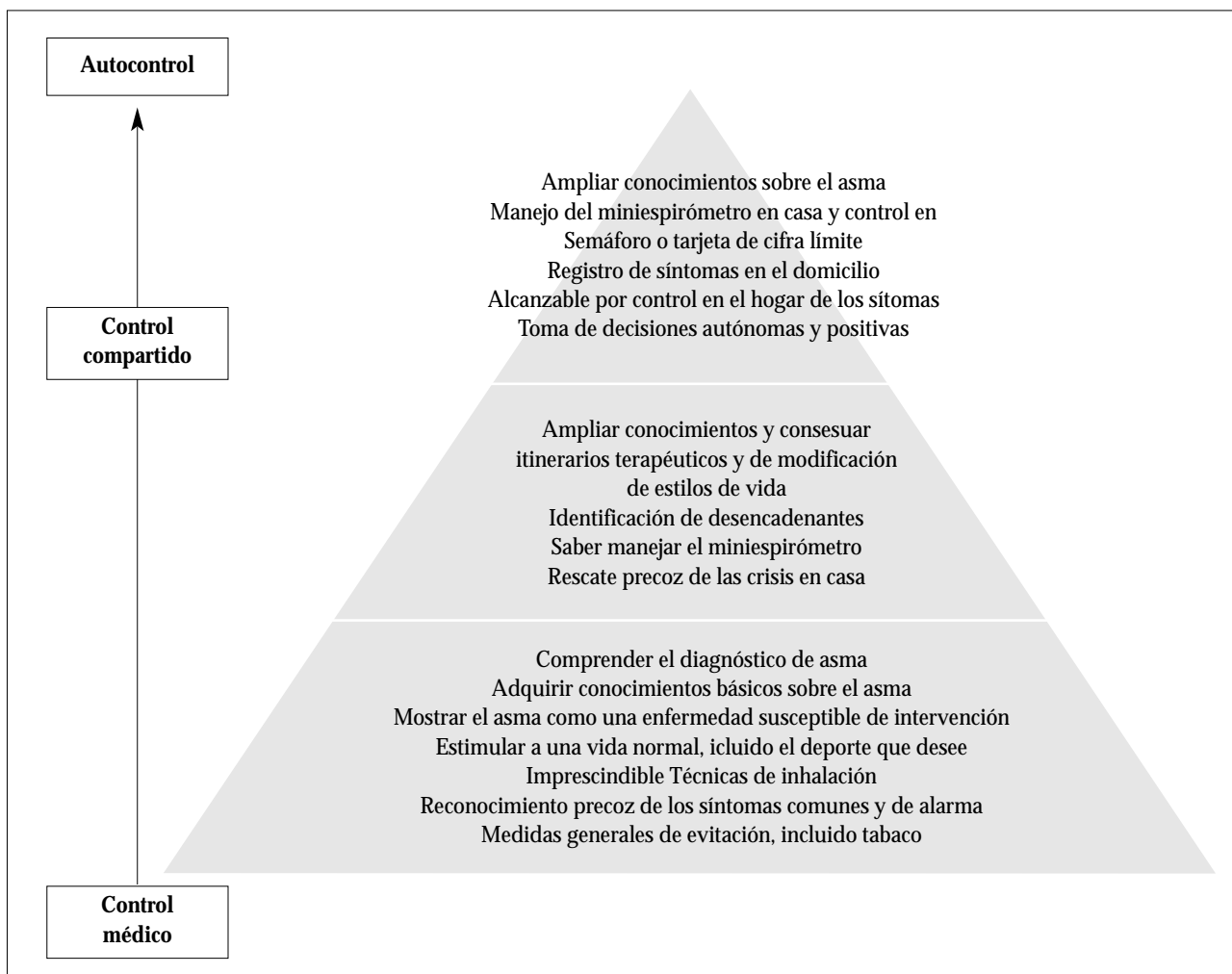


Figura 1. Enfoque escalonado y adaptado de la educación en asma.

vos en los pacientes y en sus padres al crear cauces de diálogo, motivar con las experiencias de los otros o modificar conductas por imitación.

Conocimientos en asma, aspectos básicos a comentar

- Enfermedad inflamatoria crónica de las vías aéreas, hiperreactividad bronquial y obstrucción del flujo aéreo.
- Conocer los síntomas de asma (disnea, pitos, tos y opresión torácica).
- Identificar la crisis (aparición o empeoramiento progresivo o brusco de los síntomas de asma acompañados de signos de dificultad respiratoria que traducen el incremento de la obstrucción al flujo aéreo) y reconocer los síntomas de la agudización grave (disnea intensa, difi-

cultad para hablar y caminar, cianosis y pérdida de conciencia).

- Conocer las características de su asma y posible evolución.
- Identificar factores desencadenantes.
- Correlacionarlas con las medidas de control ambiental (tabaco, ácaros, mascotas, infecciones víricas)

Métodos (Fig. 3)

- Indagar sobre creencias y preocupaciones del niño/familia.
- Usar material didáctico adecuado para explicar los conocimientos, (modelos tridimensionales, dibujos, cuentos). (Foto 1)
- Correlacionar la clínica con los conceptos básicos (obstrucción, inflamación, agudización, descenso del FEM).

Objetivo

Ofrecerle al paciente/familia la información y entrenamiento adecuado para que puedan llevar a cabo el tratamiento y las técnicas que se precisen en el plan terapéutico ajustado al paciente y acordado con el profesional.

Componentes

- Desarrollo de una alianza terapéutica.
- Reconocimiento del proceso como continuado en el tiempo.
- Compartir información.
- Discusión franca de las expectativas.
- Dialogo sobre miedos y preocupaciones

Aspectos a desarrollar

- Diagnóstico.
- Diferencia entre medicación de fondo y de rescate.
- Entrenamiento en técnicas de inhalación.
- Consejos de prevención y factores desencadenantes.
- Reconocimiento de signos/síntomas de empeoramiento y medidas a adoptar en base a un plan de acción.
- Consejos sobre como usar los recursos sanitarios.

Instrumentos

- Pactar Plan de acción de auto cuidados.
- Supervisión , revisiones, refuerzos y reconocimiento.

Figura 2. Educación individualizada y escalonada



Foto 1. Modelo tridimensional, cortesía C. Díaz

- Pactar las medidas de evitación alérgicas aconsejables en cada caso.

Tratamiento farmacológico

La comprensión de los efectos y las características de los medicamentos para el asma facilita el uso adecuado, favorece su aceptación y contribuye a la adhesión al tratamien-

Característica	Comentario	Ej de lo que no se debe de hacer	Ej de lo que se debe de hacer
<i>Individualizada</i>	La educación depende de las características de la enfermedad de cada niño	Entregar una guía sobre todo lo que siempre quiso saber sobre el asma	Trabajar sobre conceptos de asma en relación a la situación del niño
<i>Adaptada</i>	La capacidad intelectual de la familia y la edad del niño determinan la información	Explicar a un niño de 5 años el concepto de inflamación del asma	Mostrar a un niño de 10 años alérgico a las gramíneas un herbario con ballico para que lo reconozca
<i>Coherente</i>	Mensajes adecuados al estado actual de la ciencia	Explicar que los corticoides curarán el asma	Indicar fundas antiácara en el niño sensibilizado a ácaros
<i>Realista</i>	Mensajes adecuados a la realidad del niño	Asegurar que se le curará el asma en la adolescencia	Emitir pronósticos prudentes y adaptados a la respuesta y situación del niño
<i>Clara</i>	Información en lenguaje asequible por niño/familia	Usar jerga científica	Usar material didáctico de apoyo
<i>Gradual y progresiva</i>	Información escalonada y gradual según necesidades del niño/familia.	Abordar todo en una o dos sesiones. La impaciencia es enemiga de la educación	Planes individualizadas y progresivos según necesidades

Adaptado de C.Díaz. Terapeutica en A.P. de salud. Vol 6 N° 9. Nov 1999.

Figura 3. Educación personalizada en Asma

1. *Inhalador convencional (MDI) acoplado a cámara espaciadora.*
 2. Abrir el inhalador, agitarlo suavemente y conectarlo a la cámara
Colocar la boquilla de la cámara en la boca, manteniendo los labios cerrados y bien apretados
 3. Apretar el pulsador una sola vez con la cámara en posición horizontal
 4. Inspirar y espirar muy despacio, el número de veces preciso, observando que la válvula de la cámara se desplace de forma correcta
Repetir los pasos 2 a 4 si precisa una nueva pulsación
- Sistema de polvo seco (Ej. Turbuhaler®)**
1. Desenroscar y quitar la tapa del inhalador, sostener el inhalador en posición vertical, con la rosca giratoria en la parte inferior
 2. Girar la rosca hacia la derecha hasta el tope y luego a la izquierda hasta oír un clic
 3. Espirar, con el inhalador alejado de la boca
 4. Colocar la boquilla en los labios y aspirar fuerte y rápido a su través
 5. Apartar el inhalador de la boca y aguantar el aire en los pulmones el máximo tiempo posible, hasta 10 s
Repetir el procedimiento desde el punto 2 si precisa una nueva dosis

Figura 4. Técnicas de inhalación

to a largo plazo, objetivo fundamental de la educación que se beneficia de la exploración de las creencias y expectativas de los padres y los niños al respecto.

Conocimientos

- Diferenciar los efectos del tratamiento de fondo del de rescate y explicar su uso a largo plazo para el de fondo y en caso de crisis y/o según se pauten para el de rescate.
- Compartir de forma comprensible los efectos secundarios y la forma de minimizarlos.
- Pautar tratamiento acordado por escrito, acordar si se precisa un registro de su empleo.
- Negociar plan de acción en crisis y según proceda el uso del FEM.
- Sugerir tácticas que favorezcan la adherencia y cumplimiento.

Manejo de inhaladores (Figs. 4, 5 y 6)

La vía inhalatoria es de elección para la mayor parte de los fármacos empleados en el tratamiento del asma, por

Edad en años	Dispositivo
0-3 a.	MDI cámara espaciadora+mascarilla Aerochamber,Babyhaler,Nebuchamber
4-6 a	MDI cámara + boquilla o mascarilla Nebuhaler, Volumatic, Aeroscopic, Inhalventus, Fisonair
>6 a.	MDI con cámara y boquilla DPI.- Accuhaler, diskhaler, spinhaler, Turbohaler,Autohaler,Easi-breathe

Figura 5. Dispositivos de inhalación

Cámara	Vol _{exp}	Máscara	Válvula	Compatibilidad
Aerochamber	144	Si	Uni,baja resistencia	Universal (3 mod)
Nebuchamber	250	Si, Metálica	Uni,baja resistencia	Astra-Zeneca
Babyhaler	350	Si	2 Uni,baja R	Glaxo
Aeroscopic	700	Si	Unidirec.	Universal
Inhalventus	750	No	Unidirec.	Astra-Zeneca
Nebuhaler	750	No	Unidirec.	Astra-Zeneca
Volumatic	750	No	Unidirec.	Glaxo
Fisonair	750	No	Goma	Universal

Figura 6.

lo que resulta imprescindible que los niños y adolescentes manejen su inhalador con una técnica correcta.

Conocimientos y medios

- Informar sobre los distintos sistemas de inhalación y pactar el más adecuado para cada edad de forma consensuada, usaremos material gráfico y sistemas con placebo.
- Informar y practicar sobre el uso del dispositivo inhalatorio acordado, demostrándolo el monitor y repitiéndolo el niño/familia.
- Explicar la importancia de una técnica adecuada para lograr el efecto terapéutico.
- Enseñar el manejo completo, dosis de reserva, limpieza, conservación.

1. El sanitario explica y realiza la técnica
 2. Los padres y el niño repiten lo expuesto
 3. Se felicita y elogia y, si es preciso, se corrigen mediante demostración errores detectados
 4. Los padres y el niño hacen de nuevo la técnica
- Se repiten los pasos 3 y 4 hasta comprobar una técnica correcta*

Figura 7. Técnica de enseñanza

- Recomendar traer los inhaladores a las visitas programadas para comprobar de forma periódica la técnica de inhalación.

Autocontrol del asma (Fig. 8)

El autocontrol del asma por la familia/niño es un método organizado de toma de decisiones relacionadas con el manejo de la enfermedad, basado en la comprensión de la situación clínica y la aplicación de conocimientos y técnicas previamente aprendidas en el cuidado del asma. La adopción de conductas de autocontrol es un objetivo adecuado para la mayor parte de las familias ya que permite al niño mayor o al adolescente y/o a sus padres cierto grado de autonomía en relación con el proceso, acrecentar la autoconfianza de que la enfermedad es controlable (en colaboración con su pediatra y enfermera) y experimentar sensaciones de seguridad y de autoeficacia que benefician a su calidad de vida.

Conocimientos y medios

- Informaremos de los signos/síntomas de agudización y/o de deterioro del control.
- Acordar un Plan de acción por escrito que incluya las actuaciones a realizar ante la existencia de un deterioro clínico/funcional, basado en síntomas y si procede en el FEM.
- Individualizar el uso de los fármacos (broncodilatadores, corticoides orales) y las actuaciones a seguir incluyendo la búsqueda de ayuda.
- Pactar el uso del medidor de PF, demostrarlo y comprobar la técnica del niño.
- Adiestrar en el uso de sistemas de registro de síntomas y FEM.
- Progresivamente incorporar medidas de cambio según evolución clínica/funcional, especialmente en los cambios de medicación, deterioro clínico.

1. Colocarse de pie
2. Sujetar el aparato con suavidad, en sentido horizontal, cuidando con los dedos no interrumpir el carril de la aguja
3. Situar la aguja del medidor en el punto 0
4. Inspirar profundamente con la boca abierta
5. Colocar la boquilla en la boca, manteniendo los labios bien cerrados y procurando que ni los dientes ni los labios obstruyan parte de la boquilla.
6. Soplar tan fuerte y rápido como sea posible, mirar el resultado

Repetir tres veces la maniobra y dar como válida la mejor cifra obtenida de las 3. Anotar ese valor, comprobar la reproductibilidad entre los resultados.

Figura 8. Técnica del miniespiómetro

- Felicitar y elogiar al niño por los avances conseguidos, comentar dudas, creencias.

Bases para el desarrollo de un Plan de auto control en asma (Fig. 8)

- Educar al paciente para que use de forma combinada medidas objetivas de la severidad de su asma (FEM), si el niño ya colabora, con una valoración adecuada de los síntomas.
- Enseñar al niño/familia, que medicación se puede usar a demanda, incluyendo a los beta2 agonistas y a los corticoides sistémicos en crisis y cuál de fondo anti-inflamatorios etc.
- El auto control debe de incluir y estar integrado con planes de acción escritos ya para el manejo del tratamiento de fondo o para las crisis.

Calidad de vida

Educación acerca de la calidad de vida ayuda a la familia a tomar conciencia de los efectos funcionales y las limitaciones que impone el asma y a enfrentarlos a través de la adhesión al programa de intervención sobre la enfermedad. Los sanitarios percibimos desde esta perspectiva el impacto de la enfermedad para el niño y su familia, con ello podremos:

- Lograr una mejor aceptación del diagnóstico de asma, reducir ansiedad y sobreprotección.
- Reducir el impacto del asma sobre la actividad diaria, en especial en relación con:

El colegio (asistencia regular y rendimiento escolar).
El ejercicio físico y la práctica de deporte.

Ejercicio físico y deporte

Estimular la práctica deportiva en el niño.

Orientarle hacia los deportes que inducen menos asma de esfuerzo, pero respetando las preferencias del niño.

Enseñarle estrategias para prevenir el asma inducido por el ejercicio físico (calentamiento previo, fase refractaria, situaciones más asmogénicas, negociar uso de medicación si es preciso).

Cumplimentación terapéutica

Entendemos la no cumplimentación terapéutica como el fracaso en llevar a cabo el acuerdo terapéutico entre el paciente y el médico.

Al enfrentarnos a un problema crónico, debemos de ser conscientes de que sin duda nos vamos a enfrentar a una alta tasa de incumplimiento terapéutico en todas sus áreas, en algunos estudios está llega a ser en niños del 50%, es por ello fundamental que asumamos dicha situación y la abordemos como un hecho, facilitando la comunicación por parte del paciente, empatizando con su situación para reconociendo la dificultad para mantener un tratamiento continuado, conseguir desde un nivel clínico aproximarnos a la realidad del paciente, por ello debemos de intentar no juzgar y realizar preguntas indirectas (¿tiene alguna forma de recordar a diario el tratamiento? en vez de ¿Seguro que le ha dado el tratamiento de forma adecuada?), que eviten que el paciente/familia se pongan a la defensiva.

La cumplimentación mejora:

- Si el paciente/familia acepta el diagnóstico del asma.
- Si el paciente/familia considera que el asma puede ser un problema peligroso.
- Si el paciente/familia cree que la suya es una situación de riesgo.
- Si el paciente/familia considera que el tratamiento es seguro.
- Si se encuentra con buen control de la enfermedad.
- Si existe una buena comunicación con el personal sanitario.

La importancia de una buena comunicación para mejorar la cumplimentación (Evidencia B), no debemos de subestimarla, siendo para ello útiles las técnicas de entrevista clí-

nica, entrevista centrada en el paciente y técnicas motivacionales.

La búsqueda de la concordancia, debe de aplicarse no sólo a la cumplimentación terapéutica si no también al conjunto de las modificaciones en el estilo de vida y las decisiones que la familia precisa tomar en relación con el asma. La concordancia implica que los profesionales, defendiendo los conocimientos basados en el estado actual de la ciencia, aceptan el derecho de las familias a tener puntos de vista propios sobre la salud y la enfermedad, los exploran e intervienen educativamente sobre ellos para reconducirlos en sentido correcto. La concordancia es una estrategia que implica en ocasiones aceptar de forma temporal (mientras avanza el proceso educativo) actitudes o tratamientos subóptimos que eviten el establecimiento de una relación entre la familia y los profesionales sanitarios basada en la falta de confianza así como el bloqueo de la posibilidad de recuperar la terapia adecuada. Para que la concordancia sea posible es necesario explorar en cada familia las creencias sobre el asma, en especial en relación con su carácter crónico y su pronóstico, la posibilidad de mantener su control, o el miedo a los efectos adversos del tratamiento.

El manejo de las distintas guías internacionales, adaptándolas a nuestra realidad y su divulgación debe de incorporarse en la práctica diaria de los pediatras de A.P.

Es nuestro deber también sensibilizar a las administraciones públicas para que nos doten de los medios adecuados para un correcto control de nuestros pacientes y que fomenten la implementación de programas de actuación en asma, lo que favorecerá el incremento de la calidad ofertada y de la satisfacción de los profesionales al serles reconocido su trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

- National Institutes for Heart, Lung and Blood Institute, National Institutes Of Health. Global Initiative for Asthma (GINA). Global Strategy for Asthma Management and Prevention. NHLBI /WHO Workshop report. 2002. Bethesda, MD, U.S. NHLBI. Publication Number 02-3659, 2002. Disponible en:
 - <http://www.ginasthma.com/workshop.pdf>. Acceso 15 Mar 2003.
- Carvajal Uruña I, García Merino A., García Muñoz M^aT., Díaz Vázquez C., Domínguez Aurrecochea B. Plan regional de atención al niño y adolescente con Asma. Consejería de Salud y Servicios sanitarios. Gobierno del Principado de Asturias 2001. <http://www.accesible.org/prana/prana2002.pdf>

- National asthma education and prevention program 2002. <http://www.nhlbi.nih.gov/about/naepp/index.htm>
- <http://www.respirar.org/index.htm>
- Díaz Vázquez CA. Educación sanitaria a padres y niños con asma. FMC. Formación Médica Continuada en Atención Primaria 1999; 6: 611-23.
- Muhlhauser I, Richter B, Kraut D, Weske G, Worth H, Berger M. Evaluation of a structured treatment and teaching programme on asthma. *J Intern Med* 1991;230:157-64.
- Taggart VS, Zuckerman AE, Sly RM, Steinmueller C, Newman G, O'Brien RW, et al. You Can Control Asthma: evaluation of an asthma education program for hospitalized inner-city children. *Patient Educ Couns* 1991;17:35-47.
- Grupo Regional de Trabajo sobre Asma Infantil en Atención primaria de Asturias. Prevalencia de asma diagnosticada en la población infantil en Asturias. *An Esp Ped* 1999;51 (5):479-484.
- Morel Bernabé JJ, Cuervo Valdés JJ. Grupo de trabajo de asma y respiratorio de la spapex. Estudio de la situación del asma pediátrico en Extremadura, prevalencia del asma diagnosticada en Extremadura. <http://www.spapex.org>
- Sacristán A, González A, De Diego MA. El asmático adolescente en Atención primaria. *Rev Ped Atención primaria* 1999;1 (4): 545-552.
- Otero MT, Martín L, Domínguez L y cols. Epidemiología del asma bronquial en la población escolar de Galicia. *Arch Bronconeumol* 1989; 25 (supl 1):1-2.
- The Internacional Study of Asthma and Allergies in cildhood (ISAAC) Steering Comité. Worldwide variation in the prevalence of symptoms of asthma, allergic rhinoconjunctivitis and atopic eccezema. *Lancet* 1998; 351: 1225-1232.
- Cano A, Diaz C, Montón et cols. Grupo de vías respiratorias de la AEPap. Asma en el niño y adolescente. Exlibris Ed 2001.
- Blessing Moore J. Does asthma education chage behaviour? To know is not to do. *Chest* 1996; 109:9-11.
- Kolbe J Asthma education, action plans, psychosocial sigues and adherente. *Can Respir J* 1999; 6 (3): 273-280.

Mesa Redonda: asma ¿En qué situación estamos?

Asma del lactante. Enfoque diagnóstico y terapéutico

A.A. BLANCO, R. SIRVENT

Unidad de Neumología y Alergia Pediátrica. Hospital Materno Infantil. Complejo Universitario Hospitalario "Juan Canalejo". La Coruña.

Que pediatra o médico de atención primaria no ha usado términos como "bronquitis obstructiva, bronquitis disneizante, bronquitis espástica, bronquitis asmatiforme, bronquitis sibilante..." y posiblemente otros muchos, cuando en la exploración de un niño menor de dos o tres años de edad encontramos un signo auscultatorio tan frecuente como son las sibilancias, sinónimo de síndrome de obstrucción bronquial, que como todos sabemos, también puede ser sinónimo de **Asma**.

De la frecuencia tan elevada con la que en este grupo de edad se presentan las sibilancias o popularmente "pitos", es un buen ejemplo el excelente trabajo de F. Martínez en el que tras enrolar a 1246 recién nacidos en el área de Tucson (Arizona), consigue completar su seguimiento a lo largo de los 6 primeros años de la vida en un total de 826 niños. De todos estos resulta que 425 (51,5%) no "pitan" nunca; pero si lo hacen, 401 (48,5%) y estos a su vez se dividen en tres grupos de sibilantes, según el momento en que presenten

- a. Una menor capacidad retráctil del pulmón.
- b. Un menor calibre de las vías aéreas.
- c. Una mayor compresibilidad dinámica.

Características todas ellas inversamente proporcionales a la edad del niño, más acentuadas cuanto menor es, predisponiéndole a una más fácil limitación del flujo aéreo que se expresa en forma de sibilancias.

Así pues, visto lo frecuente que pueden ser las sibilancias en el niño pequeño, cuando un pediatra se enfrenta a un niño con un proceso respiratorio que cursa con "pitos", dado que las posibilidades diagnósticas son numerosas, aconsejamos actuar un mínimo de metodología diagnóstica, a fin de confirmar, tanto la primera como la segunda

parte de este aforismo, "*todo lo que pita es asma,...mientras no se demuestre lo contrario*".

La conducta a seguir depende de la edad del niño, sus antecedentes personales y/o familiares, y de si se trata del primer proceso o si ya presentó otros similares.

Si se trata del primer episodio en un menor de 3 años, caben básicamente 2 posibilidades: **Bronquiolitis o Aspiración de cuerpo extraño**. La historia clínica : aparición súbita de tos con disnea y en algunos casos incluso cianosis, casi siempre tras el claro antecedente de un atragantamiento mientras el niño comía frutos secos o manipulaba piezas pequeñas de juguetes u otros objetos; la exploración física con la presencia de hipoventilación y/o sibilancias unilaterales; y la Rx. De tórax en inspiración y espiración mostrando un patrón de atrapamiento aéreo unilateral, permitirán el diagnóstico de probable aspiración de cuerpo extraño endobronquial.

Si no efectuamos el diagnóstico anterior, dicho primer episodio de sibilancias será calificado como Bronquiolitis, en relación a una infección vírica respiratoria con máxima frecuencia por el Virus Sincitial Respiratorio (VSR) y ello implicará entre otras actuaciones que alertemos a los padres sobre la posibilidad de que a partir de entonces puedan repetirse procesos similares.

El primer episodio de sibilancias en un niño con antecedentes personales (por ejemplo, dermatitis atópica) y/o familiares (por ejemplo, madre asmática), así como tres o más episodios de obstrucción bronquial, en cualquier niño, independientemente de su edad deben suponer siempre la realización de un estudio para descartar las diferentes posibilidades diagnósticas y tratar los factores etiológicos de la enfermedad.

Metodología diagnóstica

Tabla I Historia clínica (anamnesis).

Tabla II Exploración física.

Tabla III Exámenes complementarios.

La exploración física debe ser minuciosa y siempre que sea posible, sobre todo en este grupo de niños menores en los que la historia puede ser dudosa, practicada en la fase aguda de la afección para comprobar la existencia de sibilancias.

La metodología diagnóstica que aplicamos a nuestros pacientes incluyen siempre una serie de exámenes complementarios, sencillos pero fundamentales (Tabla III).

En algunos casos puede ser preciso para efectuar el diagnóstico recurrir a exploraciones más agresivas o sofisticadas, tales como el estudio baritado de un posible reflujo gastroesofágico, exploraciones endoscópicas, estudios radiológicos como la TACAR o gammagráficos...etc.

Completada esta metodología diagnóstica y una vez descartadas todas aquellas otras entidades clínicas que pueden presentarse en forma de una broncopatía obstructiva, consideraremos que el niño que tiene episodios recurrentes de dificultad respiratoria y/o sibilancias, se haya afecto de **“probablemente asma”**. Así lo recoge ya el Consenso internacional Pediátrico para el Diagnóstico y Tratamiento del Asma de 1992, proponiendo la siguiente definición:

“Enfermedad crónica de las vías aéreas en la que se producen episodios de tos y/o sibilancias, reversibles espontáneamente o bajo tratamiento, tras haber descartado otras patologías menos comunes”.

En este punto tenemos que afirmar rotundamente que el asma sigue siendo una enfermedad que se subestima, lo cual conduce a un infradiagnóstico en todos los grupos de edad, pero de manera muy especial en el de lactantes o niños menores, y claro está, ello supone también fallos en el enfoque terapéutico del problema.

En este enfoque terapéutico, también como en otras edades posteriores, se ha demostrado muy útil el esquema de “escalera” según la severidad de la enfermedad. Todas las clasificaciones del asma, nos guste una más que otras, se basan hoy día en criterios clínicos y de función pulmonar. El inconveniente de no poder realizar estos test en la práctica asistencial habitual del niño pequeño o aún no colaborador (solo al alcance de algunos pocos laboratorios de función pulmonar), determina que los criterios clínicos cobren mayor importancia.

TABLA I. HISTORIA CLÍNICA (ANAMNESIS)

-
- Ant. Familiares respiratorios y/o alérgicos • Tabaquismo familiar
 - Ant. Personales: Prematuridad – Ventilación mecánica
Dermatitis atópica...
 - Edad y forma de inicio
 - Cuadro clínico propiamente dicho
 - Frecuencia y cronología de los episodios
 - Estado intercrítico
 - Condiciones ambientales y climatológicas
 - Tolerancia al ejercicio
 - Tos al ingerir líquidos o alimentos (alteraciones del TEG)
-

TABLA II. EXPLORACIÓN FÍSICA

-
- Desarrollo pondoestatural
 - Retracciones y/o deformidades torácicas
 - Cianosis
 - Hipocratismo digital
 - Eccema
 - Area naso-ocular
 - Otoscopia
 - Auscultación pulmonar: sibilancias
-

TABLA III. EXAMENES COMPLEMENTARIOS

-
- Desarrollo pondoestatural
 - Retracciones y/o deformidades torácicas
 - Cianosis
 - Hipocratismo digital
 - Eccema
 - Area naso-ocular
 - Otoscopia
 - Auscultación pulmonar: sibilancias
-

No todo en el tratamiento se dejará a la bondad de los avances farmacológicos que este campo también se han producido. Las medidas preventivas –no fumar.etc.-, y la información y educación de los familiares del niño, también son fundamentales para obtener los mejores resultados en este apartado.

Los agentes farmacológicos antiasmáticos los podemos dividir en dos grandes grupos: a) medicación de rescate – broncodilatadores (β -2 de corta duración y anticolinérgicos) y corticoides parenterales - ; b) medicación antiinflamatoria – corticoides inhalados, cromonas, teofilinas, antileucotrienos y corticoides orales -, los β -2 de larga duración

(medicación de “apoyo antiinflamatorio”) quedan excluidos en esta relación al no estar aún autorizado su uso en el grupo de edad de los niños menores.

El uso de broncodilatadores, recordemos que en el lactante con una respuesta cuando menos variable, de forma continuada se ha asociado a una mala evolución del paciente asmático. Por lo que insistimos hoy solo se conceptúan como medicación de rescate y su alta demanda supone un indicador más de la necesidad de establecer tratamiento de fondo. La medicación antiinflamatoria estrella en este apartado son los glucocorticoides inhalados, con muy poca probabilidad de efectos secundarios si no sobrepasamos dosis máximas de 800 Bgr/día de

Budesonida o equivalentes. Alternativas válidas a los esteroides inhalados en los casos de asma episódica frecuente pueden seguir siendo las cromonas (cromoglicato y nedocromil) y también se puede plantear el uso temprano de los antileucotrienos (montelukast) como monofármaco y no solo unido a los esteroides inhalados como “ahorrador” de los mismos en fases más graves de la enfermedad.

La vía inhalatoria es la de elección para la mayoría de los fármacos antes mencionados, tanto de rescate como de fondo. La educación familiar y posteriormente del mismo niño en los dispositivos a usar, cámaras de inhalación..etc, resulta fundamental.

Mesa Redonda: asma ¿En qué situación estamos?

Tratamiento del niño asmático

E. GONZÁLEZ PÉREZ-YARZA

Unidad de Neumología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Donostia. Osakidetza-Servicio Vasco de Salud. San Sebastián

INTRODUCCIÓN

La prevalencia del asma y de otras enfermedades relacionadas con la alergia ha aumentado considerablemente durante las últimas décadas. Este aumento se ha observado a expensas de niños entre 1-14 años de edad, como ha señalado un estudio llevado a cabo en la Mayo Clinic. También se han incrementado las hospitalizaciones fundamentalmente a expensas de los niños más pequeños, sin haberse producido cambios en los criterios de hospitalización o de readmisión. La paradoja es que durante estos años, que han ocurrido importantes avances en el conocimiento de los mecanismos patogénicos y fisiopatológicos, en el manejo de los fármacos y en la aparición de nuevas drogas, junto con un amplio desarrollo de protocolos de consenso y de programas de educación, ha aumentado la prevalencia y la morbilidad por asma.

Como señaló en 1999 el Expert Panel Report (National Institutes of Health), el asma tiene aspectos fisiológicos y patológicos característicos. Los episodios recurrentes de obstrucción de la vía respiratoria, reversibles espontáneamente o con medicación y la hiperrespuesta bronquial, que produce obstrucción de la vía de conducción aérea ante estímulos que no provocan dicho efecto en la población no-asmática, son las características fisiológicas del asma. La inflamación crónica eosinofílica, que está presente incluso en los casos más leves, es el hallazgo patológico típico del asma.

FARMACOTERAPIA DEL ASMA

El arsenal terapéutico actual, constituido por broncodilatadores y glucocorticoides inhalados, es suficiente para

controlar el asma en la mayoría de los niños. Las novedades de los últimos años han sido los antagonistas y los inhibidores de la síntesis de los leucotrienos (zafirlukast, montelukast, pranlukast y zileuton) y, más recientemente, los anticuerpos monoclonales anti-IgE (omalizumab).

El criterio terapéutico más aceptado consiste en introducir de forma precoz los fármacos antiinflamatorios (glucocorticoides inhalados) en todo niño asmático, a excepción del asma leve intermitente que se trataría exclusivamente con β_2 -agonistas. El objetivo inmediato en el manejo del niño asmático es, de entrada, estabilizar el asma. Para estabilizar el cuadro clínico se utilizan β_2 -agonistas inhalados exclusivamente si se trata de una reagudización leve y asociados glucocorticoides orales (prednisona oral, 0'5-1 mg/24 h, 7 días) si se trata de reagudizaciones moderadas o graves. La medicación β_2 -agonista se administra fundamentalmente con aerosol dosificador presurizado y cámara espaciadora y, excepcionalmente, bajo nebulizador de chorro o ultrasónico (en niños no-colaboradores). Las dosis son variables, teniendo en cuenta que el pico de máxima acción se sitúa 2-3 minutos después de la inhalación: desde nebulización continua en crisis muy grave, a dosis cada 4-6 horas en crisis leve-moderada.

En el asma leve persistente están indicados los glucocorticoides inhalados (GCI) a dosis bajas (fluticasona 100-200 mcg/24 h, budesonida 200-400 mcg/24 h). En asma moderada, el tratamiento estándar consiste en utilizar formulaciones combinadas de GCI a dosis bajas (fluticasona 100-200 mcg/24 h, budesonida 200-400 mcg/24 h) con β_2 -agonistas de larga duración (salmeterol, formoterol). En asma grave está indicado aumentar los GCI a dosis medias

(fluticasona 250-500 mcg/24 h, budesonida 400-800 mcg/24 h), utilizando la misma formulación combinada con β_2 -agonistas de larga duración, además de utilizar si precisa pulsos de glucocorticoides orales en tandas cortas.

Estabilizado el asma, se realizan revisiones periódicas revisando la clínica, la cumplimentación, el consumo de β_2 -agonistas, la función pulmonar y la técnica de inhalación. Si hay ausencia de clínica y la función pulmonar es normal (FEV_1 , FEF_{25-75} , $sGaw$, $sRaw$, normales) se desciende el tratamiento farmacológico por escalones (3 periodos de 6-12 semanas), hasta lograr un control adecuado sin fármacos (asma leve intermitente) o con la dosis mínima eficaz.

Respecto a la seguridad de los fármacos utilizados en el tratamiento del asma infantil, todos ellos tienen perfiles de seguridad adecuados cuando se utilizan dosis y sistemas de dispensación correctos. El efecto de los glucocorticoides inhalados (GCI) a medio y largo plazo ha sido motivo de numerosos estudios. Las conclusiones pueden resumirse a las siguientes^(78,79): todos los GCI tienen efectos sistémicos adversos relacionados con las dosis administradas; no hay evidencia que los GCI modifiquen la talla final adulto; y la dosis de GCI debe ser la dosis mínima eficaz.

Se acepta que las dosis de seguridad de los GCI a largo plazo⁽⁸⁰⁾ son 400 mcg para budesonida y 200 mcg para fluticasona al día. Por debajo de estas dosis, los efectos indeseables sobre el crecimiento son excepcionales. Cuando se precisen dosis elevadas de GCI⁽⁸¹⁾, hay que monitorizar el crecimiento y reducir las dosis en relación con la mejoría clínica y funcional, valorando siempre la relación riesgo-beneficio; cuando se utilicen GCI por debajo de los seis años de edad, deben primar los mismos criterios señalados previamente. Cuanto menor sea el niño, mayor y más rigurosa debe ser la *ratio terapeutica*, la relación riesgo/beneficio, sobre todo en lactantes, donde los posibles efectos secundarios son muy complejos de monitorizar.

BIBLIOGRAFÍA

- National Asthma Education and Prevention Program, Expert Panel. Report 2: Clinical practice guidelines: guidelines for the diagnosis and management of asthma. Rockville (MD): US Department of Health and Human Services, Public Health Service, National Institutes of Health, National Heart, Lung and Blood Institutes; July 1997. NIH Publication No. 98-4051.
- Vignola AM, Chanez P, Campbell AM, Souques F, Lebel B, Enander I, et al. Airway inflammation in mild intermittent and in persistent asthma. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157: 403-409.
- Brand PLP, Duiverman EJ, Waalkens HJ, van Essen-Zandvliet EEM, Kerrebijn KF, Dutch CNSLD Study Group. Peak flow variation in childhood asthma: correlation with symptoms, airways obstruction, and hyperresponsiveness during long term treatment with inhaled corticosteroids. *Thorax* 1999; 54: 103-107.
- Landau LI. Risk of developing asthma. *State of Art. Pediatric Pulmonol* 1996; 22: 314-318.
- Lanz MJ, Leung DYM, McCormick DR, Harbeck R, Szefer SJ, White CW. Comparison of exhaled nitric oxide, serum eosinophilic cationic protein, and soluble interleukin-2 receptor in exacerbations of pediatric asthma. *Pediatr Pulmonol* 1997; 24: 305-311.
- Samuelsson B. Leukotrienes: mediators of immediate hypersensitivity reactions and inflammation. *Science* 1983; 220: 568-575.
- Milgrom H, Fick RB, Su JQ, Reimann JD, Bush RK, Watrous ML, et al. Treatment of allergic asthma with monoclonal anti-IgE antibody. *N Engl J Med* 1999; 341: 1966-1973.
- Allen DB, Mullen M, Mullen B. A meta-analysis of the effect of oral and inhaled corticosteroids on growth. *J Allergy Clin Immunol* 1994; 93: 967-976.
- Lipworth BJ. Systemic effects of inhaled corticosteroid therapy: a systemic review and meta-analysis. *Arch Intern Med* 1999; 159: 945-955.
- Jackson LD, Polygenis D, McIavor RA, Worthington I. Comparative efficacy and safety of inhaled corticosteroids in asthma. *Can J Clin Pharmacol* 1999; 6: 26-37.
- McCown C, Neville RG, Thomas GE, Crombie IK, Clark RA, Ricketts IW, et al. Effect of asthma and its treatment on growth: four year follow up of cohort of children from general practices in Tayside, Scotland. *BMJ* 1998; 316: 668-672.

Comunicaciones Orales

VIERNES 23 DE MAYO 09.00 H - SALA A

PROTOCOLO DE ELONGACIÓN ÓSEA EN PACIENTES CON TALLA BAJA. P. González Herranz*, C. de la Fuente*; E. Cobelo*, B. Madiedo**. *COTI. Hospital Materno-Infantil. C.H.U. Juan Canalejo. **Servicio de COT Povisa. Vigo.

Objetivos: El manejo de los pacientes con talla baja es multidisciplinario. En el intervienen Pediatras, Endocrinólogos, Psicólogos, y ortopedas entre otros. En el presente estudio presentamos el protocolo del tratamiento quirúrgico de pacientes con talla baja que han sido sometidos a cirugía de elongación ósea.

