



VOL. XLI • Nº 175 • 1/2001



# Boletín de Pediatría

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,  
CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

ERGON



# Boletín de Pediatria

VOL. XLI • Nº 175 • 1/2001

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



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

**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<sup>a</sup> Paz Martínez Solana**

**LEÓN:**

**Angeles Suárez Rodríguez**

**PALENCIA:**

**Irene Casares Alonso**

**SALAMANCA:**

**Angel Sesma del Caño**

**SEGOVIA:**

**M<sup>a</sup> Angeles García Fernández**

**VALLADOLID:**

**M<sup>a</sup> Dolores Sánchez Díaz**

**ZAMORA:**

**Carlos Ochoa Sangrador**

**RESIDENTES:**

**ASTURIAS:**

**Andrés Menéndez Cuervo**

**CANTABRIA:**

**Esther Galicia**

**CASTILLA-LEÓN:**

**Manuel Marrero Calvo**

**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**



## Sumario

---

### 1 EDITORIAL

*M<sup>a</sup> José Lozano de la Torre*

### REVISIÓN

### 3 Llanto del recién nacido y del lactante

*A. Rollán Rollán*

### ORIGINALES

### 9 Resonancia magnética en el diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas

*R. Sánchez, A. Castellote, G. Enríquez, E. Carreras, E. Vázquez, N. Torán*

### 17 Manejo de dolores habituales infantiles por pediatras de nuestro ámbito

*B. Mayoral González, I. Riaño Galán, G. Solís Sánchez, G. Orejas Rodríguez-Arango, S. Málaga Guerrero*

### 23 La repercusión económica de las enfermedades crónicas: El coste de la epilepsia infantil en el año 2000

*A. Argumosa, J.L. Herranz*

### CASOS CLÍNICOS

### 30 Tos ferina, una enfermedad potencialmente grave en el lactante. ¿Por qué no adelantamos su prevención?

*B. Panizo Santos, M.J. López Mendía, V. Madrigal Díez, M.J. Lozano de la Torre*

### 33 Crisis de estremecimiento (*shuddering attacks*). Un raro trastorno paroxístico motor no epiléptico en la primera infancia

*R. Palencia*

### 36 Defecto primario del desarrollo VACTERL en hija de madre con diabetes tipo 1

*M.C. De Hoyos López, J.M. Pascual Pérez, M.P. Aragón García*

### 41 Síndrome de Beckwith- Wiedemann: Factor de riesgo para el desarrollo de tumores.

A propósito de un caso

*R. Pardo de la Vega, M<sup>a</sup> S. Prieto Espuñes, M. Galbe Sada, M<sup>a</sup> J. Antuña García*

### 45 Episodios recidivantes de estupor como manifestación insólita de migraña

*J.J. Larreina, R. Arteaga, M. Martínez-Pardo, J.L. Herranz*

### ARTÍCULO ESPECIAL

### 50 Consideraciones en relación con la vacuna meningocócica C conjugada en la Comunidad de Cantabria

*A. González de Aledo*

### 54 Programa de detección precoz de la hipoacusia infantil en Cantabria

*A. González de Aledo Linos, C. Morales Angulo, F.J. Santiuste Aja, I. Mongil Ruiz, J. Barrasa Benito, J. Gómez-Ullate Vergara, J. García Merino*

### PEDIATRÍA E INTERNET

### 62 Tome nota: [www.sccalp.org](http://www.sccalp.org) la nueva web de nuestra Sociedad

*C. Díaz Vázquez, P. Mola Caballero de Roda*

### 65 CRÍTICA DE LIBROS

### 66 NOTICIARIO

## Summary

---

### 1 EDITORIAL

*M<sup>a</sup> José Lozano de la Torre*

### REVIEW

#### 3 Newborn and infant crying

*A. Rollán Rollán*

### ORIGINAL ARTICLES

#### 9 Role of prenatal magnetic resonance in congenital malformations diagnosis

*R. Sánchez, A. Castellote, G. Enríquez, E. Carreras, E. Vázquez, N. Torán*

#### 17 Management of usual pediatric pain according to pediatricians within our community

*B. Mayoral González, I. Riaño Galán, G. Solís Sánchez, G. Orejas Rodríguez-Arango, S. Málaga Guerrero*

#### 23 The economic repercussion of chronic diseases: The cost of childhood epilepsy in the year 2000

*A. Argumosa, J.L. Herranz*

### CLINICAL CASES

#### 30 Whooping cough is a potentially serious disease in the infant. Why don't we anticipate its prevention?

*B. Panizo Santos, M.J. López Mendía, V. Madrigal Díez, M.J. Lozano de la Torre*

#### 33 Shuddering attacks. A rare non-epileptic motor paroxysmal disorder in the early infancy.

*R. Palencia*

#### 36 VACTERL primary development defect in the daughter of a diabetes type 1 mother

*M.C. De Hoyos López, J.M. Pascual Pérez, M.P. Aragón García*

#### 41 Beckwith-Wiedemann Syndrome: Risk factor for developing tumors. One case report

*R. Pardo de la Vega, M<sup>a</sup> S. Prieto Espuñes, M. Galbe Sada, M<sup>a</sup> J. Antuña García*

#### 45 Recurrent episodes of stupor as an unusual manifestation of migraine

*J.J. Larreina, R. Arteaga, M. Martínez-Pardo, J.L. Herranz*

### SPECIAL ARTICLES

#### 50 Aspects related to the conjugated meningococcal C vaccine in the Community of Cantabria (Spain)

*A. González de Aledo*

#### 54 Early detection program of infant hipoacusia in Cantabria (Spain)

*A. González de Aledo Linos, C. Morales Angulo, F.J. Santiuste Aja, I. Mongil Ruiz, J. Barrasa Benito, J. Gómez-Ullate Vergara, J. García Merino*

### PEDIATRICS AND INTERNET

#### 62 Take note: [www.sccalp.org](http://www.sccalp.org) is the new web site of our society

*C. Díaz Vázquez, P. Mola Caballero de Roda*

### 65 BOOKS

### 66 NEWS BULLETIN

## Editorial

---

M<sup>a</sup> JOSÉ LOZANO DE LA TORRE

*Presidenta de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León.*

Con las elecciones de la nueva Junta Directiva de la Sociedad en octubre de 2000, finalizó mi labor como Directora del *Boletín de Pediatría*, cargo que he desempeñado durante tres años y medio.

Durante este periodo, gracias a la inestimable colaboración de los secretarios de redacción José Alonso, Javier Domínguez y Carlos Ochoa, y del consejo de redacción Susana Alberola, Javier Aldana, Carlos Díaz y Corsino Rey, creo que hemos logrado el principal objetivo que nos habíamos propuesto y que transcribíamos en el editorial del nº 160 del *Boletín*: "divulgar la actividad científica de nuestra Sociedad de Pediatría y facilitar la formación continuada de nuestros asociados".

Durante esta etapa hemos editado cuatro números anuales: dos de ellos se han destinado a la publicación de Originales, Revisiones, Notas clínicas, Artículos especiales; un boletín se ha dedicado a la actualización de protocolos diagnóstico-terapéuticos elaborados por pediatras y cirujanos infantiles de nuestra Sociedad y a los que agradezco profunda y sinceramente su colaboración. El cuarto número se ha destinado a la publicación de las ponencias y comunicaciones presentadas en el Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares correspondiente. Como ya venía realizando el profesor Alfredo Blanco hemos mantenido vivo el Noticiero, lo que nos ha permitido conocer las actividades que se realizan en todos los ámbitos de nuestra amplia Sociedad, comunicar eventos agradables y en ocasiones también, transmitir noticias tristes.

Un logro muy importante ha sido la incorporación del *Boletín de Pediatría* a la base de datos del Índice Médico Español y últimamente, ya bajo la dirección del actual director José Luis Herranz, el poder disponer de todos los artícu-

los publicados en el *Boletín* desde 1997 a través de la página web de la Sociedad. A este respecto quiero agradecer a Carlos Díaz y Pablo Mola la importante labor que han realizado y continúan realizando desde la magnífica página web de nuestra Sociedad, que invitamos a visitar a quien aún no lo haya hecho ([www.sccalp.org](http://www.sccalp.org)).

Deseo expresar mi gratitud a Jaime Masip y a Javier Pica-bea, responsables de Ediciones Ergon, por la excelente calidad de la impresión y por las magníficas fotos de portada. A Mayte Revuelta, responsable del *Boletín* dentro de Ergon, y con la que he mantenido una estrecha colaboración, un agradecimiento especial.

Quiero dar las gracias a todos los autores que nos han enviado sus artículos y a todos los lectores que consultan el *Boletín* por la atención que nos han prestado.

Dejo la dirección del *Boletín* en muy buenas manos. El profesor José Luis Herranz, neuropediatra y profesor titular de Pediatría a quien todos vosotros conocéis por su labor científica, docente y asistencial, y a quien agradezco su inestimable colaboración, es, además, un excelente organizador, lo que sin duda redundará en una magnífica labor de dirección y coordinación del órgano científico de nuestra Sociedad, y permitirá que las páginas del *Boletín* continúen abiertas para publicar las investigaciones, revisiones, observaciones clínicas y actividades profesionales de todos los asociados.

Dentro de la Sociedad comienzo una nueva etapa como Presidenta de la misma, y lo hago con mayor ilusión, si cabe, con la que me hice cargo de la dirección del *Boletín*, porque cuento con el apoyo y la confianza de la nueva Junta Directiva, formada por personas dispuestas a trabajar en equipo con el objetivo de cumplir los fines de nuestra Sociedad.

## Revisión

### Llanto del recién nacido y del lactante

A. ROLLÁN ROLLÁN

*Consejería de Sanidad, Consumo y Servicios Sociales. Servicio de Salud Pública. Santander.*

#### RESUMEN

El llanto inmediato de los recién nacidos disminuye de forma muy significativa si éstos permanecen en contacto íntimo con sus madres (piel con piel). Además son varios los estudios que demuestran que este precoz contacto madre-hijo aumenta la prevalencia de la lactancia materna tanto poco después del parto como al cabo de 2 y 3 meses. Así pues el lugar más adecuado tras el parto para los recién nacidos sanos es el del íntimo contacto con sus madres.

Los lactantes sin llanto excesivo parecen llorar menos si son llevados en brazos durante un tiempo suplementario.

Ante el cólico del lactante la actitud que se ha mostrado más conveniente para aliviarlo ha sido la de tratar de responder al llanto. En casos seleccionados los cambios dietéticos pueden resultar útiles (exclusión de la leche de vaca en la dieta de la madre en los niños amamantados o cambio a fórmula de hidrolizado de proteínas en caso de niños alimentados artificialmente). La dicyclomina, aunque eficaz en el alivio del cólico, puede dar lugar a efectos secundarios graves por lo que está contraindicada. En todos los casos es importante la realización de la anamnesis y exploración física cuidadosas y el apoyo y seguimiento frecuentes.

**Palabras clave:** Llanto; Contacto precoz; Cólico del lactante.

mother-baby increases the prevalence of breast-feeding just after the birth as well as 2 and 3 months later. So, the better place for healthy newborns to stay after his birth is in very close contact with their mother.

The suckers who don't cry in excess seem to cry even less if they are carried on arms for a supplementary time.

The most convenient behaviour that has demonstrated to relief the infant colic has been to try to respond to the crying. In selected cases the dietetical changes can become useful (excluding the cow milk on the mother's diet on those children breast-fed or changing to hydrolyzed formula in the case of artificially fed children). The dicyclomine in spite of his effectiveness in the infant colic relief, can provoke serious side effects, so they are not recommended. In any case it is very important to carry out an 'anamnesis' and a very careful physical exploration, as well as frequent support and follow-up.

**Key words:** Crying; Early contact; Infant colic.

*Hasta ahora no logro comprender por qué los niños pequeños no se ríen con la misma asiduidad con la que lloran.*

*Lichtenberg*

#### ABSTRACT

The immediate crying of newborns decreases significantly if they stay in close contact with their mother (skin to skin). Several studies demonstrate that this early contact

#### EL LLANTO DEL RECIÉN NACIDO

El llanto es el medio primario por el que el recién nacido puede comunicarse; las expresiones de disgusto con gritos similares a vocales son más tempranas que las que deno-

*Correspondencia:* Agustín Rollán Rollán. General Dávila, 202 A 10ªA. 39006 Santander.

*Recibido:* Febrero 2001 - *Aceptado:* Febrero 2001

tan el bienestar con sonidos que adoptan la forma de consonantes (gorjeos)<sup>(1)</sup>. Con respecto a estos tempranos llantos, ¿cuánto lloran los recién nacidos? ¿Cuándo o cómo lloran más o, mejor, menos? ¿Se puede modificar o disminuir la duración de su llanto?.

En un estudio realizado en un hospital madrileño con 50 recién nacidos durante sus primeros 90 minutos de vida, 25 permanecieron en contacto íntimo con sus madres (piel con piel) y los otros 25 en sus cunas situadas al lado de la cama de sus madres<sup>(2)</sup>. Los autores, Christensson y cols., encontraron mejor adaptación metabólica (glucemias medias más altas), mejor adaptación térmica (temperaturas medias más altas) y menos llanto en los niños que permanecieron en contacto con sus madres. Hubo menos de éstos que llorasen en todos los períodos de observación en comparación con los que permanecieron en la cuna: 0 frente a 7 a los 15 minutos; 2 frente a 8 a los 30 minutos; 1 frente a 7 a los 45 minutos; 0 frente a 8 a los 60 minutos; 1 frente a 7 a los 75 minutos y 0 frente a 4 a los 90 minutos. Hubo también menos llanto total en 3 períodos de 5 minutos en los niños que permanecieron con su madre: medias del llanto de 4 segundos frente a 73; 0 frente a 65 y 0,6 frente a 50 en los tres períodos referidos en comparación con los niños encunados.

El que esta observación hubiese sido verificada sólo por métodos subjetivos y de forma "no ciega" indujo a los autores a realizar otro estudio con niños nacidos en el mismo hospital<sup>(3)</sup>. En esta ocasión se grabó el llanto en cinta-cassette y se midió su duración metódicamente. Los recién nacidos fueron repartidos en tres grupos: intervención, control y mixto (control/intervención). La intervención consistió en dejar a los niños recién nacidos en íntimo contacto (piel con piel) con sus madres durante los 90 minutos postparto; los recién nacidos del grupo control permanecieron en las cunas junto a la cama de la madre y los del grupo mixto estuvieron durante 45 minutos en sus cunas y luego fueron colocados con sus madres. El padre estuvo presente durante todo el período de observación. Como ya se suponía los niños lloraron menos con sus madres. De hecho la mediana de tiempo del llanto fue de 0 en los 17 períodos de 5 minutos excepto en uno; la mediana del llanto varió de 7 a 42 segundos en los mismos períodos en los niños que permanecieron en sus cunas. Los niños del grupo mixto que lloraban dejaron de hacerlo cuando les colocaron con sus

madres. Christensson y cols. concluyen que el lugar más adecuado para los recién nacidos sanos durante sus primeros 90 minutos de vida es el de íntimo contacto con sus madres.

Los autores hacen después algunas consideraciones acerca del parecido de este llanto con la "llamada de angustia de separación" presente en muchos mamíferos recién nacidos que se inhibe al reunirse con su madre a lo que llaman "respuesta de confort"; en definitiva este llanto provoca una actividad materna de recuperación de la cría y tendría por tanto gran importancia en la supervivencia.

Además son varios los estudios<sup>(4-6)</sup> que demuestran que este contacto precoz aumenta la prevalencia de la lactancia materna tanto poco después del parto como al cabo de 2 y 3 meses y por ello forma parte de las recomendaciones incluidas en "Los diez pasos para una feliz lactancia natural" de la OMS/UNICEF<sup>(7)</sup>.

Así mismo, se ha demostrado que el contacto íntimo (piel con piel) del recién nacido con su madre es eficaz en la disminución del llanto, las muecas y la frecuencia cardiaca originados por maniobras dolorosas<sup>(8)</sup>.

## EL LLANTO DEL LACTANTE

Después de estos primeros momentos los niños siguen llorando con más o menos asiduidad. El patrón "normal" del llanto en los lactantes sanos de las sociedades industrializadas se caracteriza por un incremento de éste hasta las 6 semanas seguido por una disminución hasta los 4 meses, con un predominio a últimas horas de la tarde<sup>(9)</sup>.