Material y método: durante el período 1988-2000 se han tratado 36 pacientes afectos de talla baja (menor de 145 cm) en los que se han realizado 126 elongaciones de fémures, tibias y húmeros según técnica de Callotasis. Según la etiología corresponden a hipocondroplasia/acondroplasia 21 pacientes, a Sd. de Turner 12 casos y otras etiologías 3. La edad media de los pacientes osciló desde los 8 a los 28. La pauta de tratamiento en la gran talla baja fue tibias-húmeros-fémures y en el Turner solamente las tibias.

Resultados: El alargamiento medio conseguido fue de 13,6 cm. Y por proceso quirúrgico de 8,6 cm. Los pacientes acondroplásicos que se elongaron los 4 segmentos inferiores consiguieron una talla de 25. Seis pacientes se elongaron los húmeros consiguiendo un alargamiento medio de 8,6 cm. Dentro de las complicaciones más frecuentes destacan los problemas alrededor de los orificios cutáneos en todos los casos, desviaciones axiales en el 15%, fracturas en el 15%. Otras complicaciones observadas son equinismo en las elongaciones tibiales, rigidez de rodilla, cicatrices queloides, HTA, o problemas psicológicos. El resultado subjetivo del paciente fue excelente o bueno en el 92% y regular o malo (no volverían a hacerlo) 8%.

Conclusiones:

1. La elongación ósea debe tenerse en cuenta como alternativa terapéutica.
2. Se recomienda realizar el tratamiento y seguimiento en centros con experiencia en talla baja
3. Las frecuentes complicaciones no deben influenciar en el resultado final.

LIBERACIÓN PERCUTÁNEA DEL PULGAR EN RESORTE: EVALUACIÓN DE UNA NUEVA TÉCNICA. P. González Herranz*, C. de la Fuente*; E. Cobelo*, B. Madiedo**. *COTI. Hospital Materno-Infantil. C.H.U. Juan Canalejo. **Servicio de COT Povisa. Vigo.

Objetivos: el dedo en resorte es una patología frecuente en el niño. El tratamiento habitual consiste en la sección longitudinal de la polea A1 a través de una pequeña incisión. En el adulto la liberación percutánea con anestesia local ha demostrado gran eficacia, pero esta técnica no ha sido descrita en niños. Esta es nuestra experiencia inicial en el tratamiento del dedo en resorte en niños con polectomía percutánea.

Material y método: se incluyeron dieciséis pacientes consecutivos con 22 pulgares en resorte con una edad media de 2,5 años intervenidos mediante una técnica percutánea bajo sedación y en régimen ambulatorio. La técnica consiste en puncionar con una aguja intramuscular en el punto medio del pliegue palmar de la primera MCF con el bisel orientado longitudinalmente; se atraviesa el tendón y se mueve el dedo para confirmarlo; se retira la aguja y se mueve en el eje longitudinal, seccionando así la polea A1; se comprueba la liberación de la extensión del dedo y se retira la aguja. Se indica a los padres que realicen movilización agresiva del primer dedo durante la primera semana.

Resultados: tras un seguimiento medio de 2,65 años en 18 casos los resultados fueron excelentes sin recidiva del bloqueo de la IF., dolor o impotencia funcional. Un caso presentó recidiva del bloqueo de la IF. que requirió reintervención 30 días después. En ningún caso aparecieron déficits sensitivos o vasculares en el pulgar.

Discusión y conclusiones: la polectomía percutánea es una técnica efectiva en el tratamiento del dedo en resorte infantil. No observamos complicaciones neurovasculares y la tasa de éxito es del 96%. La recidiva puede ser atribuida a la curva de aprendizaje.

PRIMER REGISTRO GALLEGO DE TRAUMATISMOS EN LA INFANCIA: PRIMEROS RESULTADOS. I. Somoza, J. Liras, A. Sánchez-Abuín, R. Méndez, M.G. Tellado, J. Ríos, E. Pais, A. Otázua*, E. Pérez**, M. González**, C. De La Fuente, M. Montero***, M. Cegarra****, D. Vela. Servicio de Cirugía Pediátrica, *Ser-

vicio de Pediatría y UCIP, **Unidad de Enfermería de Cirugía Pediátrica, Complejo Hospitalario Universitario "Juan Canalejo", A Coruña. ***Servicio Cirugía Pediátrica Hospital Xeral Cies de Vigo. ****061.

Resumen: Los traumatismos continúan siendo la causa más frecuente de mortalidad infantil en la mayoría de los países y en nuestra comunidad. El registro de trauma pediátrico surge ante la necesidad de contar con una herramienta de investigación que permita conocer el perfil de las víctimas y de las lesiones por accidente en nuestra comunidad.

Material y Métodos: Entre Abril de 2001 y Enero de 2003 se trataron en nuestro Hospital 11.128 niños de menos de 14 años por traumatismos agudos. De ellos 637 pacientes fueron ingresados e incluidos en nuestra base de datos. Todos los pacientes se registraron tras su ingreso en el Servicio de Urgencias, realizándose la recogida protocolizada de 108 datos y fueron clasificados según su gravedad siguiendo el Índice de Trauma Pediátrico (ITP), que ha demostrado tener un importante valor predictivo del pronóstico.

Resultados: El 66% de los pacientes accidentados fueron varones. El 35,1% de los traumatismos ocurrieron en la calle y el 23,4% en el hogar. Las caídas accidentales (26,5%) y los accidentes relacionados con el tráfico (23,2%) fueron la causa más frecuente de los traumatismos. Se observa una curva bimodal en el rango de edades, siendo más frecuente en el período lactante y entre los 12-14 años. El 24,5% presentaban un ITP \leq 8 (trauma grave). El aparato locomotor fue el sistema más afectado (en el 51% de los accidentes), lo siguen en frecuencia los traumatismos craneales y faciales (42,4%), abdominales 19,8% y torácicos 13,9%. Un paciente falleció como consecuencia de un TCE severo. La mortalidad fue del 0,15%.

Conclusiones: La utilidad de la elaboración de un Registro de Trauma Pediátrico en nuestra Comunidad, ambicioso, que comprenda otros Centros Hospitalarios con la colaboración del 061 radica en establecer la epidemiología de los niños gallegos traumatizados, con el fin de realizar cambios racionales de actitudes en prevención primaria y secundaria, adecuación de los recursos sanitarios y corrección de eventuales deficiencias en el sistema de asistencia.

CARACTERÍSTICAS DE LAS URGENCIAS EN UN SERVICIO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA DE REFERENCIA Y SU UTILIDAD EN LA GESTIÓN. S. García Saavedra, A. Pérez Guirado*, V. Álvarez Muñoz, C.M. Martínez-Almoyna Rullán. Hospital Universitario Central de Asturias. Servicio de Cirugía Pediátrica. *Departamento de Pediatría. Oviedo (Asturias)

Objetivos: La cartera de servicios de un Servicio de Cirugía Pediátrica (SCP) incluye la atención urgente a la población infantil lo largo de 24 horas diarias. Su carácter de referencia

autonómica es un factor determinante en la atracción de la población infantil, que puede resultar distorsionado por su dispersión territorial, su reducción progresiva anual desde 1980 y la existencia de una amplia red de hospitales comarcales. El conocimiento de las características de las urgencias tratadas y su origen territorial puede contribuir a mejorar la gestión de las urgencias del SCP y plantear posibles acciones de mejora.

Métodos: Se revisan las urgencias tratadas por el SCP durante los años 2001 y 2002 con especial interés en su volumen, patología, distribución horaria, edad, procedencia territorial, diagnóstico inicial y final y tratamiento, relacionándose alguna de las más prevalentes con la población infantil de las distintas Áreas Sanitarias.

Resultados: En el período 2001-2 se han tratado un total de 1.600 niños de edades comprendidas entre 1 día y 16 años de edad, repartidos prácticamente al 50% en cada año (799 y 801, respectivamente). Representan el 3,6% del total de urgencias pediátricas atendidas. Mayoritariamente consultan en horario diurno y con patología abdominal, previamente valorados en los hospitales comarcales, y con un alto índice de ingresos hospitalarios estabilizados en los últimos años en la frontera del 43% del total de urgencias. De ellos, una mayoría del 58% genera ingreso en planta para intervención quirúrgica (predominio de apendicitis agudas) y el resto exige una estancia temporal en el Hospital de Corta Estancia (HCE) (un 42% del 43% total). El grado de atracción del SCP entre la población pediátrica de las distintas Áreas Sanitarias es variable, tanto de forma global como en la patología más prevalente (apendicitis agudas).

Conclusiones: Se aprecian posibles acciones de mejora en la coordinación con los Hospitales Comarcales en algunas de las patologías más prevalentes (vgr. dolor abdominal) y en la potenciación del HCE para disminuir ingresos hospitalarios.

PRIMER TRIENIO DE TRANSPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO: NUESTRA EXPERIENCIA. C. Ramil, A. Sánchez, A. Solar, L. García-Alonso, C. Medrano, A. Pensado, E. Quiroga, M. Gómez, J. Bueno. UCIP. Unidad de Transplante Hepático Pediátrico. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo. La Coruña.

Objetivo: Analizar nuestra experiencia en transplante hepático pediátrico tras completar el primer trienio de su puesta en marcha en nuestro Hospital.

Pacientes y método: Se realiza un estudio retrospectivo de los niños sometidos a transplante hepático en el periodo comprendido entre Enero del año 2000 a diciembre del año 2002. Se analizan de forma descriptiva variables demográficas, diagnóstico, tiempo de espera en lista, tipo de transplante, complicaciones médicas y quirúrgicas, tiempo de hospitalización y supervivencia.

Resultados: Desde Enero del año 2000, 9 pacientes recibieron un total de 10 injertos hepáticos. Cinco de los 9 pacientes fueron

referidos a nuestro programa. La edad media de los pacientes fue de 4,1 años (rango 0,7-11). Los donantes fueron de grupo ABO compatible en 8 casos e incompatible en 2. La enfermedad primaria fue: Atresia vías biliares extrahepáticas (n=4), Síndrome de Alagille (n=2), Hepatitis fulminante criptogenética (n=2), Hepatitis fulminante autoinmune (n=1). Tres pacientes se trasplantaron de forma urgente y 6 no urgentes. Siete donantes fueron adultos y 3 pediátricos. Cinco pacientes estaban en la UCIP al momento del trasplante. El X-match fue positivo en 2 instancias. El tipo de trasplante fue de hígado completo (n=5), o parcial (n=5). De los parciales, 3 fueron reducidos y 2 con técnica de split compartiendo la otra mitad con un adulto. En 4 ocasiones se trasplantó el segmento lateral izquierdo y en 1 el hígado derecho. Un paciente requirió trasplante secundario a fallo primario del injerto. Se utilizó un injerto de interposición arterial a la aorta infrarrenal en 1 ocasión. Todos los pacientes estuvieron hemodinámicamente estables, salvo el paciente con fallo primario del injerto que precisó tratamiento vasoactivo. El tiempo de ventilación mecánica postrasplante fue inferior a 24 h en 6 pacientes, y 2 pacientes precisaron ventilación asistida de 7 y 20 días. Complicaciones inmunológicas en los receptores de trasplante fueron: rechazo (n=3), arteriopatía obliterante (n=1), enfermedad linfoproliferativa (n=1), enfermedad injerto contra huésped (EICH) (n=1). Como técnicas especiales destacan hemofiltración (n=1), tratamiento con oxígeno hiperbárico (n=1), tratamiento con anticuerpos monoclonales anti CD20 (n=1), uso de sistema extracorpóreo hepático previo al trasplante (n=1) Reintervenciones quirúrgicas fueron sangrado digestivo (n=4) en 1 paciente que recibió 2 hígados incompatibles y desarrolló trombocitopenia autoinmune, absceso intraabdominal (n=1) drenado con radiología intervencionista, estenosis de la vía biliar (n=1), y estenosis de la arteria (n=1). El rango de la estancia hospitalaria postrasplante es de 14 días- 3 meses. Todos los pacientes están vivos, si bien la última paciente transplantada con EICH permanece aún en la UCIP.

Conclusiones: El inicio del programa de Trasplante hepático pediátrico ha incrementado la complejidad de la actividad en nuestra Unidad, y precisa de un equipo humano multidisciplinario y de recursos tecnológicos especializados. Los resultados iniciales en cuanto a supervivencia y calidad de vida de estos pacientes son satisfactorios.

VIERNES 23 DE MAYO - 09.00 H - SALA B

CRISIS EPILÉPTICAS DE ORIGEN FRONTAL. ESTUDIO VIDEO-EEG EN 2 CASOS CON CRISIS HIPERMOTORAS. *J. Eirís, M. Peleteiro*, M. Grande*, JL Iglesias-Diz, J. Mazaira**, M. Castro-Gago.* Departamento de Pediatría. Servicio de Neuropediatría. *Servicio de Neurofisiología clínica; **Unidad de salud mental infante juvenil. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Introducción. Las epilepsias del lóbulo frontal representan la forma más común de epilepsia extratemporal en amplias series quirúrgicas. Su semiología es variable en función de su localización anatómica e incluye manifestaciones motoras (crisis tónicas, clónicas, posturales o espasmos), somatosensoriales, autonómicas, hipomotoras o hiperomotoras. Estas últimas –estereotipadas en un paciente concreto- pueden cursar con hipercinesia no propositiva, agitación y frecuentes vocalizaciones (gritos, gruñidos) que plantean el diagnóstico diferencial con trastornos del sueño o padecimientos psiquiátricos, especialmente en aquellos casos en los que el EEG intercrítico o incluso crítico no es contributivo.

Material y métodos. En los 2 últimos años hemos obtenido registros VIDEO-EEG de 6 casos con epilepsia del lóbulo frontal, en los que 2 de ellos presentaban crisis hiperomotoras. *Caso 1:* Varón de 14 años con inicio a los 9 años de episodios diurnos y nocturnos en los que se refería sensación de miedo, rubicundez facial, gritos, respiración entrecortada, movimientos no definidos con las manos y los pies (como una necesidad de moverse) y dificultades para hablar. EEG normal o con paroxismos a vértice. Control temporal con CBZ. La recurrencia de los episodios a los 12 años, sin respuesta al aumento de CBZ y en presencia de Holter-EEG normal, sugirió pseudocrisis y se indicó una evaluación Psiquiátrica. El intento de retirada de CBZ se siguió de aumento llamativo de los episodios. VIDEO-EEG (sin CBZ): Un total de 25 episodios, de predominio nocturno, estereotipados, de 25-30 seg. con inicio brusco de automatismos motores derechos y luego izquierdos, semiincorporación en la cama y rápida instauración de una conducta de agitación motriz e hiperventilación, con gemidos y gruñidos entre los que escupía en varias ocasiones. Cualquier intento de calmarlo o inhibir esta secuencia de acontecimientos resultaba infructuosa. EEG crítico: descarga de punta-onda de proyección bilateral y predominio izquierdo. *Caso 2:* Varón de 12 años con antecedente de TCE frontal e imagen de gliosis frontal izda en RM con crisis T-C generalizada de 25 minutos y episodios en los que se despertaba asustado y agitado a los 3 años. Control inicial con AVP y posteriormente con CBZ desde los 6 a los 10 años por recurrencia de episodios similares. EEG intercrítico con actividad paroxística bifrontal. VIDEO-EEG (sin CBZ): Se registraron 31 crisis, de 15-25 seg., la mayoría durante el sueño nocturno: conducta estereotipada y compleja, con gran hipercinesia, hiperventilación y midriasis; se aferraba a su madre y se movía sin objetivo concreto, llegando a efectuar volteretas en la cama. En su comienzo se sugiere en alguna ocasión (tapado por la ropa de la cama) la existencia de una breve descarga hipertónica axial. EEG crítico: descarga brusca de punta-onda izquierda.

Conclusiones. Las crisis hiperomotoras del lóbulo frontal tienen un inicio y final abruptos, son de corta duración, se repi-

ten con gran frecuencia a lo largo del día, tienen un predominio nocturno y asocian un patrón motor estereotipado con agitación, hipercinesia, automatismos complejos y vocalizaciones. El registro VIDEO-EEG contribuye a su diagnóstico ante las dificultades de la descripción e interpretación de las crisis así como a la escasa contribución de los trazados EEG intercríticos.

LEVETIRACETAM (KEPPRA®), UNA NUEVA ALTERNATIVA EN EL TRATAMIENTO DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON EPILEPSIA. *J.L. Herranz, M. Rufo*, R. Arteaga. Neuro-pediatría de los Hospitales Universitarios Marqués de Valdecilla, Santander, y *Virgen del Rocío, Sevilla.*

Objetivo: Valorar la eficacia, tolerabilidad y dosificación del levetiracetam (Keppra®) en el tratamiento de niños y adolescentes con epilepsia, fármaco comercializado, de momento, para su empleo exclusivo en adultos.

Métodos: Estudio abierto, retrospectivo, de niños y adolescentes menores de 18 años de edad con crisis epilépticas no controladas, asociando levetiracetam durante más de 6 meses. Valorando la eficacia con la modificación de la frecuencia de crisis y la tolerabilidad recogiendo los efectos adversos y favorables relacionados con el fármaco.

Resultados: Se refiere la evolución de 43 niños y adolescentes con edad media de $9,4 \pm 4,5$ años (1-18 años), 25 varones, con inicio de las crisis a los $5,2 \pm 4,4$ años (1-17 años), 83% con retraso psicomotor, 63% con alteraciones neurológicas, con frecuencia media de $49,7 \pm 72,1$ crisis (2-240) en los 3 meses anteriores y resistencia previa a $8,9 \pm 3,9$ fármacos antiepilépticos (2-16), en los que se asoció levetiracetam con dosis medias de 1.423 ± 724 mg/día (250-3.500). El 72% de pacientes fueron respondedores (reducción >50% de la frecuencia de crisis), con supresión de las mismas en 14% de casos, preferentemente en las crisis parciales, pero también en crisis mioclónicas, acinéticas y tónicas. Efectos adversos tuvieron 11 pacientes (26,2%) generalmente somnolencia o irritabilidad, efectos que fueron transitorios en 6 (14,3%), tolerables reduciendo la dosis de otros antiepilépticos (2,4%) o la de levetiracetam (4,8%), y que motivaron la supresión del levetiracetam solamente en un caso (2,4%). Los familiares de 13 pacientes (30,2%) informaron de mejoría de las funciones cognitivas, de la relación social y de la escolarización, en algunos casos sin una relación directa con la evolución de las crisis.

Conclusiones: El levetiracetam es un nuevo antiepiléptico eficaz y muy bien tolerado en niños y adolescentes con epilepsias refractarias. Parece tener un amplio espectro terapéutico y efectos estimulantes en la conducta y en las funciones cognitivas, en contraste con la mayor parte de los antiepilépticos.

SÍNDROME DE DELECCIÓN 22Q11. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA EN LOS ÚLTIMOS TRES AÑOS. *J.M. Iglesias Meleiro, M. Castro-Gago, J. Eiris Puñal, A. Ansedo, F. Barros, M. Somoza Martín, L. Iglesias González. Dpto de Pediatría. Servicio de Neuropediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.*

Objetivo: revisión retrospectiva los pacientes diagnosticados de síndrome de delección 22q11 en el Servicio de Neuropediatría de este Centro en los tres últimos años, con el fin de confirmar la presencia de los hallazgos fenotípicos descritos para este síndrome en la literatura, así como destacar aquellos aspectos que pudieran resultar novedosos.

Material, métodos y resultados: revisión retrospectiva de los 13 pacientes (diagnosticados mediante PCR y/o FISH), protocolizándose la recogida de los siguientes datos (Tabla 1).

Conclusiones: se confirma la presencia de defectos neurológicos, cardíacos, esqueléticos, renales y auditivos, coincidiendo, tanto la frecuencia como el tipo de alteración, con lo descrito en la literatura para este síndrome. Destaca, sin embargo, una mayor frecuencia de parálisis facial en nuestros pacientes con respecto a otras series, lo que lleva a pensar en la delección 22q11 como un posible factor etiológico de la misma.

SÍNDROME DE DOWN: ENFERMEDADES AUTOINMUNES. *G. Landín, A.I. García, C. Gómez, C. Fariña, S. Castro, M. Santos, E. Maside, A. Novo, E. García, S. Trabazo, J.E. Luaces, R.F. Prieto. Hospital Arquitecto Marçide- Novoa Santos-Ferrol.*

Introducción: el síndrome de Down es la anomalía cromosómica más frecuente y la principal causa de retraso mental identificable de origen genético. Con una incidencia de 1/800 recién nacidos vivos, además del fenotipo característico y del retraso mental, el S. de Down se asocia a diversas patologías.

Objetivos: detección y estudio de la patología autoinmune asociada al S. de Down en los niños controlados en la Unidad de Dismorfología de nuestro hospital.

Material y métodos: se presenta un estudio descriptivo desde 1995 al 2003 de los niños con S. de Down seguidos en nuestra Unidad. Se incluyeron un total de 26 niños en el protocolo de estudio y seguimiento del S. de Down. Se analizó la asociación de patología autoinmune con dicho Sd; para ello se realizaron los siguientes controles:

- Hormonas tiroideas al nacimiento y anualmente.
- Ac. antitiroideos anualmente.
- Bioquímica completa al nacimiento y anualmente.
- IgA, IgG, IgM al nacimiento y anualmente.
- Estudio de celiaquía anualmente a partir del los 2 años.

Resultados: se estudiaron 26 niños con S. de Down (16 niños

TABLA 1. Características fenotípicas de los pacientes diagnosticados de delección 22q11

Caso	Sexo	Embarazo/ Peso al nacimiento	Edad al diagnóstico	Alteraciones auditivas	Cardiopatía	Alteraciones esqueléticas/ faciales	Alteraciones neurológicas y neurorradiológicas	Alteraciones genitourinarias	Desarrollo mental
1	V	A término/ 3.750 g	5 años	Hipoacusia (conducción)	Tetralogía de Fallot	Ausentes	Polimicrogiria derecha, infarto tálamo caudado izqdo, convulsiones.	Riñón único	Retraso del lenguaje expresivo
2	M	A término/ 4.600 g	7 meses	NR	CIA OS mediana	Ensanchamiento metafisario en piernas y antebrazos	Asimetría facial por parálisis facial derecha	Duplicación de sistema ureteral izquierdo	Normal
3	V	A término/ 3.300 g	17 meses	NR	Ausente	Ausentes	Asimetría facial con el llanto (hipoplasia del oris)	Ausentes	Normal
4	V	A término (39 semanas)/ 1.760 g	Neonato	NR	Dextrocardia, hipoplasia de cayado aórtico, CIA OS, CIV e HTA pulmonar	Malformaciones esqueléticas múltiples/ Facies peculiar	Agenesia de cuerpo calloso	Riñón en herradura, dilatación pélvica derecha y displasia renal	Retraso psicomotor severo
5	M	A término/ 2.970 g	8 meses	Ausentes	CIA OS pequeña	11 pares de costillas	Asimetría facial con el llanto (hipoplasia del oris)	Ausentes	Normal
6	V	A término/ 3.510 g	4 años	NR	Coartación de aorta y CIA.	Ausentes	Asimetría facial por parálisis facial izquierda	Ausentes	Normal
7	V	A término/ 3.200 g	20 días	Hipoacusia (transmisión)	Displasia de válvula aórtica	Ausentes	Parálisis VII y VI pares dchos., nistagmo horizontal izqdo., hipoplasia de hemisferio y pedúnculo cerebeloso dchos.	Ausentes	Retraso psicomotor severo
8	M	A término/ 2.690 g	8 años	Hipoacusia (conducción)	Tetralogía de Fallot	NR/ Facies peculiar	Ausentes	Ausentes	Normal
9	V	A término/ 3.460 g	7 meses	NR	CIA OS mediana y CIV subaórtica	Pie talo-valgo/ Facies peculiar	Ausentes	Ausentes	Normal
10	V	A término/ 3.100 g	3 años	NR	Ausente	Agenesia costal y vértebras en mariposa	Asimetría facial (hipoplasia del oris)	NR	Normal
11	V	A término/ 3.650 g	12 meses	NR	CIA OS y CIV subaórtica	NR/ Facies peculiar	Convulsiones e hipoplasia de vérmix cerebeloso	Ausentes	Retraso psicomotor y del lenguaje leves
12	V	A término/ 3.450 g	5 años	Ausentes	Coartación de aorta	Ausentes	Hemiatrofia cerebral derecha con hemiparesia izquierda.	NR	Retraso psicomotor leve-moderado
13	V	A término/ 2.970 g	4 meses	NR	CIA OS mediana	Ausentes	Facies asimétrica con el llanto (hipoplasia del oris)	NR	Normal

V: varón. M: mujer. CIA: comunicación interauricular. OS: ostium secundum. CIV: comunicación interventricular. HTA: hipertensión arterial. NR: estudio no realizado.

y 10 niñas). En 9 de ellos se diagnosticó alguna enfermedad autoinmune:

- Tres casos de hipotiroidismo autoinmune.
- Dos casos de enfermedad celíaca.
- Un caso de diabetes mellitus.
- Tres casos de alopecia areata.

Conclusiones:

1. La asociación de patología autoinmune al S. de Down es frecuente y variada.
2. El estudio neonatal y seguimiento de los pacientes con S. de Down es necesario para poder detectar las enfermedades asociadas al S. de Down.

¿QUÉ INGRESAMOS EN EL HOSPITAL DE CORTA ESTANCIA PEDIÁTRICO? A. Calvo Gómez-Rodulfo, S. Suárez Saavedra, B. Fernández Barrio, R. Quiroga González, A. Pérez Guirado, J.L. Fanjul Fernández, J.A. Concha Torre. Urgencias Pediátricas. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. Asturias.

Introducción: La hospitalización de corta estancia pediátrica (HCEP) de nuestro hospital consta de 6 camas y funciona para observación y tratamiento de niños que inicialmente no requieren ingreso en planta de hospitalización. Existen pocos estudios sobre los pacientes que ingresan en estas unidades, cada vez más utilizadas por proporcionar diagnóstico y tratamiento de forma eficiente con reducción de costes y optimización de recursos.

Objetivos: Conocer las características de los pacientes y las patologías que ingresan en el HCEP; determinar las estancias prolongadas y las derivaciones a hospitalización.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, descriptivo de los ingresos en el HCEP durante 3 años (enero-00 a diciembre-02). Datos obtenidos del registro de ingresos e historias clínicas (edad, sexo, servicio responsable, tipo de patología, día, turno y mes de ingreso, estancia y evolución). Los resultados se almacenaron en una base de datos en SPSS y se realizó análisis estadístico de los mismos.

Resultados: Ingresaron en el HCEP en el periodo de estudio 4.092 pacientes (3,7 pacientes/día) con edad media de $60,7 \pm 50$ meses y predominio de varones (60,4%). Los ingresos fueron significativamente más frecuentes en turno de tarde (41,2%) y los días de menos ingresos fueron sábados y domingos, en relación inversa a la asistencia a Urgencias. 3/4 partes de los ingresos fueron realizados por Pediatría y un 20% por Cirugía Pediátrica.

Respecto a los ingresos del Servicio de Pediatría, un 23,7% correspondió a procesos digestivos, el 13,7% a procesos infecciosos que incluían fiebre sin foco y el 11,9% a procesos respiratorios. Se apreció disminución de los ingresos en meses de verano en relación con menor frecuentación a Urgencias. La estancia media fue de $17,7 \pm 12,3$ horas con un 10,4% de pacientes con estancia superior a 36 horas. El 80,6% de pacientes fueron dados de alta a domicilio con un porcentaje significativo (19,4%) que fue trasladado a planta de hospitalización o cuidados intensivos.

Comentarios: El HCEP es una herramienta útil para la observación y tratamiento de pacientes sin patologías graves en las primeras horas de evolución de su enfermedad.

En nuestro estudio, el porcentaje de pacientes con estancia prolongada (superior a 36 horas) no es elevado e indica una adecuada rotación de las camas.

El porcentaje de pacientes que se trasladan desde el HCEP a hospitalización es alto, lo que indica una inadecuada utilización del mismo para determinadas patologías.

El establecimiento de criterios de ingreso para el HCEP y vías clínicas para algunas patologías permitiría reducir el número de estancias inapropiadas.

VIERNES 23 DE MAYO - 15.30 H - SALA A

PERFUSIÓN I.V. CONTINUA DE SALBUTAMOL EN CRISIS ASMÁTICA SEVERA: NUESTRA EXPERIENCIA EN LOS ÚLTIMOS 3 AÑOS. A. García, C. Fariña, C. Gómez, G. Landín, E. García, R. Fernández Prieto, M. Santos, A. Novo, S. Castro, J. Luaces, S. Trabazo, E. Maside. Hospital Arquitecto Marcede - Profesor Novoa Santos. Ferrol.

Introducción. El asma es la enfermedad crónica más frecuente en la infancia y causa importante de mortalidad. Protocolos terapéuticos de alergia y cuidados intensivos pediátricos contemplan el uso de β_2 adrenérgicos en perfusión I.V. continua para tratamiento del asma severa. La pauta se establece en dosis inicial de 0,1-0,2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{minuto}$ con ascenso progresivo hasta dosis máxima de 1-2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{minuto}$, según respuesta clínica y/o presencia de efectos adversos.

Objetivos. Analizar la respuesta clínica y evolución de pacientes con crisis asmática severa tras tratamiento con salbutamol en perfusión I.V. continua y efectos secundarios observados.

Material y métodos. Se revisaron H^3 clínicas de pacientes ingresados en nuestro servicio diagnosticados de crisis asmática severa (Enero 2000-Diciembre 2002), recogiendo datos epidemiológicos, clínicos (gravedad del paciente mediante escala de Wood-Downs-Ferres), tratamientos previos y tratamiento con salbutamol en perfusión continua.

Resultados. Nº de episodios: 24 (17 V y 7 H); Edad media: 5 años; Tiempo medio de inicio tratamiento desde el ingreso: 7 horas; Dosis inicial: 0,2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{minuto}$; Dosis máxima alcanzada con aumento progresivo: 1,2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{minuto}$; Tiempo medio de reversión clínica: 11,5 horas; Efectos secundarios: taquicardia, nerviosismo, no arritmias ni alteraciones electrolíticas.

Conclusiones. Tras inicio de perfusión se ha conseguido la respuesta clínica en todos los casos, no precisando ninguno de ellos ventilación mecánica. Hemos observado escasos efectos secundarios, y no condicionando la suspensión de la perfusión de salbutamol en ningún paciente.

UN ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LOS INGRESOS POR CRISIS ASMÁTICA EN HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO DE SALAMANCA. A. Hernández Fabián, E.M. Fernández Pulido, R. Torres Peral, L. Sanfeliciano Martín, A.G. Escudero Andrés, D.R. Fernández Alvarez, M. Muriel Ramos. Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Introducción: El asma es la principal enfermedad crónica de la infancia y origina graves trastornos psicosociales en la familia. Con el tratamiento apropiado, sin embargo, casi siempre es posible un control adecuado de los síntomas. No existe ninguna definición del asma aceptada en todo el mundo. Se puede considerar una enfermedad pulmonar obstructiva y difusa con hiperreactividad de las vías respiratorias frente a diversos estímulos y un alto grado de reversibilidad del proceso obstructivo que puede producirse espontáneamente o como resultado del tratamiento.

Objetivos: Evaluar las hospitalizaciones por crisis asmática en la sección de escolares en un periodo de un año para conocer las características epidemiológicas, clínicas y biológicas de los pacientes asmáticos de nuestra población.

Material y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo mediante revisión de casos, realizando la búsqueda a partir del diagnóstico principal, en el informe de alta, como crisis asmática.

Resultados y conclusiones: En nuestro estudio recogimos datos epidemiológicos, factores contribuyentes y desencadenantes, diagnóstico de gravedad de asma y de la crisis, tratamiento de base, pruebas diagnósticas realizadas, tratamiento recibido y número total de días de ingreso. El patrón tipo fue: niño varón de edad inferior a cinco años con antecedentes de asma sin sensibilización demostrada a neumoalergenos con una primera crisis antes de los cuatro años de edad, sin ingresos previos y diagnosticado de asma episódico infrecuente. Los desencadenantes-contribuyentes tipo en nuestra revisión fueron exposición a neumoalergenos y en segundo lugar infecciones respiratorias. La mayoría tenía como tratamiento la inhalación de β_2 agonistas de acción corta a demanda. En cuanto a gravedad de la crisis el 90% presentó un score de Wood-Downes de 5 ó menos. La radiografía pulmonar, en aquellos casos en los que se realizó, mostraba mayoritariamente signos de atrapamiento aéreo sin otra alteración. Los resultados de la bioquímica eran normales. En el hemograma destacaba la neutrofilia y/o eosinofilia que presentaba la mayoría. En los casos en los que se determinó la inmunoglobulina E total, el 80% presentó una elevación de los niveles séricos. Necesitaron en cuanto a tratamiento soporte con oxigenoterapia, β_2 agonistas de acción corta y corticoides sistémicos.

ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE LA ANALGESIA CONTROLADA POR EL NIÑO Y POR LA ENFERMERA EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS. S. Marcos, A. Rodríguez, M. Fernández, M. López, F. Martín, J.M. Martín. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Antecedentes y objetivos: La prevención y el tratamiento del dolor infantil deben ser una prioridad para el pediatra. El

objetivo del presente trabajo es comparar la aplicación clínica de la analgesia controlada por el niño (ACN) o por la enfermera (ACE) en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

Métodos: De forma prospectiva se les administró fentanilo, mediante un sistema de analgesia controlada, a un grupo de 91 niños con dolor moderado o severo ingresados en nuestra UCIP durante un periodo de dos años. Los niños mayores de 6 años con capacidad intelectual suficiente y sin limitación física recibieron ACN y en los demás se aplicó ACE. El protocolo inicial incluyó una infusión basal de $1 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$, con bolus de $0,5 \mu\text{g}/\text{kg}$, tiempo de bloqueo de 5 minutos y un máximo de 10 bolus/hora. Se recogieron cada 24 horas las cifras de consumo en $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$, bolus y efectos adversos observados.

Resultados: 66 pacientes recibieron ACN frente a 25 que recibieron ACE. La mediana del tiempo del mantenimiento fue de 4 días para ambos grupos. El consumo medio de fentanilo en ambos grupos fue similar (cifras) el primer día. En los días siguientes se observó un descenso progresivo del consumo en los dos grupos, que fue más lento en el grupo ACE, siendo la diferencia significativa al cuarto día (ACP: $1,1$ vs. ACE: $0,8 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$) ($p < .$). El número de bolus administrados fue muy variable, siendo la mediana en el grupo ACN significativamente superior al grupo ACE al cuarto día (26 vs. 12) ($p < .$). Se constataron efectos adversos menores (náuseas, vómitos, prurito y retención urinaria) en el 15% de los pacientes con ACP frente al 8% en ACE ($p < .$). Sólo se detectó un episodio de depresión respiratoria, que se revirtió con oxígeno y estimulación física en un paciente del grupo de ACP (1,5%).

Conclusiones: Los sistemas de analgesia controlada son aplicables y eficaces en los niños de cualquier edad. Cuando se realiza ACE el consumo de fármaco y el número de bolus extra administrados son menores que con la ACP, lo que puede indicar una minusvaloración del dolor por parte de la enfermera o bien un cierto temor a provocar efectos adversos de los analgésicos. Aunque los sistemas de analgesia controlada son bastante seguros, los niños a los que se aplican deben estar monitorizados de forma adecuada.

EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO DE LA COARTACIÓN DE AORTA CON EL CP-STENT. F. Rueda*, R. Bermúdez Cañete**, L. Ballerini***, C. Medrano*, N. Vázquez*, I. Herraiz**, P. Guchone***, C. Abelleira**, B. Bouzas*. *Hospital Juan Canalejo, La Coruña. **Hospital Ramón y Cajal, Madrid. ***Hospital Bambino Gesù, Roma.

Objetivo: Comunicar la experiencia en el tratamiento hemodinámico de la coartación de aorta (CoAo) con un nuevo tipo de stent (CP-stent).

Material y métodos: Revisión de los pacientes tratados con CP-stent desde Abril 1999 a Enero 2003 en tres centros hospitalarios de referencia.

Resultados: Se estudiaron 13 pacientes, rango de 12-24 años (mediana 16). El 69% eran CoAo nativas. En el resto: 4 cirugías y una angioplastia (stent Palmaz) previas. En un 92% existía hipertensión arterial (HTA) previa al procedimiento. El tiempo medio de hospitalización fue de 2,8 días (rango 1-8). La media del gradiente hemodinámico previo fue de 41,6 mmHg, y sólo en dos pacientes persistía un gradiente > 2 mmHg posteriormente. Se realizó predilatación en dos pacientes con diámetros de la CoAo < diámetro de la vaina. En un 77% se utilizó el balón "BIB balloon", siendo las medidas similares al arco sano proximal. El diámetro de la CoAo aumentó hasta ese valor en todos los pacientes. No se objetivaron diferencias de comportamiento entre los stents premontados o no. Sólo en un caso (recoartación) se objetivó acortamiento significativo del stent. No se registraron complicaciones importantes durante el procedimiento, ni en las 48 h siguientes. Dos pacientes precisaron tratamiento antihipertensivo oral al finalizar el procedimiento. En el seguimiento (media 10 meses) no se han descrito complicaciones ni aparición de aneurismas y en un 50% se ha registrado una mejoría de las cifras de tensión arterial o menor necesidad de fármacos antihipertensivo.

Conclusión: 1) El CP-stent es una alternativa eficaz y segura en el tratamiento con stent de la coartación de aorta nativa y adquirida a corto y medio plazo. 2) La resolución de la coartación de aorta en el adolescente y/o adulto joven permite la mejoría o la resolución de la HTA secundaria.

TÉCNICAS DE DEPURACIÓN EXTRARRENAL: EXPERIENCIA EN NUESTRA UNIDAD. P. Vilas, E. Cavanilles, R. Borrajo, C. Ramil, A. Sánchez Galindo, E. Quiroga. UCIP. C.H.U. Juan Canalejo. La Coruña.

Introducción: La insuficiencia renal aguda es la disminución repentina de la filtración glomerular, que ocasiona retención de líquidos y productos nitrogenados en el organismo. Es una complicación frecuente en niños críticos que, a veces, precisa de técnicas de depuración extrarrenal (diálisis peritoneal, hemofiltración y hemodiálisis). La elección de la técnica depende de distintos factores, siendo la HVVC la más utilizada en nuestra Unidad.

Objetivos: Analizar la casuística de utilización de estas técnicas en nuestra Unidad en los últimos 5 años.

Pacientes y métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes en insuficiencia renal sometidos a alguna técnica de depuración extrarrenal durante el período comprendido entre el 01/01/1998 y el 31/12/2002. Se analizan las siguientes variables: edad, sexo, diagnósticos al ingreso, causa de IRA, indicación y técnica elegida, complicaciones y resultado.