En ocasiones se ha considerado que los niños de otras culturas que son llevados en brazos o cargados de otro modo lloran menos. Hunziker y Barr decidieron investigarlo; para ello 95 parejas madre-hijo fueron distribuidas en 2 grupos: uno con aumento del tiempo de estar en brazos (incremento de 2 horas; total 6 horas diarias) y otro grupo control (brazos durante 4 horas). El resultado en el período del supuesto máximo llanto, es decir a las 6 semanas, fue que los lactantes con suplemento de brazos lloraron un 43% menos a lo largo del día y un 50% menos en las horas vespertinas. Así que llegaron a la conclusión de que la falta relativa de estar en brazos en nuestra sociedad puede predisponer al llanto y a los cólicos de los lactantes normales<sup>(9)</sup>.

## CÓLICO DEL LACTANTE. DEFINICIÓN

¿Qué es el cólico del lactante?. Básicamente llanto y agitación. La definición más aceptada es la que lo describe como paroxismos de irritabilidad, agitación y llanto que duran más de 3 horas diarias durante al menos 3 días a la semana (Wessel)<sup>(10,11)</sup>.

Posteriormente a esta definición Brazelton estudió la duración del llanto en lactantes sanos. En 80 lactantes estudiados la duración media del llanto fue de 1 <sup>3</sup>/<sub>4</sub> horas en la segunda semana, de 2 <sup>3</sup>/<sub>4</sub> a las 6 semanas y de menos de 1 hora a las 12 semanas. También observó que la agitación del lactante era máxima en horas vespertinas<sup>(12)</sup>. Así que parece razonable que para considerar excesivo el tiempo del llanto, sobrepase estos valores.

Una definición del cólico menos rígida es aquella que lo considera como cualquier llanto recurrente inconsolable en un lactante sano y bien alimentado, que es considerado por los padres o los cuidadores como un problema<sup>(10)</sup>.

### Cólico y dieta

Se conoce poco de la naturaleza y causa del cólico, a pesar de haber sido muy estudiado. Existen numerosas hipótesis ninguna de las cuales ha sido demostrada de forma convincente. Existen ensayos que se contradicen entre sí. ¿Se trata de un problema orgánico o de conducta? ¿Hay o no dolor visceral? ¿Es un problema del niño, de la madre o de la familia? ¿Tiene relación con la alimentación? y si la tiene ¿se trata de una alergia a las proteínas o de una intolerancia a la lactosa?. Finalmente y por no seguir, en caso de que haya un problema intestinal ¿está éste en la digestión o en la motilidad? Tratando de aclarar en lo posible este batiburrillo de preguntas, Treem un gastroenterólogo peditra hace dos consideraciones en una revisión sobre el tema<sup>(13)</sup>:

- El cólico es un síndrome que abarca un grupo heterogéneo de trastornos de los que una minoría corresponden a disfunciones digestivas específicas. Esta minoría puede identificarse a través del cuadro clínico o por respuesta a intervenciones terapéuticas concretas.
- Muchos lactantes con cólico se calman cuando sus padres cambian la forma de responder al llanto.

En lo referente al primer punto, los problemas digestivos, las proteínas de la leche de vaca han sido implicadas

en el origen del cólico, sobre todo por autores suecos, a los largo de la década de los 80. Jakobson y Lindberg encontraron que en 35 de 66 lactantes amamantados, con cólicos, éstos desaparecieron cuando se excluyó la leche de vaca de la dieta de sus madres y volvieron a aparecer en 23 de ellos al reintroducir ésta en la dieta materna<sup>(14)</sup>. Estos hallazgos se contraponen claramente con los de un estudio de exclusión de la leche de vaca en 20 madres que amamantaban a sus hijos colicosos en Nueva Zelanda; ninguno mejoró con esta intervención<sup>(13)</sup>.

Posteriormente Lothe y Lindberg comunicaron alivio del cólico en niños alimentados con lactancia artificial al cambiar a una fórmula exenta de proteínas vacunas y emperamiento tras la administración oral de cápsulas conteniendo proteínas del suero de leche de vaca<sup>(15)</sup>.

Estos estudios han sido muy contestados por varios motivos: el primero y más importante por la selección de la muestra; se trataba de lactantes en los que había fracasado la orientación habitual (incluida medicación) y que presentaban otros síntomas aparte del llanto tales como vómitos y distensión abdominal. Además algunos lactantes habían excedido el período habitual del cólico<sup>(13,16,17)</sup>.

Un dato en contra de que la alergia a las proteínas de la leche de vaca sea un factor importante en la génesis del cólico es que éste tiene una frecuencia similar en lactantes amamantados o alimentados con fórmula<sup>(13)</sup>. En un estudio que incluyó más de 900 lactantes se encontró cólico en el 19% de los alimentados con fórmula de leche de vaca, en el 20% de los amamantados y en el 21% de los alimentados con lactancia mixta<sup>(18)</sup>. Este y otros trabajos sobre dieta y cólico acaban concluyendo que el papel causal de la leche de vaca en el cólico sería pequeño en caso de existir.

De hecho el Comité de Nutrición de la AAP que en el año 1983 comunicaba que "... ello permite sospechar la posibilidad de que la leche de vaca sea en algunos niños un factor precipitante de los cólicos y sugiere que dichos niños puedan ser más eficazmente tratados con una leche artificial a base de hidrolizado de caseína"<sup>(19)</sup>, en el 89 corrige afirmando que "no existen pruebas evidentes para apoyar la utilización de hidrolizados para el tratamiento del cólico del lactante, el insomnio y la irritabilidad. Estos síntomas aparecen frecuentemente pero raramente como consecuencia de una reacción alérgica a las proteínas de leche de vaca"<sup>(20)</sup>.



Otra hipótesis que considera un posible origen dietético del cólico es aquella que lo relaciona con la incompleta absorción de la lactosa con la consiguiente fermentación por las bacterias intestinales y producción de gases ("los gases"). Esta teoría, al contrario de lo que sucedía con la anterior, sería compatible con la igual prevalencia de cólico observada en niños con lactancia materna o con lactancia artificial y también explicaría que los síntomas se resuelvan a los 4 meses cuando la capacidad de absorber la lactosa ha mejorado. Sin embargo los datos al respecto no han sido en absoluto concluyentes<sup>(13,16,17)</sup>.

### Cólico e interacción padres-hijo

Con respecto a la segunda consideración de Treem "muchos lactantes se calman cuando sus padres cambian la forma de responder al llanto", ya en los años 40 Spock señaló que la transmisión de la tensión de la madre al lactante era un factor causal del cólico. Posteriormente se ha escrito mucho sobre la tensión familiar, la ansiedad materna y los conflictos psicológicos de la madre en la génesis del cólico<sup>(21,22)</sup>. Cabe preguntarse si esta ansiedad y tensión son causa o consecuencia del cólico.

En esta consideración del cólico como consecuencia de la interacción de los padres y el hijo (modelo interactivo) se sitúan los trabajos de Taubman<sup>(23)</sup>. Este pediatra en la atención a los niños de su consulta trató de comparar dos hipótesis:

- El llanto en los lactantes sanos carece de finalidad y es inevitable. En este caso el llanto continuado podría ser el resultado de la sobreestimulación producida por los intentos inútiles de los padres por calmar el llanto. El tratamiento consistiría entonces en dejar que el niño llorase.
- Los lactantes sanos lloran para comunicar su deseo y continúan llorando si éste no es satisfecho. El llanto continuo podría deberse a que los padres, inadvertidamente, no responden a las necesidades del niño. El tratamiento debería por tanto consistir en la ayuda a los padres para que desarrollasen respuestas más apropiadas.

Ninguno de los lactantes con cólico incluidos en este estudio tenía antecedentes de vómitos o diarrea. Para obtener los datos sobre la conducta de los lactantes se utilizaron registros diarios del tiempo del llanto. A los padres de los lactantes del primer grupo se les aconsejó disminuir la esti-

mulación. Era el método que el autor recomendaba antes de iniciar el estudio. A los padres de los del segundo grupo se les aconsejó hacer lo posible para que el niño no llorase mediante las siguientes recomendaciones:

- 1) Haga lo posible para que su niño nunca lllore.
- 2) Considere como posibles causas hambre, deseo de succionar, necesidad de ser cogido, aburrimento (necesidad de estimulación) y fatiga (necesidad de dormir) y de respuestas adecuadas.
- 3) Si el llanto persiste más de 5 minutos, intente otra respuesta.
- 4) No le preocupe dar demasiado alimento al niño, esto no sucederá.
- 5) No le preocupe que pueda malcriar a su hijo, esto tampoco va a suceder.

En el primer grupo no se observaron cambios significativos en la duración del llanto mientras que en el grupo segundo éste disminuyó en un 70%. Explica el autor como, aunque hubiese sido preferible disponer de mayor número de lactantes en el primer grupo, los paupérrimos resultados obtenidos en los primeros 6 niños le convencieron de que no podía persistir en este enfoque. Por otra parte observó en el segundo grupo que cuanto más acusado fue el llanto más impresionante resultó la mejoría.

Concluye que la interacción padres-hijo es un factor en el cólico y que modificando ésta el cólico puede ser tratado. Puntualiza que en este estudio no se intentó efectuar valoración psicológica alguna de los padres de los lactantes con cólico.

El mismo autor en el año 1988 publica otro estudio comparando los consejos a los padres con la eliminación de las proteínas de la leche de vaca o de soja, en el tratamiento de los cólicos en el lactante<sup>(24)</sup>. La disminución del tiempo del llanto fue más rápida y mayor en los niños cuyos padres recibieron asesoramiento que en los sometidos a cambios dietéticos. En una segunda fase estos últimos fueron expuestos nuevamente a la leche de vaca o de soja y sus padres recibieron asesoramiento. Nuevamente el llanto disminuyó de forma significativa y ninguno de los niños que previamente había mejorado con el cambio dietético empeoró.

A propósito de la disminución del llanto al llevar a los niños en brazos durante más tiempo, los autores canadienses ya citados Barr y cols. encontraron que esta misma estrategia añadida al "dar respuesta", en los lactantes con cólico, no redujo más el llanto y la agitación en éstos, en con-

traste con los lactantes sin llanto excesivo anteriormente estudiados<sup>(25)</sup>.

### Cólico y fármacos

La dicitomina, un anticolinérgico, es el único fármaco que ha demostrado ser más eficaz que el placebo en el alivio del cólico<sup>(21,22)</sup>, pero sus varios efectos secundarios (apneas, somnolencia, convulsiones...) contraindican su uso en lactantes<sup>(11,13,26)</sup>.

### CONCLUSIÓN

Ante el llanto excesivo el médico debe hacer una historia cuidadosa y explorar al lactante para descartar cualquier enfermedad orgánica. Si así se ha llegado al diagnóstico de cólico se considerará la duración, intensidad, y síntomas o signos acompañantes del llanto. Si éste es frecuente pero consolable se recomienda el asesoramiento a los padres ("dar respuesta al llanto"); si el llanto es inconsolable de gran duración, asociado a gases u otros síntomas, hay antecedentes familiares de alergia... se puede optar por un cambio de dieta: si el lactante está amamantado excluir la leche de vaca de la dieta de la madre, si está alimentado con fórmula sustituir ésta por un hidrolizado de proteínas; en ambos casos se aconsejará también dar respuesta al llanto<sup>(16,26)</sup>.

Debe proporcionarse un seguimiento y apoyo continuado a los padres de los niños con cólicos; considerando que muchos se sentirán angustiados y asustados por los sentimientos ambivalentes o francamente negativos que genera un niño llorón, se les asegurará que estos sentimientos son normales y que no les convierten en malos padres. Es muy recomendable que, si es posible, los padres descansen del niño recordándoles que el llanto no afecta emotivamente tanto a una persona que no sean ellos, y que por otra parte podrán ayudar mejor a su hijo una vez que hayan descansado<sup>(10,11)</sup>.

### BIBLIOGRAFÍA

- Lewis MM. La Naturaleza expresiva de las primeras vocalizaciones. En: Piaget y otros. El lenguaje y el pensamiento del niño pequeño. Barcelona: Altaya; 1999. p. 7-9.
- Christensson K, Siles O, Moreno L, Belaustegui A, De la Fuente P, Lagercrantz H, Puyol P, Winberg J. y cols. Temperature metabolic adaptation and crying in healthy full-term newborns cared for skin-to-skin or in a cot. *Acta Paediatr* 1992; **81**:448-493.
- Christensson K, Cabrera T, Christensson E, Uvnas-Moberg K, Winberg J. Separation distress call in the human neonate in the absence of maternal body contact. *Acta Paediatr* 1995; **84**: 468-73.
- DeChateau P, Wiberg B. Long-term effect on mother-infant behavior of extra contact during the first hour post partum. *Acta Paediatr Scand* 1977; **66**:145-151 (Abstract).
- Righard L, Alade M. Effect of delivery room routines on success of first breast-feed. *Lancet* 1990; **336**:1105-11057.
- Gomez Papi A, Baiges MT, Batiste MT, Marca MM, Nieto A, Closa R. Método canguro en sala de partos en recién nacidos a término. *An Esp Pediatr* 1998; **48**:631-633.
- OPS/OMS. Pruebas científicas de los Diez Pasos hacia una Feliz Lactancia Natural. División de Salud y Desarrollo del Niño. OMS. Ginebra 1998 (WHO/CHD/98.9).
- Gray L, Watt L, Blass EM. Skin to Skin Contact is Analgesic in Healthy Newborns. *Pediatrics* 2000; [pediatrics.org/cgi/content/full/105/1/e14](http://pediatrics.org/cgi/content/full/105/1/e14).
- Hunziker UA, Barr RG. Un estudio clínico controlado al azar sobre la disminución del llanto de los lactantes ante el incremento de llevarlos en brazos. *Pediatrics* (ed esp) 1986; **21**:339.
- Parker S. Cólicos del lactante. En: Parker S, Zurkerman B. *Pediatría del crecimiento y del desarrollo*. Barcelona: Masson- Little, Brown; 1996. p. 130-135.
- Lozano MJ, Alonso J. Cólicos del lactante. En: V Curso de Asistencia Primaria en Pediatría. Santander: Universidad de Cantabria-Facultad de Medicina; 1989. p. 93-102.
- Adams LM, Davidson M. Conceptos actuales del cólico del lactante. *MTA Pediatría* 1988; **9**:348-359.
- Treem WR. Cólico infantil: Punto de vista de un gastroenterólogo pediatra. *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1994; **5**:1119-1135.
- Jakobsson I, Lindberg T. Las proteínas de la leche de vaca como causa de cólicos infantiles en los niños alimentados al pecho: un estudio cruzado doble ciego. *Pediatrics* (ed esp) 1983; **15**: 156.
- Lothe L, Lindberg T. Estudio cruzado doble ciego sobre la provocación de síntomas de cólico infantil por proteínas del suero de leche de vaca en lactantes alimentados con fórmula afectos de cólicos. *Pediatrics* (ed esp) 1989; **27**: 94-98.
- Miller AR, Barr RG. Cólico infantil: ¿Es cuestión intestinal? *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1991; **6**:1439-1457.
- Geertsma MA, Hyams JS. Cólico: síndrome doloroso durante la lactancia. *Pediatr Clin North Am* (ed esp) 1989; **4**:983-999.
- Thomas DW, McGilligan K, Eisenberg KD, Lieberman HM, Riss-

- man EM. Infantile colic and type of milk feeding. *Am J Child* 1987; **141**:451-53 (Abstract).
19. AAP. Comité de Nutrición. Leches artificiales a base de proteínas de soja: recomendaciones para su uso en la alimentación infantil. *Pediatrics (ed esp)* 1983; **16**:237-242.
  20. AAP Comité de Nutrición. Fórmulas infantiles hipoalergénicas. *Pediatrics (ed esp)* 1989; **27**:351-352.
  21. Illingworth RS Más sobre el cólico infantil. *MTA Pediatría* 1986; **7**:253-265.
  22. Hewson P, Oberklaid F, Menahem S. Cólico del lactante, angustia y llanto. *MTA Pediatría* 1988; **9**:183-197.
  23. Taubman B. Estudio clínico del tratamiento del cólico mediante modificación de la interacción entre los padres y el hijo. *Pediatrics (ed esp)* 1984; **18**:365-370.
  24. Taubman B. Un estudio clínico al azar comparando los consejos a los padres con la eliminación de la leche de vaca o de las leches con proteína de soja para el tratamiento del síndrome de los cólicos del lactante. *Pediatrics (ed esp)* 1988; **25**:412.
  25. Barr RG, McMullan SJ, Spiess H, Leduc DG, Yaremko J, Barfield R, Francoeur TE, Hunziker UA. Un estudio clínico controlado al azar sobre coger en brazos como "terapia" de los cólicos infantiles. *Pediatrics (ed esp)* 1991; **31**:305.
  26. Lucassen PL, Assendelft WJ, Gubbels JW, van Eijk JT, van Geldrop WJ, Knuistingh A. Effectiveness of treatments for infantile colic: systematic review. *BMJ* 1998; **316**:1563-1569.