Resultados: Se han estudiado un total de 15 pacientes, 8 niños y 7 niñas, con edades comprendidas entre los 13 días y

los 13 años. Los diagnósticos al ingreso fueron postoperatorio de cirugía cardíaca (9 casos), shock séptico (4 casos), trasplante hepático (1 caso) y metabolopatía con S. Reye-like (1 caso). La indicación de la técnica fue en todos los casos insuficiencia renal aguda y sobrecarga hídrica que no respondía al tratamiento convencional, siendo la más utilizada la HVVC (sólo un caso de diálisis peritoneal). La duración media fue de 6 días, con un rango de 1 a 24 días. Complicaciones: inestabilidad hemodinámica en 3 casos y trombopenia en otro. 7 pacientes fallecieron por FMO o muerte cerebral (2 casos), en los que sobrevivieron el resultado fue la recuperación de la función renal.

Conclusiones:

- La más utilizada en nuestra Unidad es la HVVC debido al tipo de pacientes tratados más frecuentemente, postoperados de cirugía cardíaca, por ser una técnica bien tolerada hemodinámicamente.
- La mortalidad del 40% de los pacientes está relacionada con la gravedad de su patología de base, no con la técnica.
- Las técnicas de depuración extrarrenal son útiles en el manejo de los pacientes con insuficiencia renal aguda, y las complicaciones que presentan son escasas y tratables, logrando la recuperación de la función renal de una forma satisfactoria en los pacientes de nuestra serie.

VIERNES 23 DE MAYO - 15.30 H - SALA B

SÍNDROME DE BURNOUT O DESGASTE PROFESIONAL EN UN SERVICIO HOSPITALARIO PEDIÁTRICO. M. López Franco, A. Rodríguez Núñez, M. Fernández Sanmartín, S. Marcos Alonso, F. Martínón Torres y J.M. Martínón Sánchez. Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago. Santiago de Compostela.

Objetivo: El síndrome de desgaste profesional (SDP) es un trastorno crónico que condiciona alteraciones de la conducta laboral. En este trabajo pretendemos conocer la prevalencia del SDP y la influencia de los distintos factores asociados entre el personal asistencial pediátrico.

Material y métodos: Diseño: Estudio transversal y descriptivo. Durante el período comprendido entre Noviembre de 2002 y Enero de 2003 se presentó el cuestionario Maslach Burnout Inventory (MBI) a 127 personas (médicos, enfermeras y auxiliares) que trabajan en un Departamento de Pediatría un Hospital Clínico Universitario. El cuestionario consta de 22 ítems que exploran de forma preferente tres aspectos: a) cansancio emocional, b) despersonalización y c) realización personal. La encuesta fue contestada de forma individual y anónima.

Resultados: El cuestionario fue presentado a 127 personas, siendo contestado por 93 (73,2%). El 83% de las encuestas fueron

cubiertas por mujeres y el 17% por varones. La media de edad fue de $38,6 \pm 10,2$ años (rango: 25 - 66) y la antigüedad media en el puesto de trabajo de 10 años (rango 1-37). El 29,0% eran médicos pediatras, el 50,5% personal de enfermería y el 20,5% auxiliares de enfermería. Según la escala utilizada, el 20,8% de los entrevistados presentan un nivel alto de síndrome de desgaste profesional (SDP), el 19,8% un nivel moderado y el 59,4% un nivel bajo de SDP. En relación con las subescalas evaluadas, el 67,7% de los encuestados presentan un nivel bajo de realización personal, el 14,5% obtiene puntuaciones altas de cansancio emocional y el 23,9% tiene valores altos en la escala de despersonalización.

Conclusiones: El SDP es un trastorno adaptativo crónico que está presente en un porcentaje considerable de las personas que atienden a pacientes pediátricos. Entre los componentes del SDP, se destaca la falta de realización personal, que da lugar a actitudes negativas hacia uno mismo y la actividad laboral, pérdida de interés por la atención a los niños, baja productividad y disminución de la autoestima. Se deberían tomar medidas para atenuar los factores que influyen en el desarrollo del SDP entre el personal que atiende a los niños hospitalizados.

QUILOTÓRAX NEONATAL: NUESTRA EXPERIENCIA. P. Vilas, E. Cavanilles, R. Díaz Soto, J. Trisac, M. Gallego, M. Taboada, R. Reparaz, A. Vázquez de la Cruz. Servicio de Neonatología. C.H.U. Juan Canalejo. La Coruña.

Introducción: El quilotórax consiste en un acúmulo de quilo en el espacio pleural, y puede ser congénito o adquirido. El *congénito* es probable que se deba a la obstrucción intrauterina del conducto torácico, y puede aparecer aislado o con otras alteraciones linfáticas. Es más frecuente en varones y en el lado derecho, siendo posible su diagnóstico prenatal. El *adquirido* se debe a una lesión del conducto torácico como complicación quirúrgica en la reparación de la hernia diafragmática, la fistula traqueoesofágica y cardiopatías congénitas, causando frecuentemente deterioro respiratorio. El tratamiento clásico se basa en la nutrición parenteral y dieta con triglicéridos de cadena media. Otros tratamientos más agresivos o novedosos (pleurodesis, ligadura del conducto torácico, octeótide...) han sido utilizados. El pronóstico generalmente es bueno pero no esta exento de morbilidad y mortalidad.

Objetivos: Descripción de los casos de quilotórax que se han presentado en nuestra Unidad de Neonatología desde enero de 2000, analizando el tipo (congénito o adquirido), el momento de presentación, patología de base, tratamiento utilizado y resultados.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes seleccionados, en el período comprendido entre el 01/01/2000 y el 28/02/2003. Revisión bibliográfica.

Resultados: Los pacientes con diagnóstico de quilotórax durante el período elegido son 5, siendo 3 niños y 2 niñas, con una edad de presentación que va de 0 a 41 días de vida. Dos de los casos son congénitos, con diagnósticos prenatales de ascitis y de hidro/quilotórax. Entre los adquiridos, dos de ellos se presentaron en el contexto de cardiopatía congénita y el otro tras cirugía correctora de hernia diafragmática. El tratamiento se ha basado en la punción evacuadora, dieta absoluta con NP e inicio de tolerancia con hidrolizado de proteínas con MCT, precisando en algún caso drenaje continuo y realizándose en dos de los casos administración de octeótide, con buen resultado. Uno de los pacientes precisó pleurodesis con tetraciclinas. En todos los casos la evolución fue favorable.

Conclusiones:

- Las posibilidades terapéuticas son múltiples, siendo conveniente un tratamiento individualizado y escalonado.
- Es muy importante el tratamiento adyuvante y de sostén (reposición de proteínas e inmunoglobulinas, extemar asepsia, etc) para evitar morbimortalidad.
- El pronóstico fue en general bueno, con resolución de la totalidad de los casos.

NIÑOS NACIDOS TRAS REPRODUCCIÓN ASISTIDA. UN NUEVO RETO PARA LOS PEDIATRAS. R. Arteaga, I. de las Cuevas, J.L. Herranz, J. Gómez Ullate. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción: La reproducción asistida (RA) es cada vez más demandada por la población, habiéndose descrito numerosos problemas clínicos asociadas a los niños nacidos mediante estas técnicas.

Objetivos: Descripción de las características de los niños nacidos tras RA en nuestro medio.

Métodos: Estudio retrospectivo, con la historia clínica materna y neonatal, de los recién nacidos (RN) tras RA desde enero 1996 hasta febrero 2003.

Resultados: Entre 21.427 RN vivos, 128 fueron tras RA de 88 embarazos (25,0% inseminación, 52,3% fecundación *in vitro* con transferencia de embriones (FIVTE), 14,8% inyección intracitoplasmática de espermatozoides), 30 de ellos gemelares y 5 embarazos triples. La esterilidad fue materna en 27,3%, paterna en 21,6% y mixta en 20,5% de casos. La edad materna media fue de 34,4 años (DE 3,3). Sólo en 21,6% de embarazos estaba registrado si había donación (5,7% donación de esperma y 4,5% de óvulo). La edad gestacional (EG) media fue 35,59 sem (DE 4,3), con 50,8% de RN pretérmino (16,9% <28 sem, 23,1% 28-32 sem, 60,0% 32-37 sem). El peso medio al nacimiento fue 2.331,6 g (DE 883,3), 54,7% fueron RN bajo peso. El 27,9% tuvo patología respiratoria, el 6,2% neurológica, el 3,2% genitourinaria y el 19,0% alguna malformación (1 síndrome malformativo grave,

2 RN con rasgos dismórficos, 11 problemas ortopédicos y 11 otras malformaciones (oculares, cardíacas o neurorradiológicas). En suma, el 69,4% de RN tuvo algún tipo de patología clínica. La EG y el peso al nacimiento se relacionaron con la patología neonatal, pero también el 23,4% de RN a término de peso adecuado tuvo algún problema clínico (fundamentalmente respiratorio leve y ortopédico), sin haber relación entre edad materna o técnica de reproducción y la presencia de patología.

Conclusiones. La prevalencia de RN tras RA en nuestro entorno es de 6/1.000 RN vivos, siendo la técnica más utilizada la FIVTE. El 39,8% de embarazos fueron gemelares y en 78,4% de casos no hubo información sobre posible donación, con la consiguiente dificultad para el estudio de enfermedades hereditarias en el niño. Los problemas clínicos más frecuentes fueron prematuridad y bajo peso. La frecuencia y gravedad de problemas clínicos justifica la valoración y el control cuidadoso de los niños nacidos tras reproducción asistida. Por otra parte, la calidad de una unidad de reproducción asistida debe valorarse especialmente por la frecuencia obtenida de embarazos únicos y el escaso porcentaje de embarazos múltiples.

CATCH-UP EN LOS RECIÉN NACIDOS CON RETRASO DEL CRECIMIENTO INTRAUTERINO. *N. González-Alonso. T. Arévalo-Saade. A. Pérez-Muñuzuri*. L. Castro-Feijóo. P. Cabanas-Rodríguez. J. Barreiro-Conde. I. Martínez-Soto*. JM. Fraga Bermúdez*. M. Pombo-Arias. Unidad de Endocrinología, Crecimiento y Adolescencia y Servicio de Neonatología*. Dpto de Pediatría. Universidad de Santiago de Compostela. Hospital Clínico Universitario.*

Introducción: El retraso del crecimiento intrauterino (CIR) se relaciona con cambios metabólicos y en la composición corporal que se asocian con retraso del crecimiento postnatal, siendo una de las principales causas de talla baja en los niños.

Objetivo: evaluar el comportamiento del *catch-up* en los niños que nacen con retraso del crecimiento intrauterino sin comorbilidad mayor asociada.

Métodos: revisión de historias clínicas de los recién nacidos con peso <p10, ingresados al nacimiento en un Hospital de tercer nivel, controlados en consulta hasta la realización del *catch-up* o durante un periodo no inferior a 12 meses. Se excluyeron aquellos con cromosomopatías, síndromes polimorfomáticos o patología asociada que pudiera comprometer la evolución posterior de su crecimiento.

Resultados: Se estudiaron 27 casos (51% varones) con las siguientes características: mediana de peso: 2.125 g, mediana de longitud: 45 cm; mediana de edad gestacional: 38 semanas; mediana de edad materna: 33 años (primíparas el 55,55%, 3 o más gestaciones en el 18,51%).

El *catch-up* de la longitud se produjo en el 100% de los casos

(68% a los 6 meses, 18% a los 12 meses, 9% a los 18 meses y 5% a los 24 meses) (Tabla 2).

TABLA 2. Porcentaje acumulado del *catch-up* de la longitud

		6 meses	12 meses	18 meses	24 meses
CIR	Armónico	68,7%	81,2%	93,7%	100%
	Disarmónico	67%	100%		
Peso al nacimiento	<1.500 g	33,3%	66,6%	83,3%	100%
	1.500-2.000 g	100%			
	2.000-2.500 g	66,6%	83,3%	100%	
	>2.500 g	87,5%	100%		
Edad gestacional	<34 semanas	42,8%	85,7%	85,7%	100%
	34-37 semanas	50%	50%	75%	100%
	>37 semanas	76,9%	92,3%	100%	

Al cabo de los 24 meses se realizó el *catch-up* del peso en el 96% de los casos (74% a los 6 meses, 13% a los 12 meses, 4,5% a los 18 meses y 4,5% a los 24 meses). El caso en el que no se produjo presentaba reflujo gastroesofágico.

Conclusiones: En todos los casos se alcanzó el *catch-up* de la longitud, lo que hace pensar que la incidencia de fracaso del crecimiento en niños con CIR es menor que la descrita. Entre los factores que se relacionan con aumento del tiempo necesario para la realización del *catch-up* se encuentran: menor peso, longitud (sobre todo menor del p3) y edad gestacional al nacimiento. El crecimiento de estos niños debe ser vigilado estrechamente, sobre todo porque actualmente se plantea el tratamiento con GH en los niños con CIR y fracaso del *catch-up*.

CARDIOLOGÍA FETAL: INICIO DE UN PROGRAMA EN GALICIA. *C. Medrano, M. Álvarez*, I. Bendayan, J.L. Fernández-Trisac**, J. García-Consuegra*, M.C. Alonso, F. Rueda, F. Portela, I. Raposo, C. Zavanella. Área Infantil del Corazón. *S. Obstetricia, **S Neonatología. Hospital Materno Infantil. C.H. Juan Canalejo. A Coruña.*

Introducción: El programa de cardiología fetal se incluye en la cartera de servicios del Área Infantil del Corazón y responde a una demanda médica y social: la medicina fetal.

Objetivos: Revisar la actividad realizada de 1998 a 2002 (5 años), el motivo de los estudios, el número de ecocardiografías fetales, los diagnósticos realizados, su manejo pre y postnatal, la evolución de los pacientes así como los falsos positivos y negativos.

Metodología: El programa se oferta a las gestantes de Galicia con factores de riesgo de cardiopatía con estudios propuestos a la 18 y 32 semana de edad gestacional. También a demanda del obstetra si tiene sospecha de cardiopatía estructural, arritmia o alteración hemodinámica. En todos se realiza un estudio

cardiológico postnatal. En los casos con patología severa se establece un seguimiento, un pronóstico cardiológico (por cardiólogos y cirujanos cardíacos, unido al general obstétrico) y se recomienda el parto en nuestro centro (traslado intraútero) para estabilización postnatal e intervención.

Resultados: Se estudiaron 261 fetos, 245 gestantes mediante 514 ecocardiografías (2,1 por gestación) con una evolución anual progresiva: 36, 49, 74, 138 y 217 (de 1998 a 2002 respectivamente). Los motivos principales de referencia fueron factor de riesgo familiar (cardiopatía congénita) y sospecha de patología en estudio obstétrico. Se diagnosticaron 24 pacientes con cardiopatía (9,2% de los fetos estudiados). 22 tenían cardiopatías estructurales: 7 SHCI y variantes, 4 Canales AV, 3 DTGA, 3 Cor. Univentriculares y 4 otras; 4 arritmias severas: 2 TSV (se trataron con antiarrítmicos, en 1 caso con terapia fetal directa) y 2 BAVCC (en corazones univentriculares); Otros 5 tenían alteraciones hemodinámicas severas (3 estenosis ductales por indometacina). Evolución: De los 24 cardiopatas en 3 casos se decidió IVE y 3 siguen intraútero. De los 18 restantes ninguno falleció intraútero, 16 nacieron en nuestro centro, todos se estabilizaron sin presentar acidosis. Se intervinieron 10 pacientes (4 exitus). No se intervinieron 8 (5 exitus, 2 estuvieron en lista de trasplante). La supervivencia global de los nacidos fue de 9/18 (50%). Hubo 2 falsos positivos: posible coartación de aorta que no se confirmó; y 1 falso negativo: una CIV que se cerró espontáneamente.

Conclusiones: El programa de cardiología fetal se ha iniciado con una actividad progresiva, es eficaz en el diagnóstico y manejo de las cardiopatías (evita traslados postnatales, acidosis) y es seguro (no falsos negativos). Es preciso desarrollarlo con una red de cribaje y derivación formada por obstetras y cardiólogos pediatras de Galicia.

SÁBADO 24 DE MAYO - 09.00 H - SALA A

NIVELES DE INTERLEUQUINA 6 Y 8 EN SUERO DE NIÑOS SANOS Y PACIENTES CON INFECCIÓN URINARIA. A. Díaz, J. Mallo, C. Villafañe, J.M. Marugán, L. Rodríguez, M.A. Suárez. Servicio de Pediatría. Hospital de León

Objetivo: Análisis comparativo de los niveles de interleuquina (IL) 6 y 8 en sangre de niños sanos, en relación con pacientes con infección urinaria, en función del nivel de la misma.

Material: El estudio se realizó en 52 niños sanos asintomáticos (40 varones y 12 mujeres) con una edad media de 51,31 ± 47,98 meses, y 35 niños con infección del tracto urinario (10 varones y 25 mujeres) y una edad media de 47,36 ± 52,52 meses. Entre estos últimos se diferencian dos grupos: 17 niños con infección urinaria de vías bajas (ITU) y 18 con pielonefritis aguda (PNA).

Métodos: Estudio prospectivo de niños ingresados en nuestro servicio por sospecha de infección urinaria, confirmada con posterioridad, y sin nefropatía previa. En todos se realizó una gammagrafía con DMSA, que permitió confirmar o descartar la presencia de pielonefritis aguda. Se determinó la concentración de IL6 e IL8 en suero por ELISA. La comparación entre medias se realizó con el test de Mann-Whitney, valorando como significativa una p menor de 0.05.

Resultados: En la tabla siguiente mostramos la media, desviación estándar e intervalo de confianza (95%) de IL en los distintos grupos estudiados, en pgr/ml:

	Controles	ITU	PNA
IL6	0,49/1,73 (0,07-1,05)	5,72/9,74 (0,86-10,6)	16,44/9,62 (11,9-20,9)
IL8	136/418 (0,74-272)	268/352 (97-438)	291/543 (35-547)

Los niveles medios de IL6 en suero fueron significativamente superiores en el grupo de PNA con respecto a la ITU (p=0,001), y en niños con ITU con respecto a los controles (p<0,05). No se observaron diferencias entre los grupos en los niveles de IL8 en suero.

Conclusiones: En la infección urinaria se produce una elevación de los niveles de IL6 en suero con respecto a niños sanos, especialmente en la pielonefritis aguda, hecho no observado para IL8.

NIVELES DE INTERLEUQUINA 6 Y 8 EN ORINA DE NIÑOS SANOS Y PACIENTES CON INFECCIÓN URINARIA. A. Díaz, C. Villafañe, J. Mallo, L. Rodríguez, J.M. Marugán, M.A. Suárez. Servicio de Pediatría. Hospital de León.

Objetivo: Análisis comparativo de los niveles de interleuquina (IL) 6 y 8 en sangre de niños sanos, en relación con pacientes con infección urinaria, en función del nivel de la misma.

Material: El estudio se realizó en 52 niños sanos asintomáticos (40 varones y 12 mujeres) con una edad media de 51,31 ± 47,98 meses, y 35 niños con infección del tracto urinario (10 varones y 25 mujeres) y una edad media de 47,36 ± 52,52 meses. Entre estos últimos se diferencian dos grupos: 17 niños con infección urinaria de vías bajas (ITU) y 18 con pielonefritis aguda (PNA).

Métodos: Estudio prospectivo de niños ingresados en nuestro servicio por sospecha de infección urinaria, confirmada con posterioridad, y sin nefropatía previa. En todos se realizó una gammagrafía con DMSA, que permitió confirmar o descartar la presencia de pielonefritis aguda. Se determinó la concentración de IL6 e IL8 en suero por ELISA. La comparación entre medias se realizó con el test de Mann-Whitney, valorando como significativa una p menor de 0.05.

Resultados: En la tabla siguiente mostramos la media, desviación estándar e intervalo de confianza (95%) de IL en los distintos grupos estudiados, en pgr/ml:

	Controles	ITU	PNA
IL6	0,17/0,83 (0,17-0,51)	5,34/9,75 (0,62-10)	20,33/23,3 (9,35-31,31)
IL8	47,2/97,6 (14,7-79,7)	389/526 (133-644)	487/724 (146-829)

Los niveles medios de IL6 en orina fueron significativamente superiores en el grupo con PNA en relación al de ITU ($p < 0,05$) y al grupo control ($p < 0,001$), y en el de ITU versus controles ($p < 0,05$). La IL8 en orina mostró también niveles superiores, con respecto a los controles, tanto en el grupo de las PNA ($p = 0,001$), como en el de ITU ($p < 0,001$), pero sin diferencias entre estos últimos.

Conclusiones: En la infección urinaria se produce una elevación de los niveles de IL6 y 8 en orina con respecto a niños sanos. La IL6 se elevó más aún en el caso de afectación renal (PNA).

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL: REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DE LOS ÚLTIMOS 11 AÑOS. C. Gómez, A. García, C. Fariña, G. Landín, M. Santos, E. Maside, A. Novo, E. García, S. Trabazo, S. Castro, J. Luaces, R.F. Prieto, M. Rodríguez*. Servicio de Pediatría. Unidad de Reumatología*. Hospital A. Marcide. Ferrol.

Objetivo: Conocer los aspectos epidemiológicos, clínicos, analíticos, terapéuticos y evolutivos de los pacientes diagnosticados de artritis idiopática juvenil (AIJ) controlados en nuestro centro.

Material y métodos: Revisión retrospectiva de los pacientes con AIJ menores de 14 años seguidos en nuestro centro desde 1992.

Resultados: Se revisaron las historias de 6 pacientes, 2 varones y 4 mujeres de edades comprendidas entre 19 meses y 6 años. En el momento del diagnóstico 4 de los pacientes tenían menos de 28 meses. Encontramos antecedentes familiares de espondilitis anquilosante en 1 caso. En la anamnesis personal no se encontró antecedente de proceso infeccioso previo en ningún caso. Las serologías fueron negativas y únicamente en uno de los niños se objetivó elevación de ASLO. La forma clínica de presentación fue oligoarticular en 5 casos y sistémica en 1. En las formas oligoarticulares la articulación más frecuentemente afectada fue la rodilla. Tres niños asociaban sintomatología extraarticular consistente en anemia ferropénica en 2 casos y en iridociclitis bilateral en 1 caso. En lo que se refiere a los reactantes de fase aguda la velocidad de sedimentación globular estaba elevada en 3 casos y la PCR en 4 casos. En todos los casos de forma oligoarticular los anticuerpos antinucleares (ANA)

eran positivos. Se determinó HLA B27 en todos los pacientes identificándose un portador. Se realizó extracción de líquido articular en 2 casos de artritis de rodilla; ambos de características inflamatorias y cultivo estéril. En cuanto a la evolución de las formas oligoarticulares: en 2 pacientes la evolución es buena tras tratamiento con Metotrexato, en un caso ha sido necesario asociar ciclosporina A y en otro caso ha iniciado tratamiento con infliximab con buena respuesta. En el paciente con la forma sistémica se mantiene tratamiento con metotrexato. Todos los pacientes mantienen buena capacidad funcional.

Conclusiones: La forma clínica más frecuente en nuestro grupo es la oligoarticular. Los ANA son positivos en el 100% de las formas oligoarticulares. La introducción precoz de fármacos de 2ª línea modificadores de la enfermedad ha contribuido a la buena evolución de estos pacientes.

INFECCIÓN GASTROINTESTINAL POR AEROMONAS. L. Martínez Mengual, M.C. Cuadrillero Quesada, M.A. Martín Mardomingo, S.M. Parrondo Garrido, D. Miguel Martínez*, C. Pérez Méndez. Servicio de Pediatría y *Microbiología del Hospital de Cabueñes, Gijón.

Introducción: *Aeromonas* spp es un patógeno intestinal descrito con frecuencia creciente como responsable de gastroenteritis aguda en pediatría.

Pacientes y métodos: estudio descriptivo, retrospectivo de todos los casos de enfermedad por *Aeromonas* spp diagnosticados en el área sanitaria de Gijón (Asturias) en niños menores de 14 años entre el 1 de enero de 2001 y el 31 de diciembre de 2002.

Objetivos: 1. Conocer la incidencia y epidemiología de las infecciones por *Aeromonas* en el área sanitaria de Gijón (Asturias); 2.. Describir las características clínicas de los niños con enfermedad por *Aeromonas*.

Resultados: Se aisló *Aeromonas* en 97 casos (89% *A. caviae*, 8% *A. hydrophila*, 3% no especificado), representando el 12% de los patógenos intestinales aislados en este periodo; 36 casos fueron atendidos en el servicio de urgencias del hospital y 61 en atención primaria. En el 43% de los casos existía otro patógeno coinfectando las heces (76% *Campylobacter jejuni*, 24% *Salmonella* spp). La mediana de edad de los niños atendidos en el hospital fue de 11 meses (rango: 1 mes-12 años), siendo el 88% menores de 3 años. Sólo dos casos fueron aislados en los meses de verano. Los síntomas más frecuentes fueron diarrea (75%), fiebre (50%), vómitos (38%) y dolor abdominal o irritabilidad (30%). Presentaban otra infección extraintestinal simultánea el 41% de los niños atendidos en urgencias (12 casos de infección respiratoria superior, y un caso cada uno de meningitis por enterovirus e infección del tracto urinario). Ingresaron en el hospital 10 de los 36 niños atendidos en urgencias. Presentaban un

copatógeno intestinal el 20% de los niños que ingresaron y el 42% de los que no lo hicieron. Tres casos presentaron complicaciones (dos casos de deshidratación y un caso de invaginación intestinal).

Conclusiones: *Aeromonas* es un patógeno intestinal importante en nuestra área sanitaria. Afecta predominantemente a niños menores de un año, siendo excepcional en los meses de verano, a diferencia de lo que ocurre en otras regiones españolas. Es frecuente la asociación con otros patógenos intestinales y con otros procesos infecciosos extraintestinales.

INFECCIÓN GASTROINTESTINAL POR *YERSINIA ENTEROCOLITICA*. M.C. Cuadrillero Quesada, M.A. Martín Mardomingo, S.M. Parrondo Garrido, L. Martínez Mengual, D. Miguel Martínez*, C. Pérez Méndez. Servicio de Pediatría y *Microbiología del Hospital de Cabueñes, Gijón.

Introducción: *Yersinia enterocolitica* es un patógeno gastrointestinal responsable de cuadros de diarrea aguda o dolor abdominal en niños.

Pacientes y métodos: estudio descriptivo, retrospectivo de todos los casos de enfermedad por *Yersinia enterocolitica* diagnosticados en el Hospital de Cabueñes (Gijón, Asturias) en niños menores de 14 años entre el 14 de febrero de 1996 y el 31 de diciembre de 2001.

Objetivos: 1. Conocer la incidencia y epidemiología de las infecciones por *Yersinia* en el área de salud de Gijón (Asturias); 2. Describir las características clínicas de los niños con enfermedad por *Yersinia enterocolitica*; 3. Comparar las diferencias en la forma de presentación de la enfermedad entre niños menores de 3 años y niños mayores.

Resultados: En este periodo se han diagnosticado 137 casos de *Yersinia enterocolitica* (134 niños menores de 14 años y 3 adultos). De los 134 niños, 73 fueron atendidos en el servicio de Urgencias hospitalario, 57 en Atención Primaria y no se dispone de datos en 4 casos. *Yersinia enterocolitica* fue responsable del 2% de las infecciones gastrointestinales. La mediana de edad fue 16 meses. La enfermedad fue más frecuente en otoño, aunque las variaciones estacionales fueron escasas. Los síntomas más frecuentes fueron diarrea (86%), fiebre (80%), dolor abdominal (38%) y vómitos (36%). Comparando los distintos grupos de edad, la diarrea fue más frecuente en los menores de 3 años (93% versus 73%) mientras que el dolor abdominal fue más frecuente en los mayores de esa edad (84% versus 12%). Ingresaron en el hospital el 18% de los niños. Seis casos presentaron complicaciones: 4 articulares, un caso de deshidratación isotónica y un caso de hipoglucemia.

Conclusiones: *Yersinia enterocolitica* es responsable de un pequeño porcentaje de los casos de infección gastrointestinal en nuestra área sanitaria. La diarrea aguda es la forma habitual de

presentación en niños pequeños, mientras que el dolor abdominal es la manifestación clínica habitual en los niños mayores.

SÁBADO 24 DE MAYO - 09.00 H - SALA B

APENDICITIS AGUDA: ¿QUÉ NOS APORTA LA ECOGRAFÍA EN SU DIAGNÓSTICO? A. Sánchez Abuín, J. Liras, I. Somoza, R. Mendez, M. Tellado, E. Pais, J. Ríos, D. Vela. Complejo Hospitalario Universitario "Juan Canalejo". Hospital Materno Infantil "Teresa Herrera". A Coruña.

Introducción: La apendicitis aguda es la urgencia quirúrgica más frecuente en edad pediátrica. Muchos han sido los trabajos y estudios en los últimos años encaminados a valorar el papel de la ecografía abdominal en su diagnóstico, tanto en población adulta como pediátrica. Sin embargo, los resultados de los mismos siguen siendo contradictorios.

Objetivo: Analizar de forma descriptiva y preliminar el papel que la ecografía abdominal juega en nuestro servicio para el diagnóstico de apendicitis aguda.

Material y método: Estudio retrospectivo de las 88 apendicectomías realizadas en nuestro servicio en el año 2001, recogiendo además de datos generales (edad, sexo, cirujano, técnica quirúrgica, pruebas complementarias, antibioterapia, cultivos, días de estancia, complicaciones), información sobre estudios ecográficos practicados y su relación con la clínica del niño (típica o atípica), tiempo de evolución al diagnóstico, diagnóstico anatomopatológico definitivo y peso sobre la decisión final del cirujano.

Resultados: 29 niños fueron estudiados ecográficamente (33% del total), de los cuales 15 presentaban una clínica típica (52% de los niños estudiados con ECO cuando la clínica típica supuso el 77,2% del total) y 14 una clínica atípica (48% de las ECOs frente al 22,7% del total). La evolución media del cuadro en el momento del diagnóstico fue similar en los niños sometidos y no sometidos a estudio ecográfico (36 horas). De los 29 estudios ecográficos, 10 fueron informados como normales, comprobándose después apendicitis en 8 casos (30% perforadas). De los 19 estudios ecográficos con datos sugestivos (apéndice tubular dilatado, líquido libre, plastrón o dilatación de asas), sólo 1 caso fue negativo, cuando la incidencia global de apendicectomías en blanco fue del 8%. Finalmente, los hallazgos de 15 de los 29 estudios ecográficos hechos (52%) fueron considerados concluyentes para la decisión operatoria del cirujano.

Conclusiones: La ecografía abdominal para el diagnóstico de apendicitis aguda es poco utilizada en nuestro servicio, siendo la valoración clínica suficiente en la mayoría de casos, manteniendo índices de apendicectomías en blanco razonables (8%). Su uso principalmente se reserva para casos clínicos atípicos o dudosos,

pero no rutinariamente. En cuanto a sus resultados, el diagnóstico positivo nos parece fiable y certero (95%), no siendo así el diagnóstico negativo, con elevado error diagnóstico (80%).

FACTORES PRONÓSTICOS QUE INFLUYEN EN EL TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DEL REFLUJO VESICO-URETERAL. A. Sánchez Abuín, I. Somoza, J. Liras, R. Mendez, M. Tellado, E. Pais, J. Ríos, D. Vela. *Complejo Hospitalario Universitario "Juan Canalejo". Hospital Materno Infantil "Teresa Herrera". A Coruña.*

Introducción: El reflujo vésico-ureteral (RVU) es una de las anomalías urológicas más frecuentes en la edad pediátrica. El manejo del RVU continúa siendo controvertido. La introducción del tratamiento endoscópico en 1984 ha supuesto un cambio en las pautas terapéuticas del RVU. Estudiamos los factores que determinan el pronóstico del tratamiento endoscópico de los reflujo de alto grado (III-IV).

Material y métodos: De un total de 550 casos de RVU (735 unidades renales refluventes) tratados durante los últimos 16 años, se recogieron los paciente con RVU de grado III y IV tratados endoscópicamente con Téflon o Macroplastique desde 1995 a 2001, constituyendo un total de 184 pacientes. Tras descartar los pacientes con seguimiento incompleto o RVU secundario. Se realizó un estudio de cohortes observacional retrospectivo y prospectivo. Se realizó a todos los pacientes: CUMS (o sonocistografía con galactosa), DMSA y ecografía renal. Se recogieron datos a cerca de edad, sexo, ITUs, bilateralidad, cicatrices renales, disfunción vesical y porcentaje de éxito, añadiendo un nuevo factor: dilatación ureteral en la CUMS (graduado por un urólogo infantil sin conocer el grado de RVU). El análisis estadístico de los datos utilizado fue el test de Chi-cuadrado y el test de Fisher mediante tablas de contingencia y regresión logística.

Resultados: El reflujo fue bilateral el 44,4% de los casos. 64 casos se diagnosticaron tras ITUs y 21 tras sospecha prenatal. Encontramos una fuerte relación entre la incidencia de cicatrices renales y disfunción vesical ($p < 0,01$). El porcentaje de curación tras la primera inyección fue del 64%. El análisis univariante muestra una fuerte relación entre la resolución del reflujo y la bilateralidad, disfunción vesical, nefropatía y el grado de dilatación ureteral, pero con el análisis de regresión logística simultáneo, el único factor pronóstico con significación estadística fue el grado de dilatación ureteral ($p < 0,001$). La progresión del daño renal se observó en pacientes con disfunción vesical ($p = 0,053$), bilateralidad ($p = 0,034$) y dilatación ureteral severa ($p < 0,001$).

Conclusiones: Se ha demostrado relación estadística entre el porcentaje de éxito del tratamiento endoscópico del RVU y el grado de dilatación ureteral. Otros factores relevantes que influyen en la resolución del reflujo son la disfunción vesical, la bilateralidad y las cicatrices renales en el DMSA inicial.

PRESENTACIÓN TARDÍA EN LAS HERNIAS DIAFRAGMÁTICAS CONGÉNITAS. ALGO MÁS QUE UNA EXCEPCIÓN. V. Alvarez Muñoz, A. Prado Valle, P. Touza Pol, S. García Saavedra, C. Martínez-Almoyna Rullán. *Hospital Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. Las hernias diafragmáticas congénitas han sido y aun son fuente inagotable de estudio para neonatólogos y cirujanos pediatras en su forma de presentación "habitual", esto es, inmediatamente tras el nacimiento, en forma de dificultad respiratoria con hipoplasia pulmonar y necesidad de cirugía tras la estabilización del paciente.

Sin embargo, un porcentaje nada desdeñable de estos defectos congénitos pasan desapercibidos en el periodo neonatal y debutan ulteriormente con una clínica más o menos larvada o en forma de urgencia quirúrgica. Las series publicadas apenas exceden un puñado de pacientes por lo que aun se ciernen muchas sombras sobre este tipo de presentación.

Material y métodos. Se presenta para discusión la serie histórica del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Central de Asturias consistente en 8 pacientes (5 niñas y 3 varones) que presentaron hernias diafragmáticas de tipo congénito tras el periodo neonatal (se han excluido del estudio las hernias diafragmáticas traumáticas). El rango de edades va desde los 3 meses a los 4 años.

Resultados. Todas las hernias han sido posterolaterales izquierdas (de Bochdalek) excepto un caso de hernia anteromedial (de Morgagni). La presentación clínica abarcó desde el paciente asintomático con hallazgo radiológico casual al debut abrupto con vólvulo digestivo. El abordaje quirúrgico ha sido laparotómico en 7 casos y laparoscópico en 1. Ha habido un caso de éxitus.

Conclusiones. En nuestra serie, una de las mayores presentadas a nivel mundial, se constata la necesidad de recordar que los defectos diafragmáticos congénitos pueden presentarse en cualquier momento de la vida y que, la demora diagnóstica y terapéutica, comporta un elevado riesgo de morbimortalidad en estos pacientes.

QUISTES PARAURETRALES CONGÉNITOS VULVARES EN LAS RECIÉN NACIDAS. S. Rey García, C. Lorenzo Legeirén, C. García Cendón, C. Rodríguez Rodríguez, G. Nóvoa Gómez, M.L. Martín Sánchez, F. Martín Sánchez. *Complejo Hospitalario de Ourense.*

Introducción y justificación: Las tumoraciones quísticas de la vulva de una niña recién nacida pueden tener orígenes variados que plantean problemas de diagnóstico diferencial. Entre estas tumoraciones, tienen carácter excepcional los quistes parauretrales, lo que puede llevar a errores diagnósticos y

de actitud terapéutica. Para su mejor conocimiento, dada su rareza, hacemos esta aportación casuística.

Casos clínicos: Corresponden a 12 recién nacidas. La totalidad carecía de antecedentes de interés y habían nacido de partos eutócicos a término, después de gestaciones normales. La exploración física fue normal en todos los casos, salvo el propio quiste. El quiste fue descubierto en seis de las niñas, en la exploración neonatal inicial (realizada dentro de las primeras 24 horas de vida), y en las restantes, a los 3, 6, 16, 17 y 30 días de edad. El quiste aparecía como una formación redondeada situada en la zona distal del tabique uretrovaginal (posterior la uretra y anterior al himen), cuyo tamaño oscilaba entre 0,5 y 2,5 cm. Ocho estaban turgentes y con la pared translúcida, en otros cuatro la pared no dejaba transparentar su contenido. Cuatro se rompieron espontáneamente y no se volvieron a repleccionar, cinco se resolvieron sin tratamiento, dos fueron drenados, al estar comprometido el meato uretral y solamente uno tuvo que ser sometido a una cirugía diferida.

El uretrocistograma fue normal en cuatro observaciones y la ecografía nefrourológica en las restantes.

Discusión y conclusiones: Los quistes parauretrales congénitos pueden ser diagnosticados clínicamente dada su localización y morfología; no obstante, en el diagnóstico diferencial han de ser considerados otros quistes y el mucocolpo, recurriendo si es necesario a una sonda uretral.

La evolución habitual es a la resolución espontánea, por lo que se debe evitar la intervención quirúrgica y, en caso de su persistencia, diferirla hasta que por el tamaño sea más fácil, pero antes de que se inicien las relaciones sexuales para evitar el desarrollo de divertículos uretrales, como consecuencia del coito o del parto y su infección secundaria.

TÉCNICA COMBINADA DE OTOPLASTIA: NUESTRA EXPERIENCIA. *R. Muguerza, M. Montero, M. Prada, B. Gómez*, A.R. Costa. Sección de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario "Xeral-Cies". *Servicio de Cirugía Plástica. Policlínica Povisa.*

Introducción. Las deformaciones antiestéticas del pabellón auricular representan la malformación congénita más frecuente de la región cérvico-facial. Se han descrito más de 200 técnicas quirúrgicas para su corrección, lo que indica que ninguna de ellas de forma aislada es ampliamente aceptada.

Material y métodos. Presentamos nuestra experiencia en 12 pacientes con una técnica combinada de otoplastia realizada en los últimos 6 meses. Esta técnica llevada a cabo en su totalidad mediante un abordaje posterior y utilizando un instrumental diseñado con la morfología del pabellón auricular (dilatador y lima), consiste en: escoriación del cartilago auricular en su vertiente anterior, sutura con hilo irreabsorbible del pliegue creado del antehelix y hundimiento y fijación de la concha al plano premaxilar.

Resultados. No hubo complicaciones y todos los pacientes están satisfechos con el resultado estético obtenido.