## Artículo Original

# Resonancia magnética en el diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas

R. SÁNCHEZ, A. CASTELLOTE, G. ENRÍQUEZ, E. CARRERAS, E. VÁZQUEZ, N. TORÁN

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Materno- Infantil. Ciudad Sanitaria Vall d'Hebron. Barcelona

### RESUMEN

**Introducción:** La ecografía sigue siendo el método de estudio inicial de las malformaciones fetales, sin embargo, existen condiciones especiales y limitaciones que hacen de la resonancia magnética el método útil en estas circunstancias proporcionando un gran detalle de la anatomía y patología fetal.

**Objetivos:** Determinar el valor de la resonancia magnética en el estudio de la patología fetal.

**Material y métodos:** Se estudiaron en nuestro Centro mediante resonancia magnética 26 gestantes con la sospecha de malformaciones fetales mediante ecografía: 15 presentaban anomalías intracraneales, 1 pulmonar, 1 diafragmática, 5 renales, 2 pélvicas 1 anomalía de columna vertebral y un embarazo gemelar siamés.

**Resultados:** En nuestra experiencia, la resonancia magnética aportó información adicional en 6 de las 26 pacientes (23,07%) modificando la actitud terapéutica en 3 de ellas (11,03%); en 2 pacientes (7,6%) no identificó las alteraciones detectadas mediante ecografía.

**Conclusiones:** La ecografía sigue siendo el método de estudio inicial de las malformaciones fetales. En los últimos años la aparición de nuevas secuencias rápidas y poco sensibles al movimiento han permitido el estudio del feto por resonancia magnética.

Existen condiciones en las cuales la ecografía presenta limitaciones siendo en estas situaciones la resonancia magnética de gran utilidad pudiendo aportar información adicional que en ocasiones influye en el manejo de estos pacientes.

**Palabras clave:** Anomalías fetales; Diagnóstico prenatal; RM fetal; Ecografía

### ABSTRACT

**Background:** Ultrasonography is accepted as the primary imaging modality for fetal assessment. On occasions, ultrasound findings are inconclusive or insufficient being magnetic resonance MR useful providing excellent resolution for imaging fetal anatomy and pathologic conditions.

**Purpose:** To determinate the value of magnetic resonance in the evaluation of fetal pathology.

**Materials and methods:** Magnetic resonance imaging was performed in our institution in 26 pregnant women with suspected fetal anomalies on the basis of ultrasonographic findings including 15 central nervous system anomalies, 1 lung mass, 1 diaphragmatic hernia, 5 renal anomalies, 2 pelvic masses, 1 neural tube defect and 1 conjoined twins.

**Results:** In our experience, magnetic resonance provided additional information in 6 of 26 patients (23,07%) and directly affected treatment and prognosis in 3 of them (11,53%); in 2 cases (7,6%) MR missed sonographic findings.

**Conclusion:** Sonography still remains the modality of choice for routine antenatal imaging still in our days the fist used method in the study of fetal malformations. Marked improvements in ultrafast sequences with reduced motion artefact in the last few years allow fetal evaluation with magnetic resonance.

Correspondencia: R. Sánchez Jacob. Avenida Vall d'Hebron, 119-129. 08035, Barcelona.

Recibido: Febrero 2001 - Aceptado: Marzo 2001

There are conditions in which sonography are of limited value, in such cases magnetic resonance plays a major role providing additional information and may affect management

**Key words:** Fetal anomalies; Prenatal diagnosis; Fetal MR; Ultrasonography.

## INTRODUCCIÓN

La tasa de malformaciones congénitas permanece invariable desde inicios del siglo XX. Si se incluyen malformaciones mayores, menores, abortos y mortinatos, las malformaciones afectan al 10% de las gestaciones<sup>(1)</sup>. La incidencia de anomalías congénitas severas al nacimiento es del 2-3% en la población general siendo responsables del 20- 25% de las muertes perinatales y de porcentajes incluso mayores de morbilidad perinatal. Estas cifras han provocado siempre la preocupación de pediatras y obstetras creándose programas de despistaje de malformaciones<sup>(14)</sup>.

El uso de la ecografía en obstetricia fue introducido en el año 1958 por Ian Donald considerándose uno de los grandes hitos de la medicina moderna. Se considera que en el momento actual entre el 60 y el 100% de las madres norteamericanas y del occidente europeo se realizan ecografías en el periodo antenatal<sup>(15)</sup>.

Aunque la ecografía constituye el método de imagen para el estudio morfológico fetal más utilizado en nuestro medio de entre todos los disponibles en medicina, existen algunas situaciones en las que la ecografía presenta limitaciones. Los efectos teratógenos de las radiaciones ionizantes hacen que la radiología convencional y la tomografía computerizada no sean útiles en estos casos.

El uso de la resonancia magnética (RM) para la detección precoz de malformaciones fue descrita por Smith en 1983 (2) si bien, no ha sido hasta la década de los 90, cuando los avances técnicos han hecho de la RM un método verdaderamente útil para el diagnóstico y manejo de los fetos con malformaciones.

En este artículo se pretende analizar las indicaciones, técnicas, inconvenientes, riesgos y futuro de la RM en el diagnóstico prenatal de las malformaciones congénitas.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Desde el año 1997 hasta la fecha se estudiaron mediante RM 26 mujeres embarazadas que en ecografía prenatal presentaban sospecha de malformaciones complejas o bien pacientes en las que existían limitaciones para un estudio sonográfico adecuado.

Las razones para un estudio de RM fueron las siguientes: Evaluación de patología intracraneal<sup>(16)</sup>, malformaciones renales<sup>(5)</sup>, hernia diafragmática<sup>(1)</sup>, masas pulmonares<sup>(2)</sup>, masas pélvicas<sup>(1)</sup>, fetos siameses<sup>(1)</sup>.

Los estudios ecográficos fueron realizados por ecografistas experimentados con un equipo Sequoia Aspen (Acuson, Mountain View, California) con transductores de 3,5 y 5 Mhz.

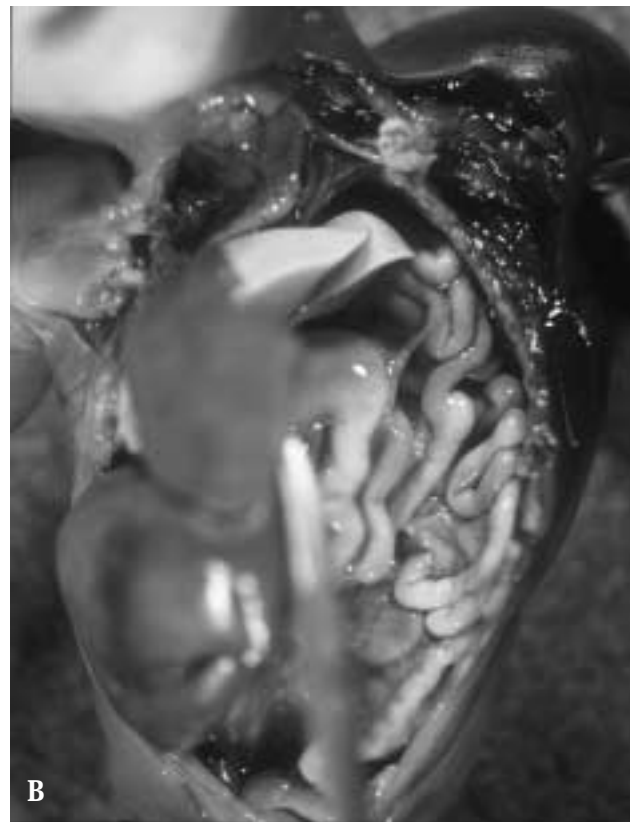
Las RM se practicaron con un equipo Siemens 1.5 T Magnetom Vision (Siemens Medical Systems, Erlangen, Germany) utilizando secuencias ultrarrápidas HASTE (half-Fourier acquisition single-shot turbo spin-echo) T2 y FLASH (Fast low-angle single shot) potenciadas en T1, obteniendo imágenes en el plano axial, sagital y coronal utilizando antenas de superficie sobre el abdomen materno.

Los estudios de RM se realizaron sin sedación ni contraste paramagnético durando la exploración entre 30 y 45 minutos. Los diagnósticos realizados fueron confirmados mediante exploraciones complementarias, cirugía y en algunos pacientes mediante necropsia.

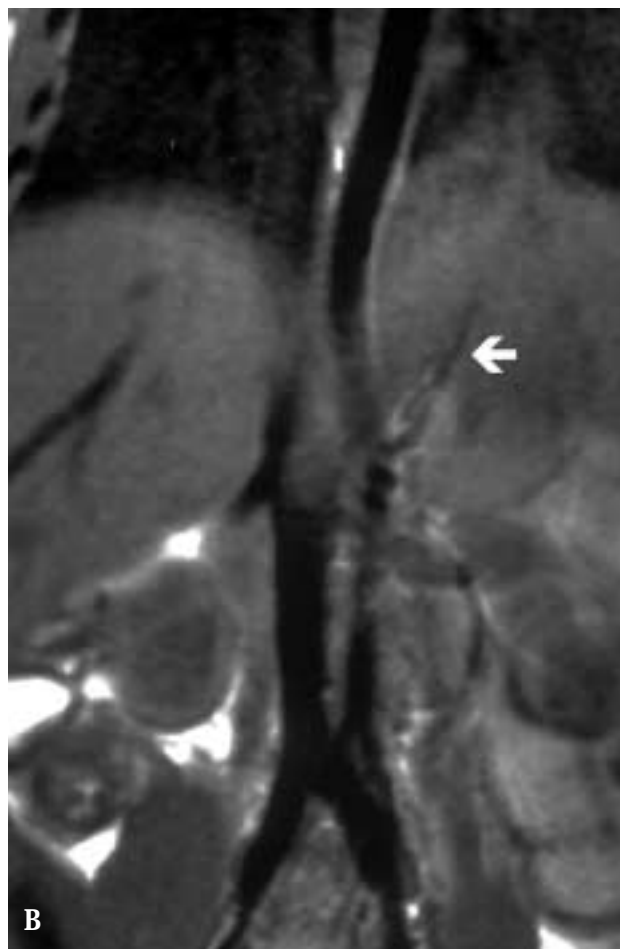
## RESULTADOS

Los estudios de RM aportaron información adicional a la de los ultrasonidos en 6 de las 26 pacientes (23,07%) estudiadas influyendo en el manejo de 3 fetos (11,03%). La RM corroboró los hallazgos en el resto de los casos salvo en 2 pacientes (7,6%) donde la RM no fue capaz de detectar los hallazgos ecográficos confirmados posteriormente mediante necropsia.

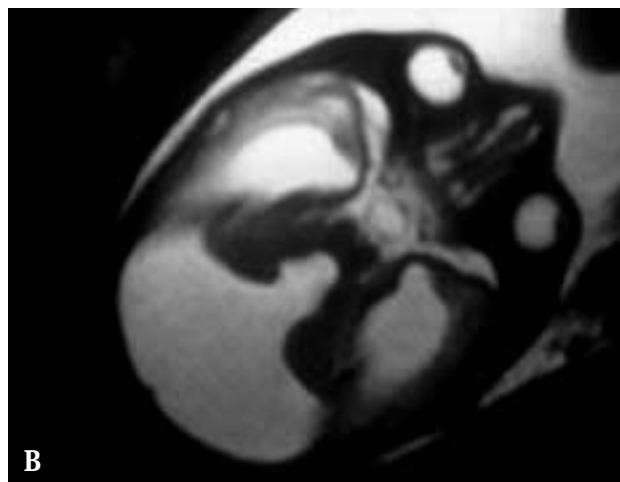
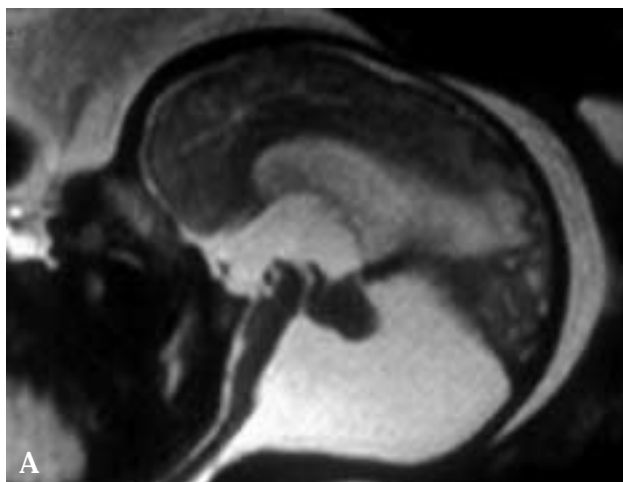
En el paciente con hernia diafragmática se determinó con exactitud la cantidad y localización de las asas intestinales, estómago e hígado herniado en tórax, el tamaño del pulmón así como el grado de desplazamiento mediastínico. La demostración de parénquima hepático es difícil mediante ecografía y su presencia en las hernias diafragmáticas es un dato de mal pronóstico que influye en el manejo del feto (Fig. 1).



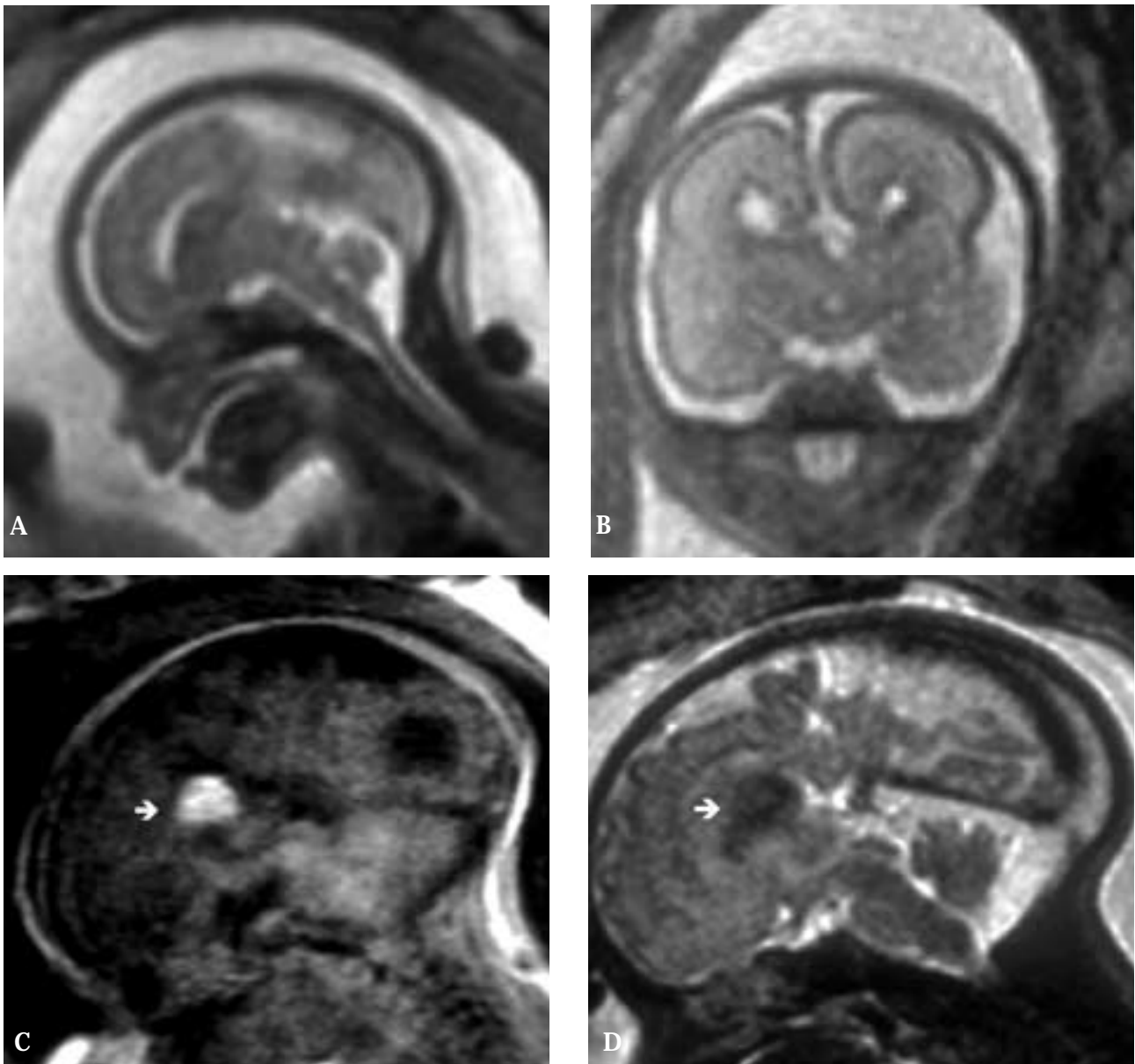
**Figura 1.** Hernia diafragmática. Imágenes coronales HASTE T2 (A) y (B) y su correlación patológica (C) y (D) mostrando la herniación intratorácica de hígado (flecha negra), asas intestinales (flecha blanca) y el desplazamiento contralateral de las estructuras mediastínicas (M).