Discusión. El procedimiento quirúrgico presentado reúne los efectos beneficiosos de 3 técnicas previamente descritas (Strenström, Mustardé y Furnas). Esta otoplastia combinada, en nuestra opinión es segura y fácil de realizar, su tasa de complicaciones es baja y consigue un resultado estético satisfactorio.

SÁBADO 24 DE MAYO - 15.30 H - SALA A

DÉFICIT DE IG A EN LA INFANCIA. *C. Fariña, A. García, C. Gomez, G. Landín, E. García, R.F. Prieto, M. Santos, A. Novo, S. Castro, J. Luaces, S. Trabazo, E. Maside. Hospital Arquitecto Marcide - Novoa Santos, Ferrol.*

Introducción: El déficit selectivo de Ig A es la inmunodeficiencia primaria más frecuente en Europa y EE.UU. El déficit de Ig A se define como la ausencia o disminución de la concentración sérica por debajo de 5 mg/dl.

Objetivo: Revisión de los pacientes con déficit de Ig A diagnosticados en los últimos 2 años en nuestro servicio con objeto de conocer patología asociada al mismo.

Material y métodos: Se realizó recogida de datos de 16 pacientes con diagnóstico analítico de déficit de Ig A en los últimos 2 años. Se consideró déficit de Ig A valores de Ig A sérica < 6,7 mg/dl realizándose en algunos casos cuantificación de Ig A secretora salival (considerándose patológicos valores < 2 mg/dl).

En los casos a estudio se cuantificó el resto de Igs ampliándose el estudio inmunológico en los pacientes con historia de infecciones de repetición.

Resultados: Se estudiaron un total de 16 pacientes con edades comprendidas entre los 2 y los 15 años siendo el 50% varones y el 50% mujeres; Seis de los pacientes (37%) habían sido remitidos a nuestras consultas por retraso ponderoestatural, siendo uno de los casos diagnosticado de enfermedad celiaca; Tres niños (18%) eran seguidos en consultas de alergia infantil con el diagnóstico de asma extrínseca, uno de ellos con una displasia ectodérmica; Las infecciones de repetición fueron el motivo de consulta de cinco de los casos (31%). Las infecciones más comunes fueron de la vía aérea superior (amigdalitis, otitis, laringitis...) y tracto gastrointestinal. 1 de estos pacientes presenta un Sd de hiperIg M no ligado al cromosoma X y a raíz de su diagnóstico se estudió a su hermana presentando ésta el mismo déficit inmunológico; La DM tipo 1 fue la patología por la que se descubrió el déficit de Ig A en uno de los casos (6%).

Conclusiones:

- El número de pacientes revisado no es suficiente para llegar a conclusiones sobre las enfermedades que se asocian al déficit de Ig A.

- El déficit selectivo de Ig A en la mayoría de los casos es asintomático. Si presentan síntomas las manifestaciones clínicas más frecuentes son infecciones de repetición (1/3 de los casos según la bibliografía) generalmente respiratorias y/o gastrointestinales. Estas son más frecuentes si existe déficit asociado de subclases de Ig G.
- El déficit de Ig A se ha asociado también a la patología alérgica-asmática siendo la incidencia de 1/200 alérgicos.
- Se ha observado una mayor asociación con enfermedades autoinmunes fundamentalmente E.C, LES, DM 1 y ARJ.

SITUACIÓN ACTUAL DEL RÉGIMEN TERAPÉUTICO Y CONTROL METABÓLICO EN NIÑOS GALLEGOS CON DIABETES MELLITUS TIPO 1. *J. Barreiro; M. Santos¹; A. Novo¹; J.L Chamorro²; A. Pavón³; A. Cepedano⁴; I. Quintela⁵; P. Lázaro⁶; M.M. Rodicio⁷; M. Caramés⁸; M Rodríguez⁷; M.J. Pita¹⁰; P. Fariña¹¹.* U. de Endocrinología, Crecimiento y Adolescencia. Dep. de Pediatría. Facultad de Medicina de Santiago (USC). Grupo de Diabetes Infantil de Galicia: H. Clínico Universitario de Santiago; H. Arquitecto Marcide de Ferrol¹ (A Coruña); H. Xeral-Cies de Vigo² (Pontevedra); H. Provincial de Pontevedra³ (Pontevedra); H. Xeral Calde de Lugo⁴ (Lugo); H. Virxe da Xunqueira⁵ (A Coruña); H. Materno Infantil Teresa Herrera⁶ (A Coruña); H. da Costa Burela⁷ (Lugo); H. Comarcal Valdeorras⁸ (Ourense); H. de Barbanza⁹ (A Coruña); H. Comarcal de Monforte¹⁰ (Lugo); H. Cristal Piñor⁸ (Ourense).

Objetivo: Evaluar la situación actual de los niños de 0 a 15 años con diabetes mellitus tipo 1 con respecto al régimen terapéutico y grado de control metabólico.

Material y métodos: Estudio transversal multicéntrico realizado con los pacientes diagnosticados de diabetes mellitus tipo 1, que acudieron a consultas externas de los Hospitales del Sergas en el mes de noviembre del 2002. En el protocolo de recogida de datos, se incluían: edad actual, sexo, edad de diagnóstico y tiempo de evolución, peso, talla, índice de masa corporal (IMC), desarrollo puberal, régimen terapéutico (unidades de insulina/Kg/día, número de dosis, insulina extra) y control metabólico: media de HbA1c durante el último año (rango normal: 3,7-5,1). Los datos se expresan en %, media, rango y DE.

Resultados: Se revisan los datos de 152 pacientes. La distribución por sexo es 57,9% niños (88 casos) y 42,1% niñas (64 casos).

Grupo Prepuberal: Son 81 pacientes con una media de edad de $7,7 \pm 2,9$ años (rango: 1 a 9,8 años), tiempo de evolución de $3,5 \pm 2,4$ años. Constituido por 51 niños con un IMC de $17,7 \pm 2,5$ y 28 niñas con IMC de $19,4 \pm 2,4$. La dosis media de insulina fue de $0,77 \pm 0,2$ UI/Kg/día. El 33,3% reciben tres inyecciones de insulina al día y el 47% dos dosis. Administran insulina extra el 55,5% (45 casos). La media de HbA1c en el último año es de $7,6 \pm 1,1\%$. En los pacientes de más de tres años de

evolución la HbA1c es de $7,8 \pm 1,1\%$ y la dosis de insulina es de $0,86$ UI/Kg/día frente a $7,3 \pm 1,4\%$ de HbA1c y de $0,73$ UI/Kg/día insulina en los de menos de tres años.

Grupo Puberal: Lo constituyen 71 pacientes con una media de edad de $13,3 \pm 1,7$ años (rango 10 a 15 años). El tiempo de evolución es de $4,5 \pm 3,7$ años (rango: 1- 12 años). Son 38 niños (54,1%) con un índice de masa corporal de $19,1 \pm 1,9$ y 32 niñas (45,8%) con IMC de $20,9 \pm 2,78$. La dosis media administrada de insulina es de $0,9 \pm 0,3$ UI/Kg/día. El 63,8% reciben tres o más inyecciones diarias de insulina y el 36,6% dos. El 78,8% (56 pacientes) administran insulina extra. En los pacientes con evolución menor a tres años la dosis de insulina es $0,7 \pm 0,2$ UI/Kg/día y la HbA1c media de $7 \pm 1,9\%$ frente a $1,0 \pm 0,3$ UI/Kg/día de insulina y HbA1c de $7,8 \pm 1,1\%$ en los de más de tres años de evolución.

Conclusiones: La utilización de tres o más dosis, así como la utilización de insulina extra es más frecuente en el grupo puberal. El control metabólico empeora con la edad y el tiempo de evolución.

PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN GALICIA: AÑOS 2001-2002. *P. Fariña, M. Caramés¹, A. Pavón², J.L Chamorro³, M.J. Pita⁴, M.M. Rodicio⁵, A. Cepedano⁶, M. Rodríguez⁷, I. Quintela⁸, P. Lázaro⁹, M. Santos¹⁰, A. Novo¹⁰, J. Barreiro¹¹.* Grupo de Diabetes Infantil de Galicia: H. Cristal Piñor (Ourense), H. Comarcal Valdeorras¹ (Ourense), H. Provincial de Pontevedra² (Pontevedra), H. Xeral-Cies de Vigo³ (Pontevedra), H. Comarcal de Monforte⁴ (Lugo), H. da Costa Burela⁵ (Lugo), H. Xeral Calde de Lugo⁶ (Lugo), H. de Barbanza⁷ (A Coruña), H. Virxe da Xunqueira⁸ (A Coruña), H. Materno Infantil Teresa Herrera⁹ (A Coruña), H. Arquitecto Marcide de Ferrol¹⁰ (A Coruña). U. de Endocrinología, Crecimiento y Adolescencia. Facultad de Medicina de Santiago (USC). H. Clínico Universitario de Santiago¹¹.

Objetivo: Conocer las características clínicas y analíticas de los niños de 0 a 14 años que ingresaron en los Hospitales de la Comunidad Gallega (Sergas) durante los años 2001 y 2002.

Pacientes y métodos: Se incluyeron todos los niños, desde el nacimiento hasta los 14 años, residentes en nuestra Comunidad que ingresaron en los Hospitales del Sergas desde el 1 de enero del 2001 hasta 31 de diciembre del 2002 y que cumplen los criterios de diagnóstico de diabetes tipo 1. En el protocolo de recogida de datos, que se formalizó al ingreso, se incluía: edad, sexo, procedencia, antecedentes personales de patología autoinmune asociada y antecedentes familiares, síntomas previos al debut y su duración, parámetros bioquímicos al diagnóstico: glucemia, HbA1c y cetoacidosis (CAD) con $\text{pH} < 7,30$ y/o bicarbonato < 15 mEq/L. Los datos se expresan en %, media, rango y DE.

Resultados: Se diagnosticaron 108 casos (año 2001: 61 pacientes y 48 en el año 2002). La distribución por sexo es 44,4% niñas

(48 casos) y 54,6% niños (59 casos). Por grupos de edad: a) entre 0-4 años son 29 pacientes (26,9%), media de edad 2,9 años (rango 1-4 años); b) entre 5 y 9 años son 44 niños (40,7%) con una edad media de 7,3 años (5,1-9,9 a.) y c) entre 10 y 14 años, 35 pacientes (32,4%), edad media de 11,6 años (10,2-13,8 a.). Distribución anual: invierno 33,3%, primavera 26%, verano 20,3% y otoño 21,3%. Habían recibido lactancia materna el 55,7%. Cinco pacientes presentaban enfermedad celíaca (4,6%) y tres tiroiditis autoinmune, uno de ellos con hipofunción. En relación a antecedentes familiares, 7 pacientes tienen un familiar de primer grado con DMt1 y con Diabetes Mellitus tipo 2 (DMt2) 2 pacientes; 43 pacientes tienen familiares de 2º grado con DMt1 o DMt2. La incidencia de los niños diagnosticados por ingreso supone un porcentaje de 16,7/100.000/año para nuestra comunidad.

a) *Grupo de 0-4 años:* El tiempo medio de debut fue de 13,6 días (1-21 días). Los síntomas previos fueron: poliuria y polidipsia 96,5%, nicturia o enuresis 72,4%, pérdida de peso 64,3% y polifagia 28,5%. Glucemia 495 mg/dl, HbA1c 8,8% y CAD en 37,9 % (11 casos)

b) *Grupo de 5-9 años:* El tiempo medio de debut fue de 21,7 días (2-60). Los síntomas más frecuentes son: poliuria 95,4%, polidipsia 90,9%, pérdida de peso 75%, enuresis 64% y polifagia 52%. Glucemia 377,6 mg/dl, HbA1c 10,3% y CAD 29,5% (13 casos).

c) *Grupo de 10 a 14 años:* El tiempo medio de debut fue de 25,4 días (26-120). Los síntomas que destacan son: polidipsia 100%, poliuria 96%, pérdida de peso 83% y polifagia 59,8%. Glucemia 525,1 mg/dl, HbA1c 11,6% y CAD 25,7% (9 pacientes).

Conclusiones: La mayor incidencia de DMt1 se observa entre los 5 y 9 años. Aproximadamente un tercio de los niños fueron diagnosticados en cetoadicidosis. El grupo de menor edad es diagnosticado en menos tiempo y con valores inferiores de HbA1c. Los síntomas más frecuentes fueron poliuria, polidipsia y pérdida de peso.

ALERGIA E INTOLERANCIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA: INFLUENCIA DE FACTORES GENÉTICOS Y PERINATALES. *E. Mora González, M.A. De Andrés Fraile, M. Pacheco Cumani, M. San Román Muñoz, E. Pérez Gil, M. Uyaguari Quezada, M.J. Lozano de la Torre. Servicio de Pediatría. H. Universitario M de Valdecilla. Universidad de Cantabria.*

Objetivo. El desarrollo de alergia/intolerancia a proteínas de leche de vaca (A/IPLV) se ha descrito asociado a diversos condicionantes: antecedentes familiares de alergia, tipo de parto y contacto con alérgenos alimentarios (proteínas de leche de vaca) en los primeros días de vida. El objetivo de este estudio es valorar la influencia de estos factores en nuestros pacientes.

Pacientes y métodos. En enero de 1995 se diseñó un protocolo de recogida de datos para los pacientes con sospecha de

A/IPLV. Se registran una serie de variables entre las que se incluyen datos de antecedentes familiares de alergia, tipo de parto, administración de biberón "pirata" en el periodo neonatal, manifestaciones clínicas, determinación de IgE específica para proteínas de leche de vaca, alfa-lactoalbúmina, beta-lactoglobulina y caseína, fórmula de sustitución utilizada y resultados de prueba de provocación con leche de vaca. Los pacientes se dividen en dos grupos según el mecanismo inmunológico: IgE positivo (81 pacientes) e IgE negativo (39 pacientes) y se comentan las diferencias encontradas. Se presentan los datos de 120 pacientes estudiados desde enero de 1995 a enero de 2002.

Resultados. Pacientes: 120 (50,8% varones y 49,16% mujeres). El parto fue mediante cesárea en 45,7% (media de cesáreas en nuestro Hospital durante los últimos 7 años ha sido del 20,8 %). Los partos instrumentales (ventosas y fórceps) representaron el 8,6% y los partos eutócicos el 45,7%. En 111 recién nacidos (87,3%) se administró al menos un "biberón pirata" en las Unidades de maternidad (97,5% de las cesáreas, 100% de partos instrumentales y en el 69 % de los partos eutócicos).

Se recogieron antecedentes familiares alérgicos en el 62,1% de los pacientes (67,9% del grupo IgE positivo y 50% del grupo IgE negativo). Existían antecedentes alérgicos en familiares de primer grado en el 40,5% (IgE+ 43,6% e IgE- 34,2%). 81 pacientes (67,5%) eran primogénitos. La lactancia materna exclusiva fue de 82,25 días. La edad media al diagnóstico fue de 3 meses.

Conclusiones:

- Destacar el elevado número de cesáreas en los pacientes con alergia o intolerancia a proteínas de leche de vaca.
- Llamar la atención sobre la administración de leche artificial en el periodo neonatal inmediato en la práctica totalidad de los niños alimentados con lactancia materna.
- La existencia de antecedentes familiares alérgicos es mucho más frecuente en los pacientes con alergia a proteínas de leche de vaca mediada por IgE.

ALERGIA E INTOLERANCIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA: CLÍNICA Y EVOLUCIÓN. *M.A. De Andrés Fraile, E. Mora González, M. Pacheco Cumani, M. San Román Muñoz, E. Pérez Gil, M. Uyaguari Quezada, M.J. Lozano de la Torre. Servicio de Pediatría. H. Universitario M. de Valdecilla. Universidad de Cantabria.*

Objetivo. La alergia/intolerancia a proteínas de leche de vaca (A/IPLV) puede presentarse con distintas manifestaciones clínicas habitualmente relacionadas con el mecanismo patogénico. El tratamiento consiste en la eliminación de las proteínas de leche de vaca (PLV) en la dieta del lactante y la administración de fórmulas sustitutivas. El objetivo de este estudio es reflejar las formas de manifestación más frecuentes en nues-

tros pacientes y su evolución con la utilización de distintos tipos de fórmula.

Pacientes y métodos. En pacientes con sospecha de A/IPLV se registran una serie de variables: antecedentes familiares de alergia, tipo de parto, administración de biberón "pirata" en periodo neonatal, manifestaciones clínicas, determinación de IgE específica a PLV, fórmula de sustitución utilizada y resultados de prueba de provocación con LV. Los pacientes se dividen en dos grupos según el mecanismo inmunológico: IgE+ (81 pacientes) e IgE- (39 pacientes) comentando sus diferencias. Se presentan los datos de 120 pacientes estudiados de enero de 1995 a enero de 2002.

Resultados. Pacientes: 120 (50,8% varones y 49,16% mujeres). La lactancia materna exclusiva fue de 82,25 días. La edad media al diagnóstico fue de 3 meses. La manifestación inicial más frecuente fue la urticaria (63,3%), seguida de vómitos (42,5%), rechazo del biberón (28,33%), angioedema (25%) y síndrome perioral (20%). Al comparar ambos grupos se observa que la urticaria y el angioedema son mucho más frecuentes en pacientes con alergia mediada por IgE (76,5% frente a 48,7% y 31% frente a 12,8%, respectivamente). La rectorragia se presentó como manifestación aislada en 3 pacientes IgE-. Los síntomas respiratorios sólo se presentaron en 2 lactantes IgE+. Ninguno debutó como shock anafiláctico. Como fórmula de sustitución se utilizó en 52,5% una de alto grado de hidrólisis (FAGH), en 12,5% una dieta semielemental (DSE) y en 31,66% se usaron diversos tipos de fórmulas. La edad media de tolerancia a la LV fue de 13 meses en los IgE- y de 20,6 meses en los IgE+. Utilizando una FAGH como única fórmula de sustitución, la edad media de tolerancia fue de 11,7 meses (grupo IgE-) y de 20,7 meses (grupo IgE+).

Conclusiones. La urticaria y el angioedema son manifestaciones mucho más frecuentes en pacientes con alergia mediada por IgE. La rectorragia puede representar la única manifestación de intolerancia a proteínas de leche de vaca. La edad de tolerancia a la leche de vaca es más precoz en los pacientes con intolerancia que con alergia. La utilización exclusiva de fórmulas con alto grado de hidrólisis (con lactosa y sin MCT) no retrasa la edad media de tolerancia y presenta ventajas nutricionales, además de económicas, para el tratamiento nutricional de pacientes con esta patología.

SÁBADO 24 DE MAYO - 15.30 H - SALA B

INFLUENCIA DE LA ETNIA EN EL INGRESO DEL LACTANTE. ESTUDIO COMPARATIVO. HOSPITAL UNIVERSITARIO DE VALLADOLID. AÑOS 1989-2002 I. Díez López*, A. Almaraz, J. Ardura Fernandez*. *Servicio de Pediatría. **Servicio de Medicina Preventiva y Salud Pública. Hospital Universitario de Valladolid.**

Introducción: Se cree empíricamente que existe una mayor resistencia de algunos grupos étnicos a enfermar. En nuestro estudio preliminar se objetivó, a lo largo de un periodo de un año, la existencia de significativas entre el grupo de etnia gitana y la no gitana respecto al tipo de patología más prevalente. En este estudio, se analizan los resultados en un periodo de 14 años, incluyendo variables no registradas en el trabajo previo.

Objetivo: Analizar las diferencias en el ingreso hospitalario del lactante, en función de su etnia

Material y métodos: A lo largo del periodo enero de 1989 y diciembre de 2002 se registraron 4.914 ingresos de niños con edad comprendida entre 1 y 24 meses. Utilizando la variable grupo étnico, 4159 casos fueron denominados como "etnia no gitana" (84,63%) y 755 casos como "etnia gitana" (15,37%). Se registraron las variables etnia, edad, sexo tiempo de hospitalización, reingreso y mortalidad. Se tuvo en cuenta la información demográfica del Instituto nacional de Estadística, Padrón Municipal y de la Asociación Promoción Gitana de Valladolid. Se llevo a cabo un estudio estadístico descriptivo, multivariante, utilizando los test estadísticos para cálculo de proporciones de dos o más grupos independientes, con intervalos de confianza del 95%.

Resultados: El grupo "etnia gitana" representa el 3,23% de la población lactante, mientras que acapara el 15,37% de los ingresos hospitalarios. La distribución del sexo no presenta diferencias significativas. Las variables edad y tiempo de hospitalización no presentaron diferencias significativas ($p > 0,05$). La prevalencia de reingreso fue mas alta en la "etnia gitana" (41,85%) que en la "etnia no gitana" (22,64%) ($p = 0,01$). Esta diferencia se mantiene en la edad de reingreso (14 meses frente 6 meses) ($p < 0,05$) y se invierte en la estancia media (4 días en el grupo "etnia gitana" frente a 7 días) ($p < 0,05$). También existen diferencias en la tasa de mortalidad (1,3 por mil ingresos en el grupo "etnia gitana" frente 4 por mil ingresos en el grupo "etnia no gitana") ($p < 0,0001$)

Comentarios y conclusiones: Las frecuencias absolutas de ingreso entre la población general y la etnia gitana son significativamente distintas. Del mismo modo, observamos una amplia diferencia en la tasa de reingresos en la "etnia gitana", siendo esta probación de mayor edad y con menor estancia hospitalaria. Sin embargo, la tasa de mortalidad en el grupo "etnia no gitano" es mayor.

Todo ello pudiera estar relacionado con una mayor frecuentación de los servicios hospitalarios por parte del grupo "etnia gitana", lo cual condicionaría un incremento de la hospitalización, siendo en muchas ocasiones procesos morbosos de tipología distinta, tal y como quedo demostrado en el estudio preliminar, y de menor gravedad clínica que los que suelen presentar el grupo de lactantes de "etnia no gitana".

EL SÍNDROME DE LAS BRIDAS AMNIÓTICAS. *C. Lorenzo Legerén, S. Rey García, C. Rodríguez Rodríguez, G. Nóvoa Gómez, C. García Cendón, P. Belmonte Pombo, F. Martínón Sánchez. Complejo Hospitalario de Ourense.*

Introducción y justificación: El síndrome de las bridas amnióticas es un cuadro malformativo de etiología desconocida, patogenia no dilucidada, frecuencia variable y clínica no bien delimitada. Con el objeto de fijar sus características clínicas, comunicamos nuestra casuística.

Material y métodos: El estudio tuvo carácter retrospectivo. Veinticuatro recién nacidos con síndrome congénito de constricción de bandas integran la población objeto de estudio.

En todos los casos se hizo un registro cuidadoso de las anomalías clínicas recogidas en las historias, de las fotografías y de las radiografías de las áreas afectadas.

Resultados: El total de las extremidades afectadas fue de 57, con un promedio de tres extremidades en cada caso. En las extremidades superiores, la mano era la más frecuentemente afectada, con un total de 46 lesiones (86,7%), seguida del brazo (7,5%) y del antebrazo (5,6%). De las lesiones de la mano, 19 eran amputaciones, 18 constricciones de bridas y 9 acrosindactilias. El dedo más afectado fue el índice, seguido del medio y el anular. En las extremidades inferiores, el mayor número de lesiones correspondió al pie (80%), seguido de la pierna (12,5%) y el muslo (7,5%). La asociación más frecuente fue constricción de bandas y amputación. Cinco niños presentaban pie zambo, y en tres de ellos existía parálisis por compresión neuropática. Un paciente con amputación de dedos en ambas manos, tenía huellas de constricción en la cara.

Conclusiones: El promedio de tres extremidades afectadas, el predominio distal de las lesiones, la mayor afectación de la mano, con mayores lesiones en los dedos centrales, confirma lo

descrito en otras series. El mayor número de constricciones de bandas evidencia que las otras lesiones son secundarias: la amputación como consecuencia de la constricción y la sindactilia por el proceso de curación.

DIFERENCIAS EN LA ESTACIONALIDAD DE NACIMIENTOS ENTRE GALICIA, ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA-LEÓN (1941 - 2000). *R. Cancho Candela, J.Mª Andrés de Llano, J. Ardura Fernández. Unidad de Cronobiología. Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Valladolid.*

Objetivos: analizar la estacionalidad en los nacimientos durante el periodo 1941 - 2000 en Galicia, Asturias, Cantabria y Castilla-León y los posibles cambios históricos en los patrones rítmicos.

Métodos: 1) Base de datos de nacimientos por mes y provincia desde 1941 (2.430.619 nacidos en Galicia, 857.240 en Asturias, 445.663 en Cantabria y 2.647.266 en Castilla-León). 2) Análisis clásico de series temporales (normalización; promedios móviles de 12 meses), con ajuste a función coseno de dos armónicos.

Resultados: 1) Las cuatro CCAA presentan ritmos circanual y semestral significativos, siendo éste último más intenso en Galicia. 2) Figura 1: datos globales de estacionalidad. 3) Análisis por décadas: patrón similar en las cuatro CCAA en los 40 y 50 (máximos de nacimientos al inicio de la primavera). Galicia: desde 1961, aumento de nacimientos en Septiembre y Octubre; en las otras 3 CCAA, máximos primaverales que se desplazan hacia el inicio del verano.

Conclusiones: Asturias, Cantabria y Castilla-León presentan máximos de nacimientos primaverales (concepciones veraniegas). Galicia ha cambiado ese patrón hacia otro de máximos de nacimientos otoñales (concepciones invernales).



DESHIDRATACIÓN HIPERNATRÉMICA Y LACTANCIA MATERNA EXCLUSIVA. *S.M. Parrondo Garrido, M.A. Martín Mardomingo, M.C. Cuadrillero Quesada, G. Solís Sánchez, B. García Normiella, B. Amil Pérez.* Servicio de Pediatría, Hospital de Cabueñes, Gijón.

Objetivo: Conocer la incidencia de ingresos durante el periodo neonatal por deshidratación hipernatrémica y lactancia materna exclusiva en nuestro medio.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de todos los niños menores de 30 días de vida desde el 1/1/99 a 31/12/02, ingresados en nuestra Unidad Neonatal, por pérdida de peso mayor del 10% desde el nacimiento y dieta con lactancia materna exclusiva.

Resultados: De los 7596 recién nacidos vivos en nuestro Hospital durante los 4 años estudiados, 279 (3,7%) ingresaron desde su domicilio en nuestra Unidad Neonatal. De ellos, 13 lo hicieron por excesiva pérdida de peso y lactancia materna exclusiva. 6 niños (0,08% de los recién nacidos vivos) con más del 10% de pérdida y más de 10 días de vida. Sólo 1 de los niños presentó deshidratación hipernatrémica importante, a los 10 días de vida, con 28% de pérdida de peso y una natremia de 162 mEq/l.

Conclusión: La deshidratación hipernatrémica secundaria a lactancia materna exclusiva es un cuadro clínico poco frecuente (0,08%). El incremento de la lactancia materna en los últimos años en nuestra sociedad, debe hacernos vigilar esta rara posibilidad, ayudando a las madres a conseguir una lactancia materna exitosa.

CANALIZACIÓN DE VASOS UMBILICALES, UNA TÉCNICA DIFERENTE. *C. Sousa Rouco, M. García García, A. Concheiro Guisán, S. Ocampo Cardalda, J. Antelo Cortizas.* Servicio Pediatría. C.H.U. Xeral-Cies. Vigo, Pontevedra.

Nosotros canalizamos ambos vasos umbilicales (arteria y vena) sin seccionar completamente el cordón umbilical.

A través de una pequeña incisión transversal en la parte amniótica del cordón llegamos hasta el vaso umbilical, seccionándolo parcialmente e introducimos el catéter fácilmente, sin necesidad de dilatación previa. Nuestra técnica es de fácil realización y más rápida que la técnica clásica.

Presentamos vídeo y fotografías de la técnica.

Posters

1. DISTROFIAS MUSCULARES: TIPOS DUCHENNE Y BECKER. *A. Rodríguez Alborran, F. Fernández Pastor, AG Andrés Andrés, J. Santos Borbujo, L. Monzón Corral. Hospital Universitario de Salamanca*

Introducción: Las distrofias musculares son enfermedades genéticamente determinadas y progresivas. En el caso de los tipos de Duchenne y Becker son recesivas ligadas al cromosoma X, locus Xp21, y están en relación con una proteína llamada distrofina. Clínicamente se caracterizan por una debilidad muscular progresiva y simétrica de predominio proximal, con pseudohipertrofia gemelar y aumento de los enzimas musculares. Siendo la forma de presentación del Becker más benigna y tardía.

Casos clínicos: Presentamos dos casos, con distinta forma de inicio y de evolución, correspondiente a una distrofia muscular de Duchenne frente a una de Becker.

El primer caso es un niño de 6 años de edad, sin antecedentes personales y familiares de interés, que presenta debilidad muscular, torpeza, cansancio y dificultad para subir escaleras y correr, que se ha ido haciendo cada vez más manifiesta, desde hace varios años. A la exploración destaca a nivel de los miembros inferiores escaso trofismo muscular, con hipotonía y pseudohipertrofia gemelar. Además presenta dificultad para pasar de la sedestación a la bipedestación y una marcha dificultosa con hiperlordosis lumbar.

El segundo caso es un niño de 26 meses adoptado, del cual se desconoce sus antecedentes personales y familiares, que presenta una elevación de enzimas musculares desde hace un año. En la exploración se observa una pseudohipertrofia gemelar, un equinismo bilateral, una hiperlordosis lumbar y una marcha levemente basculante con aumento de la base de sustentación.

En ambos casos se realiza un estudio completo que incluye: analítica, electromiograma, electrocardiograma, biopsia y estudio genético.

Respecto a su evolución, en el primer caso, la hipotonía se ha generalizado, presenta una arreflexia de miembros inferiores y se acompaña de una marcha dandinante y una maniobra de Gowers positiva. Mientras en el segundo caso se encuentra clínicamente estable.

Conclusión: Son enfermedades relativamente poco frecuentes, en las cuáles dependiendo del grado de afectación de la

síntesis de distrofina, determina la aparición de dos formas clínicas de presentación y evolución distintas. En la actualidad se investiga en la terapia génica como base para su tratamiento.

2. PSEUDOHIPOPARATIROIDISMO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO CLÍNICO. *J. Mallo Castaño, J.P. Martínez Badás, L. Castañón López, A. Díaz Moro, C. Villafañe Landeira, B. Robles García, B. Herrero Mendoza. Servicio de Pediatría. Hospital de León*

Introducción: El pseudohipoparatiroidismo es un síndrome heterogéneo de desórdenes clínicos, bioquímicos y óseos con múltiples combinaciones entre sí, causado por defectos en los receptores celulares de la PTH que producen resistencia y falta de respuesta periférica a aquella.

Caso clínico: varón de 4 años que acude por haber presentado en el último mes y medio, varios episodios intermitentes de dolor e impotencia funcional en EEII (valorados previamente por traumatología) asociados ocasionalmente a rigidez de manos. AF: sin interés. AP: Embarazo normal a término, parto eutócico, PRN: 3,530, talla RN: 49, regurgitador habitual, vitamina D3 (7 gotas/día) en el primer año, desarrollo pondero-estatural adecuado, ingresos por GEA y bronquitis aguda. EF: peso: 22 kg (>97), talla: 106,5 cm (90), BEG, sobrepeso, hipertensión de masas gemelares, fuerza y sensibilidad conservadas, reflejos rotulianos exaltados, Gowers negativo, Trousseau y Chvostek positivos, marcha "de puntillas" dolorosa. EC: hemograma normal, bioquímica (Fe 46, ferritina 10, ALP 624, Ca 6,1, P 8,79, CK 865, aldolasa 10,7, LDH 742) con progresiva normalización de parámetros, osteocalcina 22,4 (3- 13,5), calcitonina 17,1 (0-15), niveles Vit D3 42 (16-56), PTH mol intacta 627 (5-40), EAB (ph 7,34 PCO₂ 39 bic. 21), T4 libre 1,05 y TSH 13,86, normalidad de Inmunoglobulinas, complemento, ANA, Anti DNA, serologías bacterianas, víricas, Ac. celiaca, sist-sed. orina, Ac. antitiroglobulina, antimicrosomales, antiparatiroides, niveles de cortisol, ACTH, FSH, LH, orina de 24 horas con índice Ca/Cr 0,01 y RTP 93,5%, Rx EEII con calcificaciones en tercio medio de ambos fémures, EKG con QTc largo (0,48), EEG y EMG normales, Edad ósea igual a cronológica, Exp. oftalmológica normal, Cariotipo normal (46 XY), Eco tiroidea, paratiroides y abdominal normales, Rx lateral cráneo y TAC cerebral normales.

Evolución y tratamiento: favorable con algún episodio aislado de tetania. Recibió inicialmente aportes iv. de calcio y posteriormente orales así como calcitriol oral. Actualmente precisa además terapia hormonal sustitutiva con tiroxina

Comentarios: En la evaluación de la hipocalcemia se debe tener en cuenta esta entidad pese a su baja frecuencia. La prueba funcional de estímulo con PTH exógena (Ellsworth-Howard) sólo suele ser necesaria para establecer el diagnóstico cuando los valores basales de PTH no son claramente concluyentes, debido fundamentalmente a su elevado coste.

3. Distrofia neuroaxonal infantil. SÍNDROME NEURODEGENERATIVO CON ATROFIA CEREBELOSA E HIPOTONÍA MIXTA COMO DATOS SUGESTIVOS. *O. Blanco-Barca, J. Eiris-Puñal, J. Peña-Gutián, J. Fernández-Bustillo, E. Pintos-Martínez*, M. Castro-Gago. Departamento de Pediatría, Servicio de Neuropediatría. *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela.*

Introducción. La distrofia neuroaxonal infantil (DNAI) o enfermedad de Seitelberger, es una enfermedad neurodegenerativa de causa desconocida, transmisible bajo un patrón hereditario autosómico recesivo. Clínicamente cursa con un estancamiento y regresión psicomotrices de inicio en el primer o segundo año de la vida, asociado a hipotonía de semiología mixta (segmentaria y suprarsegmentaria) que progresa a una tetraplejía espástica, atrofia óptica y demenciación progresivas, sobreviviendo la muerte hacia el final de la primera década de la vida.

Objetivos. Presentar un niño de 30 meses de edad con DNAI en el que se descartó una citopatía mitocondrial y una deficiencia de la enzima alfa-N-acetil-galactosaminidasa.

Caso clínico. Varón de 30 meses de edad con un retraso inicial de adquisiciones psicomotrices de forma global con posterior regresión. En la exploración física, presentaba afectación neurológica severa con hipotonía mixta, hipotrofia muscular con debilidad generalizada y leve nistagmo horizontal bilateral. En las exploraciones complementarias destacaba en la neuroimagen un leve aumento del espacio subaracnoideo con atrofia de vermis y hemisferios cerebelosos. Las pruebas neurofisiológicas (EMG y ENG), normales inicialmente, mostraban posteriormente en la EMG signos de denervación, y en la ENG una disminución de la amplitud de las respuestas motoras con preservación de la velocidad de conducción. Histológicamente se demostró la presencia de axones con axoplasma expandido con las típicas inclusiones túbulo-vesiculares.

Conclusión. El cuadro clínico de nuestro paciente cumple todos los criterios diagnósticos de DNAI, estando encuadrado en una forma clásica de la enfermedad. La DNAI debe ser considerada ante: 1) clínica de estancamiento y posterior regre-

sión del desarrollo psicomotor antes del segundo año de vida; 2) hipotonía, atrofia muscular y arreflexia global inicial con evolución posterior hacia un cuadro de piramidalismo; 3) hallazgos EMG iniciales normales con signos posteriores de denervación; 4) atrofia cerebelosa (hemisferios y vermis); 5) déficit visual y 6) demostración histopatológica de hallazgos característicos.

5. FORMA CLÁSICA DE ENFERMEDAD DE PELIZAEUS-MERZBACHER SECUNDARIA A DUPLICACIÓN EN EL GEN PLP. *O. Blanco-Barca, Alvarez-Moreno*, C. Soler-Regal*, J. Eiris-Puñal, M. Castro-Gago. Departamento de Pediatría, Servicio de Neuropediatría. Hospital Clínico Universitario, Santiago de Compostela. *Servicio de Pediatría, Hospital Xeral-Cies, Vigo.*

Introducción. La enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher es una rara forma de leucodistrofia sudanófila transmitida de forma recesiva ligada al cromosoma X. Afecta exclusivamente a la mielina del SNC y está causada por una deficiencia de la proteína proteolipídica (PLP), codificada a nivel Xq21.2-q22. Se manifiesta siguiendo un patrón clásico o connatal y asocia nistagmo, estridor y manifestaciones pirámido-extrapiramidales en el marco de un cuadro de retraso psicomotor y regresión de presentación y curso clínico variables.

Objetivos. Descripción de los hallazgos clínicos, neurofisiológicos, neurorradiológicos y genético-moleculares en un caso de enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher.

Caso clínico. Varón de 37 meses de edad con severo retraso psicomotor, nistagmo, corea y distonía con un perfil evolutivo estacionario. En las exploraciones complementarias se destaca una severa hipomielinización supratentorial en presencia de hallazgos electrofisiológicos periféricos (EMG y VCN) normales. El estudio genético mediante PCR, confirmó la sospecha clínica al objetivar una duplicación en el gen de las PLP.

Conclusión. La presente observación corresponde a una forma clásica de la enfermedad de Pelizaeus Merzbacher, la cual debe considerarse ante la asociación de: 1) retraso psicomotor; 2) nistagmus precoz; 3) afectación pirámido-extrapiramidal; 4) ausencia de afectación neurofisiológica periférica y 5) patrón neurorradiológico de hipomielinización del SNC.

8. ALTERACIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR EN NEONATOS CON ENFERMEDAD DE MEMBRANA HIALINA: EVALUACIÓN Y FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS. *M. Fernández Sanmartín, N. Gonzalez Alonso, J.M. Iglesias Meleiro, A. Pérez Muñuzuri, I. Martínez Soto, J.R. Fernández Lorenzo. Departamento de Pediatría. Servicio de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.*

Objetivos: 1) Evaluar una nueva técnica de monitorización de la función pulmonar y su aplicabilidad en el neonato-lactante. 2) Analizar los factores de riesgo de desarrollo de patología pulmonar crónica en lactantes con antecedente de Enfermedad de Membrana Hialina (EMH).

Material y métodos: 20 pacientes con antecedente de EMH, fueron sometidos a una exploración de función pulmonar a la edad de 1 mes (sobre una edad corregida de 40 semanas). Se analizaron los resultados en función de: peso al nacimiento, edad gestacional, gravedad clínica al ingreso (grado de membrana) e intensidad del soporte ventilatorio.

Técnica: sistema modular EXHALYZER® (Eco Medics), que cumple las recomendaciones del ATS y ERJ, para el estudio de la función pulmonar en población pediátrica.

Análisis estadístico: U de Mann-Whitney/Wilcoxon (significación: $p < 0,05$)

Resultados: Los neonatos con enfermedad de membrana hialina más severa (grado III-IV) presentan una elasticidad pulmonar significativamente más baja, como representan tanto los valores de compliance total; $6,81 \pm 2,54$ vs $4,85 \pm 1,47$ ($p = 0,048$), como de compliance por peso; $2,03 \pm 0,45$ vs $1,35 \pm 0,31$ ($p = 0,004$) y unas resistencias pulmonares significativamente más elevadas que aquellos en los que la enfermedad es más leve (grado I-II) $82,71 \pm 25,26$ vs $50,35 \pm 21,65$ ($p = 0,010$). Datos similares observamos cuando comparamos los parámetros de función pulmonar en función de la duración de la ventilación mecánica ($> 0 <$ de 3 días) y la necesidad de suplemento de oxígeno ($> 0 <$ de 7 días), con valores de elasticidad y resistencias significativamente más elevados en aquellos pacientes que precisaron de mayor apoyo ventilatorio. Sin embargo no encontramos diferencias significativas cuando comparamos la función pulmonar con relación a la edad gestacional y/o el peso al nacimiento.

Conclusiones:

- La técnica de medición de la función pulmonar utilizada en nuestro estudio es fiable, reproducible y carece de efectos secundarios.
- El factor más influyente en el deterioro de la función pulmonar en neonatos prematuros es la gravedad clínica inicial (grado de EMH), asociado a una mayor duración de la ventilación mecánica y/o necesidad de oxigenoterapia, con independencia del la EG y/o el peso al nacimiento
- El estudio de la función pulmonar en neonatos prematuros nos provee de datos objetivos para optimizar las medidas terapéutico-profilácticas para mejorar la misma.

9. SÍNDROME DE TREACHER COLLINS. *J.D. Herrero Morín, R.P. Arias Llorente, A.C. Rodríguez Dehli, S. Jiménez Treviño, P. Touza Pol, R. Pardo de la Vega, B. Fernández Colomer.* Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

Introducción: El síndrome de Treacher Collins es el resultado de un trastorno en el desarrollo facial de origen genético. El gen anómalo localiza en el brazo largo del cromosoma 5 y se transmite de forma autosómica dominante, aunque en un elevado número de casos es causado por neomutaciones. Presenta rasgos faciales característicos, bilaterales, pudiendo cursar con malformaciones en otros órganos, con normalidad primaria intelectual.

Caso clínico: Se describe el caso de un paciente recién nacido varón afecto por este síndrome. Preciso reanimación en sala de partos, que resultó dificultosa por las características anatómicas del paciente. Los rasgos faciales más destacables fueron: hendidura palpebral de orientación antimongoloide, con coloboma de párpado inferior, hipoplasia malar, retromicrognatia, microtia y apéndices preauriculares. Asociaba ureterohidronefrosis bilateral, criptorquidia y micropene, y malposición de los dedos de extremidades inferiores. La necropsia puso de manifiesto hipertrofia de ventrículo izquierdo. A lo largo de su ingreso presentó dificultad en el manejo de la vía respiratoria alta, que condujo al éxitus.

Conclusiones: El síndrome de Treacher Collins presenta malformaciones faciales que pueden originar dificultar el manejo de la vía aérea alta.

10. ACLASIA ESOFÁGICA EN NIÑA DE 13 AÑOS. DIFICULTAD DIAGNÓSTICA. *J.C. Hernando Mayor, J.I. Suárez Tomás, J.A. Vázquez Fernández, E. Suárez Menéndez.* Hospital San Agustín, Avilés, Asturias.

La acalasia esofágica se caracteriza por la ausencia de peristalsis en el cuerpo del esófago y el aumento de la presión de reposo del esfínter esofágico inferior, que no se relaja durante la deglución.

Nuestro caso se trata de una niña de 12 años y 8 meses cuyo motivo de consulta fue la ausencia de caracteres sexuales. Se observa un retraso estatoponderal con un peso de 24 Kg ($< P_3$), talla 139 cm ($< P_3$, SDS -2.6), signos de malnutrición y se constata el uso habitual de laxantes además de un entorno sociofamiliar inestable. Todo ello nos hace sospechar un trastorno de la conducta alimentaria, solicitando la colaboración de asistente social y del Centro de Salud Mental, asistiendo a una mejoría transitoria que nos hace reconsiderar la problemática de la paciente, procediendo a su ingreso en el que observamos una lentitud en la ingesta, disfagia, dolor retroesternal y actitud de posturas antiálgicas con la ingesta.

El tránsito esofágico revela un ensanchamiento esofágico y pérdida de contracciones. La pHmetría un reflujo leve y la manometría esofágica una aperistalsis completa, 100% de ondas simultáneas de baja amplitud y repetitivas, imagen en espejo, compatible con acalasia típica. Se pide colaboración a la Unidad de Nutrición y consulta a Cirugía Infantil.

Conclusiones: pensar en la posibilidad de acalasia esofágica ante sintomatología de disfagia, regurgitación, pérdida de peso, retraso en el desarrollo psicofísico y complicaciones respiratorias relacionadas con aspiración. La incidencia es de 1/100.000 habitantes/año. El esquema terapéutico puede ser médico, quirúrgico y dilataciones.

11. CAMBIOS EPIDEMIOLÓGICOS EN EL HIJO DE MADRE TOXICÓMANA EN NUESTRO ÁREA EN LA ÚLTIMA DÉCADA. *M^a Á. Martín Mardomingo, C. Cuadrillero Quesada, Susana Parrondo, L. Martínez Mengual, G. Solís Sánchez, M^a Á. Montemayor Rubio. Servicio de Pediatría, Hospital de Cabueñes, Gijón.*

Objetivos: Conocer la incidencia de hijo de madre toxicómana en nuestro medio en los últimos diez años, objetivando los cambios en cuanto al consumo, vía de administración e infecciones maternas durante esta década y estudiando los posibles cambios clínicos en los hijos.

Pacientes y métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de todos los "hijos de madre toxicómana" desde el 1-1-1992 al 31-12-2001 nacidos en nuestro hospital o derivados a él, descripción de la serie y comparación entre los periodos comprendidos entre 1992-1996 y 1997-2001.

Resultados: Incidencia media de 7,5 casos por cada 1000 recién nacidos vivos, con una disminución del 8,7 al 6,3 entre el primer y segundo quinquenio. Las madres del segundo grupo presentaron menor utilización de heroína y de la vía intravenosa a favor de metadona y cocaína utilizando en mayor medida la vía oral. Del mismo modo, estas madres presentaban mayor incidencia de infección por el virus de la hepatitis C y partos instrumentales frente a las madres del primer grupo. Los recién nacidos no presentaban diferencias: 40% de niños menores de 2.500 g, 20% de bajo peso para la edad gestacional, 24% de prematuros, 6% de niños malformados. Un 79% presentaron síndrome de abstinencia aguda, 2% infección por VIH y 3% por VHC. Un 4% fueron dados en adopción.

Conclusiones: Los hábitos tóxicos maternos han cambiado en los diez años, pero no se han encontrado diferencias en la patología en los niños estudiados. El consumo de drogas de abuso por las madres gestantes se asocia a un porcentaje elevado de bajo peso, prematuridad, síndrome de abstinencia neonatal, infección vertical por VIH y VHC y problema sociofamiliar.

13. FÍSTULA URETROPERINEAL CONGÉNITA EN UN ADOLESCENTE. *M. Montero, R. Muguerza, F. Díaz, J.L. Vázquez*, R. Cunqueiro**, A.R.Costa. Sección de Cirugía Pediátrica. Sección de Radiología Pediátrica*. Servicio de Anatomía Patológica**, Complejo Hospitalario "Xeral-Cies".*

Introducción. La fístula uretroperineal (FUP) congénita es una anomalía muy rara en la cual existe un fino trayecto que se extiende desde la uretra posterior al periné. En la revisión de la literatura publicada encontramos que la salida de gotas de orina por el periné y/o las infecciones urinarias son los síntomas más frecuentes. El tratamiento quirúrgico es curativo.

Material y métodos. Paciente de 14 años, sano y sin antecedentes quirúrgicos, que refiere en los últimos 2 meses sensación de escape de orina por el "ano" con todas las micciones. En el examen físico, al presionar la vejiga, se evidenció la salida de gotas de orina en la zona perineal derecha muy próxima al ano. La uretrocistografía demostró la existencia de un trayecto fistuloso que se originaba en uretra posterior. La cistoscopia reveló una uretra normal sin poder identificarse el orificio fistuloso. Se extirpó el trayecto fistuloso, confirmándose en el estudio anatómopatológico la existencia de un trayecto fistuloso uretrocutáneo. La uretrocistografía postoperatoria es normal.

Discusión. La FUP congénita representa un fino trayecto entre la uretra prostática y el periné. Generalmente se diagnostica en niños mayores cuya micción por la uretra es normal. El principal diagnóstico diferencial de esta anomalía se debe establecer en primer lugar con la duplicación de uretra "tipo hipospádico", en la cual la uretra ventral es la de mayor tamaño y por tanto la de mayor funcionalidad, y en 2º lugar con la FUP "tipo H" que es una variante de las malformaciones anorrectales extremadamente rara. Es crucial realizar una uretrografía retrógrada y cistografía miccional para diferenciar la duplicación de uretra de la FUP congénita, ya que la extirpación de la uretra ventral sería catastrófico en el primer caso y curativo en el segundo.

14. QUISTE DE GARTNER CON PROLAPSO VAGINAL DE PRESENTACIÓN NEONATAL. *M. Montero**, R. Muguerza**, M. Prada**, M. Fontoira*, C. Sousa, A.R.Costa**. Sección de Cirugía Pediátrica**. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario "Xeral-Cies". Complejo Hospitalario de Pontevedra**

Introducción. Los tumores de vagina en niñas recién nacidas son raros, siendo los quistes vaginales la causa más frecuente de tumefacción vaginal benigna. Por lo general son quistes uniloculares, remanentes del conducto mesonéfrico o, más raramente un acúmulo de fluido en la porción no fusionada del conducto paramesonéfrico. Se clasifican según el aspecto histológico de la cubierta epitelial y su localización.

Caso clínico. Presentamos el caso de una recién nacida a término con diagnóstico prenatal, a la 31 semana de gestación, de tumoración vaginal. La exploración al nacimiento reveló un meato uretral de calibre normal, in situ, y una masa de 3x5 cm que prolapsaba la pared posterolateral derecha de la vagina desplazando el orificio himeneal a la cara posteroinferior.

Mediante la ecografía se descartó la existencia de patología urológica y/o raquídea, y se observó el útero y la vagina. Con la sospecha de Quiste de Gartner se procedió a la extirpación del quiste de contenido mucoso opalescente y posterior vaginoplastia. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico inicial.

Discusión. Los remanentes del conducto de Wolf se encuentran a lo largo de las paredes anterolaterales de la vagina y se presentan como un a masa paravaginal quística. Los síntomas pueden ir desde la retención urinaria hasta síntomas relacionados con una abertura ectópica del uréter hacia el quiste. En la literatura publicada, encontramos menos de 50 casos descritos de asociación de Quiste de Gartner, uréter ectópico y /o displasia renal, con menos del 10% de debut neonatal. Sin embargo, ante esta patología, siempre debemos descartar malformaciones urológicas asociadas previo a la cirugía. El diagnóstico diferencial se establece con los quistes de inclusión epitelial, quistes del conducto de Müller y el himen imperforado con hidrocolpos.

15. FUNCIÓN PULMONAR EN NEONATOS CON ANTECEDENTE DE SÍNDROME DE ASPIRACIÓN MECONIAL. *M. Fernández Sanmartín, M. López Franco, O. Blanco Barca, L. Iglesias Gonzalez, A. Pérez Muñuzuri, M.J. Fernández Seara, J.R. Fernández Lorenzo.* Departamento de Pediatría. Servicio de Neonatología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Objetivo: Evaluar de forma objetiva las posibles alteraciones de la función pulmonar en neonatos con antecedente de síndrome de aspiración meconial (SAM), tras el alta hospitalaria.

Material y método: 7 neonatos con antecedente de SAM, y 7 controles sanos de edad y características somatométricas superponibles, fueron sometidos a una exploración de función pulmonar al mes de edad.

Técnica: sistema modular EXHALYZER® (Eco Medics), que cumple las recomendaciones del ATS y ERJ, para el estudio de la función pulmonar niños.

Análisis estadístico: U de Mann-Whitney/Wilcoxon (significación: $p < 0,05$)

Resultados: Los neonatos con antecedente de SAM presentan, al mes de vida, unas resistencias pulmonares significativamente más altas, y una elasticidad pulmonar más baja que los neonatos a término sin patología respiratoria. No encontramos diferencias de significación entre otros parámetros de función pulmonar como la capacidad residual funcional, ni la frecuencia respiratoria. (Tabla 1)

Conclusiones:

- Los neonatos con antecedente de SAM presentan, al mes de vida, una alteración objetiva de las propiedades elásticas y

Tabla 1.

Parámetros	Grupo	N	Media	D.S.	(p)
Frec resp (rpm)	SAM	7	47,71	7,71	0,949
	sanos	7	47,14	6,46	
Compliance/kg (mL/cmH ₂ O/kg)	SAM	7	1,90	0,36	0,015
	sanos	7	2,73	0,86	
Resistencias (cmH ₂ O/L/seg)	SAM	7	92,79	32,20	0,003
	sanos	7	37,09	11,12	
CRF/kg (ml/kg)	SAM	7	29,49	9,28	0,565
	sanos	7	29,54	6,49	

resistencias pulmonares, que aunque no condicionan basalmente una alteración clínica significativa (frecuencia respiratoria similar a controles), nos obligan a una estrecha monitorización evolutiva, ante la posibilidad de intercorrencias que empeoren su reserva respiratoria.

- La monitorización de la función pulmonar de los neonatos SAM, nos permite conocer de forma "cuantificable" su situación respiratoria, e identificar a aquellos pacientes subsidiarios de algún tipo de intervención terapéutica (broncodilatadores...)

16. CARACTERIZACIÓN GENÉTICA Y PATOLÓGICA DE LA ENFERMEDAD DE NORRIE, A PROPÓSITO DE UNA FAMILIA AFECTA. *L. Rey Cordo, J. Martínez, S. Ocampo Cardalda, C. Sousa Rouco, A. Muñoz Torres, M. Milá*, J. Antelo Cortizas.* Unidad de Neonatología. Hospital Xeral-Cies. Vigo. *Servei Genetica. Hospital Clinic i Provincial de Barcelona

En 1961 Warburg describió 7 casos de una enfermedad degenerativa hereditaria en 7 generaciones de una familia danesa. El caso índice era un niño de 12 meses aparentemente normal, salvo por opacidad en medios transparentes, iris atróficos y una masa amarillenta proliferativa retrorenal en el fondo de ojo. El examen histológico demostró una masa necrótico-hemorrágica en la cámara posterior del ojo, rodeada por un tejido glial indiferenciado. En 5 de los 7 casos, en los siguientes años se desarrolló sordera y 4 presentaron retraso mental.

Este desorden fue descrito por primera vez por Norrie en 1933. Su base genética es una alteración en el gen NDP, que codifica una pequeña proteína de 133 aminoácidos de función desconocida (aunque se sugiere un rol en la regulación de la los procesos de diferenciación celular). El gen NDP, localizado en el cromosoma X, está constituido por tres exones separados por dos intrones. Las mutaciones que se han encontrado por SSCP son, en la mayoría de los casos, mutaciones puntuales con expresiones fenotípicas variables, excepto los casos con largas deleciones submicroscópicas que se asocian a un síndrome neuro-

lógico más severo. El trastorno se transmite con un patrón de herencia mendeliano, recesivo ligado a cromosoma X.

Presentamos una familia afectada de este trastorno, compuesta por dos miembros (tío y sobrino) afectados de ceguera bilateral desde el nacimiento. El caso índice es un recién nacido que ingresó en la Unidad de Neonatología por opacidad de medios transparentes. En RNM ocular aparecieron datos de malformación de ambas lentes a nivel anterior, con visualización de una masa en situación retrolental bilateral que se extendía a lo largo del humor vítreo hasta el disco óptico. En los potenciales evocados visuales no se obtuvieron respuestas en ambos ojos. Los potenciales auditivos son normales, por el momento.

El tío del probando está afecto, desde el nacimiento, de ceguera, sordera y retraso mental severo.

Se realizó estudio molecular del gen NDP responsable de la enfermedad de Norrie. Utilizando técnicas de SSCP se consiguió amplificar los exones 1 y 3. No se consiguió amplificar el exón 2, por lo que posiblemente se trate de una delección a ese nivel.

17. FENOTIPO CONDUCTUAL: SÍNDROME DE ANGELMAN. *B. Fernández Barrio, I. Málaga Diéguez, F. Villanueva, C. García López, J. De Juan. Secciones de Neuropediatria y Neurofisiología infantil. Hospital Universitario Central de Asturias.*

Introducción: El síndrome de Angelman se caracteriza por un retraso en el desarrollo psicomotor, asociado a accesos de risa frecuentes e inmotivados. La clínica es inicialmente inespecífica durante los primeros meses de vida.

Caso clínico: Lactante de 14 meses que acude para estudio de un retraso psicomotor no filiado, asociado a movimientos convulsivos en extremidades superiores. Se ingresa para estudio. Las pruebas analíticas son normales. Se realiza un EEG que muestra un enlentecimiento basal con ondas hipervoltadas intercaladas. Se solicita un estudio genético, que detecta una delección en el cromosoma 15 materno, por lo que se diagnostica de síndrome de Angelman.

Conclusiones: El síndrome de Angelman es de difícil diagnóstico, sobre todo en edad temprana. Gracias a los avances de la Genética Molecular se ha podido concretar la etiología de este síndrome. Consideramos importante presentar esta patología para facilitar un diagnóstico preciso y precoz.

18. SÍNDROME WOLFF-PARKINSON-WHITE DE PRESENTACIÓN PRECOZ NEONATAL. *J. Mallo Castaño, M.L. López Menéndez, J.L. Sanmartín Sastre, M.C. Fuentes Acebes, M.T. Fernández Castaño. Servicio de Pediatría Hospital de León*

Introducción. El síndrome de Wolff-Parkinson-White se cree está presente en 1/10.000 niños con predominio de varones, aunque se desconoce la verdadera frecuencia por su naturaleza en ocasiones intermitente. A menudo su origen es congénito, debido a una anomalía en la formación o conducción del impulso (vía accesoria-haz de Kent) pudiendo asociarse a lesiones cardíacas tales como la enfermedad de Ebstein o la atresia tricúspide, dextrocardia así como encontrarse en el curso de infecciones. No obstante hay pocos casos comunicados de presentación en el período neonatal durante la primera semana de vida, encontrándose asintomáticos. En general, no requiere tratamiento alguno en ausencia de ritmos ectópicos que provoquen sintomatología hemodinámica.

Caso clínico: Recién nacido varón (2º/2) CIR procedente de embarazo a término con EG: 28 semanas, controlado sin incidencias reseñables, parto con cesárea iterativa sin complicaciones, amniorrhexis de 7 horas con líquido claro, Apgar 9/10, reanimación tipo 1, RPN: 2.116 kg (BPEG), AF: sin interés, EF al nacimiento: BEG, fontanela normotensa, normocoloreado, aspecto CIR, AC: rítmica sin soplos audibles, AP: normal, no distrés aparente, Abdomen normal, pulsos normales, genitales normales, tono y actitud normales, Moro y reflejos arcaicos presentes. EC: hemograma dentro de la normalidad, bioquímica con glucosa, calcio, magnesio e iones normales, hormonas tiroideas normales, PCR negativa, cultivos periféricos negativos EKG con Sd. intermitente de W-P-W y extrasístoles aislados supraventriculares. Ecocardiograma doppler normal. Evolución y tratamiento: favorable con ganancia ponderal adecuada, presentando casualmente al 7º día de vida en la auscultación cardíaca un ritmo irregular sin asociar soplos que no produjo alteración hemodinámica en ningún momento. Se monitoriza y mantiene una actitud expectante no presentando otras alteraciones del ritmo asociadas. Actualmente presenta normalidad auscultatoria y electrocardiográfica.

Comentarios: Según la bibliografía consultada y en nuestra propia experiencia, el síndrome de Wolff Parkinson-White de presentación neonatal tan precoz, asintomático y no asociado a cardiopatía congénita o causa infecciosa es infrecuente, motivo por el que se presenta.

19. LACTANTE CON INFECCIÓN TUBERCULOSA PULMONAR E INFECCIÓN POR CMV: A PROPÓSITO DE UN CASO. *M. Somoza Martín, S. Marcos Alonso, C. Curros Novo, J.A. Porto Arceo, E. Rodrigo Sáez, M. Castro Gago, M. López Franco. Dpto de Pediatría. Servicio de Neuropediatria. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.*

Objetivo: se presenta la observación clínica de un lactante de 4 meses que de forma secuencial y en el plazo de dos meses padece una infección activa por CMV y una tuberculosis pulmonar.

Caso clínico: lactante que como antecedente consta al mes de vida un ingreso por neumonía y bronquiolitis. Nuevo ingreso a los 4 meses por fiebre, demostrándose una infección activa por CMV, cursando en este momento con proceso neumónico, PPD negativo, cultivos negativos, BAAR repetidos en aspirado gástrico negativos, reactantes de fase aguda (PCR y procalcitonina) positivas, VSG 35 mm. Presentó buena respuesta al tratamiento. Al alta Rx de tórax normal. Tres ingresos posteriores en un intervalo de 2 meses por fiebre elevada, sin foco evidente. Estudios de inmunidad, PPD, cultivos, Rx de tórax no revelaron patología salvo una zona hipocaptante en polo superior del riñón derecho evidenciada en el DMSA, no encontrándose en ningún ingreso urocultivos positivos. Como dato exploratorio persistía una discreta taquipnea con sibilancias aisladas que se interpretaron como una hiperreactividad leve. Por este motivo y la persistencia de la fiebre, se le realizaron repetidos aspirados gástricos y bronquiales para identificación de BAAR y PCR. En un aspirado bronquial creció *Micobacteria tuberculosis*. El TAC torácico demostró adenopatía paratraqueal derecha. Ante el diagnóstico de tuberculosis pulmonar se inició tratamiento triple.

23. SÍNDROME DE FRACCARO. *M.J. Hernández Bejarano, J.A. García Martín, M.A. Arias Consuegra, M. Bengoa Camaño, E. Alvarez Aparicio, J. Prieto Veiga, J. Cedeño Montaña. Hospital Clínico Universitario Salamanca.*

Introducción: En 1942 Klinefelter describió el síndrome que lleva su nombre (SK) en varones que presentaban un cromosoma x supernumerario. Desde entonces se han descrito muchas formas de polisomía x, con muchos puntos en común pero también importantes diferencias; una de estas variantes es el síndrome de Fraccaro. La polisomía x es la más frecuente de las cromosopatías gonosómicas. Estudios realizados en varones con problemas de fertilidad y en instituciones que acogen a deficientes mentales hacen pensar que la frecuencia puede llegar hasta 1/500 recién nacidos.

Caso clínico: Varón de 11 meses con fórmula cromosómica 49 XXXXY. AP: anomalías genitales desde el nacimiento (micropene) y desarrollo psicomotor retardado. Exploración física: talla baja, miembros superiores e inferiores cortos; tronco proporcionalmente grande; manos y pies pequeños. Clinodactilia 5º dedo. Microcefalia; aplanamiento occipucio. Asimetría craneofacial. Hipertelorismo raiz nasal ancha. Escroto hipoplásico, vacío; teste rudimentario en lado izdo, el dcho no se logra palpar. Pene hipoplásico. Hipotonía marcada, laxitud codos y rodillas. Se realizan estudios hormonales (testosterona, LH-FSH, test Luforán...), radiológicos, ecográficos e interconsulta con cirugía infantil.

Conclusiones: Esta forma de polisomía fue descrita por Fraccaro y durante algún tiempo se la consideró una variante

del SK. Hoy tiende a considerársela como una entidad propia debido a que los varones presentan un cuadro clínico más florido, asociando muchas veces otras malformaciones, sobre todo genitourinarias, pero también esqueléticas; suelen tener mayor deterioro mental. EL mecanismo esta polisomía es una no disyunción meiótica que si tiene lugar después de la fecundación origina mosaicismos. La consecuencia será una disgenesia de los túbulos seminíferos con fibrosis testicular.

El paciente presentado carece de anomalías esqueléticas (sinostosis radiocubital) y genitourinarias, salvo fimosis en tratamiento actual con corticoides tópicos; el cuadro de hipogonadismo se hará más evidente en edad puberal; el patrón de crecimiento es normal en percentiles bajos; y el desarrollo psicomotor es retrasado pero presenta una evolución favorable.

26. DUPLICACIÓN GÁSTRICA. A PROPÓSITO DE UN CASO ASOCIADO A TEJIDO PANCREÁTICO HETEROTÓPICO. *C. Rodríguez Rodríguez, C. García Cendón, C. Lorenzo Legerén, S. Rey García, G. Nóvoa Gómez, P. Fernández Eire, E. Montón Alvarez. Complejo Hospitalario de Ourense.*

Las duplicaciones del tracto digestivo son raras, y de éstas, las gástricas las menos frecuentes. La expresividad clínica es variable y va desde un hallazgo incidental a un abdomen agudo. Partiendo de estos datos nos parece interesante presentar un caso nuevo.

Niño de 6 años, sin antecedentes familiares ni personales relacionados, que consulta por dolor abdominal acompañado de vómitos de repetición. En la exploración física se evidencia, a nivel de hipocondrio derecho, una tumoración de 5 cm de diámetro, móvil y discretamente dolorosa. En la ecografía abdominal se observa imagen quística con capas bien diferenciadas compatible con duplicación intestinal, que mediante TAC y estudio esofagogastroduodenal se localiza a nivel antropilórico, compartiendo pared muscular gástrica y sin comunicación con la luz. Tras su exéresis, la anatomía patológica ratifica el diagnóstico de duplicación gástrica con presencia de erosión focal e inflamación adyacente en mucosa gástrica, y tejido pancreático heterotópico.

Pese a la excepcionalidad del proceso, por sus características clínicas y de imagen puede establecerse el diagnóstico quirúrgico de una patología congénita, que como queda demostrado puede tener un debut clínico tardío.

27. MENARQUIA PREMATURA SIN OTRAS EVIDENCIAS DE PUBERTAD PRECOZ. *G. Nóvoa Gómez, F. Martinón Sánchez, C. Rodríguez Rodríguez, C. García Cendón, S. Rey García, C. Lorenzo Legerén. Complejo Hospitalario de Ourense.*

La hemorragia genital en la niña sin signos de desarrollo puberal, es motivo de alarma y consulta pediátrica, y plantea un dilema diagnóstico dada la diversidad etiológica. Seis observaciones de menarquia prematura nos permitirán valorar la frecuencia e importancia de esta entidad, así como evaluar los procedimientos diagnósticos a realizar ante un sangrado vaginal prepuberal.

Se revisaron seis casos de niñas que presentaron menarquia prematura y hemorragia vaginal recidivante, sin ningún hallazgo patológico responsable. En todos los casos se realizó una minuciosa anamnesis, inspección, examen físico, que incluyó la exploración ginecológica infantil y vaginoscopia, evaluación auxológica, clasificación de la madurez puberal y ósea, frotis bacteriológico y citológico, toma de secreciones y ecografía abdominopelviana. Asimismo, se determinaron hormonas tiroideas, esteroides sexuales femeninos, SHBG, IGF-I, IGFBP3, prolactina, test de LHRH, secreción nocturna de gonadotropinas, serie ósea y RMN del área hipotálamo-hipofisaria.

Las seis niñas presentaron menarquias precoces seguidas de hemorragias vaginales recurrentes, cuya duración osciló entre 3 meses y 4 años. En las seis pacientes la secreción nocturna de FSH y LH mostró un patrón puberal con baja amplitud y el test de LHRH evidenció respuesta prepuberal con pico de FSH más elevado. En dos de estas niñas los niveles de estrógenos se elevaron transitoriamente. Cuatro niñas desarrollaron pubertad normal a la edad adecuada.

La menarquia precoz seguida de hemorragia vaginal recurrente es un proceso autolimitado posiblemente ocasionado por una activación transitoria e incompleta del eje hipotálamo-hipofisario.

30. SÍNDROME DE TROMBOCITOPENIA Y APLASIA DE RADIO. A PROPÓSITO DE UNA NUEVA OBSERVACIÓN. C. García Cendón, G. Nóvoa Gómez, S. Rey García, C. Lorenzo Legerén, C. Rodríguez Rodríguez, F. Martín Sánchez. Complejo Hospitalario de Ourense.

El síndrome de la trombocitopenia y aplasia radial (Síndrome TAR) ha sido publicado en muchas referencias, si bien, con diferentes variantes y distintas anomalías asociadas, de ahí que la aportación de un nuevo caso puede contribuir a su delimitación, dada su baja incidencia.

Nuestro caso corresponde a una recién nacida, fruto de un segundo embarazo. Parto espontáneo con presentación de nalgas. Presenta bajo peso al nacimiento y una exploración física en la que destaca focomielia bilateral de miembros superiores, sindactilia de 4º y 5º dedos de ambos pies, muslos incurvados y rodillas rígidas en semiflexión. La radiografía de miembros superiores evidenció agenesia bilateral de cúbito y radio, incurvación de húmeros más notable en el lado derecho, sinus-

tosis bilateral y proximal de 4º y 5º metacarpianos e hipoplasia de la 2ª falange del 5º dedo de forma bilateral. El frotis de sangre periférica demostró trombocitopenia (23.000 plaquetas/mm³) confirmada en el medulograma. En la evolución, la niña sufrió crisis repetidas de trombopenia coincidentes con diferentes tipos de infecciones. La paciente fue sometida a cura quirúrgica, ortopédica y rehabilitadora de las lesiones de sus miembros.

La frecuencia estimada del Síndrome de TAR ha sido fijada en 0,42/100.000 recién nacidos vivos, con unas características confirmadas en nuestra observación: bajo peso para la edad gestacional, afectación ósea definida y trombocitopenia. Otras malformaciones asociadas con frecuencia a este síndrome quedaron descartadas en nuestro caso. La falta de antecedentes familiares no permite establecer un rasgo genético determinado y ratifica la heterogenicidad genética.

32. DERMATOMIOSITIS JUVENIL. C. Villafañe, J. Mallo, A. Díaz, J.M. Marugán, J.P. Martínez, L. Rodríguez. Servicio de Pediatría. Hospital de León.

Introducción: La dermatomiositis juvenil es una enfermedad multisistémica, poco frecuente. Se caracteriza por inflamación no supurada del músculo estriado y piel, con presencia de vasculitis. Cursa con debilidad muscular proximal, astenia, anorexia, rash, fiebre y con aparición tardía de calcinosis.

Caso clínico: Paciente de 13 años remitida a consulta de Digestivo por cuadro de astenia, rash cutáneo y aumento de las transaminasas de 4 meses de evolución. Antecedentes familiares y personales sin interés.

EF: Rash malar, lesiones pápulo-eritemato-descamativas en superficies de extensión de manos, codos y rodillas, hipertrofia cuticular en área periungueal, estrias cutáneas, no existiendo calcificación de piel ni tendones. Marcada debilidad muscular a nivel de las cinturas pelvianas y escapular, con dificultad para elevar los brazos y para subir escaleras. Pruebas complementarias: Elevación de enzimas musculares: CK 8511, Aldolasa 235, GOT 542, GPT 359. ANA positivos >1/2560, resto de AutoAc negativos. Serología de Coxsackie B positiva. EMG: Patrón miopático asociado a actividad denervativa aguda, indicativo de miopatía inflamatoria. Biopsia muscular: infiltrado inflamatorio linfomonocitario con zonas de necrosis y miofagia de las fibras musculares, compatible con dermatomiositis. Ante las características clínicas y analíticas del cuadro se establece el diagnóstico de dermatomiositis y se inicia tratamiento con deflazacort 1,5 mg/kg/día VO. Actualmente la paciente realiza vida normal, sin presentar nuevas exacerbaciones del proceso y se han normalizado las enzimas musculares.

Conclusión: La dermatomiositis es una enfermedad con un comienzo insidioso, cuya clínica se instaura lentamente en el curso de meses. El diagnóstico diferencial se hará fundamen-

talmente con el LES, miositis de causa infecciosa, enfermedades neuromusculares y otras enfermedades del tejido conjuntivo. El tratamiento va encaminado a detener el proceso inflamatorio y a recuperar la fuerza y la función muscular. Los corticoides son la droga de elección, cuando no se consigue remisión de la clínica se emplean inmunosupresores y gammaglobulinas IV.

33. DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO PARCIAL SUPRADIAGMÁTICO. *S. González de la Gándara, S. de Arriba Méndez, F.J. Fernández Pastor, L. San Feliciano Martín, A. Gil Sánchez, A. García Parrón. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

Objetivo: Pensar en esta cardiopatía ante una imagen ecocardiográfica de dilatación de ventrículo derecho, en presencia de tabique interauricular íntegro.

Métodos: Se recogen retrospectivamente las historias de dos pacientes diagnosticados en el Servicio de Cardiología infantil del H.C.U. de Salamanca de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) supradiagmático.

Resultados:

Caso 1: Paciente de 12 años remitido por soplo sistólico y presencia de onda delta y alteraciones de la repolarización en el E.C.G. Asintomático. En la auscultación se aprecia 1º ruido fuerte, soplo sistólico I/VI en mesocardio, y 2º ruido desdoblado. En E.C.G. preexcitación tipo W-P-W. En Eco Doppler color: DVPAP (vena pulmonar superior izquierda-vena vertical izquierda-vena innominada-cava superior.) Dilatación de AD con septo interauricular íntegro. IT leve-moderada. Presión pulmonar normal. Dilatación del VD. Movimiento paradójico del septo IV. Relación VD/VI < 1. Flujo pulmonar normal. Dilatación de cava superior. Función VI normal. Evolución favorable 5 años después del diagnóstico.

Caso 2: Paciente de 3 años remitido por soplo sistólico y 2º ruido desdoblado. Asintomático. En la auscultación se detecta soplo sistólico II/VI en BEI y 2º ruido desdoblado. "Clic" de eyección protosistólico. Diástole libre. En E.C.G. un predominio de potenciales de VD. En Eco Doppler color: DVPAP (vena pulmonar superior izquierda-vena vertical izquierda-vena innominada-cava superior). Mínima dilatación del VD. Relación VD/VI < 1. Dilatación del tronco pulmonar, con posible válvula bicúspide. Flujo pulmonar normal. Función VI normal. Evolución favorable a los 18 años y medio.

Conclusiones:

- El DVPAP constituye el 1,5% de las cardiopatías congénitas.
- Es la lesión asociada más frecuente del defecto septal auricular, de forma que tan solo el 15% de ellos se presentan con tabique interauricular íntegro.

- En formas con tabique interauricular íntegro, el factor hemodinámico más importante lo constituyen el número de venas pulmonares que drenan anormalmente. No se han descrito casos de hipertensión pulmonar.
- Pensar en esta cardiopatía ante una dilatación del VD y movimiento paradójico del septo interventricular en la ecocardiografía, estando íntegro el tabique interauricular.
- Generalmente no precisa tratamiento, pues suele ser asintomático.

34. LA HIPERTRICOSIS LUMBOSACRA CONGÉNITA COMO ÚNICA EXPRESIÓN DE DIASTEMATOMIELIA. *C. García Cendón, C. Lorenzo Legerén, C. Rodríguez Rodríguez, S. Rey García, G. Nóvoa Gómez, A. Viso Lorenzo, L. De la Torre Deza, F. Martínón Sánchez. Complejo Hospitalario de Ourense.*

La presencia de hipertricosis lumbosacra congénita puede ser un hallazgo aislado o expresar malformaciones disráficas espinales, que exigen un diagnóstico y una actitud terapéutica temprana.

Comunicamos el caso de una niña de 2 años de edad sin enfermedad neurológica ni de otra índole, que en el curso de una hospitalización por diarrea se advirtió la presencia de hipertricosis en área lumbosacra media que condujo a la realización de pruebas de imagen (radiografía simple, TAC y RMN), que pusieron en evidencia el diagnóstico de Diastematomielia tipo I asociada a hidrosiringomielia.

Además de la rareza del caso que justificaría la aportación por sí misma, esta observación viene a ratificar la necesidad de que en las hipertricosis circunscritas de la línea media se excluyan, mediante las pruebas adecuadas, anomalías congénitas de la médula espinal o de la columna vertebral, que van desde el lipomielomeningocele hasta la propia diastematomielia, pasando por otras formas de disrafismo, con el fin de que el diagnóstico temprano evite complicaciones de carácter infeccioso o por la propia progresión de la enfermedad.

35. LA MACRODISTROFIA LIPOMATOSA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS GIGANTISMOS LOCALIZADOS. *S. Rey García, C. Rodríguez Rodríguez, C. García Cendón, G. Nóvoa Gómez, C. Lorenzo Legerén, J.M. Tabarés Lezcano, F. Martínón Sánchez. Complejo Hospitalario de Ourense.*

Los gigantismos congénitos localizados pueden ser progresivos o no, de carácter tumoral o hamartomatoso, circunstancia que exige un diagnóstico clínico ratificado por las pruebas complementarias oportunas.

El ingreso de un niño de 6 años de edad por motivos sociales, llevó a la evidencia de que presentaba una hipertrofia de miembro superior derecho, de predominio radial y, sobre todo, en el primer dedo homolateral, hallazgos clínicos que se corresponden con el posible diagnóstico de hamartoma lipofibromatoso. Estudiado mediante técnicas de imagen que incluyeron: radiografía simple, ecografía y RMN de miembro superior derecho, los hallazgos fueron característicos de macrodistrofia lipomatosa.

La observación de este paciente deja constancia de la caracterización clínica de este proceso, confirmado por las pruebas de imagen necesarias para descartar otros tumores lipomatosos, incluido el liposarcoma, que a pesar de su rareza, se encuentra característicamente en esta localización.

36. TERATOMA SACROCOXÍGEO: A PROPÓSITO DE UN CASO. *A.C. Rodríguez Dehli, R.P. Arias Llorente, J.D. Herreiro Morín, S. Jiménez Treviño, P. Touza Pol, N. Fernández González, L. Menéndez Nieves. Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción: El teratoma sacrocoxígeo es el tumor más común en el recién nacido, así como en fetos muertos. La malignidad al nacimiento es desconocida, pero aumenta con la edad cuando la resección es completa.

Caso Clínico: Recién nacido remitido a nuestro hospital por masa sacra a estudio. Tía abuela con masa sacra al nacimiento, ahora parapléjica. Gestación controlada con ECO prenatal normal. Parto eutócico con reanimación superficial. Exploración: masa blanda, redondeada, 10x10 cm, en región sacra; movilidad, tono y ROT de EEII normales, tono esfínter anal normal. ECO, TAC y RMN: masa sólido-quística vascularizada y con calcificaciones procedente de los anexos pélvicos. BCG 0,01 ng/ml, α FP 11060 ng/ml. Se realiza intervención quirúrgica de extirpación del tumor sacrocoxígeo que impresiona como completa. Posterior infección (*Proteus mirabilis*) de la herida con dehiscencia casi total de suturas. Cierre por segunda intención. Actualmente revisiones por Cirugía Infantil y Oncología Pediátrica sin incidencias.