**Figura 2.** Secuestro extralobar. Imagen coronal HASTE T2 en un feto de 32 semanas (A) e imagen postnatal (B) del mismo paciente donde se visualiza una estructura tubular (flecha) que se origina de la aorta que corresponde a un vaso arterial que se dirige hacia el secuestro (\*).



**Figura 3.** Malformación de Dandy-Walker. Imagen sagital (A) y axial (B) HASTE potenciadas en T2 que muestra el vermis hipoplásico y desplazado superiormente. Aumento de tamaño del IV ventrículo que comunica posteriormente con una formación quística.



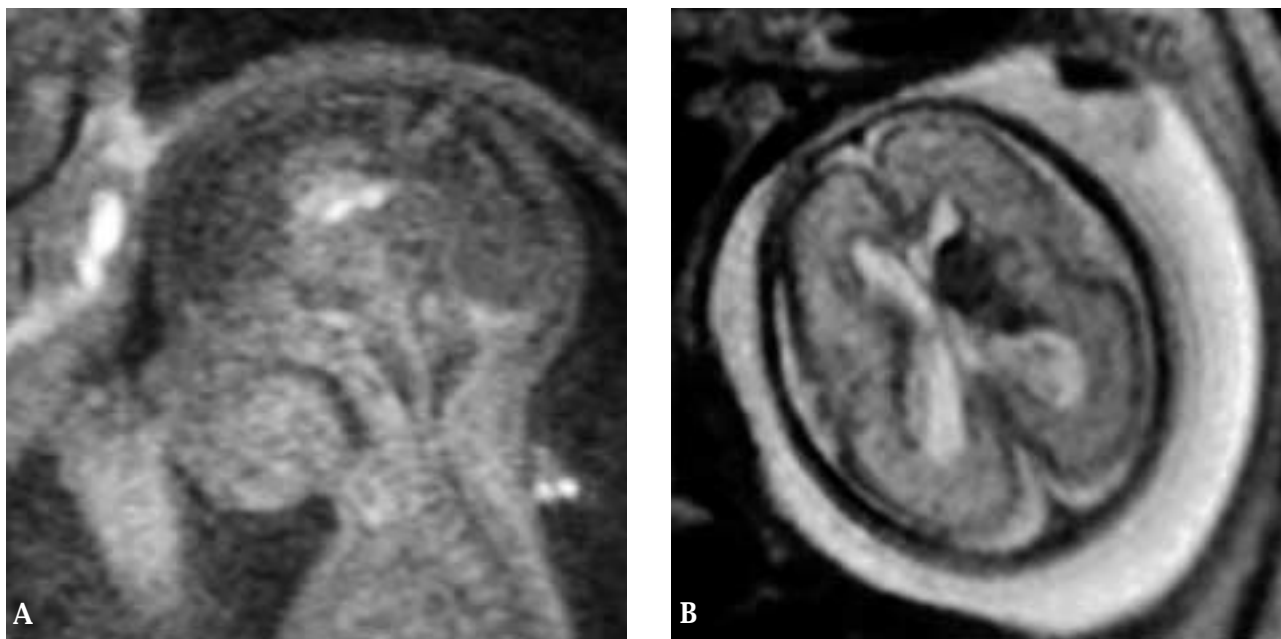
**Figura 4.** Agenesia del cuerpo calloso. RM sagital (A) y coronal (B) HASTE T2 donde no se visualiza el cuerpo calloso en línea media. Lipoma del cuerpo calloso. RM sagital FLASH T1 (C) y HASTE T2 (D) que muestra disgenesia del cuerpo calloso asociado a una lesión hiperintensa en T1 e hipointensa en T2 (flecha) en relación con el lipoma.

Como en las hernias diafragmáticas, la RM aportó información anatómica detallada superior a la de los US en el estudio de masas pulmonares si bien a la hora de valorar estructuras vasculares, la ecografía Doppler color presenta un grado de fiabilidad similar al de la RM (Fig. 2). Para el estudio de las estructuras cardíacas fetales la ecografía es

sin duda el método de elección ya que mediante RM no se puede conseguir sincronización con el latido cardíaco.

Las anomalías del SNC evaluadas con RM incluyeron anomalías de fosa posterior como malformación de Dandy-Walker (Fig. 3), megacisterna magna, agenesia de vermis, rombencefalosinapsis y malformaciones supratentoriales





**Figura 5.** Hematoma cerebral. Imagen sagital HASTE T1 (A) y axial FLASH T2 (B) que muestra una lesión hiperintensa en T1 e hipointensa en T2 secundaria a sangre subaguda localizada en el núcleo caudado izquierdo.

como ventriculomegalia, agenesia y disgenesia del cuerpo calloso (Fig. 4) proporcionando una detallada información anatómica tanto a nivel infra como supratentorial valorando malformaciones asociadas a las sospechadas, extensión de las lesiones y caracterización tisular difícilmente sospechadas con ecografía (Fig. 5).

En el feto con defecto del tubo neural, se pudo determinar la situación del cono medular y la severidad de las anomalías asociadas (Fig. 6).

En un caso de sospecha ecográfica de rombencefalosi-napsis y en otro de poliquistosis renal los estudios de RM realizados a las 24 y 23 semanas de gestación respectivamente fueron normales confirmándose posteriormente los diagnósticos mediante necropsia.

## DISCUSIÓN

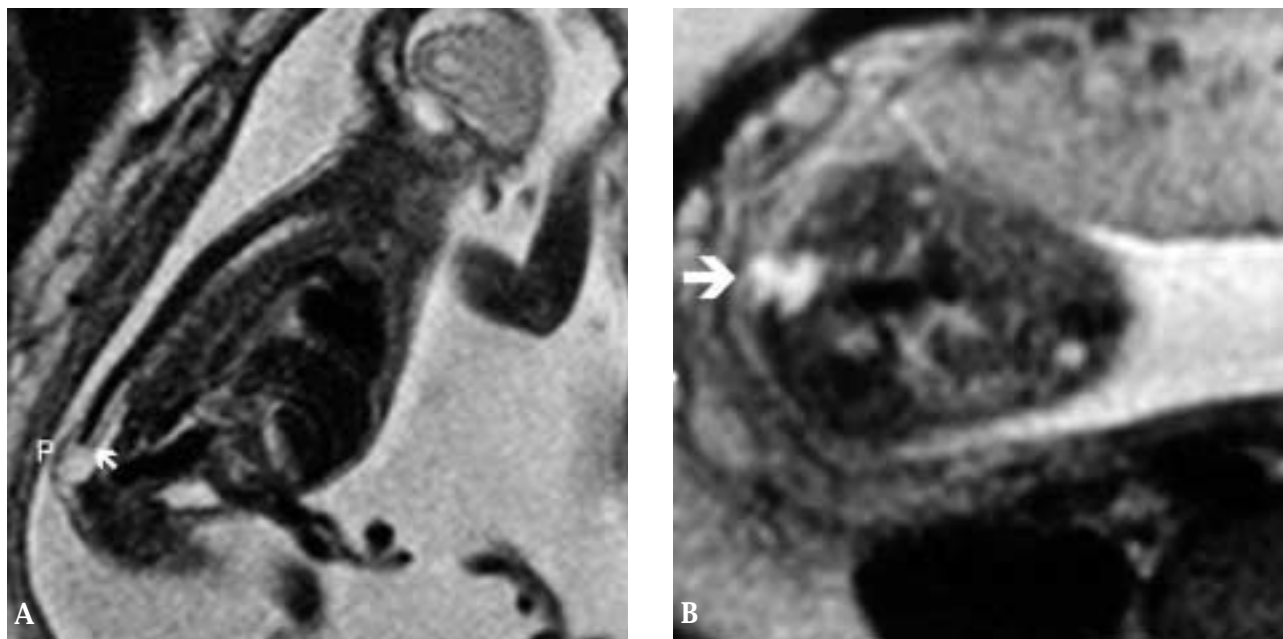
La ecografía es el método de imagen de elección para la evaluación del feto por su bajo costo y disponibilidad presentando como ventajas adicionales la valoración en tiempo real y el ser un estudio no invasivo<sup>(3,5,7,8)</sup> si bien presen-

ta algunas limitaciones dependientes de la madre, del feto e intrínsecas a los ultrasonidos como ocurre con la caracterización tisular y el estudio del parénquima hepático fetal. En ocasiones los hallazgos ecográficos son indeterminados o equívocos haciendo necesario el uso de otros métodos de imagen (Tabla I).

La RM ha revolucionado el mundo de la imagen médica existiendo multitud de aplicaciones que hace unos pocos años eran impensables. Con la RM se puede estudiar cualquier zona anatómica y gracias a su amplio campo de visión permite estudiar las relaciones entre estructuras adyacentes.

La existencia de secuencias ultrarrápidas poco sensibles al movimiento (HASTE, FLASH) y la falta de efectos adversos conocidos<sup>(3, 5,7, 11)</sup> hacen de la RM un método complementario útil para la valoración fetal mejorando en ocasiones el pronóstico y el manejo perinatal<sup>(4)</sup> (Tabla II).

En nuestro trabajo no se ha pretendido realizar una revisión exhaustiva de la anatomía y patología fetal vistas por RM sino mostrar nuestra experiencia, aportando una serie de ejemplos que muestran su utilidad y aplicaciones. La edad de gestación de las pacientes se ha visto influenciada por los plazos legales de interrupción del embarazo y la población estadia-



**Figura 6.** Defecto del tubo neural. Imagen sagital (A) y axial (B) HASTE T2 que muestra un cono medular de disposición baja (flecha) asociado a un saco meningeo (flecha) herniado a través de un defecto vertebral cubierto por piel (P).

**TABLA I. VENTAJAS E INCONVENIENTES DE LA ECO PRENATAL**

#### VENTAJAS DE LA ECOGRAFÍA

- Alta disponibilidad
- Bajo coste
- Estudio dinámico
- Estructuras en movimiento- cavidades cardiacas\*

#### INCONVENIENTES DE LA ECOGRAFÍA

- Profundidad limitada por frecuencia\*\*
- Operador dependiente
- Reproducibilidad
- Oligohidramnios
- Calota osificada

\* *Método de elección para el estudio de cavidades cardiacas*

\*\* *Con transductores habituales, en pacientes obesas la valoración fetal está limitada*

**TABLA II. VENTAJAS DE LA RM FETAL**

- Caracterización y contraste tisulares\*
- Estudio del parénquima hepático\*\*
- Alta definición anatómica
- Independiente de la posición fetal
- Disminuye la necesidad de estudios postnatales al no necesitar sedación
- No presenta efectos adversos demostrados

\* *La RM puede detectar sangre aguda, tejido graso, hemosiderina*

\*\* *Trastornos: hematópoyesis, hemocromatosis*

#### INCONVENIENTES RM FETAL

- Coste elevado
- Baja disponibilidad
- Claustrofobia
- Movimiento fetal- polihidramnios

da con RM (n = 26) ha sido pequeña en comparación con el enorme número de estudios ecográficos realizados en el mismo periodo de tiempo lo que al mismo tiempo refleja el gran valor de la ecografía en el diagnóstico precoz de malformaciones

congénitas. La RM se realizó conociendo los hallazgos ecográficos y no se realizaron estudios a pacientes sanos.

Se ha considerado que los hallazgos con RM han influenciado en el manejo de algunos pacientes en especial la valo-

ración de fetos con hernia diafragmática, masas intratorácicas y defectos del tubo neural y siempre en concordancia con la opinión de un equipo multidisciplinar.

La RM durante el embarazo presenta otras aplicaciones aparte del estudio de las malformaciones congénitas habiéndose utilizado para valorar el grado de madurez pulmonar y del SNC en el feto<sup>(13, 19)</sup>, tumores<sup>(3,20)</sup>, anatomía y patología materna en el estudio de masas anexiales, pelvimetría, evaluación placentaria<sup>(17)</sup>, hidronefrosis, trombosis venosa y obstrucción intestinal<sup>(5)</sup>.

El papel de la RM en el estudio fetal está aún por determinar y en gran parte dependerá del desarrollo y evolución de la cirugía prenatal que requiere un gran detalle de la anatomía fetal<sup>(11,12, 15, 16,18)</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Fernandez Toral J, Crespo Hernández, Málaga Guerrero S. Síndromes Polimalformativos. Pediatría Básica. Madrid. Medicine. Idepsa. 1980, pp. 51-58.
2. Smith FW, Adam AH, Phillips WDP. NMR imaging in pregnancy. *Lancet* 1983; **1**: 61-63.
3. Hiroshi Shimoto MD, Kyoko Kashima MD, Yuji Yuasa MD, Akihiro Tanimoto MD, Yuhaside Morikowa MD, Hitoshi Ishimoto MD et al. MR Imaging of non CSN fetal abnormalities: A pictorial essay. *Radiographics* 2000; **20**: 1227- 1243.
4. Coakley Fergus V MB BCh, Hricak H MD, Filly R A MD, Barkovich A J MD, Harrison M R MD. Complex fetal disorders: Effect on MR imaging on management. Preliminary clinical experience. *Radiology* 1999; **213**: 691- 696.
5. Levine D MD, Barnes PD MD, Edelman RR MD. Obstetric MR imaging. *Radiology* 1999; **211**: 609- 617.
6. Quinn TM, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal Magnetic Resonance imaging enhances fetal diagnosis. *J Pediatr Surg* 1998; **33**: 553-558.
7. Garel C, Brisse H, Sebag G, Elmaleh M, Oury JF, Asan M. Magnetic resonance imaging of the fetus. *Pediatr Radiol* 1998; **28**: 201-211.
8. Levine D MD, Barnes PD, Sher S, Semelka RC, Li W, Mc Ardle C, Worawattanakul S et al. Fetal fast MR imaging: reproductibility, technical quality and conspicuity of anatomy. *Radiology* 1998; **206**: 549-554.
9. Levine D, Barnes PD, Madsen JR, Lli W, Edelman R. Fetal central nervous system anomalies: MR imaging augments sonographic diagnosis. *Radiology* 1997; **204**: 635-642.
10. Hubbard AM, Adzick NS, Cromblehome TM, Coleman BG, Howell LJ, Haselgrove JC, Mahbouiby S. Congenital chest lesions: Diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Radiology* 1999; **212**: 43-48.
11. Hubbard AM, Adzick NS, Cromblehome TM, Coleman BG, Howell LJ, Haselgrove JC. Left-sided congenital diaphragmatic hernia: Value of prenatal MR imaging in preparation for fetal surgery. *Radiology* 1997; **203**:6363-640.
12. Hubbard AM, Harty P. Prenatal magnetic resonance imaging of fetal anomalies. *Seminars in Roentgenology* 1999; **1**: 41-47.
13. Bilaniuk LT. Magnetic resonance imaging of fetal brain. *Seminars in Roentgenology* 1999; **1**: 48-61.
14. Johnson MA. Overview of obstetric sonography. En: Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW (Eds). Diagnostic Ultrasound. Segunda edición. St Louis, Missouri: Mosby-YearBook. 1998, pp. 961-973.
15. Nicolaides K, Campbell S. Diagnosis of fetal abnormalities by ultrasound. En: Milunsky A, ed. Genetic disorders and the fetus: diagnosis, prevention and treatment. Segunda edición. Nueva York: Plenum Press; 1986: 521-570.
16. Mychaliska G, Bealer J, Graf J. Operating on placenta supports the ex utero intrapartum treatment (EXIT). *J Pediatr Surg* 1997; **32**: 227-231.
17. Marcos HB, Semelka RC, Worawattanakul S. Normal placenta: Gadolinium- enhanced, dynamic MR imaging. *Radiology* 1997; **205**: 493-496.
18. Shaaban AF, Kim HB, Milner R, Crombleholme T. The role of ultrasonography in fetal surgery and invasive fetal procedures. *Seminars in Roentgenology* 1999; **1**: 62-79.
19. Stazzone MM, Hubbard AM, Bilaniuk LT, Harty MP, Meyer JS, Zimmerman RA et al. Ultrafast MR imaging of the normal posterior fossa in fetuses. *AJR* 2000; **175**: 835-839.
20. Irsutti M, Puget C, Baunin C, Duga I, Sarramon MF, Guitard J. Mesoblastic nephroma: prenatal ultrasonographic and MRI features. *Pediatr Radiol* 2000; **30**: 147-150.