Conclusiones-Comentarios: Importancia de la sospecha diagnóstica prenatal para minimizar posibles riesgos intraparto, así como de un tratamiento precoz para una mayor supervivencia.

38. ABSCESO HEPÁTICO COMO COMPLICACIÓN DE CATETERIZACIÓN DE VENA UMBILICAL EN UN NEONATO. *C. Barreiro Arceiz, C. Sousa Rouco, R. Villarino Moure, M.S. Ocampo Cardalda, J. Antelo Cortizas. Hospital Xeral-Cies, Vigo.*

Varios factores favorecen la posibilidad de necrosis o formación de un absceso en el hígado de un neonato al que se somete a **cateterización de vasos umbilicales**, pese a tratarse de una complicación infrecuente. Un **absceso hepático** puede ser secundario a este procedimiento, o a extensión de la infección desde otra parte del organismo. No existen signos específicos, pero la combinación de fiebre inexplicada, hipersensibilidad abdominal alta, hepatomegalia y leucocitosis, deben sugerir el diagnóstico de sospecha, confirmándose mediante pruebas de imagen o laparatomía.

Presentamos el caso de un neonato mujer, nacida prematuramente tras 24 semanas de gestación, mediante cesárea indicada por desprendimiento prematuro de placenta, con Apgar 6-6 y peso al nacimiento de 800 g. Es intubada en la sala de partos, se instaura ventilación mecánica, se administra surfactante pulmonar, se canalizan vasos umbilicales y se pauta antibioterapia. Alrededor del 9º día de vida sufre empeoramiento clínico, con aspecto séptico, distensión abdominal, hepatomegalia y episodios de desaturación de oxígeno. En la analítica destaca leucocitosis importante con desviación izquierda, alteraciones en la coagulación, trombopenia y acidosis. Se adoptan medidas terapéuticas ante la sospecha de sepsis/enterocolitis necrotizante. La Rx abdominal es informada como compatible con enterocolitis, y una placa posterior hace sospechar perforación intestinal (burbuja de gas extraintestinal), por lo que se decide intervención quirúrgica. La niña es éxitus al inicio del acto anestésico. La necropsia reveló un absceso en lóbulo hepático derecho, sin alteraciones intestinales.

Debe valorarse cuidadosamente la indicación y la asepsia en procedimientos invasivos en neonatos (la inmadurez de su sistema inmunitario es patente), para evitar complicaciones. Aunque éstas no son frecuentes, debemos tenerlas en cuenta como posibilidad.

39. SÍNDROME DIENCEFÁLICO: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE MALNUTRICIÓN EN EL LACTANTE. *B. Suárez Traba, C. Barreiro Arceiz, Mª. M. Portugués de la Red, C. Soler Regal, J. Antelo Cortizas. Hospital Xeral-Cies, Vigo.*

El **fallo de medro** en el lactante constituye un motivo de ingreso hospitalario relativamente frecuente. En el estudio de una malnutrición, los esfuerzos diagnósticos deben dirigirse a determinar si el problema es secundario a ingesta inadecuada, alteración en la absorción o bien requerimientos calóricos aumentados. Cuando las 2 primeras causas se descartan, el síndrome diencefálico es un diagnóstico a tener en cuenta.

El **síndrome diencefálico** es una entidad infrecuente y casi exclusiva de la infancia, que cursa con malnutrición grave a pesar de ingesta adecuada y apariencia de alerta y euforia. Se debe a lesiones ocupantes de espacio en el área **hipotálamo-quiasmática**, generalmente gliomas de bajo grado.

Presentamos el caso de un lactante varón de 7 meses, nacido a término tras un embarazo sin incidencias, con peso RN de 3370 gr., con antecedente de ITU por *Proteus* a los 5 meses, y bronquiolitis leve a los 6. En el momento del ingreso pesaba 5780 gr. (IMC 11,8, - 4DS), tenía aspecto distrófico, con ausencia de panículo adiposo, abdomen excavado y piel sobrante en miembros. Estaba contento, activo y la exploración neurológica era normal. La encuesta alimentaria reveló ingesta adecuada. Tras descartar etiología gastro-intestinal, respiratoria y urológica, se realiza RM cerebral, encontrándose una masa supratentorial. La anatomía patológica sugirió astrocitoma pilocítico de bajo grado.

Conclusión: a pesar de tratarse de un síndrome relacionado con enfermedad del SNC, no se encuentran anomalías en la exploración neurológica, por lo que se requiere un alto índice de sospecha, en aquellos pacientes con emanciación en que se descartan otros procesos.

40. CIANOSIS POR METAHEMOGLOBINEMIA: PRESENTACIÓN DE UN CASO. *N. Balado Insunza, M.C. Mosquera Pérez, M.M. Portugués de la Red, A. Reparaz Romero, C. Soler Regal, J. Antelo Cortizas. Complejo Hospitalario Universitario Xeral-Cies.*

Introducción: La metahemoglobinemia es una causa poco frecuente de cianosis en la infancia. La oxidación del hierro de la hemoglobina al estado férrico se traduce en aparición de metahemoglobina, que es afuncional y le da coloración marrón a la sangre, causando cianosis. Las causas pueden ser congénitas ó adquiridas. Dentro de las congénitas, se encuentra el déficit de NADH citocromo b5 reductasa o anomalías estructurales de la hemoglobina (Hb M). Entre las adquiridas en niños, la causa más frecuente es la ingestión ó inhalación de tóxicos como la exposición a aguas contaminadas con nitritos, la ingesta de vegetales ricos en nitritos, tales como espinacas y zanahorias, infecciones gastrointestinales originadas por bacterias productoras de nitratos, o incluso el efecto tóxico del tratamiento con óxido nítrico (NO).

Caso clínico: Lactante mujer de 7 meses de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que acude al Servicio de Urgencias presentando un episodio agudo de cianosis y llanto, sin dificultad respiratoria y sin síntomas o signos compatibles con crisis convulsiva. La familia refería contacto oral con folletos publicitarios, que podrían contener anilinas. No predominio acusado de ingesta de vegetales en la dieta y consumo de agua mineral.

Exploración física: Cianosis de piel y mucosas, cutis marmorata. No distres respiratorio. Taquicardia de 180 lpm, restante de la exploración normal.

Exploraciones complementarias: Hemograma: Hb 10,8 g/dl, Hcto 32,7%, serie blanca y plaquetaria dentro de la normalidad.

Coagulación y bioquímica normales. Gasometría arterial: pH 7,43; PCO₂ 33,9 mmHg; PO₂ 76 mmHg; HCO₃ 22,8 mmol/l y Sat O₂ 95,6%. Cooximetría: metahemoglobina 27,9% (N 0,4-1,5%). Electroforesis de hemoglobina dentro de la normalidad. Tóxicos en orina negativos y EEG dentro de la normalidad.

Evolución: La evolución clínica fue rápidamente favorable y dado que el nivel de metahemoglobina en sangre fue <30%, se optó por tratamiento expectante sin precisar azul de metileno.

Conclusión: Ante la presencia de un paciente cianótico sin signos de distres respiratorio y que presenta niveles de saturación de O₂ por pulsioximetría normal, no concordante con la clínica, debemos solicitar cooximetría para descartar metahemoglobinemia.

43. ATRESIA DE VÍAS BILIARES: A PROPÓSITO DE UN CASO. *J. Torrecilla Cañas, F. Centeno Malfaz, A. I. Beltrán Pérez, A. Peña Valenceja, J. Rodríguez Calleja, C. Alcalde Martín. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid*

Introducción: La atresia de vías biliares es una enfermedad progresiva caracterizada por la inflamación y esclerosis de la vía biliar y que conlleva a un estadio final de obliteración total de la luz ductal.

La atresia de vías biliares es la principal causa de colestasis en el lactante y también la principal indicación de trasplante hepático en los niños.

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 40 días que es traído a la urgencia por ictericia; a la anamnesis la madre cuenta heces blanquecinas y orinas oscuras. A la exploración presenta ictericia verdínica y hepatomegalia de 4 cm.

Análítica: Bilirrubina total/directa= 7,24/5,29 mg/dl, GOT= 207U/L, GPT= 184U/L, GGT= 1293U/L, LDH= 622U/L, fosfatasa alcalina=840U/L, alfa-fetoproteína = 5936ng/ml. Coagulación, función renal y hormonas tiroideas normales. Serologías negativas. Ecografía abdominal: Hepatomegalia homogénea y vesícula no valorable. RMN: Hepatomegalia homogénea, vía biliar no dilatada, no se observa vesícula.

Se realiza tratamiento de la colestasis mediante enzimas pancreáticas, fenobarbital y complementos dietéticos de MCT, vitamina K y E.

El paciente se remitió al centro hospitalario de referencia (Hospital La Paz) para completar el estudio con gammagrafía con HIDA (en la que apareció una captación normal del isótopo con ausencia de eliminación y repleción de la vesícula) y realizar tratamiento quirúrgico según la técnica de Kasai.

Discusión: Se comenta la etiopatogenia, la sintomatología clínica, así como el diagnóstico y las alternativas terapéuticas características de la atresia de vías biliares.

Conclusión: El interés del caso radica en la importancia del seguimiento de la ictericia del lactante y en la rápida identi-

cación de los casos de atresia de vías biliares, pues su principal factor pronóstico es la edad a la que se realiza la cirugía.

44. ESPECTRO FACIO-AURICULO-VERTEBRAL. *Y. Alíns Sahún, J. Torrecilla Cañas, F. Centeno Malfaz, M. J. Soga García, S. Marín Urueña, H. Marcos Andrés. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid*

Introducción: Las alteraciones del pabellón auricular son un hallazgo frecuente en la exploración inicial del recién nacido, siendo los defectos más comunes los apéndices y fositas preauriculares.

Caso clínico: Se presenta el caso de un recién nacido a término con displasia del pabellón auricular izquierdo, asociada a microsomía hemifacial y parálisis facial ipsilateral.

Antecedentes obstétricos: Embarazo controlado, padres no consanguíneos, uso materno de retinoides tópicos (al 0,025%) durante el año previo al embarazo, y exposición accidental a vapores de propileno por un accidente laboral durante el primer trimestre de la gestación. Parto vaginal sin incidencias, Argar 9/10.

Exploraciones complementarias: Ecografías cerebral y abdominal normales. Otoemisiones acústicas sin actividad en oído izquierdo. Potenciales evocados (4º mes) indetectables en el oído izquierdo. TAC craneal normal. Estudio axial de peñascos con ventana ósea: oído derecho normal; oído izquierdo con atresia de la porción membranosa y cierre de la porción ósea del CAE; caja timpánica pequeña con dismorfia oscicular y desarrollo incompleto; tabique óseo que aísla parcialmente la trompa de Eustaquio de la caja timpánica. Radiografías de columna y manos normales. Exploración oftalmológica normal. Cariotipo: 46XY. Informe citogenético con translocación recíproca, aparentemente balanceada entre los cromosomas 6 y 14, con puntos de rotura en 6q21 y 14q13.1.

Evolución: Hipertonia transitoria de hemicuerpo izquierdo con desarrollo psicomotor posterior adecuado. Hipoacusia mixta en oído izquierdo

Discusión: Se comentan las variantes clínicas del espectro facio-auriculo-vertebral, sus mecanismos de herencia, valoración y seguimiento.

Conclusión: Las anomalías del pabellón auricular pueden formar parte de síndromes complejos con pronóstico muy variable, por lo que requieren una cuidadosa valoración.

45. ATAXIA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD CELÍACA: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO. *M. Pacheco Cumani, E. Mora, A. de Andrés, D. González, J.L. Herranz, M. Uyaguari, E. Pérez, M. San Román, M. López. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander, Cantabria.*

Introducción: Enfermedad de origen autoinmune que se caracteriza por una intolerancia permanente al gluten y que provoca lesión severa de la mucosa intestinal con malabsorción y la sintomatología derivada de ésta. Se produce un tiempo variable tras la introducción del gluten en la dieta en individuos genéticamente predispuestos. Aunque la clínica puede aparecer a cualquier edad y las manifestaciones pueden ser muy variables, con frecuencia se diagnostica alrededor de los dos años con motivo de una diarrea crónica malabsortiva. Existen otras formas de presentación atípicas entre las que se han descrito cuadros neurológicos como la ataxia cerebelosa.

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 20 meses hermano de una paciente celiaca y HLA de riesgo, motivo por el cual se retrasa la introducción del gluten hasta los 14 meses. Tras el inicio del gluten en la dieta se controlan los anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa que permanecen negativos. A los 20 meses ingresa por cuadro de ataxia e irritabilidad, sin otra sintomatología clínica. Los estudios complementarios realizados demuestran unos anticuerpos antigliadina positivos, una discreta anemia, con Fe ↓, IS ↓, transferrina normal. Serologías víricas negativas. EEG y estudios de imagen normales (TAC craneal, ecografía cerebral, Rx torax, gammagrafía con MIBG). Tras la identificación del anticuerpo frente a gliadina se retira el gluten con mejoría inmediata de la sintomatología.

Conclusiones: La enfermedad celiaca es una enfermedad autoinmune con importante carga genética y ambiental, considerándose que los anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa son buen marcador para el seguimiento. Es importante identificar a los niños con HLA de riesgo para su seguimiento de forma estrecha, pudiendo ser determinantes en la periodicidad de los controles serológicos/analíticos tras la introducción del gluten. En pacientes susceptibles de padecer una enfermedad celiaca es importante pensar en esta posibilidad frente a cuadros neurológicos de causa desconocida y realizar estudios de celiacía antes de otras pruebas más agresivas

46. EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA. A PROPÓSITO DE UN CASO. *S.I. Marín Urueña, F. Centeno Malfaz, A.I. Beltrán Pérez, M.F. Omaña Alonso, M.I. Carrascal Arranz, A. Blanco del Val. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.*

Introducción: La epidermólisis ampullosa es un grupo poco frecuente de alteraciones hereditarias caracterizadas por una fragilidad anormal de piel y mucosas. Esto lleva a la formación de ampollas, que posteriormente se rompen y dejan cicatrices al curar.

Caso clínico: Presentamos el caso de un recién nacido con lesiones al nacimiento en las extremidades inferiores que consistían en falta de tejido cutáneo y adiposo, más marcado en

la pierna derecha. Estas lesiones fueron evolucionando progresivamente desde las primeras horas de vida, apareciendo nuevas lesiones vesiculosas en otras localizaciones, más intensas en extremidades superiores e inferiores, pero también en tronco. No ha presentado afectación sistémica hasta el momento. Se ha realizado tratamiento local con permanganato potásico y antibioterapia tópica. En este momento se ensaya el Tacrolimus en pomada al 0,1%.

Discusión: Dentro de la epidermolisis ampollosa se distinguen tres tipos según el lugar en el que aparece la lesión estructural: simple si la localización es intraepidérmica, por citolisis de los queratinocitos; juncional, a nivel de la lámina lúcida por alteración de los hemidesmosomas; y distrófica, subepidérmica, bajo la membrana basal, por rotura de las fibras de anclaje. Su tipo de herencia es distinto en cada caso. En nuestro caso se trata de una epidermolisis ampollosa distrófica. Su forma de presentación más frecuente son ampollas generalizadas por todo el cuerpo. Dichas ampollas se rompen y posteriormente se curan dejando cicatriz, un tejido distrófico sobre el que vuelven a aparecer nuevas lesiones. El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia del tejido cutáneo. Hasta el momento, el tratamiento es principalmente preventivo, intentando evitar traumatismos que provoquen la aparición de vesículas, y también paliativo, corrigiendo deformidades.

47. MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA DE LA VENA DE GALENO. INTERVENCIONISMO TERAPÉUTICO.
S.I. Marín Uruña, A.I. Beltrán Pérez, F. Centeno Malfaz, C. González Armengod, Y. Alins Sahún, H. Marcos Andrés.
Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

Introducción: Las malformaciones arteriovenosas de la vena de Galeno, engloban un grupo diverso de anomalías vasculares que comparten un rasgo común: la dilatación de la vena de Galeno.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente de 15 días de vida, asintomático, que presentaba una malformación arteriovenosa de la vena de Galeno, al que se le realizó una oclusión endovascular de las aferencias arteriales, obteniendo un resultado excelente sin secuelas neurológicas. Ilustramos el caso con iconografía.

Discusión: Aunque algunos investigadores calculan que suponen más del 33% de las malformaciones arteriovenosas en la infancia, la verdadera incidencia de la malformación arteriovenosa de la vena de Galeno permanece desconocida. Las manifestaciones clínicas son muy variables, dependiendo de la edad de presentación, aunque los signos y síntomas se superponen entre los distintos grupos de edad. La asociación de insuficiencia cardíaca y soplo craneal produce la manifestación clínica más llamativa en los recién nacidos. Sin embargo, son más

frecuentes presentaciones menos severas y repentinas, tanto en lactantes de mayor edad como en escolares y adultos. El tratamiento va a consistir por un lado en el tratamiento sintomático de la insuficiencia cardíaca, y por otro en el tratamiento directo sobre la lesión mediante cirugía o acceso endovascular. Este último tipo de tratamiento ha mejorado los resultados, abriendo nuevas y amplias posibilidades.

48. ESTESIONEUROBLASTOMA. *R. García Sánchez, A. Hernández Fabián, C. Hernández Zurbano, A. Remesal Escalero, G. Carlone Martín, J.A. Martín García, D. Fernández, M. Muriel.* *Hospital Clínico Universitario de Salamanca.*

El estesioneurolblastoma o neuroblastoma olfatorio es un infrecuente tumor maligno de la cavidad nasal derivado del epitelio de la mucosa olfatoria, de origen neuronal. Sólo el diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado son pronósticos.

Caso clínico: Niña de 13 años que consulta por presentar edema palpebral derecho de 2 meses de evolución, dolor en ojo derecho y proptosis. No refiere antecedentes personales ni familiares de interés.

Exploración física: Buen estado general, edema palpebral en ojo derecho con proptosis mínima. Masa dura, mal definida, en ángulo interno de dicho ojo, con dolor a la palpación. Moles-tias a la percusión en senos maxilares.

Pruebas complementarias. Radiografía de senos: Desestructuración de pared interna de órbita derecha con velamiento de seno maxilar, etmoidal y frontal derechos.

TAC y RMN: Lesión tumoral centrada en celdillas etmoidales anteriores derechas, que se extiende hacia seno frontal, fosa y vestíbulo nasal. Signos de infiltración de pared orbitaria interna.

Marcadores de tumores derivados de la cresta neural en sangre periférica: Negativos.

Se practica resección quirúrgica mediante etmoidectomía anterior y posterior derecha. Se extirpa tumoración dependiente de mucosa de meato medio que ocupa fosa nasal derecha.

Biopsia: Neuroblastoma olfatorio pobremente diferenciado. Se decide asociar tratamiento del lecho tumoral con radioterapia.

Actualmente se constata una evolución favorable de la paciente, sin manifestar signos de recaída o efectos secundarios del tratamiento.

49. LOCALIZACIÓN ATÍPICA DE ENDOCARDITIS. *A. Pérez-Muñuzuri, N. González-Alonso, M. Fernández-Sanmartín, M. Fuster-Siebert, J. Couselo, M. Vázquez-Donsión, F. Martín-Torres, J. Forteza-Vila.* *Hospital Clínico Universitario de Santiago, La Coruña.*

Introducción: La patología cardiovascular en pacientes oncológicos es relativamente frecuente, bien derivada del propio tumor o como secuela de la terapia empleada. La endocarditis infecciosa es una secuela frecuente tras el tratamiento inmunosupresor y derivado de la utilización de múltiples accesos venosos. La localización típica de la infección endocárdica se sitúa en la zona de defectos cardíacos tipo comunicaciones o valvulopatías, o sobre material protésico quirúrgico, siendo rara la aparición en corazones sanos.

Caso clínico: paciente de 12 años previamente sana que es diagnosticada de leucemia linfoblástica aguda. Control ecocardiográfico previo al tratamiento quimioterápico sin alteraciones estructurales ni funcionales. Recibió quimioterapia de inducción, tras la cual presentó proceso febril con afectación del estado general



y datos clínicos y de imagen de lesión hepática sugestiva de proceso infeccioso fúngico. Evolución tórpida con deterioro progresivo de la función hepática y aparición de nuevas lesiones por imagen en bazo, riñón y cerebro. Los controles ecocardiográficos efectuados fueron normales hasta la visualización de una lesión pediculada localizada en la punta del ventrículo



izquierdo que presentaba rápido crecimiento y sin catterismo previo a ese nivel. Se realizó ventriculotomía izquierda y exéresis de la lesión, con hallazgos anatómo-patológicos de infección por *Aspergillus*. *Exitus letalis* a los 15 días de la cirugía por hemorragia cerebral masiva.

Conclusiones: la infección por *Aspergillus* es la segunda causa en frecuencia de endocarditis fúngica en los niños; la endocarditis por hongo suele afectar a pacientes con defectos estructurales cardíacos o tras la cirugía aunque se han descrito casos de afectación de válvulas normales; la afectación de la punta del ventrículo izquierdo por una vegetación fúngica es extremadamente rara, si bien, en todo paciente con alta sospecha diagnóstica se deben realizar ecocardiografías seriadas y exhaustivas en busca de lesiones de localización atípica.

La fiebre Q crónica es una rara, pero cada vez más reconocida causa de endocarditis con cultivo negativo en adultos. Las manifestaciones clínicas de esta infección no están bien estudiadas en los niños, puede presentarse con la mayoría de las manifestaciones clínicas descritas en los adultos, incluyendo la glomerulonefritis y la endocarditis debiéndose considerar la endocarditis por fiebre Q ante endocarditis con cultivo negativo en niños.

Caso clínico: Niña de 13 años de edad con antecedentes personales de angiomatosis craneo facial congénita, malformación de Dandi Walker. Coartación de aorta a los 10 meses realizándose resección y aortoplastia con goretex ; recoartación a los 7 años corregida por angioplastia con catéter balón y estenosis arteriales múltiples. Presenta en un primer ingreso: artritis, exantema purpúrico, febrícula intermitente, hepatoesplenomegalia, insuficiencia renal moderada con síndrome nefrótico, anemia hemolítica, factor reumatoide +, Ac anticardiolipina + y C3 bajo. En el renograma isotópico insuficiencia renal bilateral. Muestra insuficiente en la biopsia renal. Tensión arterial normal. Recibe tratamiento con metilprednisolona y ciclofosfamida y una transfusión de concentrado de hematíes. Se sospecha vasculitis. Reingresa a los 14 días por crisis convulsiva generalizada y afasia postcrisis; lesiones equimóticas en la piel, no tiene fiebre. Exploración; estado postcrítico, lesiones equimóticas en brazo derecho y pretibial y elementos petequiales en tronco. Meníngeos negativos, exploración neurológica normal. Soplo II-III/VI supraclavicular izquierdo igual que en exploraciones previas. TA: 140/97. El primer día de ingreso presenta 4 episodios de crisis parciales con generalización secundaria y comienza con fiebre alta. En el fondo de ojo tiene múltiples hemorragias en zona perimacular de ojo derecho y tortuosidad vascular. TAC craneal sin signos de hemorragia, LCR: células 3, proteínas 23, glucosa 72 mg/dl. Hb 8,8 g/dl; leucocitos 18700 (86% Ne). PCR 14,3 mg/dl. Coagulación normal. Persiste aumento de urea y creatinina, proteinuria, hematuria, hipoalbuminemia, aumento de factor reumatoide, C3 bajo y crioaglutininas +. Angioresonancia cerebral: Dandi Walker y anomalías arteriales diversas. Tendencia a HTA. Reingresa por cefalea intensa y crisis generalizadas y parciales, está con niveles bajos de carbamacepina. HTA mantenida, fiebre aislada. Hemocultivos negativos, serología *Rickettsia*, *Borrelia*, *Chlamydia*, *Legionella*, *Brucella*, hepatitis B y C negativas. Ac frente *Coxiella* y *Coxiella burnetii* elevados. Ecocardiografía: disección aórtica. Se diagnostica de Fiebre Q crónica y endarteritis por *Coxiella burnetii* y se inicia tratamiento con doxiciclina y rifampicina teniendo buena evolución.

52. FIEBRE Q CRÓNICA: ENDARTERITIS POR COXIELLA BURNETII. A. Remesal Escalero, A. Hernández Alberca, D.Fernández, M. Muriel, A. Gil, A García Parrón, G. Carlone Martín, L. San Feliciano Martín. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Departamento de Pediatría.

53. DISCITIS EN PEDIATRÍA. A PROPÓSITO DE UN CASO. A. Peña Valenceja, J. Rodríguez Calleja, C. Alcalde Martín, C. López García, E. Pérez Gutierrez, A. Sánchez Minués. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Caso clínico: Paciente de 15 meses que acude a Urgencias por presentar cuadro de abdominalgia, llanto y rechazo de bipe-destación de 3 días de evolución. Síntomas catarrales la semana previa. Afebril. Exploración física normal, salvo marcha de Trendelenburg. Vista por cirugía: alta con el diagnóstico de abdominalgia inespecífica y sinovitis transitoria de cadera.

A los dos días acude porque sigue sin mejorar. Vista por traumatología: Eco de caderas y Rx simple de caderas normales. Alta con tratamiento antiinflamatorio, analgésico y seguimiento por su pediatra.

A los 14 días acude remitida por su pediatra por claudicación de la marcha. Sigue afebril. Exploración física: prominencia de vértebras lumbares altas y dolor a la palpación de apófisis espinosas. Rx de columna: disminución del interespacio L2-L3 y retrolistesis L2 sobre L3 en relación a la discitis. Hemograma: S. roja normal. S. blanca normal. VSG: 50mm. Bioquímica normal. Hemocultivo estéril. Coprocultivo: flora saprofita. Mantoux negativo. Serologías a *Brucella* y *Salmonella* negativas.

Gammagrafía ósea con Tc: aumento de captación en L2-L3.

RM: disminución de la altura del disco intervertebral con hiperintensidad de los cuerpos vertebrales adyacentes. Retrolistesis L2-L3. Profusión del disco.

TAC con punción: se cultiva un enterococo que se consideró contaminante.

Discusión y conclusiones: La discitis es una entidad infrecuente en pediatría, y de características clínicas inespecíficas, que hace que su diagnóstico se demore en algunos casos durante meses. Comentaremos la etiopatogenia, epidemiología, clínica, así como la utilidad de las diferentes pruebas de imagen y de laboratorio para su diagnóstico y la evolución después del tratamiento médico y ortopédico.

54. HIDATIDOSIS HEPATOPULMONAR COMPLICADA.

R. González, R. Torres, A. Albarrán, J.M. García. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción: Es una enfermedad endémica en nuestro medio, causada por *Echinococcus granulosus*, adquirida al ingerir huevos del parásito liberados en las heces de ciertos animales como el perro. Suele causar sin síntomas evidentes, la clínica depende de la localización, de la expansión y de la rotura del quiste. Las localizaciones más frecuentes son el hígado, el pulmón y en menor medida el cerebro y los huesos. Presentamos un caso de interés por las complicaciones asociadas

Caso clínico: Niño de 13 años de edad procedente de Andalucía que tras un traumatismo toraco-abdominal leve comienza con un cuadro de abdominalgia y vómitos. En el estudio ecográfico se descubre la rotura de una formación quística a nivel hepático. Ante la sospecha de hidatidosis se solicita radiografía de torax observándose un aumento de densidad en lóbulo medio derecho

y lóbulo inferior izquierdo compatibles con formaciones quísticas. Se pauta tratamiento con antihistamínicos y corticoides para evitar una posible reacción anafiláctica. Confirmamos el diagnóstico mediante analítica (eosinofilia), serología, pruebas de imagen (TAC), e intervención quirúrgica, en la cual se extrae el quiste hepático roto y se inicia tratamiento con albendazol.

Reingresa a los 12 días por un proceso febril de 24 horas de evolución acompañado de malestar general, dolor torácico y vómitos, alguno de ellos compatible con vómica. En la radiografía de torax se comprueba la rotura del quiste pulmonar izquierdo, observando una cavidad con nivel hidroaéreo sobre la cual flota la membrana del quiste (signo del iceberg). En la evolución presenta un estado febril intermitente y vómitos esporádicos, apareciendo en un nuevo control radiográfico una pleuroneumopatía izquierda, que se resuelve con tratamiento antibiótico. Pasada la fase aguda se procedió al abordaje de este quiste, practicándose la extracción de la membrana quística y el cierre de las boquillas bronquiales con capitonaje posterior. Posteriormente se intervino sobre el quiste del pulmón derecho.

Evolución: Actualmente el paciente se encuentra asintomático, en seguimiento periódico durante el cual la serología frente al *Echinococcus* se ha negativizado.

59. CARCINOMA PAPILAR DE TIROIDES EN UNA PACIENTE CON SÍNDROME DE TURNER. P. Cabanas Rodríguez, J. Barreiro Conde, L. Castro-Feijóo, N. González Alonso, A. Álvarez¹, A. Beiras Torrado², M. Pombo Arias. Unidad de Endocrinología, Crecimiento y Adolescencia. Dpto. de Pediatría. ¹Servicio de Radiología. ²Servicio de Cirugía General. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Universidad de Santiago de Compostela.

Introducción. El Síndrome de Turner (ST) es una enfermedad genética, que se manifiesta en niñas con ausencia o alteración estructural de uno de los cromosomas X y un fenotipo característico con expresión variable. El carcinoma de tiroides se presenta en niños <16 años con una incidencia anual de 0,02-0,3 casos por 100.000, siendo excepcional en menores de 10 años. El tipo histológico más frecuente es el carcinoma papilar. Distintos estudios epidemiológicos han puesto en evidencia la relación entre este tumor y la exposición del cuello en la infancia a radiaciones ionizantes, directamente proporcional con la dosis administrada e inversamente a la edad de exposición, con un periodo de latencia de 5 a 20 años.

Caso clínico. Niña de 11 años diagnosticada en periodo neonatal de ST (cariotipo 45XO, sin fragmentos de cromosoma Y), coartación de aorta y aorta bivalva. A los 14 meses de edad se efectuó un cateterismo diagnóstico y una aortoplastia con buen resultado. Se realizó estudio hormonal: IGF-1: 0,25 U/ml (VN: 0,45-2,20); IGFBP3: 0,71 µg/ml (VN: 2-4); Test de GH (L-dopa):

pico: 38,8 ng/ml. Inicia tratamiento con rhGH a los 5 a 7 m (SDS de talla de -1,91 (Tanner)). Buena evolución clínica cardiológica y del desarrollo ponderoestatural (SDS talla actual -1,71 (Tanner)). En el último control se palpa nódulo tiroideo izquierdo. Control bioquímico: hormonas tiroideas normales, anticuerpos antitiroideos negativos y tiroglobulina: 193 ng/ml (valores normales: 0-80). IGF-1: 259 ng/ml (VN: 110-565). Ecografía tiroidea con nódulo tiroideo izquierdo y adenopatías a nivel clavicular. Se realizó PAAF y exéresis completa de la glándula tiroidea y las adenopatías observadas. En el estudio anatomopatológico se confirmó el diagnóstico de carcinoma papilar de tiroides con metástasis linfáticas. TAC torácico sin evidencia de afectación pulmonar. Se suspendió el tratamiento con GH.

Comentarios. Por primera vez describimos un caso de carcinoma papilar de tiroides en una paciente con ST durante el tratamiento con hormona de crecimiento. En la literatura médica no ha sido descrita esta asociación. A pesar de no poder establecer los hechos desencadenantes, y aunque estas patologías podrían haber coincidido de forma casual, se debe tener en consideración la posible asociación de factores: en primer lugar, el hecho de recibir tratamiento con hormona de crecimiento, ya que recientemente se ha implicado al receptor de IGF-1 en procesos de tumorigénesis; en segundo lugar, la exposición radiológica a edades tempranas; y en tercer lugar, una posible predisposición o susceptibilidad genética, como sería la sobreexpresión del protooncogen RET en el carcinoma papilar de tiroides, con mayor incidencia después de exposición radiológica.

63. DERMATITIS ATÓPICA, HIPER IGE Y EOSINOFILIA EN UN LACTANTE DE 14 MESES. S. Marcos, M. López, M. Somoza, C. Curros, M. Castro, E. Rodrigo. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

Objetivo: Presentar un lactante varón de 14 meses de edad con dermatitis atópica, hiper IgE, eosinofilia y anomalías craneofaciales con antecedentes familiares de dermatitis atópica y psoriasis.

Caso Clínico: Lactante varón de 14 meses de edad con historia familiar de dermatitis atópica severa materna, aborto previo, psoriasis paterna y dermatitis atópica con deformidades óseas en familiares de 2º grado, que presenta brote severo con sobreinfección estafilocócica y bronquitis disneizante moderada. A los tres meses de vida fue diagnosticado de dermatitis atópica. Posteriormente requiere otro ingreso por infección de vías respiratorias y crisis de broncoespasmo. Es visto en consulta de dermatología donde diagnosticaron en tres ocasiones infecciones cutáneas estafilocócicas. Analíticamente observamos niveles de IgE de 8100 kUI/L así como IgE específica positiva para neumoalergenos y una amplia variedad de trofoalergenos. Desnutrición de II grado. Destaca en la fórmula leuco-

citaria eosinofilia (17%). Como rasgos craneofaciales observamos macrocefalia con frente prominente, facies triangular, hipertelorismo, hendiduras palpebrales antimongoloides, pabellones auriculares ligeramente descendidos, boca pequeña, paladar ojival, distancia interalar nasal aumentada, dedos de las manos largos y curvos. Ante estos datos se establece el diagnóstico sospecha de síndrome de Hiper IgE, estando en curso el estudio genético molecular.

Discusión: El diagnóstico de certeza no puede ser establecido a la edad de nuestro paciente. Sin embargo este hecho no ha de modificar la actitud terapéutica firme frente a la clínica actual y preventiva. A pesar de la heterogeneidad genética asociada a este síndrome, se deben investigar los polimorfismos de ADN, ya que el paciente tiene un familiar o más afectados por su patrón de herencia autosómica dominante con una penetrancia variable en casos familiares. En el momento actual, no hay certeza acerca del consejo genético, si bien al haber sospecha familiar, el riesgo el presumiblemente mayor que si se tratase de un caso esporádico, aunque en ambas situaciones es impredecible.

64. SHOCK CARDIOGENICO SECUNDARIO A MIOCARDITIS POR EL VIRUS DE EPSTEIN-BARR. E. Cavanilles, A. Sánchez Galindo, C. Ramil, C. Medrano, F. Portela, A. Guerrero*, E. Quiroga. UCIP. Area infantil del corazón. * Servicio Bacteriología. CHU. Juan Canalejo. La Coruña.

Introducción: La miocarditis por el virus de Epstein-Barr, un herpesvirus, es excepcional aunque se puede detectar anomalía en el segmento ST y onda T en el 6% de los casos de mononucleosis infecciosa (Hoagland 1964).

Caso clínico: Varón de 3 años con un cuadro de 2 días de evolución de fiebre alta, vómitos, postración, rinorrea, tos y halitosis. Dos semanas antes edema facial y erupción cutánea.

Al ingreso Tª: 38°C. TA: 80/40. FC: 180 lpm. FR: 25 rpm. Palidez mucocutánea, mala perfusión periférica, adenopatías cervicales. Amígdalas hipertróficas con exudado blanquecino, punteado hemorrágico y halitosis fétida. Hipotonía y disminución del nivel de conciencia. Tiraje subcostal, roncus y crepitantes finos en ambas bases pulmonares. Hígado a 4 cm. polo de bazo.

Leucopenia (1.600) y fórmula con 16N, 49L y 26M. Trombopenia, coagulopatía y anemia. La CPK llegó a ser de 5250, la fracción MB de la creatin kinasa de 272 y troponina 0,29. Hipoxia con saturación de O₂ del 75%, acidosis metabólica, hipokaliemia, hipocalcemia e hiperglucemia. Se detectó IgG e IgM frente a la cápside del VEB y anticuerpos IgG frente al núcleo celular del VEB así como genoma vírico del VEB en leucocitos de sangre periférica mediante una reacción en cadena de la polimerasa

La Rx de tórax muestra edema bilateral. El ECG taquicardia sinusal y la Ecocardiografía dilatación del VI, fracción de eyección del 25% y signos de hipertensión pulmonar.

Se programó ventilación mecánica y tratamiento con inmunoglobulinas, cefotaxima, ganciclovir y esteroides. La expansión con volumen y aminos no resolvió la hipotensión; la disfunción ventricular miocárdica y la hipertensión pulmonar aumentaron. Se añadió noradrenalina y NOi. Persistieron episodios de hipotensión severa que no respondieron a las medidas habituales por lo que se introdujo por femoral derecha un balón de contrapulsación aórtica que se mantuvo 3 días.

El paciente se recuperó completamente y fue dado de alta de la UCIP a las 13 días de su ingreso.

Discusión: Los pacientes con miocarditis son con frecuencia jóvenes y pueden tener un ventrículo hipocontractil con un tamaño normal y una evolución fulminante. Los pacientes que se presenten con signos y síntomas de miocarditis aguda incluyendo cuadro sugestivo de infección, niveles elevados de la fracción MB de creatin kinasa, troponina I o T y compromiso hemodinámico, deben ser rápidamente trasladado a un centro con capacidad de soporte ventricular porque pueden padecer una descompensación rápida.

66. SÍNDROME DE LARSEN: A PROPÓSITO DE UN CASO. P. Vilas, E Cavanilles, J. Fdez. Trisac, I. Bendayán, R. Reparaz, M. Taboada, M. Gallego, A. Vázquez de la Cruz. Servicio de Neonatología. C.H.U. Juan Canalejo. La Coruña.

Introducción: El síndrome de Larsen es una enfermedad genética multisistémica congénita rara que consiste en una displasia con luxaciones múltiples de caderas, rodillas y codos, asociadas a anomalías craneofaciales (frente prominente, cara aplana y hendidura del paladar) y anomalías de las extremidades (pulgares en espátula, metacarpianos cortos...). La transmisión es variable, con herencia autosómica dominante o recesiva.

Caso clínico: Se trata del segundo embarazo de una mujer con antecedente de aborto previo por anencefalia, parto por cesárea electiva en la semana 37 de gestación, precisando reanimación al nacimiento con O₂ a PPI (Apgar 2/5). Exploración al ingreso con buen estado general con luxaciones múltiples, deformidades en dedos con pulgares en espátula, escoliosis dorsal, tórax en quilla, microretrognatia, microglosia, glosoptosis y paladar hendido, con leve polipnea y tiraje. En estudio radiológico se observan múltiples luxaciones, cráneo con frontal plano e hipoplasia de la base y defecto de alineación de las vértebras cervicales. Se inicia monitorización y oxigenoterapia, colocándose yesos correctores en ambos miembros inferiores. Episodios aislados de apnea obstructiva que evolucionaron favorablemente tras instaurar programa de fisioterapia respiratoria. En los estudios complementarios realizados destaca alte-

ración en las pruebas de audición, en probable relación con luxación a nivel de articulaciones de oído medio.

Conclusiones: Presentamos un caso de una enfermedad rara en la que el tratamiento ortopédico es fundamental, siendo en este caso concreto de vital importancia el manejo de la columna cervical, por el alto riesgo de lesión medular.