## Artículo Original

# Manejo de dolores habituales infantiles por pediatras de nuestro ámbito

B. MAYORAL GONZÁLEZ, I. RIAÑO GALÁN\*, G. SOLÍS SÁNCHEZ\*\*, G. OREJAS RODRÍGUEZ-ARANGO\*, S. MÁLAGA GUERRERO\*\*\*

Centro de Salud de Cangas del Narcea. \* Servicio de Pediatría de Hospital Narcea, Cangas del Narcea. \*\*Hospital de Cabueñes, Gijón. \*\*\*Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

### RESUMEN

**Objetivo:** Valorar la práctica clínica de un colectivo de pediatras de dolores frecuentes en los niños.

**Sujetos y métodos:** Estudio descriptivo realizado a través de encuesta por correo a los 686 miembros de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. La encuesta contiene 20 preguntas dirigidas a investigar si los profesionales aplican la analgesia en dolores agudos y crónicos en su práctica clínica habitual.

**Resultados:** Se recibieron 157 encuestas contestadas (23%). La formación recibida sobre analgesia es considerada escasa o inexistente en el 90% de las respuestas recibidas. El 60% de los pediatras hospitalarios indican analgesia en la amigdalitis aguda, el 70% en la otitis media aguda, el 30% en la enfermedad inflamatoria intestinal y el 24% lo hace en los dolores osteoarticulares, mientras que los pediatras de atención primaria lo hacen en el 91%, 85%, 15% y el 45% respectivamente de las mismas enfermedades. Los pediatras mayores de 45 años, en relación al grupo de menor edad, indican analgésicos en la erupción dental en el 24% vs 50%, en las amigdalitis agudas en el 73% vs 80%, en la extracción dental en el 35% vs 53%, en el 59% vs 75% de las quemaduras de 2º y en el 33% vs 16% de los casos de enfermedad inflamatoria intestinal. El 53% de las mujeres indica analgesia en la erupción dental, en el 15% de las amigdalitis agudas y en el 79% de las quemaduras de 2º y sólo el 32%, 5% y 62% de los varones lo hacen.

**Conclusiones:** Parece existir mayor atención en el tratamiento del dolor agudo entre los pediatras de atención primaria y se observa cómo los más jóvenes son más conscientes del dolor y lo tratan con mayor frecuencia, probablemente en relación con una mejor formación sobre el tema. Existe mayor sensibilidad al dolor entre las pediatras mujeres. Es necesario mejorar la formación sobre la aplicación de la analgesia en el campo de la pediatría.

**Palabras clave:** Dolor infantil.

### ABSTRACT

**Objective:** To evaluate how pediatricians within our community manage usual pain in their patients.

**Methods:** Descriptive study performed through a mail questionnaire sent to the 686 members of the Asturias, Cantabria, Castilla y León Pediatric Society. The questionnaire included 20 questions trying to find out if pediatricians regularly apply analgesia to treat chronic or acute pain.

**Results:** 157 (23%) of eligible physicians responded. 90% of respondents agreed they had an insufficient training in pain management. While 60% of pediatricians working at hospitals prescribe analgesia in case of acute amigdalitis, 70% in case of acute otitis, 30% in case of inflammatory bowel disease, and 24% in case of osteoarthricular

Correspondencia: B. Mayoral González. C/ Julio González Pola, 5. 33013 Oviedo.

Recibido: Febrero 2001 - Aceptado: Marzo 2001

pain, 91%, 85%, 15%, and 45% of pediatricians working in community-based health care centers recommend analgesia in the same conditions, respectively. Pediatricians attitude is also influenced by age and sex. Thus, pediatricians older than 45 years compared to those aged below 45 prescribe analgesics less often facing the pain originated by dental eruption (24 vs 50%), acute amigdalitis (73 vs 80%), dental extraction (35 vs 53%), second grade burnings (59 vs 75%), and by inflammatory bowel disease (33 vs 16%). On the other hand, women are more prone to analgesic prescription than men: 53 vs 32% for dental eruption?, 15 vs 5% for acute amigdalitis, and 79 vs 62% for second grade burnings.

*Conclusions:* Pediatricians working in community-based health care centers, younger pediatricians and female pediatricians are more sensible toward the need to prescribe analgesia for their patients. However, pediatricians in general need specific training about how to deal with their patient's usual pain.

**Key words:** Pediatric pain, pain assessment.

## INTRODUCCIÓN

Hasta ahora el dolor en los recién nacidos y los niños ha sido subdiagnosticado, insuficientemente tratado y mal interpretado<sup>(1-2)</sup>. Sin embargo se sabe que la percepción sensorial en la vigésima semana de gestación se ha extendido a las superficies cutáneas y mucosas, y que las vías sensoriales necesarias para transmitir el dolor están completamente desarrolladas en los lactantes<sup>(3)</sup>.

Dada su diferente capacidad para comunicarse, la respuesta al dolor es distinta en los neonatos que en los niños mayorcitos donde las conductas aprendidas tienen gran influencia<sup>(4)</sup>. Si bien se ha especulado con que el umbral para el dolor en los niños más pequeños es más bajo que en los niños mayores no existe ninguna evidencia de que los niños más pequeños toleren mejor el dolor que los más grandes o los adultos. De todo ello se deduce la necesidad de una evaluación cuidadosa del dolor en los niños así como un tratamiento adecuado en cada caso<sup>(5-6)</sup>. Una medicina más humanitaria supone prestar atención a este problema.

## SUJETOS Y MÉTODOS

### Población a estudio

La población estudiada estaba constituida por los 686 miembros de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León, que incluye residentes de pediatría y de cirugía infantil, pediatras de atención primaria, pediatras hospitalarios y cirujanos infantiles.

### Diseño del cuestionario

Un cuestionario anónimo, autocumplimentado fue diseñado tras extensa discusión entre los firmantes de este trabajo, que representan tanto la perspectiva del hospital de referencia, del hospital comarcal como de la atención primaria. Posteriormente, la encuesta fue sometida a la crítica de expertos en el tema de analgesia y sedación infantil. En total el tiempo estimado para la respuesta completa de la encuesta fue de un máximo de 30 minutos (incluidas otras preguntas generales dirigidas a investigar el tema de la analgesia y sedación). Pediatras ajenos a la elaboración de la encuesta la contestaron de forma piloto para comprobar la claridad de la misma. El cuestionario final contiene 14 preguntas de escalas de Likert dirigidas a investigar la práctica clínica habitual de los profesionales acerca del empleo de analgésicos en los procesos habituales agudos (cólicos del lactante, erupción dental, amigdalitis aguda, otitis, traumatismos, picaduras de insectos, postextracción dental y quemaduras de 2º grado) y crónicos (dolor abdominal recurrente, cefalea crónica, dolor ósteo-articular, dolor miofascial, enfermedad inflamatoria intestinal y artritis reumatoide). Finalmente, 6 preguntas recogen datos de filiación de los entrevistados (edad, sexo, año de licenciatura, lugar de trabajo y actividad profesional).

### Administración del cuestionario

El cuestionario fue enviado por correo ordinario en octubre de 1996, a cada miembro de la Sociedad acompañado de una carta personalizada firmada por el presidente de la misma. Sobres ya sellados con la dirección impresa del investigador principal fueron incluidos en el envío para facili-

tar la devolución de las contestaciones. Ningún código u otra información fue incluida con el fin de asegurar el anonimato de los entrevistados.

### Análisis

Las diferencias entre las frecuencias de las respuestas de los distintos subgrupos de pediatras fueron investigadas con la prueba de Chi cuadrado. Por métodos de regresión logística y lineal múltiple se descartó la presencia de efecto de confusión ocasionado por las variables sexo, edad y profesión, siendo los resultados expresados los correspondientes al análisis univariante. La comparación de medias se efectuó con la prueba t de Student para grupos independientes. Estos procedimientos estadísticos se efectuaron mediante el paquete RSIGMA (Horus Hardware, 1990). Se consideró significación estadística una  $p < 0,05$ .

### RESULTADOS

Se recibieron 157 encuestas contestadas (23% de las enviadas). En la tabla I se recogen las principales características de los datos de filiación de los profesionales que respondieron a la encuesta. Para el análisis de los datos se dividió la muestra en grupos según edad (más de 45 años y menos o igual a 45 años), sexo y tipo de asistencia pediátrica (hospitalaria y atención primaria). El porcentaje global de hombres y mujeres fue similar, si bien en el grupo de más de 45 años las mujeres sólo representaban el 31% (15 mujeres y 34 varones,  $p < 0,01$ ). Dentro del grupo de pediatras hospitalarios respondedores se encontró un predominio de varones (65% vs 35% mujeres,  $p < 0,05$ ).

La formación recibida sobre analgesia y sedación es considerada escasa o inexistente en el 90% de las respuestas, sin encontrar diferencias por grupos de edad, sexo ni lugar de trabajo.

En las Figuras 1 y 2 se representan las respuestas a los procesos agudos y crónicos respectivamente. Entre los pediatras hospitalarios, el 34% no indican nunca analgésicos en las amigdalitis agudas frente al 9% de los de atención primaria ( $p < 0,001$ ). El 85% del grupo de pediatras que trabajan en atención primaria asegura que siempre indica anal-

TABLA I. CARACTERÍSTICAS DE LA MUESTRA

	N	%
<b>Encuestas</b>		
Enviadas	686	100
Recibidas	157	23
<b>Edad</b>		
Media (DE)	41 (9,6)	
Mediana (rango)	38,5 (25 - 66)	
Menor o igual a 45 años	105	67
Mayor de 45 años	49	31
No contestan	3	2
<b>Sexo</b>		
Hombre	81	52
Mujer	73	46
No contestan	3	2
<b>Tienen hijos</b>		
Sí	104	66
No	52	33
No contestan	1	0,6
<b>Lugar de trabajo</b>		
Hospital de tercer nivel	37	24
Hospital de segundo nivel	23	15
Hospital comarcal	10	6
Centro de salud	75	48
Ambulatorio	11	7
No contesta	1	0,6
<b>Actividad profesional</b>		
Pediatra atención primaria	86	55
Pediatra hospitalario	50	32
MIR de pediatría	18	11
Cirujano infantil	1	0,6
Investigación	1	0,6
No contesta	1	0,6

gésicos en las otitis frente al 70% de los que trabajan en hospitales ( $p < 0,01$ ).

Según el lugar de desarrollo de la actividad profesional, el 30% de pediatras hospitalarios frente al 15% de los que trabajan en atención primaria indican siempre analgésicos en la enfermedad inflamatoria intestinal. Entre los pediatras hospitalarios el 24% sólo emplea analgésicos en algunos casos de dolor osteoarticular frente al 45% de los de atención primaria ( $p < 0,01$ ).

Por edades, el 24% de los mayores de 45 años y el 50% de los menores o iguales a dicha edad utilizan analgésicos en

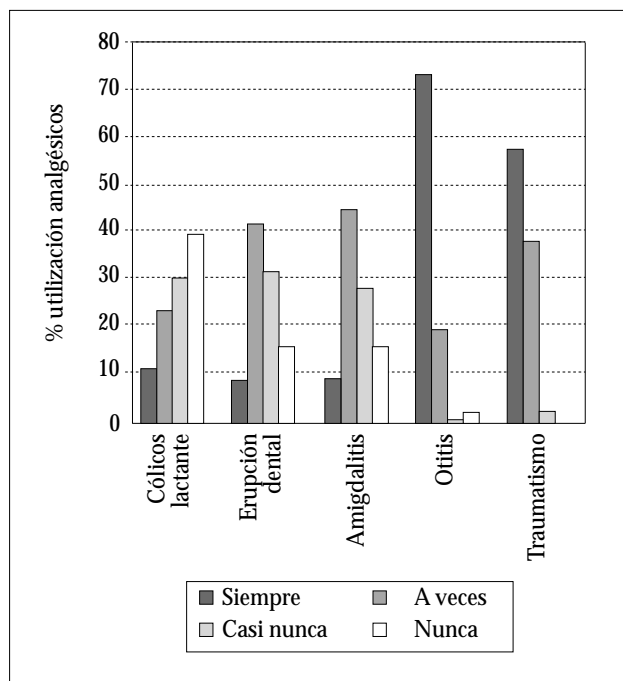


Figura 1. Utilización de analgésicos agudos frecuentes.

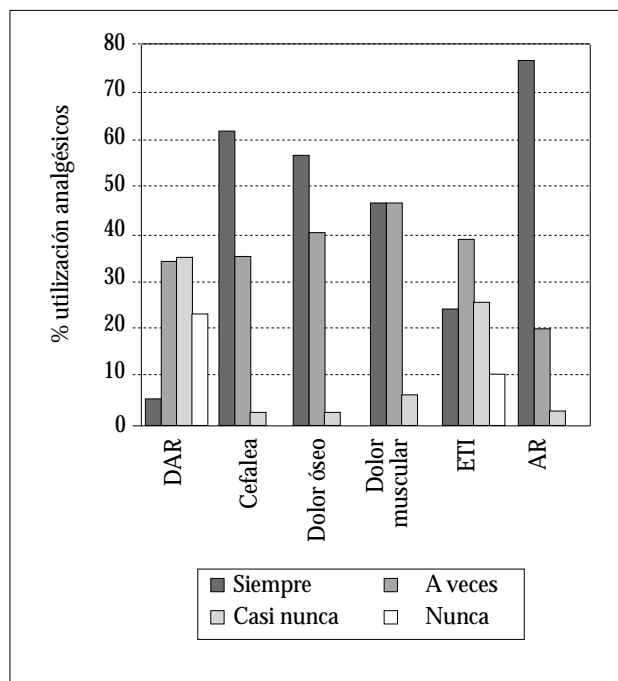


Figura 2. Utilización de analgésicos en procesos crónicos.

algunos casos de erupción dental ( $p < 0,001$ ). El 37% del grupo de más jóvenes y el 69% de los mayores nunca o casi nunca indican analgesia en esta patología ( $p < 0,001$ ). El 27% de los mayores y el 10% del grupo de colegas más jóvenes nunca indican analgésicos en las amigdalitis agudas ( $p < 0,05$ ).

El 35% del grupo de pediatras mayores de 45 años manifiesta que siempre indican analgésicos postextracción dental frente a un 53% del grupo de pediatras más jóvenes ( $p < 0,05$ ). Los pediatras más jóvenes indican siempre analgésicos en las quemaduras de 2º grado en contraste con los de más edad (75% vs 59%,  $p < 0,05$ ). El 33% de pediatras mayores de 45 años casi nunca indican analgésicos en la enfermedad inflamatoria intestinal frente al 16% de pediatras más jóvenes ( $p < 0,05$ ).

El 32% de pediatras varones dicen que indican analgésicos en algunos casos de erupción dental frente al 53% de sus colegas femeninos ( $p < 0,01$ ). El 5% de varones frente al 15% de mujeres indican siempre analgésicos en las amigdalitis agudas ( $p < 0,05$ ). El 53% de pediatras varones y el 34% de sus colegas femeninas no indican nunca o casi nunca

analgésicos en las amigdalitis agudas.

El 62% de varones *versus* el 79% de mujeres indican siempre analgésicos en las quemaduras de 2º grado.

No se observan diferencias significativas en las respuestas por edad, sexo o lugar en el que desarrollan su actividad profesional en el resto de respuestas.

## DISCUSIÓN

Aunque el índice de respuestas obtenido ha sido bajo la muestra de pediatras que han respondido es representativa del conjunto de profesionales de la pediatría en nuestro entorno.

El conocimiento y la sensibilidad acerca de que numerosos procesos agudos y crónicos son dolorosos y requieren tratamiento no nos es ajeno a los profesionales de la medicina; sin embargo, la falta de formación se hace patente en otro apartado de la encuesta<sup>(7,8)</sup> así como el exceso de confianza respecto a las habilidades para aplicar analgesia y sedación.

En lo referente al tratamiento del dolor agudo y el dolor crónico observamos que si atendemos al lugar de trabajo los pediatras de AP (atención primaria) son más conscientes de que numerosos procesos agudos causan dolor y le ponen remedio, mientras que en el tratamiento del dolor crónico apenas hay diferencias significativas. Se deduce que este resultado tiene mucho que ver con la relación y el tipo de patología atendido en uno y otro centro de trabajo.

A pesar de la familiaridad de numerosos procesos agudos cuyo síntoma inicial y a menudo más importante es el dolor, los pediatras suelen dirigir su atención a la cura de la enfermedad más que de los síntomas acompañantes. Así vemos en nuestra encuesta que enfermedades como la amigdalitis aguda, procesos como la erupción dental son tratados con analgésicos en algunos casos (45% versus 43%) o casi nunca (29% versus 32%). Los cólicos del lactante tan molestos para el niño y su familia casi nunca (31%) o nunca (39%) son tratados con analgésicos. Sin embargo, en otras patologías como la otitis aguda, el dolor tras la extracción dental, las quemaduras de 2º es utilizada siempre la analgesia (75%, 48% y 71% respectivamente).

El dolor crónico tiene un origen multifactorial lo que obliga a plantearse un tratamiento diverso atendiendo aspectos psicológicos y sociales además de los estrictamente analgésicos. En muchas ocasiones la causa del dolor no es orgánica como ocurre con el dolor abdominal recurrente (DAR) o con la cefalea, a pesar de ello, el enfoque terapéutico es diferente. En nuestra encuesta se observa que en el DAR apenas se utilizan analgésicos, mientras que en las cefaleas crónicas se hace siempre o casi siempre, aunque el origen de ambas dolencias es el mismo en la mayoría de las ocasiones. Otro dato que llama la atención es que la mayoría de los pediatras encuestados apenas consideran tratar el dolor en la enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Sin embargo el dolor osteomusculoarticular es tratado siempre o casi siempre con analgésicos.

En la bibliografía consultada parece existir mayor interés por el tratamiento del dolor en los niños entre los pediatras hospitalarios, ya que la mayoría de los trabajos provienen de esos centros<sup>(1,9)</sup> mientras escasean o son inexistentes los realizados por pediatras que realizan su labor profesional en la llamada atención primaria. Sin embargo, en

nuestra encuesta se aprecia una mayor comprensión de estos últimos hacia este problema.

Cuando establecemos diferencias en los grupos de respuesta por edad observamos que son los pediatras más jóvenes los más concienciados en el tratamiento de los procesos dolorosos, quizá debido a una mejor formación recibida a este respecto<sup>(8,9)</sup>.

Por último, al atender a las diferencias encontradas según el sexo de los profesionales, observamos una mayor sensibilidad al dolor tanto agudo como crónico entre los pediatras mujeres con respecto a los pediatras hombres y aquí con seguridad se pone de manifiesto la cultura y la tradición que ha conformado a la mujer desde hace siglos.

## CONCLUSIÓN

El profesional de la medicina no sólo debe curar sino sobre todo prevenir y evitar enfermedades y síntomas que como en el caso del dolor agudo provocan molestias innecesarias y originan miedos que pueden ser evitados mediante métodos relativamente simples e inocuos<sup>(10)</sup>. El dolor crónico puede afectar la autoestima, la socialización y el rendimiento escolar, por lo que resulta importante que el pediatra sea consciente de estos problemas y sepa ponerles remedio.

Los resultados obtenidos ponen de manifiesto que existe mayor atención al tratamiento del dolor asociado a procesos agudos entre los pediatras que trabajan en AP y que los más jóvenes son más conscientes del dolor y lo tratan con mayor frecuencia, probablemente en relación con la mejor formación o mayor familiarización con bibliografía relacionada con la analgesia.

Se aprecia una mayor sensibilidad al dolor que ocasionan procesos tanto agudos como crónicos entre las profesionales mujeres.

## AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Valdivielso por sus comentarios y aportaciones en la elaboración de la encuesta. A los socios de la SCALP por su participación y a la Junta Directiva de la SCALP por su respaldo y financiación del estudio.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Schechter NL, Allen DL, Hanson K. Status of pediatrics pain control a comparison of hospital analgesic usage in children and adults. *Pediatrics* 1986; **77**: 11-15.
2. Beyer JE, DeGood DE, Ashley LC, Russell GA. Pattern of postoperative analgesic use with adults and children following cardiac surgery. *Pain* 1983; **17**: 71-81.
3. Anand KJS. The biology of perception in newborn infants. En: Tyler D, Krane E (eds). *Advances in Pain Research and therapy*, vol 15: Pediatric pain, New York: Raven Press. 1990. pp 113-122.
4. Zelter LK, Barr RG, McGrath PA, Schechter NL. Pediatric pain: Interacting behavioral and physical factors. *Pediatrics* 1992; **90**: 816-821.
5. Schechter NL. Problemas frecuentes de dolor en la consulta de pediatría general. *MTA-Pediatría* 1996; **17**: 80-93.
6. Kain ZN, Rimar S. Manejo del dolor crónico en niños. *Pediatrics in review* 1995; **16**: 312-316.
7. Riaño I, Mayoral B, Solís G, Orejas G, Málaga S. Opinión de los pediatras sobre la sedación en los niños. *An Esp Pediatr* 1999, **51**:231-234.
8. Riaño I, Mayoral B, Solís G, Orejas G, Málaga S. Opinión de los pediatras sobre el dolor infantil. *An Esp Pediatr* 1998, **49**:587-593.
9. Petrack EM, Christopher NC, Kriwinsky J. Tratamiento del dolor en el servicio de urgencias: patrones de utilización de analgésicos. *Pediatrics (ed esp)* 1997;**43**: 335-339.
10. Cruz M. Fundamentos actuales de la terapéutica del dolor en pediatría. *Bol Pediatr* 1999; **39**: 186-196.

## Artículo Original

# La repercusión económica de las enfermedades crónicas: El coste de la epilepsia infantil en el año 2000

A. ARGUMOSA, J.L. HERRANZ

*Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

### RESUMEN

**Introducción:** El coste económico de la enfermedad incrementa la repercusión de ésta sobre el paciente y su familia. Las enfermedades más prevalentes son las principales consumidoras de los presupuestos sanitarios de un país.

**Objetivos:** Cuantificar el impacto económico de la epilepsia infantil en España, como prototipo de enfermedad crónica, y analizar sus componentes más importantes.

**Material y métodos:** Se solicita a varios neuropediatras que cumplimenten un cuestionario en el se incluyen los datos que permitan calcular, desde la perspectiva de la sociedad, los costes directos (médicos y no médicos) e indirectos, durante los últimos doce meses de evolución de niños menores de 14 años con epilepsia controlada y con epilepsia no controlada.

**Resultados:** Durante el 2000, el coste medio anual de los niños con epilepsia controlada fue de 334.143 pesetas y el de los niños con epilepsia no controlada de 848.105, es decir, 2,7 veces superior al primero. El coste de la prevalencia de la epilepsia en España para el 2000 se aproximó a los 11.500 millones de pesetas, representando los costes directos el mayor porcentaje del coste total.

**Conclusiones:** El coste medio anual asociado a la epilepsia infantil es mayor que el generado por el asma, la dermatitis atópica y la diabetes tipo I e inferior al de la fibrosis

Este estudio ha sido financiado con una Ayuda a la Investigación Clínica y Epidemiológica en Pediatría de la "Fundación Ernesto Sánchez Villares".

quística, la insuficiencia renal o el SIDA. Conocer la distribución de los costes generados por una enfermedad es una herramienta útil para mejorar la eficiencia de las intervenciones sanitarias y disminuir el impacto familiar de la enfermedad.

**Palabras clave:** Coste; Enfermedad crónica; Epilepsia; Niños.

### ABSTRACT

**Introduction:** The economic cost of disease increases its repercussion on the patient and his or her family. The most prevalent diseases are the principal consumers of the health care budget of a country. Objectives: To quantify the economic impact of childhood epilepsy in Spain as a prototype of chronic disease and to analyze its most important components.

**Material and methods:** Several neuropediatrics were asked to fill out a questionnaire that included data that has made it possible to calculate the direct (medical and non-medical) and indirect costs from the point of view of the society during the last twelve months of evolution of children under 14 years of age suffering controlled and uncontrolled epilepsy.

**Results:** During the year 2000, the mean annual cost of children with controlled epilepsy was 334,143 pesetas and that of children with uncontrolled epilepsy was 848,105, that

*Correspondencia:* Prof. José Luis Herranz. Servicio de Neuropediatría. Hospital Universitario M. de Valdecilla. Avda. Marqués de Valdecilla s/n. 39008 Santander.

*Recibido:* Enero 2001 - *Aceptado:* Febrero 2001

is, 2.7 times greater than the controlled one. The cost related to the prevalence of epilepsy in Spain for the year 2000 was approximately 11,500 million pesetas, the direct costs representing the largest percent of the total cost.

*Conclusions:* The mean annual cost associated to childhood epilepsy is greater than that generated by asthma, atopic dermatitis and type I diabetes and less than that generated by cystic fibrosis, renal failure or AIDS. Knowing the distribution of the costs generated by a disease is a useful tool to improve health care intervention efficacy and to decrease the impact of the disease on the family.

**Key words:** Cost; Chronic disease; Epilepsy; Children.

---

## INTRODUCCIÓN

Estudios realizados en Estados Unidos y en Inglaterra demuestran que entre un 5 y un 30% de los niños padecen al menos una enfermedad crónica<sup>(1-3)</sup>. La mayor parte son problemas leves y sólo el 2-4% aproximadamente de los pacientes pediátricos padecen enfermedades de tal gravedad fisiológica que interfieren en sus actividades cotidianas regulares.

En todos los casos, el concepto fisiológico de gravedad se ve incrementado cuando se considera la repercusión que la enfermedad tiene sobre el niño, su familia y la sociedad.

Las enfermedades crónicas repercuten de forma diferente en los niños dependiendo de la fase de desarrollo. Durante el primer año de edad pueden afectar a los parámetros de crecimiento y desarrollo al influir sobre la alimentación, el sueño y las habilidades motoras y sensoriales. Durante el periodo escolar las hospitalizaciones frecuentes, las ausencias escolares y la existencia de limitaciones físicas pueden también alterar la escolarización y la socialización del niño. En la adolescencia, la enfermedad y su tratamiento pueden perjudicar el desarrollo de la independencia y alterar la imagen corporal.

Todos estos factores justifican que los niños y adolescentes con enfermedades crónicas se sientan diferentes y presenten el doble de riesgo de desarrollar problemas de comportamiento y fracaso escolar que otros niños de su misma edad<sup>(4)</sup>.

En el ámbito familiar, la necesidad de aportar una atención mayor al niño con patología crónica dificulta que ambos progenitores puedan trabajar lo que repercute negativamente en los recursos económicos de la familia.

Además, el hecho de que la mayoría de las enfermedades crónicas de la infancia sean relativamente infrecuentes, hacen que las familias se sientan aisladas pensando que ninguna otra familia ha pasado por experiencias similares. Lo imprevisible de la enfermedad unido al punto anterior generan un alto grado de tensión que en ocasiones es determinante en el funcionamiento familiar.

Por último, es fácilmente deducible que las enfermedades crónicas llevan asociado un elevado coste. El coste asociado al cuidado médico de niños con enfermedades crónicas es de 2,5 a 20 veces mayor, dependiendo de la enfermedad valorada, que el generado por otros niños sin estas enfermedades<sup>(5)</sup> y, desde un punto de vista global puede justificar hasta un 8% del gasto sanitario total de un país<sup>(6)</sup>. Un porcentaje importante de este gasto es ocasionado por las hospitalizaciones como demuestra la encuesta de morbilidad hospitalaria de 1997<sup>(7)</sup> en la que, aunque el 10% de los ingresos son generados por las enfermedades crónicas, la mayoría de ellas requieren una estancia superior a la media generada por todos los niños menores de 14 años.

Por estas razones, y en una situación de gasto sanitario creciente, los estudios económicos aplicados a la salud cobran especial importancia. Los estudios destinados a calcular el coste de una enfermedad son útiles a la hora de distribuir los recursos, indican qué componentes tienen un mayor peso dentro del coste total y permiten evaluar, desde una perspectiva económica, las posibles intervenciones de prevención primaria, secundaria y terciaria.

En estos estudios de coste de enfermedad, se trata de aglutinar todos los costes asociados al manejo médico del paciente (costes directos) con los costes derivados del cambio de la capacidad laboral y productiva del paciente o de su familia (costes indirectos), sin incluir, por su difícil cuantificación, los costes intangibles que expresan el sufrimiento del paciente. La suma de estos costes, aplicada a los datos de prevalencia o de incidencia de una enfermedad, nos permite conocer el coste de la incidencia o de la prevalencia de la misma.

Las enfermedades con mayor prevalencia son las principales responsables del consumo de los presupuestos sani-

tarios de un país, destacando entre ellas la epilepsia. Los estudios realizados a principio de los años 90 en varios países, revelaron la importancia económica de esta enfermedad y justificaron la creación en 1993 de una Comisión en Aspectos Económicos en el seno de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE)<sup>(8)</sup>. Por ello y para conocer la repercusión económica de una de las enfermedades crónicas que pueden debutar más precozmente, nos planteamos calcular el coste asociado a la prevalencia de la epilepsia infantil en nuestro país.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se incluyeron en el estudio niños menores de 14 años con diagnóstico seguro de epilepsia por la anamnesis y estudios neurofisiológicos. Para que los costes analizados fueran atribuibles a la epilepsia como tal, se excluyeron los pacientes con enfermedades concomitantes que pudieran influir en la evolución de la epilepsia, en los protocolos terapéuticos o en la repercusión de los tratamientos aplicados.

Los pacientes seleccionados fueron asignados a dos grupos, según el grado de control de la enfermedad: 1) con **epilepsia bien controlada**, es decir, pacientes que no habían presentado crisis en los últimos 12 meses, o 2) con **epilepsia mal controlada**, esto es, los que habían padecido más de 12 crisis en los últimos 12 meses.

Para conseguir una visión global, en el ámbito nacional, de las diferentes pautas de actuación en el control y tratamiento de los pacientes epilépticos, se seleccionaron, de manera aleatoria, varios neuropediatras a los que se les hizo llegar, mediante correo postal, un cuestionario que debía ser cumplimentado por ellos mismos, y aplicado a 20 niños con epilepsia bien controlada y a 20 niños con epilepsia mal controlada. El cuestionario recogía datos referentes a los doce meses anteriores a su aplicación y siempre relacionados con la epilepsia como proceso, desechando los inducidos por otras patologías (tumores, enfermedades degenerativas, metabolopatías, etc.), aunque fuesen consideradas como causa de la epilepsia.

Para conseguir una visión económica de la epilepsia desde una perspectiva social se consideraron los siguientes costes:

### 1. Costes directos

1.1 *Médicos*: número de consultas realizadas por el especialista, número de consultas realizadas por el médico de Atención Primaria o por el pediatra por motivos relacionados con la epilepsia o con su tratamiento, número de visitas a un Servicio de Urgencias por motivos relacionados con la epilepsia o con su tratamiento, número y tipo de pruebas diagnósticas realizadas, días de ingreso hospitalario, tratamiento realizado (fármaco, dosis y forma de presentación), tratamientos utilizados para paliar los efectos secundarios del tratamiento antiepiléptico y tratamiento agudo de las crisis epilépticas con diazepam rectal.

1.2 *No médicos*: transporte al y desde el hospital, apoyos psicopedagógicos y sociales.

### 2. Costes indirectos: derivados de la pérdida de productividad laboral de los familiares que acompañan al niño en las consultas e ingresos.