69. EMBRIOFETOPATÍA ALCOHÓLICA ASOCIADA A TIROIDITIS AUTOINMUNE. C. Lorenzo Legerén, C. Rodríguez Rodríguez, C. García Cendón, G. Nóvoa Gómez, S. Rey García, F. Martínón Sánchez. Complejo Hospitalario de Ourense.

La embriofetopatía alcohólica ha sido descrita como consecuencia de la ingestión de alcohol por la embarazada con unas manifestaciones clínicas mayores y asociadas y unas consecuencias orgánicas y funcionales graves.

La observación de una niña afecta de esta embriofetopatía asociada a hipotiroidismo por tiroiditis autoinmune nos lleva a presentar el caso para un registro posterior que permita delimitar si esta asociación es incidental o relacionada.

Nuestro caso corresponde a una niña, primer hija de una madre de 33 años con antecedentes de ingestión etílica crónica elevada. Embarazo con crecimiento intrauterino retardado, parto eutócico, nuestra paciente presentó al nacimiento un peso de 1.950 gramos, talla de 45 centímetros y un perímetro craneal de 31,5 centímetros. En el periodo neonatal presentó irritabilidad. A los cinco meses convulsiones tónico clónicas generalizadas. Clínicamente se detecta desde el inicio fenotipo característico de embriofetopatía alcohólica con retraso psicomotor.

A los nueve años se detecta hipotiroidismo y bocio con imágenes gammagráficas y ecográficas sugestivas de tiroiditis, presencia de anticuerpos antitiroideos muy elevados, T4 descendida y TSH elevada lo que lleva al diagnóstico de tiroiditis linfocitaria. Ante estos hallazgos, se realiza tratamiento sustitutivo con L-tiroxina.

Conclusión: Dada la presencia de malformaciones asociadas y otros trastornos orgánicos y funcionales, además del problema de su retraso en el neurodesarrollo, queda planteada la posibilidad, no demostrada ni registrada en la literatura, de una posible relación etiopatogénica de la embriofetopatía alcohólica con la tiroiditis autoinmune.

71. IMPACTO DE UNA UNIDAD DE CIRUGÍA CARDÍACA INFANTIL EN EL MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO. F. Portela, R. Fdez. Tarrío, B. Bouzas, F. Rueda, C. Medrano, I. Raposo, C. Zavanello, A. Juffé. Área del Corazón. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña

Introducción: La población de pacientes con cardiopatía congénita en edad adulta está aumentando. Su manejo es cada vez más complejo y se optimiza creando unidades especiales.

Objetivo: Analizar el impacto tras la creación del Área Infantil del Corazón con la unidad de Cirugía Cardíaca Infantil (CCI) en 1997 sobre la población de adultos con cardiopatías congénitas referidos a nuestro centro.

Pacientes y métodos: Desde 1990 hasta el 2002 se han operado 142 pacientes mayores de 18 años con cardiopatía congénita. Se dividieron dos grupos: PreCCI (n=70) y PostCCI (n=72). Los pacientes del grupo PostCCI fueron operados o asistidos preferentemente por cirujanos de la unidad de CCI, y estudiados en colaboración con los cardiólogos infantiles. La complejidad de los procesos se analizó en base a grupos diagnósticos.

Resultados: (Tabla 2)

Tabla 2.

	PreCCI	PostCCI	p
CIA OS	78,6%	48,6%	0,0002
Fallot/VDDC	0%	11,1%	0,006
Canal AV parcial	8,6%	23,6%	0,02
Sin CEC (Ductus/CoA)	8,6%	4,2%	ns
Mortalidad Hospitalaria	5,7%	1,4%	ns

El grupo PostCCI resultó ser de mayor complejidad debido a que nuestro centro se convierte en referencia de toda la comunidad de Galicia. A pesar de ello los resultados fueron mejores, aunque sin alcanzar significación estadística. Las 4 muertes del grupo PreCCI fueron de causa cardíaca, mientras que en el único caso del grupo PostCCI fue por ictus.

Conclusiones: La experiencia en el manejo de cardiopatías congénitas del niño condujo a unos mejores resultados en el subgrupo de pacientes adultos con esta patología. La necesidad de unidades de referencia en el manejo de estos pacientes está justificada.

72. RESULTADOS QUIRÚRGICOS DE LA CORRECCIÓN DE AORTA NEONATAL. C. Abelleira, J. Fuentes, C. Medrano, F. Rueda, F. Portela, C. Zavanella. Área Infantil del Corazón. Hospital Juan Canalejo, La Coruña

Objetivos Estudio descriptivo de los pacientes intervenidos de Coartación de aorta neonatal entre Julio de 1997 y Septiembre de 2002 en nuestro centro.

Material y métodos, 37 pacientes fueron intervenidos de coartación de aorta de debut en período neonatal (21 varones y 16 hembras), con peso medio de 3,2 Kg (1,7-4 Kg) y una edad media de 13 días (1-45 días).

Resultados Forma de presentación: 29% con shock cardiogénico, 40% insuficiencia cardíaca y 29% asintomáticos. Un 69% eran coartaciones complejas. Un 64% precisó tratamiento con

PGE1 iv. Abordaje quirúrgico: toracotomía lateral izquierda salvo en un caso, con esternotomía media y CEC para cierre de comunicación interventricular simultáneo. Técnica quirúrgica: anastomosis termino-terminal en 29 casos, anastomosis termino-terminal ampliada en 8 casos y aortoplastia con parche de subclavia en un caso. Tiempo medio de isquemia: 28 minutos. Las complicaciones más frecuentes en el postoperatorio inmediato fueron: hipertensión arterial 22%, infección de herida quirúrgica 11%, sangrado 8% y quilotorax 5%. Sólo hubo 3 éxitos (ninguno en el postoperatorio inmediato y todos ellos asociados a otras cardiopatías complejas). Dos pacientes precisaron angioplastia a los 4 y 6 meses de la cirugía por recoartación. Seguimiento: un 28% de pacientes se mantenían con tratamiento médico al año de evolución y actualmente sólo un 15% presentan un gradiente ecocardiográfico mayor a 25 mmHg (en ninguno hay gradiente tensional significativo entre los 4 miembros).

Conclusiones 1) La corrección quirúrgica de la coartación de aorta en período neonatal mediante anastomosis termino-terminal es una técnica segura, con gran eficacia y bajo porcentaje de recoartaciones. 2) La presencia de anomalías cardíacas asociadas, se asocian a un peor pronóstico y mayor número de complicaciones. 3) Es necesario un control cercano de la tensión arterial tanto en el postoperatorio inmediato como en el seguimiento a largo plazo en estos pacientes.

73. MANEJO PRECOZ DEL CORAZÓN UNIVENTRICULAR. RESULTADOS INICIALES. F. Portela, C. Abelleira, J. Fuentes, C. Medrano, F. Rueda, C. Ramil, A. Sánchez Galindo, J. Fdez-Trisac, C. Zavanella. Área Infantil del Corazón. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña.

Introducción: Los resultados funcionales a largo plazo en pacientes con cardiopatía univentricular están influenciados por un adecuado manejo en las etapas iniciales de la vida.

Objetivo: Analizar en nuestra experiencia a corto y medio plazo, la eficacia de protocolos de manejo precoz sobre esta población.

Pacientes y métodos: Desde Sept 1997 hasta Nov 2002 se han manejado desde el nacimiento y de forma protocolizada en nuestro centro 12 pacientes, sobre los que se han realizado 24 procedimientos quirúrgicos. Se descartaron de este estudio las hipoplasias de cavidades izquierdas y los pacientes intervenidos previamente en otros hospitales. En este último grupo se encontraban 5 pacientes a los que se habían realizado 12 procedimientos previos. En nuestro centro a 3 de ellos se les realizó trasplante cardíaco por fracaso de la circulación Fontan y a 2 una reconstrucción del árbol pulmonar.

Se dividió el protocolo en tres fases de tratamiento: estadio I, regulación del flujo pulmonar (n=9); estadio II, descarga ven-

tricular mediante Glenn bidireccional (n=9); estadio III, conexión definitiva tipo Fontan extracardiaco (n=6).

Resultados: 7 pacientes han completado el tratamiento paliativo (58%) y 2 están a la espera del siguiente estadio. Hubo 3 éxitos: 1 en postoperatorio precoz del primer estadio por RVP altas, otro en espera de trasplante por mala función ventricular tras tres meses del estadio I, y el último en su domicilio a la espera de conexión definitiva. La mortalidad perioperatoria (30 días) por paciente fue del 8% y por procedimiento del 4%, no existiendo mortalidad en estadios II y III (Glenn y Fontan). El (rango)/media de edad por estadios fue influenciado por el retraso diagnóstico inicial en algún paciente: estadio I (4-100)/35 días, II (2-10)/4.5 meses, y III (31-48)/36 meses. El desarrollo del árbol pulmonar fue adecuado no requiriendo reconstrucción en ningún paciente.

Conclusiones: El manejo precoz de la cardiopatía univentricular ha dado resultados excelentes a corto y medio plazo (supervivencia 100% en estadios II y III). Las conexiones precoces facilitan un adecuado crecimiento del árbol pulmonar al retirar, en lo posible, el material protésico.

76. TETRALOGÍA DE FALLOT CON HIPOPLASIA DE RAMAS PULMONARES: HEMICORRECCIÓN COMO PALIACIÓN INICIAL. *J. Fuentes, F. Rueda, F. Portela, C. Medrano, M. Taboada, J.L. Fernández Trisac, C. Ramil, A. Sánchez Galindo, C. Zavanella. Área Infantil del Corazón. CH. Juan Canalejo, A Coruña*

Introducción. El resultado alejado de la corrección de la TF en presencia de hipoplasia de ramas pulmonares depende en gran medida de conseguir un desarrollo adecuado, simétrico y sin distorsión de las mismas, y realizar una corrección completa precoz, que evite el desarrollo de la hipertrofia ventricular derecha.

Objetivo. Demostrar que la reparación inicial aislada del tracto de salida del ventrículo derecho (hemicorrección) proporciona flujo anterógrado y simétrico a las ramas pulmonares, favorece el crecimiento uniforme del árbol arterial pulmonar y es un método eficaz de paliación en pacientes con tetralogía de Fallot (TF) y ramas pulmonares hipoplásicas.

Material y métodos. Entre Junio/1997 y Diciembre/2002, se realizó una hemicorrección en cinco pacientes que presentaban hipoplasia de las ramas pulmonares (índice Nakata o ecocardiografía) de un grupo de 18 pacientes con TF.

Resultados. En tres pacientes se realizó previamente una valvuloplastia pulmonar con balón: en un paciente tras valvuloplastia fallida se realizó hemicorrección de urgencia falleciendo en el postoperatorio inmediato. En los otros dos pacientes la valvuloplastia pulmonar tuvo sólo una eficacia inicial, debiendo realizarse la hemicorrección a los 15 y 18 días de la misma. En los cuatro pacientes que sobrevivieron a la hemicorrección se produjo un desarrollo de las ramas pulmonares

(media de aumento del 165%) medida por ecocardiografía (2 pacientes) o por cateterismo cardíaco (incremento del índice Nakata). La indicación para la reparación completa fue el desarrollo de las ramas pulmonares y la aparición precoz de insuficiencia cardíaca por hiperaflujo pulmonar. Se realizó en los 4 pacientes entre los 3 y 7 meses de la paliación inicial. No hubo mortalidad postcorrección definitiva

Conclusiones. La hemicorrección, aún con el inconveniente de precisar una intervención con circulación extracorpórea, proporciona una paliación adecuada, permite el crecimiento de las ramas pulmonares y contribuye a evitar la hipertrofia excesiva del ventrículo derecho. La valvuloplastia pulmonar no ha demostrado ser una alternativa eficaz para la paliación inicial en este grupo de pacientes.

77. ASISTENCIA INTEGRAL AL NIÑO CON CARDIOPATÍA: ACTIVIDAD GLOBAL DEL ÁREA INFANTIL DEL CORAZÓN. *S. Sutil, F. Rueda, C. Medrano, F. Portela, C. Zavanella, I. Raposo, M. Alonso, A. Castro Beiras. CHU Juan Canalejo*

Introducción: El Área Infantil del Corazón responde a la necesidad de asistencia integral de la población pediátrica con cardiopatía de la Comunidad de Galicia. Sus objetivos son el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de todas la cardiopatías, asegurando la interrelación entre los diferentes niveles de atención. Se propone también conseguir el bienestar social, familiar y psicológico de los pacientes y padres evitando desplazamientos y ofertando atención en todos estos aspectos.

Objetivo: Revisión de la actividad global desarrollada en el Área Infantil del Corazón en los últimos 4 años (1999-2002).

Material y métodos: Estudio descriptivo de la distribución de actividades en el periodo de tiempo mencionado. Se estudian como variables: Intervenciones quirúrgicas, consultas externas, ingresos hospitalarios, estudios hemodinámicos (diagnósticos y terapéuticos), ecocardiografía transesofágica (ETE), estudios electrofisiológicos (EEF) y ecocardiografía fetal. También se estudia la progresión de estas variables en el tiempo.

Resultados: La distribución de las tareas en los años estudios es la que sigue. *1999:* Ingresos hospitalarios 175, consultas externas 3.241, intervenciones quirúrgicas 93, estudios hemodinámicos 54, eco fetal 49. *2000:* Ingresos hospitalarios 226, consultas externas 3.661, intervenciones quirúrgicas 87, estudios hemodinámicos 74, eco fetal 74. *2001:* Ingresos hospitalarios 231, consultas externas 3.881, intervenciones quirúrgicas 88, estudios hemodinámicos 83, ETE 54, eco fetal 138. *2002:* Ingresos hospitalarios 230, consultas externas 3.891, intervenciones quirúrgicas 108, estudios hemodinámicos 100, ETE 44, eco fetal 217. (Tabla 3)

Tabla 3.

	1999	2000	2001	2002
Ingresos	175	226	231	230
Consultas	3.241	3.661	3.881	3.891
Cirugía	93	87	88	108
Hemodinámica	54	74	83	100
ETE	-	-	54	44
Eco fetal	49	74	138	217

Conclusiones: La actividad tiende a mantenerse o a incrementarse a lo largo del tiempo, manifestado esto último claramente en el caso de los estudio ecocardiográficos fetales.

78. EXPERIENCIA EN CATETERISMO INTERVENCIONISTA EN EL ÁREA INFANTIL DEL CORAZÓN DEL COMPLEJO HOSPITALARIO JUAN CANALEJO. *S. Sutil, F. Rueda, C. Medrano, A. Castro Beiras, C. Zavanella, N. Vázquez**. CHU Juan Canalejo. *AC, unidad hemodinámica.

Objetivos: Revisar las características y los resultados de los cateterismos terapéuticos realizados desde el inicio de la actividad hemodinámica en el Área Infantil del Corazón (65 meses).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de los cateterismos terapéuticos realizados desde Enero 1998 a Febrero de 2003. Las variables consideradas incluyen edad, diagnóstico, lugar del procedimiento, técnica, resultado y complicaciones.

Resultados: Se realizaron 170 intervenciones terapéuticas (el 47% de los cateterismos totales): 143 se realizaron en el laboratorio de hemodinámica y 27 en las UCI (Neonatal y Pediátrica). Los pacientes tenían edades comprendidas entre el nacimiento y los 69 años (15 pacientes pertenecientes a edad adulta). Los procedimientos realizados han sido: valvuloplastia pulmonar (21), valvuloplastia aórtica (6), cierre ductal (52), corrección de coartación aórtica (7 con balón y 3 con stent), angioplastia pulmonar (6), cierre CIA (38), embolización colaterales pulmonares (4), atrioseptostomía de Rashkind (27), angioplastia venas pulmonares (1), angioplastia vena cava superior (1), stent VCS (1), otros (3).

Comentarios: Las complicaciones más frecuentes en el intervencionismo hemodinámico son las vasculares entre las que destacan: Pérdida transitoria de pulso femoral (2 pacientes, tratamiento con Uroquinasa 48 horas) y disecación inguinal para acceso vascular (2 pacientes, neonatos).

79. EXPERIENCIA EN NUESTRA ÁREA EN REPARACIÓN DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR. TRATAMIENTO HEMODINÁMICO Y QUIRÚRGICO. *S. Sutil, F. Rueda, C. Medrano, N. Vázquez*, C. Zavanella, F. Portela.* CHU Juan Canalejo. *AC, unidad hemodinámica.

Objetivos: Revisar las características de los procedimientos de cierre de las comunicaciones interauriculares (CIA) realizadas desde el inicio de la actividad del Área Infantil del Corazón del CHU Juan Canalejo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las reparaciones de CIA desde Julio de 1997 a Febrero de 2003, comparando los procedimientos hemodinámicos y los quirúrgicos, teniendo en cuenta que la actividad hemodinámica se inició en Octubre del 99. Las variables consideradas incluyen la edad del paciente, su procedencia, el año de intervención y la estancia media hospitalaria. También se estudia la progresión de estas variables en el tiempo.

Resultados: El número total de CIAs reparadas en este intervalo de tiempo fue 85 (se excluyen las CIAs asociadas a cardiopatías complejas), 58 mediante cirugía y 27 mediante cateterismo intervencionista. Las edades de los pacientes comprenden desde menores de un año hasta los 18 años, también se hará mención al intervencionismo en adultos con cardiopatías congénitas. En las reparaciones quirúrgicas la procedencia de los pacientes fue La Coruña 51%, Pontevedra 29%, Lugo 15%, Orense 4%. En el caso de los intervencionismos fue La Coruña 51%, Lugo 22%, Pontevedra 15%, Orense 11%. La estancia media quirúrgica es de 5,57 días frente a 2 días en el caso de las reparaciones hemodinámicas.

Conclusiones: El cierre de CIA con dispositivo es seguro, con iguales resultados que el quirúrgico y consume menos recursos hospitalarios. Aún siendo la técnica de primera elección, existe un grupo de pacientes que siguen requiriendo cierre quirúrgico.

80. EXPERIENCIA EN CIERRE DUCTAL EN NUESTRA ÁREA. TRATAMIENTO HEMODINÁMICO Y QUIRÚRGICO. *S. Sutil, F. Rueda, C. Medrano, F. Portela, C. Zavanella, N. Vázquez, A. Castro Beiras.* CHU Juan Canalejo. *AC, unidad hemodinámica.

Objetivos: Revisar las características de los procedimientos de cierre de ductus arterioso persistente (DAP) desde el inicio de la actividad del Área Infantil del Corazón del CHU Juan Canalejo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de las reparaciones de DAP desde Julio de 1997 a Febrero de 2003, comparando los procedimientos hemodinámicos y los quirúrgicos. Las variables consideradas incluyen la edad del paciente, su procedencia y el año de la intervención. También se estudia la progresión de estas variables en el tiempo.

Resultados: El número total de ductus arteriosos persistentes reparados en este intervalo de tiempo fue 92 (se excluyen los DAP en prematuros y los asociados a cardiopatías complejas), 47 mediante cirugía y 45 mediante cateterismo intervencionista. Las edades de los pacientes comprenden desde

menores de 1 año hasta los 18 años, también se hará mención al intervencionismo en adultos con cardiopatías congénitas. En las reparaciones quirúrgicas la procedencia de los pacientes fue La Coruña 53%, Pontevedra 32%, Lugo 4%, Orense 10%. En el caso de los intervencionismos fue La Coruña 64%, Lugo 9%, Pontevedra 13%, Orense 13%. En el cierre hemodinámico la oclusión total es del 99% (inmediato) y del 96% (1º año). En ocasiones se precisa de un segundo dispositivo.

Comentarios: La reparación hemodinámica de DAP es una técnica relativamente segura aunque los resultados continúan siendo menos satisfactorios que los de la cirugía. Conserva la ventaja de una estancia hospitalaria menor.

81. ENDOCARDITIS INFECCIOSA: EXPERIENCIA EN NUESTRA ÁREA. S. Sutil, F. Rueda, C. Medrano, F. Portela, A. Guerrero, C. Zavanella, A. Castro Beiras. CHU Juan Canalejo.

Introducción: La endocarditis infecciosa es un proceso poco frecuente pero de considerable gravedad en la mayoría de los casos. Una dificultad añadida es la complejidad a la hora del diagnóstico por la multitud de formas de presentación.

Material y métodos: Estudio descriptivo de los pacientes diagnosticados de endocarditis infecciosa entre Julio 1997 y Marzo 2003 en nuestro centro. Se estudian como variables la edad al diagnóstico, la forma de presentación, el microorganismo aislado, la localización, la existencia o no de cardiopatía de base, el tratamiento recibido (médico, quirúrgico o ambos) y las complicaciones.

Resultados: (Tabla 4)

Tabla 4.

Paciente	Edad diagnóstico	Forma presentación	Cardiopatía de base	Localización	Germen causante	Tratamiento médico	Tratamiento quirúrgico	Complicaciones
1	8 años	S. Febril	Sí T.Falot	V. tricúspide	<i>Mycobacterium fortuitum</i>	Amikacina Claritromicina Meropenem Ciprofloxacino	No	Embolización catéter. Hepatitis medicamentosa. Pigmentación dental
2	9 años	Artritis de cadera	Sí CIV	Septo IV	<i>Staph. aureus</i>	Cloxacilina Vancomicina	No	No
3	45 días	Sepsis + Meningitis	No	V. mitral	<i>Staph. aureus</i>	Cloxacilina Gentamicina	Plastia mitral	Infarto cerebral
4	11 años	Hallazgo casual	Sí CIA	Septo IA	<i>Rhodotorula sp</i>	Anfotericina	No	No
5	3 años	Afectación neurológica	No	V. aórtica	<i>Strep. viridans</i>	Teicoplanina Cefotaxima Ciprofloxacino Penicilina Gentamicina Imipenem Vancomicina	Reemplazo valvular aórtico	Disfunción ventricular. Listada para trasplante cardíaco.

82. FALLO HEPÁTICO FULMINANTE: MANEJO PRE-TRANSPLANTE. S. Sutil, J. Liras, L. Rocha, L. García-Alonso, A. Solar, E. Quiroga, M. Gómez, J. Bueno. CHU Juan Canalejo.

Introducción: En el fallo hepático fulminante quedan abolidas las funciones del hígado, entre ellas la de eliminación de las toxinas circulantes. El sistema MARS (Molecular Adsorbent Recirculating System) incorpora una membrana de alta permeabilidad impregnada de albúmina, de tal forma que permite que las toxinas que circulan en la sangre del paciente adheridas a la albúmina sean captadas por este circuito de albúmina extracorpórea mientras que la sangre sigue circulando con la albúmina limpia de toxinas.

Caso clínico: Niña de 10 años de edad con cuadro de fallo hepático fulminante de etiología no filiada. Historia de 20 días de evolución de astenia e ictericia. A su ingreso presenta coagulopatía (TP 42,6 seg), hiperbilirrubinemia (BT 37 mg/dl), hiperamonemia (amonio 170) y encefalopatía grado I. En 24 horas se evidencia un empeoramiento clínico y analítico con progresión de la encefalopatía hasta un grado III a pesar de haber instaurado tratamiento con lactulosa y neomicina. Se realiza biopsia hepática transyugular que objetiva necrosis submasiva, procediéndose a inclusión en lista de trasplante hepático urgente. Instauración de tratamiento con el sistema MARS como puente al trasplante. Realizadas seis sesiones con una duración media de ocho horas, tras la primera presenta mejoría neurológica significativa y disminución de las cifras de bilirrubina y amonio. Procedimiento bien tolerado, sin repercusión hemodinámica significativa, trombocitopenia como efec-

to adverso a destacar. Trasplante hepático a los diez días de su ingreso.

Discusión: El sistema MARS parece útil para el aclaramiento de toxinas hepáticas unidas a la albúmina con el consecuente beneficio clínico sobre la encefalopatía. En nuestro caso demostró ser un tratamiento bien tolerado que parece eficaz como puente al trasplante hepático.

83. TRASPLANTE CARDIACO PEDIÁTRICO Y NEONATAL EN GALICIA: 2000-2003. S. Sutil, J. Fuentes, C. Abelleira, C. Medrano, F. Rueda, F. Portela, C. Zavanella. CHU Juan Canalejo.

Introducción: En Junio de 1997 el Area Infantil del Corazón del CHU Juan Canalejo de La Coruña inicia los programas de Cirugía Cardíaca e Intervencionismo Cardíaco, es en Enero del año 2000, cuando se pone en marcha el programa de trasplante Cardíaco Pediátrico y Neonatal. Presentamos nuestra experiencia desde entonces.

Material y métodos: Revisión de los pacientes incluidos en lista y transplantados. Las variables consideradas incluyen los datos pretrasplante (edad, diagnóstico, cirugías previas, ingreso, tratamiento, tiempo de espera y en su caso exitus o salida de lista) y los postrasplante (tiempo de estancia, evolución y complicaciones).

Resultados: (Tabla 5)

Comentarios: El programa de Trasplante Cardíaco se está desarrollando con buenos resultados, tanto postquirúrgicos

inmediatos como en el seguimiento a corto plazo. La mortalidad a corto plazo en nuestro Servicio es similar a la del Registro Nacional de Transplantes (12%). Es preciso continuar fomentando la donación y el mantenimiento de donantes pediátricos y neonatales para evitar el éxitus durante la espera en lista.

84. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y TIROIDITIS AUTOINMUNE EN LA INFANCIA. R. Martínez Lorenzo, E. Alfonso Evisa, C. Molins Suárez, L. Aymerich Rico, D. González Lestón. C.H.U. Xeral-Cies. Vigo.

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es la forma más frecuente de lupus en la infancia. Entre un 10-25% de los casos se inician antes de los 16 años, con un pico entre los 10 y los 14 años. Se observa una preferencia por el sexo femenino similar a la de los adultos. Es el prototipo de enfermedad autoinmune y multisistémica, cuya etiología parece ser múltiple; con varios factores (genéticos, ambientales y hormonales) que confluyen en un individuo para producir la enfermedad. Las manifestaciones del LES pediátrico son muy similares a las del adulto, destacando la mayor proporción de casos de afectación renal en los niños. La tiroiditis autoinmune se caracteriza por una positividad de los anticuerpos antitiroideos con o sin clínica de hipotiroidismo asociada. La asociación entre ambas entidades (LES y tiroiditis) es poco frecuente (menor al 1%).

Caso clínico: Niña de 12 años entre cuyos antecedentes familiares destaca la presencia de artritis reumatoide en un tío materno y sin antecedentes personales de interés que ingre-

Tabla 5.

Paciente	Edad entra en lista	Diagnóstico	Cirugía previa	Ingresado	Tratamiento máximo pretrasplante	Tiempo espera (días)	Exitus en lista	Tiempo hospital postrasplante (días)	Evolución (meses)
1	13 a	MCD	No	Sí: UCIP	Inotrópicos iv	72	No	8	Buena, 27
2	3 d	SHCI	No	Sí: UCIN	Ventilación mecánica	9	Sí	-	-
3	11 a	MCD	No	No	Medicación or	21	No	14	Buena, 23
4	6 a	VU + IM	Sí	Sí: UCIP	Balón contrapulsación	97	Sí	-	-
5	4 a	VU	Sí: Fontán	Sí: UCIP	Ventilación mecánica	2	No	72	Buena, 12
6	1 m	IM	No	Sí: UCIP	Ventilación mecánica	27	No	71	Buena, 7
7	1 d	SHCI	No	Sí: UCIN	Ventilación mecánica	25	No: Sale de lista para cirugía	-	Exitus en cirugía Norwood
8	15 a	MCD	No	Sí: UCIP	Inotrópicos iv	13	No	14	Buena, 4
9	15 a	VU	Sí: Fontán	No	Medicación or	20	No	10	Buena, 4
10	14 a	VU	Sí: Fontán	No	Medicación or	20	No	10	Buena, 2
11	1 d	Ebstein + Atresia Ao	No	Sí: UCIN	Ventilación mecánica	3	No	-	Exitus
12	1,5 m	VU + L-TGA	Sí	Sí: UCIP	Marcapasos	-	No: Sale de lista	-	Exitus
13	3 a	Endocarditis + IAo	Sí: reemplazo valvular	Sí: UCIP	Asistencia ventricular	-	No: Sale de lista	-	-

MCD: Miocardiopatía dilatada. SHCI: Síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas. VU: Corazón tipo ventrículo único farcasado. IM: Insuficiencia mitral. IAo: Insuficiencia aórtica. TGA: Transposición de grandes arterias.

sa para estudio por síndrome constitucional de un mes de evolución acompañado de un aumento difuso de tamaño de la glándula tiroides. En la exploración física llama la atención la existencia de un eritema facial en alas de mariposa y lesiones sugestivas de vasculitis en los pulpejos de los dedos de manos y pies. En la analítica destaca anemia, neutropenia y hallazgos compatibles con tiroiditis autoinmune (hipotiroidismo con positividad de los anticuerpos antitiroides). Se confirma el diagnóstico de LES ante la positividad de los ANA y anti-DNA. Se instaura tratamiento sustitutivo con levotiroxina sódica y corticoterapia (Prednisona a dosis de 1 mg/kg/día) objetivándose una rápida mejoría clínica y analítica.

Comentario: A pesar de que la asociación entre ambas entidades (LES y tiroiditis) es poco frecuente (menor al 1%) debemos sospechar su presencia ante la aparición de sintomatología clínica de LES en el curso de una tiroiditis.

86. TRATAMIENTO DEL QUISTE DE COLÉDOCO ¿CIRUGÍA ABIERTA O ENDOSCOPIA? *J. Liras Muñoz, J. Bueno Recio, A. Sánchez Abuín, I. Somoza Argibay, L. García Alonso, A. Solar Boga, E. País Piñeiro, M. Gómez*, D. Vela Nieto.* Servicio de Cirugía Pediátrica y Cirugía General* del Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo de A Coruña

Introducción: El quiste de colédoco congénito es una rara patología de etiología desconocida, aunque en los últimos años ha cobrado fuerza la teoría del reflujo pancreático secundario a malunión pancreatobiliar. Son frecuentes los episodios de colangiopancreatitis y a largo plazo, pueden degenerar en procesos neoplásicos de la vía biliar. Se clasifican en 5 tipos, siendo el más frecuente el tipo I. Su tratamiento clásico ha sido la exéresis del quiste, total o parcial, unida a derivación biliar, aunque en los últimos años ha empezado a utilizarse la papilotomía endoscópica mediante CPRE no sólo como método diagnóstico, sino como posibilidad terapéutica.

Material y método: Estudio retrospectivo de 5 pacientes intervenidos por quiste de colédoco en los últimos 5 años en nuestro Hospital. Se trata de 3 niños y 2 niñas con edades entre 8 meses y 11 años (media de 3,5 años) El debut clínico consistió en dolor abdominal recurrente (n=2), ictericia y masa palpable (n=2) y hallazgo casual (n=1) Los quistes se clasificaron en tipo I (n=4) y en tipo IV (n=1) El tratamiento consistió en resección abierta del quiste (n=4), tanto de forma completa (n=3) como de forma parcial (n=1), y en papilotomía endoscópica mediante CPRE (n=1), técnica que fue realizada en otro Centro.

Resultados: El tiempo de seguimiento ha sido entre 6 meses a 5 años (media 3 años) Todos los pacientes sobreviven. Los 4 pacientes intervenidos mediante cirugía abierta se encuentran asintomáticos, no han repetido episodios de dolor abdominal ni colangiopancreatitis, no han desarrollado complicaciones y no

han requerido reintervenciones. La paciente tratada mediante CPRE requirió al mes una nueva papilotomía y extracción de cálculos por persistencia de la clínica. A los 5 años, presentó episodio severo de pancreatitis aguda, decidiéndose realizar cirugía abierta exéretica. Desde entonces, permanece asintomática y no ha presentado nuevos episodios de colangiopancreatitis.

Conclusiones: La cirugía abierta con resección completa y derivación biliar nos parece la técnica más segura para el abordaje de estos pacientes, resolviendo tanto el cuadro clínico como el riesgo de sufrir episodios graves de pancreatitis. También solventa el riesgo de malignización a largo plazo, que es el asunto más discutible del tratamiento exclusivo mediante CPRE. No obstante, la CPRE es adecuada para el diagnóstico de la malunión pancreatobiliar y de gran utilidad terapéutica en ciertas circunstancias clínicas (coledocolitiasis con pancreatitis aguda)

87. EVOLUCIÓN DE LA FIEBRE TIFO-PARATÍFICA EN NUESTRO HOSPITAL EN LOS ÚLTIMOS 17 AÑOS. *A. Blanco del Val, M.I. Carrascal Arranz, H. Marcos Andrés, E. Pérez Gutiérrez, A. Sánchez Mínguez, C. López García, E. Jiménez Mena. H.U. Río Hortega. Valladolid*

Objetivo: Analizar la evolución de las Fiebres Tifo-Paratíficas en nuestro medio hospitalario en los últimos 17 años.

Material y métodos: Estudio retrospectivo en el que revisamos los enfermos ingresados con esta patología en el hospital desde 1986 hasta el 2002. Diagnóstico realizado mediante Hemocultivo, Coprocultivo y Seroaglutinación. Se estudiaron 18 casos, 14 se catalogaron de fiebre tifoidea y 4 de fiebre paratífica. Se estudiaron variables de espacio y de tiempo, clínicas y analíticas. Se realizan estudios estadísticos, T de Student y correlaciones bivariadas, utilizando el paquete informático SPSS 11.3.

Resultados:

1. Se ve un pico de incidencia en 1988 (44.4% del total de casos), con posterior disminución de casos, habiendo un periodo de 10 años libre de pacientes con esta patología. Destacar que el último paciente es un caso importado de un país subdesarrollado diagnosticado en el 2002.
2. La distribución a lo largo de los meses presentó dos picos, uno en Febrero-Abril, y otro en Junio-Julio-Septiembre.
3. Hay un predominio de mujeres (55.6%) frente varones; y predomina la procedencia urbana (83.3%) frente la rural. La edad de los pacientes varía entre los 15 meses y los 12 años 3 meses (media 74,68 meses).
4. Los cultivos fueron positivos en un 38,9% de los casos (hemocultivo 16,7%, coprocultivo 22,2%). La serología fue positiva en el 72,2% de los pacientes.
5. Comparadas las variables entre los dos grupos, ninguna fue significativa salvo en lo referente a patología asociada (P=0,001), como sepsis, anemia o pancitopenia.

6. Las correlaciones bivariadas entre todas las variables, fue significativo que la visceromegalia era más frecuente en niños de mayor edad ($P=0,0001$). La edad era correlativa con la temperatura; Los días de fiebre eran correlativos con los días de estancia; La temperatura correlativa con la patología asociada y que los pacientes con visceromegalia presentaban fiebre más alta y estancias más prolongadas.

Conclusión: La fiebre tifo-paratífica en España ha disminuido de forma importante en los últimos años. En el año 2002 fueron notificados 165 casos en todo el territorio nacional, correspondiendo 9 a Castilla-León. Destacar la importancia de la población procedente de áreas geográficas subdesarrolladas o en vías de desarrollo, donde sigue siendo uno de los problemas sanitarios más importantes, como fuente de casos importados.

88. MANIFESTACIÓN EXTRAMEDULAR DE LA LEUCEMIA MONOCÍTICA AGUDA. *M. Fernández Sanmartín, J. M. Couselo Sánchez, M. Vázquez Donsión, O. Blanco Barca, F. Martín Torres.* Departamento de Pediatría. Servicio de Hematología y Oncología Pediátrica. Servicio de Críticos y Urgencias Pediátricas. Hospital Clínico Universitario de Santiago. Santiago de Compostela.

Introducción: Las leucemias agudas no linfoblásticas (LANL) constituyen el 15-20% de las leucemias en la edad pediátrica. El subtipo M5 (clasificación FAB) es más frecuente en pacientes de corta edad, cursa frecuentemente con cifras elevadas de leucocitos y con coagulopatía grave. La afectación extramedular es más común que en las demás LANL. Este subtipo se ha considerado como un factor de pronóstico desfavorable.

Caso clínico: Se presenta el caso de una niña de 18 meses de edad ingresada por adenopatías laterocervicales de pequeño tamaño, discreta proptosis ocular izquierda, nódulos cutáneos y leucocitosis.

Exploraciones: Análisis de sangre.- Leucocitos, $70.670/\text{mm}^3$ (27.800 linfocitos/ mm^3). Hemoglobina, 11,3 g/dL. Plaquetas, 299.000 plaquetas/ mm^3 . Estudio de coagulación: Actividad de protrombina, 53% (70-130); T.T.P.A., 41 seg (25-37); Tiempo de trombina 29,6 seg (15-25); fibrinógeno, 159 mg/dL. Estudio de fibrinolisis.- Dímero D, 4341 ng/mL(0-275); P:D:F., 40-80 microgramos/mL (<5). Análisis de LCR.- Infiltración leucémica. TAC de órbita.- Tumoración en seno maxilar izquierdo que destruye la pared medial e invade fosa nasal y suelo de la órbita, con características radiológicas de agresividad. Medulograma.- Estudio morfológico e inmunofenotípico concordantes con leucemia monocítica aguda (M5).

Evolución: Durante el corto período de tiempo que transcurre hasta el diagnóstico presentó aumento de la leucocitosis ($225.000/\text{mm}^3$) con disminución de la hemoglobina (9 g/dL) y

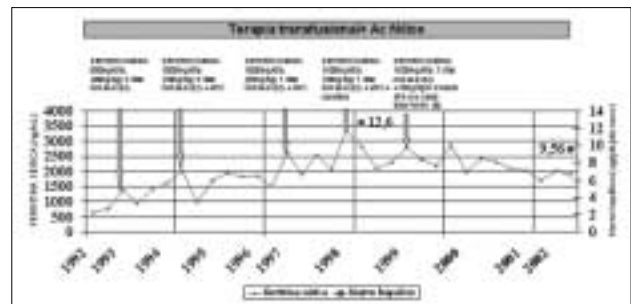
de las plaquetas ($66.000/\text{mm}^3$). A las 24 horas del inicio de la quimioterapia (idarrubicina, citarabina y terapia intratecal con metotrexato, citarabina e hidrocortisona) presentó signos de dificultad respiratoria con inminente parada respiratoria seguida de parada cardíaca, que respondieron inicialmente a maniobras de reanimación avanzada. Posteriormente se instaura una situación de shock cardiogénico refractario a la terapéutica y deterioro progresivo que produce fallo multiorgánico y muerte.

Conclusiones: La LANL subtipo M5 con hiperleucocitosis, afectación extramedular (infiltración del sistema nervioso central, nódulos cutáneos y sarcomas granulocíticos) puede conferir un pronóstico muy desfavorable, tal como ya ha sido descrito en la literatura.

89. TERAPIA HIPERTRANSFUSIONAL EN LA TALASEMIA MAIOR. PROFILAXIS DE LA SOBRECARGA CORPORAL DE HIERRO. *M. Fernández Sanmartín, M. Vázquez Donsión, J.M. Couselo Sánchez, J.M. Iglesias Meleiro.* Departamento de Pediatría. Servicio de Hematología y Oncología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción. La utilización de transfusiones de hematies periódicas en pacientes con talasemia maior elimina las complicaciones derivadas de la anemia y la expansión medular compensadora, permitiendo un desarrollo normal y un aumento de las expectativas de vida de estos pacientes. Paralelamente, la terapia politransfusional provoca una "segunda enfermedad", debida a la acumulación de hierro en los distintos tejidos.