Los datos obtenidos mediante los cuestionarios fueron traducidos a unidades monetarias, expresadas en pesetas. Dada la inexistencia de una única tarifa de precios para todo el ámbito sanitario nacional, los costes hospitalarios (consultas, técnicas diagnósticas, días de ingreso, apoyos psicopedagógicos y sociales y transporte sanitario) se extrajeron de la media obtenida de las tarifas de precios aportadas por varios hospitales pertenecientes a comunidades autónomas con transferencias en materia sanitaria y publicadas en los Boletines Oficiales de la Comunidades Autónomas correspondientes (País Vasco, Navarra, Canarias y Valencia) y de los precios fijados para el año 2000 por el Ministerio de Sanidad para los Servicios concertados con otras entidades no pertenecientes al INSALUD<sup>(9)</sup>. Los precios de los fármacos se extrajeron del Catálogo de Especialidades Farmacéuticas del 2000<sup>(10)</sup> y la pérdida de productividad fue valorada mediante el salario medio profesional para 1998, obtenido del Instituto Nacional de Estadística<sup>(11)</sup>.

Tras calcular el coste medio anual por paciente, el coste de la prevalencia de la epilepsia infantil se obtuvo mediante el producto de aquél con la prevalencia media de la epilepsia, cifra deducida de los estudios publicados sobre prevalencia de la epilepsia, realizados con criterios diagnósticos homogéneos y en poblaciones con menos de 15 años de edad<sup>(12-21)</sup>.

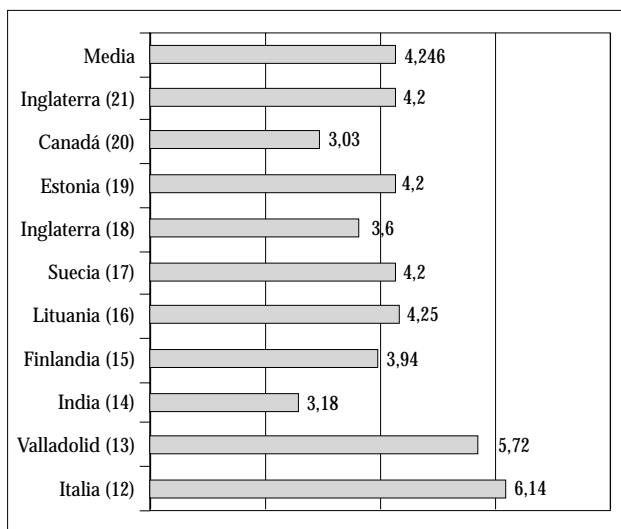


Figura 1. Estudios sobre prevalencia de la epilepsia en la infancia: pacientes/1.000 habitantes.

Finalmente, se compararon los costes generados por los niños pertenecientes al grupo de epilepsia controlada con los del grupo con epilepsia no controlada, aplicando la prueba t de Student.

## RESULTADOS

Se han recibido 225 cuestionarios, 120 del grupo con epilepsia controlada y 105 con epilepsia mal controlada.

Sumando los costes directos e indirectos, el coste medio por paciente y año en el grupo con epilepsia controlada es de 334.143 pesetas, mientras que con epilepsia mal controlada el coste medio es de 848.105 pts./paciente/año, es decir 2,6 veces superior.

Considerando que la epilepsia controlada es tres veces más frecuente que la no controlada, según los datos obtenidos del estudio GABA 2000<sup>(22)</sup>, el coste medio anual en España por paciente epiléptico menor de 14 años de edad puede estimarse en 462.634 pts.

Dada la ausencia de estudios epidemiológicos sobre la prevalencia de la epilepsia infantil en todo el territorio nacional, se han valorado los estudios publicados sobre prevalencia de la epilepsia que cumplen los criterios diagnósticos de la ILAE y que se han realizado en poblaciones menores de 15 años (Fig. 1), estimándose una prevalencia media

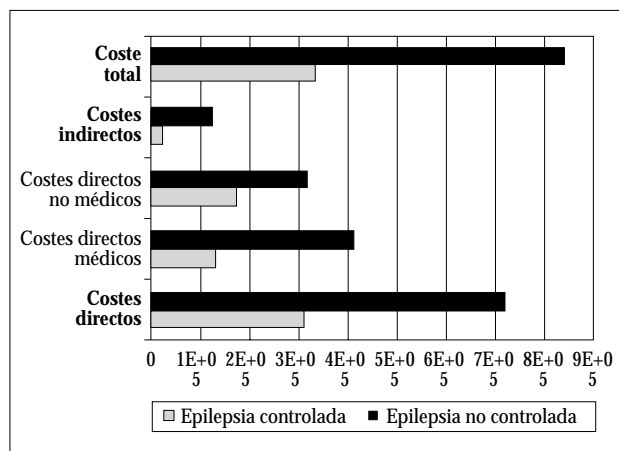


Figura 2. Coste de la epilepsia controlada y no controlada. Distribución de los costes. Pesetas/paciente/año 2000.

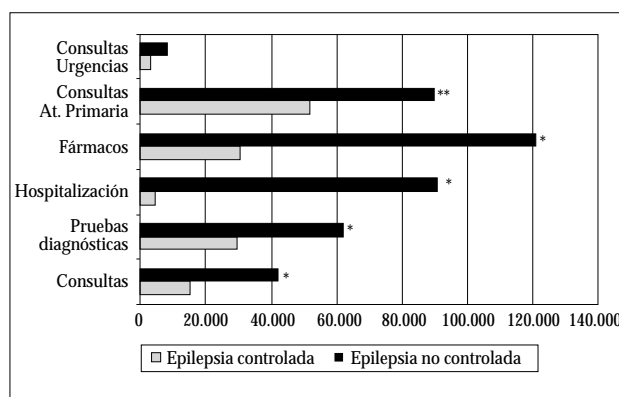


Figura 3. Costes directos médicos. Pesetas/paciente/año 2000. \*\*= p < 0,0005; \*= p < 0,0001.

de 4,24 ( $\pm 0,99$ ) pacientes/1.000 habitantes/año, es decir, de 24.737 niños epilépticos en España durante el 2000. En consecuencia, se puede deducir que el coste de la prevalencia de la epilepsia infantil en España durante el año 2000 fue, aproximadamente, de 11.444 millones de pesetas.

Los costes directos representan el mayor porcentaje del coste en los dos grupos de pacientes (307.815 pts./paciente/año en el grupo con epilepsia controlada, el 92,1% del total, y 723.637 pts./paciente/año en el grupo con mal control de la enfermedad, el 85,3% del total).

Dentro de los **costes directos médicos** (Fig. 3), los fármacos y las pruebas diagnósticas en el grupo controlado y los fármacos y la hospitalización en el grupo no controlado

TABLA I. DISTRIBUCIÓN DE LOS COSTES GENERADOS POR LAS PRUEBAS DIAGNÓSTICAS EN NIÑOS CON EPILEPSIA CONTROLADA Y NO CONTROLADA (EN PESETAS DEL 2000).

	Nº/año	Pts./paciente/año	Nº/año	Pts./paciente/año	p
Hemograma	1,13	1.627	2,2	3.159	< 0,0001
Bioquímica	1,16	2.724	2,14	5.004	< 0,0001
Orina	0,02	36	0,27	395	< 0,0005
Niveles séricos	1,10	2.660	2,37	5.691	< 0,0001
EEG vigilia	1,06	13.814	1,82	23.682	< 0,0001
EEG sueño	0,15	1.943	0,38	4.934	< 0,05
EEG poligráfico	0,025	1.459	0,11	6.670	< 0,05
TAC	0,05	988	0,05	1.129	ns
RMN	0,092	3.277	0,19	6.810	< 0,05
E. psicológico	0,06	357	0,14	764	ns

ns: no significativo.

TABLA II. DISTRIBUCIÓN DE LOS COSTES GENERADOS POR EL TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO.

	Epi. controlada Pts./paciente/año	Epi. no controlada Pts./paciente/año	p
VGB	9491	28383	< 0,0001
LTG	6772	24416	< 0,005
CLB	613	2260	< 0,005
VPA	8996	12995	< 0,01
PB	145	125	ns
PHT	225	255	ns
CBZ	3645	4536	ns
PRM	27	77	ns
GBP	0	3935	-
CZP	72	201	ns
TPM	0	26592	-
TGB	0	13911	-
FBM	0	2508	-
Otros*	330	1723	-

VPA: valproato; PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; CBZ: carbamacepina; VGB: vigabatrina; LTG: lamotrigina; CZP: clonazepam; PRM: primidona; GBP: gabapentina; CLB: clobazam; TPM: topiramato; TGB: tiagabina; FBM: felbamato; Otros\*: etosuximida, nitrazepam, ACTH, ciclofalina.

conllevar la mayor parte del coste, siendo la diferencia estadísticamente significativa entre ambos grupos (Tabla I). Las determinaciones sanguíneas (hemograma, bioquímica y niveles séricos de los antiepilépticos) y el electroencefalograma de vigilia generaron unos costes significativamente mayores en el grupo de pacientes no controlados. El trata-

miento con vigabatrina, lamotrigina, clobazam y valproato supuso un coste significativamente mayor en el grupo de pacientes con epilepsia mal controlada, sin encontrarse diferencias significativas al valorar los tratamientos con otros fármacos antiepilépticos (Tabla II).

En la distribución de los **costes directos no médicos** (Fig. 4), solamente los gastos en rehabilitación y en fisioterapia son claramente superiores en el grupo con mal control de las crisis.

Los **costes indirectos** constituyen el 7,9% del coste total en el grupo con epilepsia controlada y el 14,7% en el de epilepsia mal controlada, siendo las diferencias estadísticamente significativas, sobre todo en los costes debidos a la pérdida de horas de trabajo de los padres y familiares, motivada por su presencia en las consultas y en las hospitalizaciones.

## DISCUSIÓN

El impacto económico de la epilepsia es un factor añadido a la repercusión negativa de la enfermedad sobre el niño y su familia. Desde la perspectiva de la sociedad, la epilepsia infantil genera en España un coste anual de 462.634 pesetas por paciente y un coste total cercano a los 11.444 millones de pesetas. Si se extrapolan estas cifras a la prevalencia de la epilepsia en todas las edades (1%), las arcas sanitarias desembolsan cerca de 184.000 millones de pts para

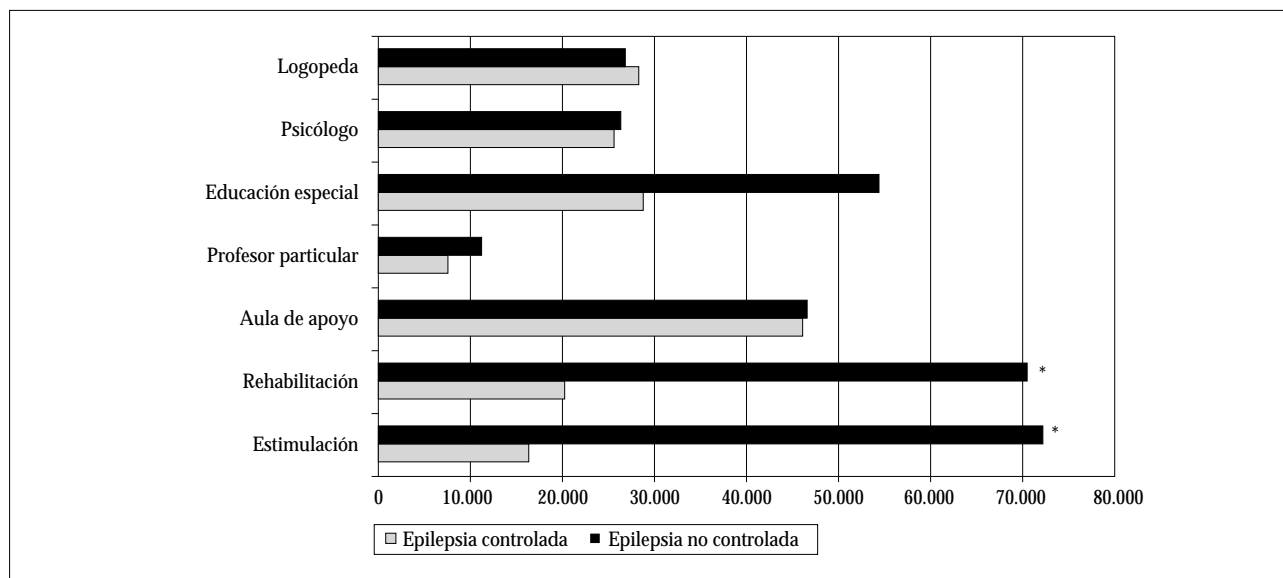


Figura 4. Costes directos no médicos. Pesetas/paciente/año 2000. \* = p < 0,0001.

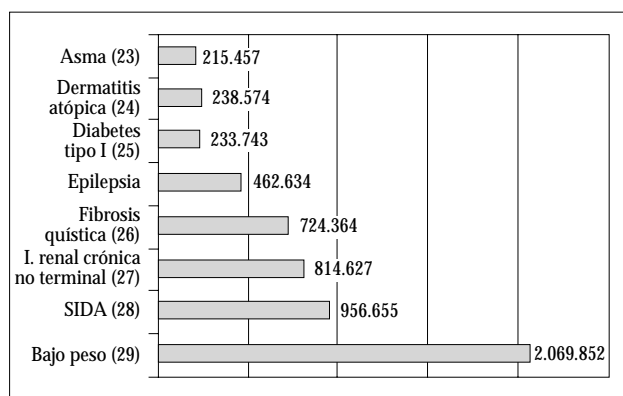


Figura 5. Coste de enfermedad. Pesetas/paciente/año 2000.

cubrir su asistencia, lo que supone un 4,13% del presupuesto destinado a la Sanidad en el año 2000, cuantía inferior a la generada por la diabetes (7,3%) pero superior a la de la insuficiencia cardiaca crónica (2,9%).

Los estudios de “coste de enfermedad” se han aplicado en diversas patologías crónicas, pero muy pocos han sido realizados en edades infantiles. En relación con otras patologías crónicas infantiles (Fig. 5), la epilepsia se sitúa por encima de otras enfermedades como el asma moderada<sup>(23)</sup>, la dermatitis atópica<sup>(24)</sup> o la diabetes tipo I<sup>(25)</sup> (generadoras de un coste menor pero con una prevalencia mayor) y por

debajo de otras como la fibrosis quística<sup>(26)</sup>, la insuficiencia renal crónica no terminal<sup>(27)</sup>, el coste del tratamiento del SIDA<sup>(28)</sup> o el manejo durante el primer año de vida de los niños con muy bajo peso al nacimiento<sup>(29)</sup>.

El impacto económico de estas enfermedades queda parcialmente enmascarado por la existencia de un Sistema de Salud financiado públicamente. Pero en un Sistema de Salud de tipo liberal o de seguros privados, las familias de los niños con epilepsia destinarían a ésta una cantidad de dinero sustancialmente mayor a la asignada en cada hogar para hacer frente a los gastos anuales de alimentación, bebidas y tabaco (165.198 pts./hogar/año)<sup>(30)</sup>, y si se compara el coste generado por estas enfermedades con el salario medio mensual en el 2000 (246.829 pts), enfermedades como el SIDA o el bajo peso pueden representar una parte importante del salario anual.

El conocimiento del coste asociado al manejo de la epilepsia infantil nos indica que el aspecto económico se une a la repercusión familiar y personal que generan las enfermedades de larga evolución durante la infancia. Dada la distribución de los costes generados por la mayoría de las patologías crónicas, la instauración de servicios de ayuda domiciliaria y de apoyo psicológico al niño y a su familia permitirán disminuir el coste económico y social a largo plazo asociados a la enfermedad crónica infantil.

Varios estudios<sup>(31,32)</sup> han demostrado que el pediatra de Atención Primaria no es totalmente consciente de todas las necesidades psicosociales y asistenciales que requiere un niño con enfermedad crónica, si se comparan con las identificadas por el niño y por sus padres. Por ello, es importante que el pediatra de cabecera y la familia trabajen conjuntamente y sean el centro estratégico del control de la enfermedad para ayudar de forma más eficaz a que estos niños consigan una plena integración personal y social.