Caso clínico. Varón diagnosticado a los 13 meses de edad de Talasemia maior. Se realizó estudio de histocompatibilidad en familiares, descartandose la existencia de donante histocompatible para trasplante de progenitores hematopoyéticos. Tras el diagnóstico, se inició pauta hipertransfusional y tratamiento quelante con deferoxamina (DF) s.c. e i.v., modificando la dosis en función de las cifras de ferritina sérica y los depósitos hepáticos de hierro valorados mediante biopsia percutánea. Como tratamiento complementario se administró ácido fólico y vit C. El seguimiento y las modificaciones terapéuticas realizadas pueden observarse en la siguiente figura.



Evolución-Conclusiones. Durante los años de seguimiento se realizó la terapia trasfusional cada 3 semanas manteniendo cifras de Hb > 9g/dL, ajustando la dosis de DF para mantener un índice de toxicidad de DF; dosis media de DF(mg/kg)/ferritina sérica (ng/mL) inferior a 0,025, y cifras de ferritina sérica por debajo de 2000ng/mL. Evolutivamente, no apreciamos alteración de los órganos diana de la hemosiderosis (miocardiopatía, hepatopatía, alteraciones endocrinológicas), ni aparición de toxicidad en relación con la deferoxamina (sordera neurosensorial, retinopatía, alteración de la función renal, o aparición de displasia ósea, como más importantes).

En los pacientes con talasemia maior el seguimiento de una terapia politransfusional, y tratamiento quelante con DF optimizado (en función de la ferritina sérica y preferentemente del depósito de hierro hepático), permite disminuir las complicaciones secundarias a la propia enfermedad y a la sobrecarga corporal de hierro provocada.

90. INFECCIÓN POR MYCOPLASMA HOMINIS EN UN NIÑO CON TRASPLANTE HEPÁTICO. *J. Liras, I. Losada*, A. Sánchez**, C. Ramil**, A. Solar**, L. García Alonso**, M. Gómez***, J. Bueno.* Servicios de Cirugía Pediátrica, Microbiología, Pediatría** y Cirugía General*** del Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo de A Coruña.

Introducción: Los *Mycoplasmas* son los procariotes más pequeños que existen con capacidad de autoreplicación. Se distinguen de otras micobacterias por la ausencia de pared celular y su falta de tinción en el estudio de Gram. El *Mycoplasma hominis* es un organismo comensal del tracto genitourinario, en especial de mujeres adultas con actividad sexual. Las infecciones son excepcionales en receptores de trasplantes de órganos sólidos. En trasplantados hepáticos, solo 4 receptores adultos han sido recogidos en la literatura, todos con infección extragenital. Describimos el primer paciente pediátrico.

Caso Clínico: Varón de 9 años de edad sometido a trasplante hepático ortotópico reducido (hígado derecho) por cuadro de hepatitis fulminante de origen desconocido (screening de tóxicos, serologías, metabolopatías y autoinmunidad negativos). A los 15 días posttrasplante, presenta pico febril de 39°C, objetivándose con Eco colección intrabdominal en la superficie de corte hepático de 8x6 cm, que se confirma con TAC (además, se evidencia infarto hepático periférico con arteria permeable por arteriografía). Bajo control con TAC, se drenan 125 cc de líquido colúrico no turbio. Se inicia tratamiento antibiótico empírico con Imipenem. En la tinción de Gram no se visualizaron organismos. El recuento celular mostró 169.500/mm³ leucocitos polimorfonucleares. El hemocultivo fue negativo. A los 15 días, tras persistencia de febrícula, se realiza TAC abdominal, que confirma persistencia de la colección, y se punciona con

colocación de drenaje, obteniéndose 30 cc de líquido turbio achocolatado. A los 4 días, en cultivo en CO₂ y sangre de oveja y en Chocolate-Agar creció el *Mycoplasma*. Se confirma a las 48 horas crecimiento de *Mycoplasma Hominis* en medio especial (Mycoplasma agar) sensible a Doxiciclina y Clindamicina. Se instaura tratamiento con estos antibióticos durante 25 días, tras lo cual se realizó TAC de control, observándose organización del absceso y mejoría del infarto hepático. Se retiró drenaje por débito nulo, permaneciendo el paciente afebril desde la evacuación del absceso.

Conclusión: La rareza y dificultad en el diagnóstico de la infección por *Mycoplasma* en receptores de órganos puede explicar su baja incidencia en esta población. Debe ser descartado en pacientes con colecciones estériles y con abundantes neutrófilos y hemocultivos negativos. A pesar de que se aíslan en medios específicos, también pueden crecer en medios no específicos como en este caso.

98. HAMARTOMA POLIQUÍSTICO PANCREÁTICO. *M. García García, A. Concheiro Guisán, A. Rodríguez Costa, C. Sousa Rouco, S. Ocampo Cardalda J González-Carreró Fojón*, B. López Abel**.* *S. Anatomía patológica, **S. Pediatría. CHU Xeral-Cies. Vigo. Pontevedra.

Caso clínico: Presentamos el caso clínico de un neonato mujer con diagnóstico prenatal desde la semana 30 de hepatomegalia. Durante el embarazo se detectaron niveles elevados de alfa-feto-proteína y estradiol, sin otros antecedentes de interés. Nacimiento tras parto eutócico en semana 31, Apgar 5-8, PRN: 2.430 g.

En la exploración física destaca un abdomen prominente, palpándose una masa dura, de tacto abollonado en hemiabdomen superior, que oprime tórax, aumentando el trabajo respiratorio, por lo que se hace necesario intubación y ventilación mecánica. Además, presenta una facies tosca, con cuello corto, aunque sin macroglosia, y un soplo pansistólico en BEI. Se estima una edad gestacional morfológica compatible con 32 semanas. A las pocas horas de vida comienza con hipoglucemia refractaria y sintomática (convulsiones).

En las pruebas complementarias destacan cifras bajas de glucemia, Insulina basal 209 uUI/L, TSH 86.70 uUI/ml. En la RM de abdomen se observa una extensísima masa polilobulada que sustituye parcialmente al lóbulo hepático izquierdo y totalmente al lóbulo caudado, formado por múltiples estructuras bien delimitadas hipodensas en T1 e hiperdensas en T2, sugiriendo predominio quístico. La masa rodea por abajo al estómago y comprime bazo en sentido dorsal. Se estima unas dimensiones entorno a 7*6,5 cm. Además presenta múltiples lesiones de características similares, afectando a lóbulo hepático derecho (la mayor de 2,5 cm).

Ante la afectación clínica y la gran compresión torácica, se decide intervención quirúrgica para biopsia y tratamiento paliativo (cirugía reductora). El diagnóstico anatómico-patológico definitivo es de hamartoma poliquístico pancreático.

Comentario: Las lesiones quísticas de páncreas son un grupo heterogéneo de entidades con distintas etiologías y son infrecuentes en la población general. La mayoría son pseudoquistes adquiridos de origen postraumático o postinflamatorio y menos frecuentemente, quistes neoplásicos. Los quistes verdaderos no neoplásicos son excepcionales, y suelen estar asociados a otras alteraciones congénitas (riñón poliquístico, S. von Hippel Lindau, Fibrosis quística, S. oro-facio-digital tipo 1, Trisomía 13) y generalmente son pequeños y raramente sintomáticos, generalmente son hallazgos casuales en necropsia.

99. NUTRICIÓN FETAL Y NEONATAL EN RNMBP. C. Sousa Rouco, A. Concheiro Guisán, M. García García, S. Ocampo Cardalda, J. Antelo Cortizas. Unidad de Neonatología, Complejo Hospitalario Xeral-Cies. Vigo, Pontevedra.

Los continuos avances de los estudios bioquímicos referidos a la nutrición, hace que sea necesario una actualización periódica de los conceptos que tenemos sobre ella y es sin duda, el pretérmino por sus necesidades de crecimiento los que son más beneficiados de estos estudios. El porvenir de los prematuros extremos, no sólo en lo que se refiere al crecimiento, sino también al desarrollo de órganos y por tanto, una funcionalidad posterior normal, depende de los nutrientes que se aporten.

Es indudable que la mujer gestante adapta su metabolismo para procurar un crecimiento y desarrollo fetal adecuado, adaptación que termina a la edad gestacional a término, así que un nacimiento anterior conlleva a una alteración en el aporte de nutrientes maternos, que son los que intentamos suplir con la alimentación parenteral y enteral mínima. En los últimos 8 años hemos iniciado la alimentación parenteral precoz en 48 niños cuyo peso medio fue de 1.000 g., en los que se inició la introducción de una alimentación enteral mínima precoz. Presentamos los resultados evolutivos en el crecimiento y nos reafirmamos en la necesidad de la aplicación de la alimentación parenteral y enteral precoz como solución de continuidad de la nutrición fetal intraútero.

103. A PROPÓSITO DE UN CASO; HIPERPLASIA NODULAR LINFOIDE. A.B. Galbán Rodríguez, A. Cancela Silva, J. Vilas González, J. Herrero Hermida, G. Gonzalo Lorenzo. CHOP (Complejo Hospitalario de Pontevedra).

Nuestra paciente, niña de 10 años, consulta en urgencias en repetidas ocasiones por una clínica de dolor abdominal; cóli-

co, recurrente e incapacitante para la actividad diaria; localizado en región periumbilical y acompañado de un hábito intestinal estreñido. La segunda vez que acude a urgencias se realiza ecografía abdominal que evidencia a nivel de íleon una imagen compatible con proceso inflamatorio. Finalmente, la paciente es ingresada dada la persistencia de los síntomas. Se completan las analíticas basales realizadas en urgencias con serologías, coprocultivos, estudio de parásitos en heces, y proteinograma con inmunoglobulinas; todos los resultados están dentro de los parámetros normales. Se solicita TAC, apareciendo un engrosamiento de la pared del íleon terminal, sugestivo de proceso inflamatorio. El diagnóstico se completa con la realización de ileo-colonoscopía, donde se objetiva un patrón en empedrado (característico de la hiperplasia nodular linfoide) con datos de ileitis terminal. Se toman muestras para biopsia, confirmando la anatomía patológica el diagnóstico de: hiperplasia nodular linfoide.

Esta entidad está incluida dentro de las enfermedades inflamatorias del tractogastrointestinal. Presenta una etiología desconocida, aunque relacionada con:

1. Infecciones víricas; rotavirus y echovirus.
2. Infección por *Giardia lamblia*.
3. Hipogammaglobulinemias (IgA, IgM).

En nuestro caso no fue posible relacionarlo con ninguno de estos factores. También dificultó el diagnóstico la ausencia de diarrea y/o rectorragias, que junto con el dolor abdominal, son los síntomas de presentación más frecuentes.

La paciente fue tratada con corticoides orales por la persistencia de la clínica sin resultados satisfactorios. En algunos casos de la bibliografía revisada se utiliza el metotrexato, sin que resulte eficaz en todos los casos.

104. FIEBRE Y EXANTEMA EN UN S. DE URGENCIAS COMO MANIFESTACIÓN DE ACJ. A. Montero Costas, M. Calvo Muñoz, C. Bibiano Guillén, I. Castro López, A. Pavón Freire, M. Fontoira Soris. CHOP (Complejo Hospitalario de Pontevedra).

Introducción: La ACJ representa una enfermedad de etiopatogenia desconocida, siendo la enfermedad más frecuente del tejido conectivo en niños y la causa reumatológica más frecuente de ingreso. La artritis representa la clínica principal exceptuando en la ACJ de comienzo sistémico, siendo la fiebre elevada, difícil de controlar, en picos, acompañándose en la mayoría de las veces de un exantema maculopapular no pruriginoso confluyente, los síntomas iniciales de la enfermedad.

La fiebre y el exantema son dos síntomas muy frecuentes en los servicios de urgencias siendo la mayor parte de las veces reflejo de procesos banales. Presentamos un caso de de ACJ de comienzo sistémico, donde la fiebre y el exantema representan los síntomas principales e iniciales de dicha enfermedad.

Caso clínico. Anamnesis: Paciente de sexo masculino de 11 años de edad sin antecedentes personales y familiares de interés que es remitido al S. de Urgencias por Sd. Febril de 20 días de evolución en picos, que se acompaña de exantema maculopapular en tronco y extremidades interpretado inicialmente como urticaria aguda y que en las últimas 48 horas había comenzado con artralgias en tobillo izquierdo. Se decidió ingreso para valoración y estudio diagnóstico.

Exploración: A la exploración destaca: BEG, Temperatura: 40°C; lesiones maculo-papulosas localizadas en en cara extensora de muslos y antebrazos y alguna lesión aislada en cara y escote; Microadenopatías inguinales y cervicales; Dolor a la presión en articulación de tobillo izquierdo y art.metacarpofalángica de dedo anular de mano derecha sin tumefacción. El resto de la exploración se encontraba dentro de la normalidad

Exámenes Complementarios: Se realizó hemograma, bioquímica y coagulación sin alteraciones exceptuando niveles de ferritina elevados; serología negativas; Mantoux: negativo; hemocultivos, coprocultivos, orina normales. P. Reumáticas con ANA; FR; ASLO: sin alteraciones. Se realizó biopsia de piel compatible con dermatitis vascular de piel y PAAF de adenopatía abdominal con g. linfático reactivo. P. de imagen: ecografía abdominal, ecocardiografía, Rx de tórax sin alteraciones.

Evolución: Los signos clínicos una vez descartadas otras patología sugieren enfermedad reumática en su forma sistémica instaurando tratamiento con corticoides con buena respuesta clínica, remisión de fiebre y exantema.

Conclusión:

- La fiebre acompañada de exantema suele ser causa frecuente de asistencia a los servicios de urgencia. La ACJ de comienzo sistémico se manifiesta inicialmente con fiebre, en picos, difícil de tratar, de larga evolución que suele acompañarse en un 90% de exantema cutáneo maculopapular no pruriginoso, confluyente.
- Es importante tener siempre la sospecha diagnóstica de esta enfermedad,

106. CONDROBLASTOMA COXO-ISQUIÁTICO. DIFICULTAD DIAGNÓSTICA Y LOCALIZACIÓN ATÍPICA. L. de la Torre Deza, L. Riera Rodríguez, F. Barea Peinador, S. Rey García, G. Nóvoa Gómez, J. Pino Mínguez. Complejo Hospitalario de Ourense.

Introducción y objetivo: Se expone el caso de un paciente de 10 años que acude a consultas externas por presentar dolor en cadera izquierda, de varias semanas de evolución, no traumático y que se exacerba con el aumento de actividad y sollicitación mecánica.

La exploración clínica revela una cadera con flexoextensión conservada y rotaciones totalmente abolidas y muy dolorosas.

El estudio radiológico simple muestra una lesión osteolítica localizada en cadera izquierda y rama descendente del isquión, radioluciente, excéntrica y con patrón de destrucción ósea.

La TAC indica una amplia extensión de la lesión y la presencia de reacción perióstica, así como zonas de destrucción de la porción articular.

La RMN revela un gran edema regional perilesional que le confiere un aspecto de lesión muy agresiva.

La gammagrafía ósea muestra que no hay actividad blástica ni la presencia de otras localizaciones y/o metástasis.

Método: Todos los estudios de imagen realizados, contemplan como hipótesis diagnóstica de entrada, el tumor de células gigantes, el granuloma eosinófilo, el condroblastoma, recomendando biopsia amplia y abierta con exéresis del tumor, dada la complejidad del diagnóstico diferencial en este tipo de tumores.

Discusión: Hasta 1942, la descripción del condroblastoma se conocía como tumor condromatoso de células gigantes. Sin embargo, Jaffe intuyó que esas células no eran parte del patrón tumoral primario y apuntó una relación con los tumores de estirpe cartilaginosa.

El patrón histológico de este caso conlleva un diagnóstico definitivo de condroblastoma, representando el 1% de los tumores óseos primarios, el 9% de los tumores óseos benignos, pero en este caso sí es excepcional la localización (se localiza en las epífisis de los huesos largos).

Conclusión: Tumoraación ósea con patrón radiológico simple de benignidad y demás estudios de imagen que no pueden descartar lesión maligna. Biopsia por punción que sugiere el diagnóstico de condroblastoma, pero indica una exéresis más amplia para poder aseverar el diagnóstico. Localización totalmente atípica y que por su localización supuso para el paciente una gran intervención quirúrgica.

108. ENFERMEDAD CELÍACA Y HEPATITIS AUTOINMUNE: A PROPÓSITO DE UN CASO. A. Alas, A. Solar, L. García Alonso. Servicio de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica del C.H.U Juan Canalejo de A Coruña.

Introducción: La intolerancia al gluten ha pasado de ser un problema exclusivo de la absorción intestinal como respuesta a una reacción exagerada al gluten; a ser una enfermedad autoinmune crónica con expresión digestiva y en otros órganos. Existen varias patologías autoinmunes asociadas a la celiaquía. A continuación se expone un caso clínico en el que la Enfermedad celíaca se asocia a hepatitis crónica autoinmune tipo I y colangitis.

Caso clínico. Paciente de 14 meses que es remitido a nuestra unidad por cuadro de desnutrición severa (IN 74%).

AF: Madre Diabetes Mellitus Tipo I desde los 13 años.

AP: 2º embarazo de mujer de 23 años. Embarazo controlado en Alto riesgo Controles ecográficos normales. SGB desco-

nocido. Ingreso en Unidad de Neonatología por Hijo de madre diabética. PEEG (5 kg.). Distrés respiratorio.

En estudio cardiológico realizado por objetivarse soplos sistólico: presencia de hipertrofia septal asimétrica leve sin repercusión. ITU en Junio 2002 por *Klebsiella oxytoca* (Eco normal).

Paciente 14 meses remitido a nuestra unidad por cuadro de estancamiento ponderal desde los 7 meses y desnutrición severa (IN 74%). Introducción del gluten a los 5 meses en forma de pan.

En los estudios complementarios realizados destacaba: 1º) Anemia ferropénica: HB 10 mg/dl; HTO 33%; VCM 73; Hierro 21; Ferritina 15. 2º) Citolisis (GOT 427; GPT 325) sin Colestasis. 3º) Coagulopatía. 4º) Ac antiendomiso 1/320; Ac IgA anti gliadina 47; IgG Anti gliadina 200. Resto de exploraciones complementarias sin hallazgos de interés.

Ante la sospecha de enfermedad celiaca se programa para la realización de la biopsia yeyunal que confirma el diagnóstico al evidenciarse la atrofia subtotal de las vellosidades y recuento de linfocitos intraepiteliales superior al 90%.

Tras instaurarse dieta exenta en gluten, empeoramiento en los controles analíticos de la citolisis (GOT y GPT > 1000) y posterior aparición de Colestasis (GGT 200, Bili > 2 con predominio de directa) junto con alteración de la función de síntesis hepática: coagulopatía. Se realiza estudio de serologías víricas siendo estas negativas e inmunológico siendo los Ac Anti músculo liso + 1/80 y Anti-reticulina + 1/80.

Se realiza biopsia hepática que muestra hepatitis portal y lobulillar de intensidad moderada-severa asociada a colangitis linfocitaria. Ante la sospecha de hepatitis - colangitis autoinmune se instaura tratamiento con Prednisona.

Conclusión: La enfermedad celiaca se asociada a trastornos autoinmunes entre ellos la hepatitis crónica activa, cirrosis biliar primaria, tiroiditis, diabetes y E.I.I.

El correcto cumplimiento de la dieta conlleva a la negativación de los marcadores y normalización de la mucosa intestinal.

En el caso de la hepatitis autoinmune el tratamiento esteroideo en ocasiones conlleva a una progresiva normalización de las enzimas hepáticas, siendo preciso en otros casos pautar tratamiento inmunosupresor.

109. ESTEATOSIS HEPÁTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO. A. Alas, A. Solar, L. García Alonso. Servicio de Gastroenterología y Nutrición. C.H.U Juan Canalejo. A Coruña.

Introducción: El hígado graso está definido por un contenido graso en gran medida a expensas de triglicéridos, superior al 5% del peso del hígado. Tiene su origen en el fracaso del metabolismo graso hepático normal.

El aumento de la grasa hepática se divide en dos categorías morfológicas: macroscópica y microscópica. Ambas pueden estar combinadas.

Con el mayor uso de la biopsia hepática y de las técnicas de imagen, como la Ecografía y el Tac, se están identificando cada vez más pacientes con exceso de grasa hepática.

Caso Clínico: Paciente de 12 años sin antecedentes de interés que tras realizar analítica de rutina se detecta aumento de las transaminasas (GPT 143 Y GOT 60) sin Colestasis con serología al inicio + para hepatitis A.

Posteriormente a lo largo de 2 años se mantienen en controles analíticos las transaminasas elevadas. (GOT 40-55; GPT 110-130) El paciente se mantiene durante este periodo de tiempo asintomático (no dolor abdominal, no vómitos, no coluria, no acolia, no prurito, no ictericia).

En la exploración física destacaban estrías en región proximal de bíceps y abundante panículo adiposo- Hipernutrición grado III (IN 188%, IMC 30,5 P> 97) No hepatomegalia

Se solicitan estudios complementarios: Hemograma, coagulación, perfil lipídico, hormonas tiroideas, Zinc, alfa-feto-proteína, inmunoglobulinas, ceruloplasmina, Cobre sérico: normales. Serología de hepatitis y vírica: negativa. Anas, Ac Anti-músculo liso: negativo. En control ecográfico se objetiva aumento difuso de la ecogenicidad compatible con infiltración grasa.

Se programa para realizar biopsia hepática percutánea que muestra una esteatosis macrovacuolar severa que representa una afectación > 70%

Conclusiones: Se representa un caso de esteatosis macrovesicular en gota grande asociado a Hipernutrición.

Aunque la etiología de la esteatosis macrovesicular es múltiple, la obesidad, la diabetes Mellitus tipo II y los tóxicos son las causas más frecuentes.

En los casos secundarios a Hipernutrición es importante el cumplimiento correcto de la dieta hipocalórica y la realización de ejercicio, teniendo en cuenta que la pérdida de peso debe ser paulatina (3 Kg/mes).

La grasa en el interior del hepatocito no es nociva per se, lo grave es cuando se produce la asociación con la esteatonecrosis por ello en los casos asociados a Hipernutrición el correcto seguimiento de la dieta es fundamental.

111. PANENCEFALITIS ESCLEROSANTE SUBAGUDA: A PROPOSITO DE UN CASO. Alas Barbeito, R. Borrajo Prol, F. Suarez García, B. Felgueroso Julianna, L. F. Muñios Esparza, P. Lázaro Lázaro, A. Bello Fernández. C.H.U. Juan Canalejo. La Coruña.

Introducción: La panencefalitis esclerosante subaguda (PEES), es un proceso inflamatorio degenerativo del SNC, provocada por la infección de virus lentos. El principal agente causante identificado es el virus del sarampión.

- Incidencia anual de PEES en casos de sarampión: 0,61 casos/billón.

- Incidencia PEES post-vacunal: 0,6 casos/billón.

Los estudios apuntan mayor incidencia en varones que sufrieron sarampión antes de los 2 años de vida.

Caso clínico: Varón de 11 años que ingresa con clínica de alteración del comportamiento, disartria y ataxia. Posterior deterioro neurológico rápidamente progresivo con mioclonías, desconexión del medio y dependencia total para las actividades de vida diaria.

Como antecedente patológico destaca: sarampión a los 13 meses de edad y vacunación completa correcta.

En estudio realizado se aprecian lesiones desmielinizantes parietales izquierdas en RMN, registro de EEG que muestra complejos de Rademaker, aumento de proteínas en LCR junto con aumento de gammaglobulinas y presencia de bandas oligoclonales. El inmunoanálisis enzimático confirma la producción intratecal de IgG anti-sarampión.

Conclusión: A pesar de iniciar tratamiento con Isoprinosina, el deterioro neurológico progresa y actualmente se encuentra en estado vegetativo.

112. UTILIDAD AG NEUMOCOCO EN DETECCIÓN NEUMONÍA NEUMOCÓCICA. P. Vilas Rodríguez, R. Díaz Soto, R. Borrajo Prol, E. Cavanilles Walker, F. Suarez García. C.H.U. Juan Canalejo. La Coruña.

Introducción: Las infecciones respiratorias motivan el 30% de las urgencias y el 10-30% de ingresos.

Streptococo pneumoniae es uno de los principales agentes microbianos en edad pediátrica, asociado amplio espectro entidades clínicas: 1ª causa neumonía bacteriana, principal causa bacteriemia oculta.

La mayoría de las ocasiones el tratamiento se aborda de forma empírica: la elección del tratamiento se basa en función de datos clínicos y pruebas complementarias (leucocitosis, neutrofilia, ↑ VSG, patrón alveolar en Rx tórax...)

Los hemocultivos tienen baja sensibilidad (< 10%).

Objetivos: Recientemente se ha aprobado un test para detección de Ag neumococo en orina (Binax Now®) usando muestra de 1 a 5 cc y obteniendo resultados en apenas 15 minutos.

El objetivo de este trabajo es demostrar la utilidad Ag neumococ en diagnóstico de neumonía neumocócica.

Metodos: Nuestro hospital viene realizando esta técnica desde Noviembre del 2002.

Sobre un total de aproximadamente 150 pacientes de edad comprendidos entre 1 mes y 2 años; comparamos los resultados obtenidos en la determinación de antígeno neumococo con hemograma, Rx tórax, hemocultivo, frotis faríngeo.

Conclusiones: Los resultados en población infantil no son alentadores para diagnóstico de neumonía neumocócica, dada alta prevalencia de portadores nasofaríngeos.

113. LUXACIÓN ATLOIDOAXOIDEA EN NIÑO CON TRISOMIA 21. L. de la Torre Deza, L. Riera Rodríguez, F. Barea Peinador, S. Rey García, G. Nóvoa Gómez, J. Pino Minguéz. Complejo Hospitalario de Ourense.

Las anomalías de la región occipitocervical por su frecuencia, son raras y, sin embargo, su importancia clínica es considerable, ya que pueden condicionar peligrosos síntomas neurológicos y en casos excepcionales provocar la muerte.

En esta comunicación científica se expone el caso de un niño con Trisomía 21 que presenta clínica de dolor cervical con contractura generalizada y aparición de torticollis.

Posteriormente presentó debilidad, dolor de cabeza y signos de ataxia con déficit, muy llamativo, motor en miembros superiores.

El estudio radiológico simple de columna cervical reveló una malformación a nivel de atlas-axis con luxación franca posterior de la segunda vértebra cervical. La imagen fue tan llamativa que no fue preciso realizar estudios en posición forzada.

Se completó el estudio con RMN al referido nivel, apreciándose claramente la existencia de mielopatía compresiva por desplazamiento posterior de la apófisis odontoides.

El paciente presentó patologías asociadas de las que fue intervenido en fechas anteriores, tetralogía de Fallot, escoliosis y espina bífida.

Se intervino quirúrgicamente, realizándose artrodesis instrumentada de los segmentos vertebrales inestables y afectados, occipito-atloido-axoidea, siendo excelente el estado del niño y la remisión completa de la clínica neurológica.

Las anomalías de la región occipito vertebral, durante mucho tiempo, sólo ofrecieron interés para los anatomistas y antropólogos, actualmente hay que tenerlas siempre presentes, sobre todo en niños con Trisomía 21, dado que, estadísticamente, éstos presentan de forma frecuente, alteraciones en mayor o menor grado de la estabilidad vertebral cervical. Algunos autores refieren haber encontrado hasta un 10% de inestabilidades cervicales en este síndrome.

115. SÍNDROME DE HIPER-IGM. C. Fariña, A. García, C. Gómez, G. Landín, E. García, R.F. Prieto, M. Santos, A. Novo, S. Castro, J. Luaces, S. Trabazo, E. Maside. Hospital Arquitecto Marcide - Profesor Novoa Santos. Ferrol.

Introducción. El síndrome de Hiper-IgM es una inmunodeficiencia primaria rara, caracterizada por un defecto en el cambio de isotipo de las células B que da como resultado un déficit de producción de inmunoglobulinas IgA e IgG, asociado a una elevación sérica de la IgM. Habitualmente se debe a defectos en el gen que codifica el CD40 ligando. Se caracteriza

por infecciones piógenas graves causadas por bacterias encapsuladas y patógenos intracelulares, entre otras.

Objetivos. Revisión del síndrome de Hiper IgM en la infancia, a raíz de dos casos diagnosticados en nuestro centro por sufrir infecciones de repetición.

Material y métodos. Se presentan dos pacientes, hermanos, afectados por una forma poco frecuente de dicho síndrome no ligada al X. El varón es un niño de 5 años de edad, que fue diagnosticado en base a un ingreso por sinusitis aguda con celulitis, dados sus antecedentes de neumonías y otitis de repetición, al detectarse unos niveles elevados de IgM, junto con un déficit marcado de IgA e IgG. Su hermana, de 14 años de edad se diagnosticó posteriormente al realizar el estudio familiar, habiendo

presentado a la edad de 7 años una meningoencefalitis herpética severa con importantes secuelas neurológicas. En ambos se realizó un estudio inmunológico exhaustivo que concluyó con técnicas de biología molecular, demostrándose sendos defectos en los genes de activación de la citidín deaminasa, uno de origen materno y el otro de origen paterno, ambos responsables del síndrome de Hiper IgM autosómico que padecen los dos hermanos.

Conclusiones. Hemos de resaltar la importancia de realizar estudio inmunológico en todos aquellos pacientes que presenten infecciones recurrentes, especialmente cuando precisan ingreso por dicho motivo. Este estudio siempre debe incluir, al menos, una cuantificación de inmunoglobulinas, que nos servirá para identificar las inmunodeficiencias más comunes.

SECCIÓN PROBIÓTICOS

EL PAPEL DE LOS PROBIÓTICOS EN EL TRACTO GASTROINTESTINAL

M.J. Martínez Gómez

S. Gastroenterología. Hospital Niño Jesús. Madrid

CONCEPTOS BÁSICOS

Alimentos funcionales son aquellos que aportan entre sus constituyentes sustancias biológicamente activas que ejercen beneficios en la salud que van más allá de la nutrición básica inherente. Entre los alimentos funcionales incluimos los probióticos y algunos otros como por ejemplo aquellos con efecto antioxidante.

Prebióticos son aquellos componentes de los alimentos, fundamentalmente carbohidratos no digeribles, que promueven la salud mediante la modificación de la flora intestinal.

Los probióticos sin embargo son aquellos organismos vivos que al ingerirse en ciertas cantidades ejercen efectos beneficiosos específicos sobre la salud.

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

En 1877 Pasteur y Joubert observaron la interacción antagónica entre algunas cepas bacterianas, lo que llevó a sugerir años después a Jack la bacterioterapia como método para prevenir las infecciones y tratar algunas enfermedades.

El descubrimiento a principios del siglo XX de los agentes microbianos patógenos marcó un cambio fundamental en la medicina y el desarrollo de una guerra sin cuartel frente a estos agentes infecciosos sobre todo bacterianos, que ha llevado a la aparición de antibióticos cada vez más potentes al mismo tiempo que a la instauración de una dieta cada vez más estéril como forma de atacar la infección.

El uso en ocasiones indiscriminado de antibióticos ha conducido a la eliminación de las bacterias *no patógenas* que conforman nuestro medio ambiente.

Las funciones benéficas de la flora intestinal son ahora bien reconocidas: mantienen el tropismo mucoso y son componente importante de varios procesos digestivos y metabólicos de vitaminas y otros nutrientes. La necesidad de mantener una relación simbiótica y equilibrada con nuestro ambiente microbiano, es no solamente un beneficio sino probablemente una condición necesaria para nuestra supervivencia.

A principios del último siglo se sugirió que el consumo de microorganismos vivos en determinados productos lácteos fermentados, podría explicar la longevidad de algunos grupos étnicos en Europa Oriental.

Metchnikoff propuso que el consumo regular de bacterias no patógenas ayudaba a mantener una flora intestinal saluda-

ble y que ese equilibrio entre bacterias *patógenas* y *no patógenas* podría ser beneficioso para nuestra salud y quizá hasta prolongar la vida.

En la década de los sesenta Fuller definió los *probióticos* mas ampliamente como complementos alimentarios compuestos de microbios vivos que afectan beneficiosamente al animal huésped al mejorar el equilibrio microbiológico intestinal.

El uso de agentes microbiológicos vivos con el propósito de mantener la salud y prevenir o tratar enfermedades ha tenido gran auge en los últimos años.

Se han estudiado varios tipos de cepas de bacterias *no patógenas* que sobreviven a la a la digestión ácida y biliar. Entre los agentes que se usan más comúnmente están las bifidobacterias y los lactobacilos. Estos agentes *probióticos* se proponen como una alternativa no solo profiláctica sino también terapéutica en el manejo de varias enfermedades gastrointestinales como la intolerancia a la lactosa, gastroenteritis y alergias alimentarias y también en algunas enfermedades sistémicas con manifestaciones predominantemente digestivas como la enfermedad inflamatoria intestinal. Además determinados estudios relacionan la disminución del riesgo de cáncer con el establecimiento de una flora intestinal adecuada.

MECANISMO DE ACCIÓN DE LOS PROBIÓTICOS

Los mecanismos por los cuales los probióticos pueden actuar son varios:

- *Acidificación* del lumen intestinal mediante la producción de ácidos grasos de cadena corta que da lugar a inhibición del crecimiento de bacterias coniformes y otras similares. Los ácidos grasos mantienen el trofismo de la mucosa intestinal particularmente en el colon.
- *Producción in vitro* de sustancias antibacterianas: bacteriocinas.
- *Acción competitiva* con determinados nutrientes intraluminales.

La mayor parte de los mecanismos propuestos podría explicar el mecanismo antibacteriano, pero no el efecto antiviral que poseen la mayoría de los agentes probióticos.

En la actualidad se tratan de identificar mecanismos inmunológicos responsables de estos efectos clínicos entre ellos la acción inmunoestimulante, a través de mecanismos inespecí-

ficos como la activación del sistema fagocítico y específicos al mejorar la respuesta de IgA local y humoral.

Por otra parte un número creciente de estudios está demostrando otros efectos inmunitarios inducidos por prebióticos, particularmente en lo que se refiere a la regulación de citocinas en el intestino.

REQUISITOS DE UN ORGANISMO PROBIÓTICO

Los alimentos fermentados se han consumido durante siglos generalmente sin efectos adversos. Las cepas utilizadas en la producción de yogur han sido consumidas en grandes cantidades y cada vez con mayor frecuencia en poblaciones más jóvenes sin que se haya comunicado ningún efecto adverso en grandes poblaciones. Sin embargo, carecemos de estudios a largo plazo y desconocemos los efectos de la ingestión de grandes cantidades de bifidobacterias de forma continuada.

No todas las bacterias tienen las mismas características ni los mismos efectos clínicos, por lo que se debe evaluar la eficacia antes de realizar recomendaciones.

Para que un organismo pueda ser indicado como probiótico debe cumplir una serie de requisitos:

- Inocuidad: ausencia de potencial invasivo.
- Seguridad: ausencia de respuesta inflamatoria y/o alérgica.
- Viabilidad: resistencia a secreciones gástrica y biliar.
- Adherencia a epitelio intestinal para que se produzca colonización.
- Sensibilidad a antibióticos y ausencia de plasmados.
- Eficacia clínica demostrada para cada uso específico.
- Viabilidad en productos de distribución.

ORGANISMOS PREBIÓTICOS

La mayoría de los agentes infecciosos utilizados como probióticos son lactobacilos y bifidobacterias., aunque también se ha identificado otras bacterias con efecto probiótico y algunos hongos.

- *Lactobacillus rhamnosus GG*: es la más conocida de las bacterias acidolácticas. Se conoció al principio como *L. acidophilus* y posteriormente como *L. casei*. Se ha demostrado que su ingesta disminuye los niveles en heces de nitroreductasa, glucuronidasa e hidrolasa. Numerosos estudios sugieren efectos beneficiosos sobre determinadas patologías: diarrea por rotavirus, diarrea del viajero, diarrea del recién nacido y del prematuro.
- *Bifidobacterium bifidum*: contenido en el yogurt y la mayoría de las leches fermentadas. Se han descrito efectos beneficiosos en el tratamiento de la diarrea del niño.
- *Enterococcus faecium SF68*: diferentes estudios han demostrado acortamiento de la duración de la diarrea en adultos.

- *Bifidobacterium longo*: Puede prevenir la diarrea producida por toma de antibióticos.
- *Lactobacillus plantarum 299V*: algunos estudios lo recomiendan en la prevención de la diarrea del viajero.
- *Streptococcus termophilus*: añadido en determinadas formulas de continuación para lactantes puede actuar como preventivo de gastroenteritis en estas edades.
- *Saccharomyces boulardii*: este hongo utilizado desde hace años en el tratamiento de la diarrea aguda del niño y cuyo uso se abandonó más tarde, ha sido reivindicado tras la comprobación de su efecto beneficioso en el tratamiento de la diarrea y sobre todo en el tratamiento de la colitis pseudomembranosa por *Cl. difficile*.
- *Lactobacillus reuteri*: es una especie de *Lactobacillus* común en el tracto gastrointestinal del hombre. Su efecto beneficioso parece producirse a través de la producción de reuterina y de otras sustancias antimicrobianas. Se ha estudiado sobre todo en diarrea por rotavirus en niños, donde se ha demostrado una clara reducción de la duración de la diarrea.

CONCLUSIONES

El uso de probióticos supone un novedoso avance en el campo de la gastroenterología dado que pueden ser útiles en la prevención y tratamiento de múltiples patologías gastrointestinales, como un elemento más en nuestro arsenal terapéutico. Determinadas cuestiones como su origen, supervivencia y adherencia a la mucosa del intestino deben ser estudiadas cuidadosamente para aconsejar su empleo en determinadas patologías. Cada probiótico debe ser estudiado individualmente y extensamente para determinar su eficacia y seguridad en todas aquellas situaciones en que su empleo puede ser aconsejable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Saavedra JA. Agentes probioticos y sus aplicaciones clínicas en R. Tojo Ed. Tratado de nutrición pediátrica. Barcelona. Doyma; 2001. p. 285-98.
2. Bengmark S. Ecological control of the gastrointestinal tract. The role of probiotic flora. Gut 1988; 42: 2-7.
3. Elmer GW, McFarland LV. Biotherapeutic agents in the treatment of infectious diarrhea. Gastroenterology Clinics 2001; 30 (3): 837-54.
4. Markowitz JE, Bengmark S. Probiotics in health and disease in the pediatric patient. Pediatric Clinic of North America 2002; 49 (1): 127-41.
5. Vanderhoof J, Young R. Use of probiotics in Childhood Gastrointestinal disorders. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1998; 27 (3): 323-32.
6. Saavedra JM. Probiotics plus antibiotics. Regulating our bacterial environment. J Pediatr 1999; 135 (5): 535-7.