## BIBLIOGRAFÍA

- Gortmaker SL, Sappenfield W. Chronic childhood disorders: prevalence and impact. *Pediatr Clin North Am* 1984; **31**: 3-18.
- Newacheck PW, Stoddard JJ. Prevalence and impact of multiple childhood chronic illnesses. *J Pediatr* 1994; **124**: 40-48.
- Newacheck PW, Taylor WR. Childhood chronic illness: prevalence, severity and impact. *Am J Public Health* 1992; **82**: 364-371.
- Gortmaker SL, Walker DK, Weitzman M, Sobol AM. Chronic conditions, socioeconomic risks, and behavioral problems in children and adolescents. *Pediatrics* 1990; **85**: 267-276.
- Ireys HT, Anderson GF, Shaffer TJ, Neff JM. Expenditures for care of children with chronic illnesses enrolled in the Washington State Medicaid program, fiscal year 1993. *Pediatrics* 1997; **100**: 197-204.
- Meerding WJ, Bonneux L, Polder JJ, Koopmanschap MA, Van der Maas PJ. Demographic and epidemiological determinants of healthcare costs in Netherlands: cost of illness study. *BMJ* 1998; **317**: 111-115.
- Encuesta de morbilidad hospitalaria 1997. INE.
- Beran RG, Pachlatko Ch (Eds). Cost of epilepsy. Proceedings of the 20th International Epilepsy Congress. Wehr-Baden: Ciba-Geigy Verlag; 1995.
- Ministerio de Sanidad y Consumo. BOE n° 198; Resolución del 26 de julio del 2000: 29411-29433.
- V-I Vademecum Internacional. Madrid: Ed. MEDICOM S.A; 2000.
- INE. España en cifras 1998. <http://www.ine.es>.
- Granieri E, Paolino E, Tola MR, Carreras M, Monetti VC, De Bastiani P, Pinna L, Merlin I, Altobelli A, Finotti L, et al. Epidemiology of epilepsy in the U.S.L. 34, Copparo-, Emilia-Romagna. *Riv Neurol* 1984; **54** (4): 245-264.
- Ochoa C, Palencia R. Study of the prevalence of epilepsy among schoolchildren in Valladolid, Spain. *Epilepsia* 1991; **32**: 791-797.
- Koul R, Razdan S, Motta A. Prevalence and pattern of epilepsy (Lath/Mirgi/Laran) in rural Kashmir, India. *Epilepsia* 1988; **29**: 116-122.
- Eriksson KJ, Koivikko MJ. Prevalence, classification, and severity of epilepsy and epileptic syndromes in children. *Epilepsia* 1997; **38**: 1275-1282.
- Endziniene M, Pauza V, Miseviciene I. Prevalence of childhood epilepsy in Kaunas, Lithuania. *Brain Dev* 1997; **19**: 379-387.
- Sindenvall R, Forsgren L, Heijbel J. Prevalence and characteristics of epilepsy in children in northern Sweden. *Seizure* 1996; **5**: 139-146.
- Wallace H, Shorvon S, Tallis R. Age-specific incidence and prevalence rates of treated epilepsy in an unselected population of 2.052.922 and age-specific fertility rates of women with epilepsy. *Lancet* 1998; **352**: 1970-1973.
- Beilmann A, Napa A, Soot A, Talvik I, Talvik T. Prevalence of childhood epilepsy in Estonia. *Epilepsia* 1999; **40**: 1011-1019.
- Prasad AN, Slade CS, Buckley DJ. Utility of an EEG database in an epidemiological study of childhood seizure disorders in Newfoundland. *Epilepsia* 1999; **40** (Suppl 2): S163.
- Besag F, O'Neill C, Ross E. A comparison between children with epilepsy in an inner-city region and those within a special centre, using measures of educational difficulty, behavioural problems and quality of life. *Epilepsia* 1999; **40** (Suppl 2): S243.
- Herranz JL, Sellers G. Análisis de datos epidemiológicos de la epilepsia en España. Estudio: GABA 2000. Madrid: Ed. CIBEST; 1996.
- Lozano P, Sullivan SD, Smith DH, Weiss KB. The economic burden of asthma in US children: estimates from the National Medical Expenditure Survey. *J Allergy Clin Immunol* 1999; **104**: 957-63.
- Kemp AS. Atopic eczema: its social and financial costs. *J Paediatr Child Health* 1999; **35**: 229-31.
- Gray A, Fenn P, McGuire A. The cost of insulin-dependent diabetes mellitus (IDDM) in England and Wales. *Diabet Med* 1995; **12**: 1068-1076.
- Lieu TA, Ray TG, Farmer G, Shay GF. The cost of medical care for patients with cystic fibrosis in a Health Maintenance Organization. *Pediatrics* 1999; **103**: e72.
- Orejas G, Málaga S, Santos F, Martínez I, Rodríguez LM, Rey C. Manejo del niño con insuficiencia renal crónica no terminal. Una aproximación al coste medio anual. *An Esp Pediatr* 1990; **33**: 335-338.
- Muller C, Fahs MC, Mulak G, Walther V, Blumenfeld S, Fulop G. Pediatric AIDS at Mount Sinai Medical Center 1988-89: a study of costs and social severity. *Soc Work Health Care* 1996; **22**: 1-20.
- Lewit EM, Baker LS, Corman H, Shiono PH. The direct cost of low birth weight. *Future Child* 1995; **5**: 35-56.
- Encuesta de presupuestos familiares 1998. INE.
- Perrin EC, Lewkowicz C, Young MH. Shared vision: concordance among fathers, mothers and pediatricians about unmet needs of children with chronic health conditions. *Pediatrics* 2000; **105**: 277-285.
- Merkens MJ, Perrin EC, Perrin JM, Gerrity PS. The awareness of primary physicians of the psychosocial adjustment of children with a chronic illness. *J Dev Behav Pediatr* 1989; **10**: 1-6.



## Caso Clínico

# Tos ferina, una enfermedad potencialmente grave en el lactante. ¿Por qué no adelantamos su prevención?

B. PANIZO SANTOS, M.J. LÓPEZ MENDÍA, V. MADRIGAL DÍEZ, M.J. LOZANO DE LA TORRE

Unidad de Lactantes. Hospital Universitario M de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander

### RESUMEN

La tos ferina es una infección respiratoria aguda ocasionada por la *Bordetella pertussis*, produciendo en lactantes menores de 6 meses una enfermedad grave con manifestaciones atípicas.

Presentamos 13 lactantes con tos ferina ingresados durante el periodo de un año en nuestro hospital. La mayoría de ellos, a pesar de su edad media (2 meses y 5 días), presentaron la característica tos paroxística en salvas. Analíticamente además de leucocitosis con linfocitosis, se observó trombocitosis. El diagnóstico fue confirmado bacteriológicamente en un alto porcentaje de los casos. El promedio de estancia en el hospital fue de 12 días y dos ellos precisaron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos. Todos recibieron tratamiento durante 14 días con eritromicina, siendo la evolución favorable.

Ocho de nuestros pacientes eran menores de dos meses por lo que no habían sido vacunados. Proponemos iniciar la vacunación de tos ferina a las 4 semanas de vida así como administrar dosis de recuerdo a los 6 años, 11-13 años y en la edad adulta. Recordamos que es recomendable administrar eritromicina no sólo a los casos, sino también a sus familiares íntimos.

**Palabras clave:** Tos ferina; Vacunación.

### ABSTRACT

Whooping cough is an acute respiratory infection caused by the *Bordetella pertussis*, which produces a serious

disease with atypical manifestations in infants under 6 months.

We present the cases of 13 infants with whooping cough admitted to hospital during a one year period in our hospital. In spite of their mean age (2 months and 5 days), most of them presented the characteristic paroxysmal cough in salvia.

In addition to leukocytosis with lymphocytosis, thrombocytosis was also observed in the analysis. The biological study confirmed the diagnosis in a high percentage of the cases. The average stay in hospital was 12 days and two of them were sent to the Intensive Care Unit. All received treatment for 14 days with erythromycin, with a favorable course.

Eight of our patients were under two months, so that they had not been vaccinated. We propose that the whooping cough vaccination should be initiated at 4 weeks of life and that a booster shot should be administered at 6 years, 11-13 year and in the adult age. We emphasize that the administration of erythromycin is not only recommendable for the cases in question but also for the close family members.

**Key words:** Whooping cough; Vaccination.

### INTRODUCCIÓN

La tos ferina es una infección aguda de las vías respiratorias ocasionada por la *Bordetella pertussis* y caracterizada por tos paroxística en salvas. Es una enfermedad muy contagiosa que se transmite por partículas aerosolizadas de pacientes afectados, siendo el hombre el único reservorio<sup>(1)</sup>.

Correspondencia: M.J. Lozano. U. de lactantes. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario M. de Valdecilla. 39008 Santander.  
Recibido: Enero 2001. Aceptado: Marzo 2001

Esta enfermedad ocurre de modo endémico, aunque presenta brotes epidémicos cada 3–4 años<sup>(1-4)</sup>. Con la instauración de la vacunación en los años 50, se objetivó una notable disminución de su incidencia, pero en los últimos años estamos asistiendo, tanto en Europa como en Estados Unidos, a un resurgimiento de la enfermedad. Esto se debe al aumento de la población adulta susceptible, ya que la vacunación produce una inmunidad que protege durante un máximo de 10-12 años. Además en la población adulta la enfermedad cursa de un modo atípico lo que dificulta su diagnóstico<sup>(1, 3, 4-11)</sup>.

En los lactantes menores de 6 meses, produce una enfermedad grave con posibilidad de complicaciones potencialmente severas (bronconeumonía, encefalopatía, convulsiones e incluso exitus)<sup>(1,2,7,12)</sup>. A esta edad, generalmente cursa con sintomatología atípica: crisis de apnea, síncope, cianosis y bradicardia<sup>(1, 2, 7, 12)</sup>.

El método diagnóstico de referencia sigue siendo el cultivo del exudado nasofaríngeo en medio de Bordet-Gengou, prueba con una especificidad del 100% pero con una sensibilidad no superior al 40%<sup>(1, 2, 6, 8)</sup>.

## CASOS CLÍNICOS

Estudiamos retrospectivamente a 13 lactantes ingresados en la Unidad de Lactantes del Hospital Universitario “Marqués de Valdecilla”, durante el período de tiempo comprendido entre 1 septiembre 1999 a 31 agosto 2000, con un cuadro clínico sugestivo de tos ferina.

De los 13 casos estudiados, siete eran mujeres y seis varones.

La edad media fue de 2 meses y 5 días, siendo el rango de edad entre 1 mes y 4 días, y 4 meses y 1 día. Ocho pacientes (61,5%) tenían una edad inferior a 2 meses, por lo que no habían recibido ninguna dosis de vacunación DTP. Cinco lactantes (38,4%) habían recibido una única dosis de DTP.

El promedio de estancia en el hospital fue de 11,8 días, dos de ellos precisaron ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos. Ningún paciente falleció ni presentó complicaciones graves.

Existían antecedentes de contacto con personas con síntomas catarrales en cuatro casos (30,7%). Cinco lactantes (38,4%) habían recibido previamente algún antibiótico (eritromicina o amoxicilina).

TABLA I.

Hemograma:		
• Leucocitos	< 15.000/mm <sup>3</sup> :	5 casos (45,4%).
	> 15.000/mm <sup>3</sup> :	6 casos (54,5%).
<i>Cifra media de leucocitos: 16.554/mm<sup>3</sup>.</i>		
• Linfocitos	> 7.000/mm <sup>3</sup> :	8 casos (72,7%).
	< 7.000/mm <sup>3</sup> :	3 casos (27,2%).
<i>Cifra media de linfocitos: 11.451/mm<sup>3</sup>.</i>		
• Plaquetas	< 400.000/mm <sup>3</sup> :	2 casos (18,1%).
	> 400.000/mm <sup>3</sup> :	9 casos (81,8%).
<i>Cifra media de plaquetas: 576.909/mm<sup>3</sup>.</i>		

Los síntomas que presentaron este grupo de niños fueron: tos paroxística en salvas 11 casos (86,4%); cianosis con la tos 8 casos (61,5%); “gallo” 7 casos (53,8%); vómitos con la tos 6 casos (46,1%); crisis de apnea 2 casos (15,3%).

Los resultados del hemograma, realizado en 11 casos, se muestran en la tabla I.

La RX de tórax se realizó a 10 niños, siendo normal en 8 de ellos, en los otros 2 casos, se apreciaron infiltrados parahiliares peribronquiales.

En el cultivo de moco nasofaríngeo, se aisló *B. pertussis* en diez casos (76,9%). Dos de los casos, en los que el cultivo fue negativo, habían recibido tratamiento antibiótico previo.

Se administró tratamiento con eritromicina (40 mg/kg/día) durante 14 días tanto a los pacientes como a sus familiares. En algún paciente y se asoció corticoide vía oral.

## DISCUSIÓN

La tos ferina es una enfermedad potencialmente grave en lactantes menores de 6 meses, lo que condiciona una estancia media hospitalaria prolongada. La inmunidad transplacentaria no es realmente protectora contra la infección<sup>(7)</sup>. Aunque en niños menores de 6 meses la sintomatología es atípica<sup>(1,7,12)</sup>, en nuestra revisión la mayoría presentó una clínica característica.

El diagnóstico se confirmó bacteriológicamente en un 76,9%. En nuestra serie llama la atención el elevado porcentaje de cultivos positivos en comparación a otros artículos revisados donde el rango de positividad oscila entre el 35 y el 55%<sup>(6, 7, 13)</sup>.

La mayoría de nuestros casos no había recibido ninguna vacuna DTP y los vacunados habían recibido solamente una dosis.

En los resultados del hemograma, se registra una leucocitosis con linfocitosis, característico de la tos ferina. Sin embargo, destacamos la trombocitosis que muestran nuestros pacientes, dato sólo recogido en un artículo de la literatura revisada<sup>(6)</sup>.

A la vista de estos resultados, creemos indicado iniciar la vacunación a las 4 semanas de vida y continuar las siguientes dosis con un intervalo de 4 semanas<sup>(1,7)</sup>. Recomendamos administrar una dosis de refuerzo a los 18 meses, 4-6 años, 11-13 años y continuar en la vida adulta con una dosis cada 10 años<sup>(10, 11, 14-16)</sup>.

Debería realizarse, como se hizo en este estudio, la profilaxis de contactos con eritromicina durante 14 días<sup>(1, 6, 10, 17-19)</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. AAP Committee on Infectious Diseases. Red Book 1997; 544-58.
2. Manual de vacunas en pediatría (Asociación Española de Pediatría): Vacunación contra la tos ferina. 1ª ed. Egraf S.A.
3. Black S. Epidemiology of Pertussis. *Pediatr Infect Dis J* 1997; **16**: 85-9.
4. Guris D, Strebel PM, Bardenheier B, Breman M, Tachdjian R, Finch E, Warthon M. Changing epidemiology of Pertussis in the United States: increasing reported incidence among adolescents and adults 1990-96. *Clin Infect Dis* 1999; **28**:1230-7.
5. Picazo J. Guía práctica de vacunaciones 2000. Marco Gráfico S.L. Madrid 2000.
6. Francis Centeno M, Borqué C, Del Castillo F, Díez J, García J. Tos ferina: estudio retrospectivo de los casos diagnosticados en un periodo de 15 años. *An Esp Pediatr* 1998; **49**:280-3.
7. Celia DC, Christie MB, Peds DM, Baltimore RS. Pertussis in neonates. *ADJC* 1989; **143**: 1199-1202.
8. Guiso N, Marguet C, Revel D, Gehanno JF, Mallet E. La coqueluche: une maladie d'actualité. *Rev Mal Respir* 1999; **16**:169-72.
9. Guris D, Strebel P, Wharton M. Pertussis. *Bull World Health Organ* 1998; **76** suppl 2: 137-8.
10. Strumberg JP, Watt P. Could it be whooping cough?. *Aust Fam Physician* 1999; **28**: 129-31.
11. Begue P. Calendrier vaccinal et nouveaux risques infectieux. *Ann Med Interne Paris* 1998; **149**: 379-84.
12. Vegelin AL, van Vught AJ, Wolfs TF, Kimpfen JL, Geelen SP. Pertussis in young infants. *Ned Tijdschr Geneesk* 1998; **142**: 2657-60.
13. Hallander HO. Microbiological and serological diagnosis of Pertussis. *Clin Infect Dis* 1999; **28** suppl 2: 99-106.
14. Grimpel E. La coqueluche aujourd'hui. *Presse Med* 1999; **28**:1671-1675.
15. Orenstein WA. Pertussis in adults: epidemiology, signs, symptoms and implications for vaccination. *Clin Infect Dis* 1999; **28** suppl 2 :147-50.
16. Grimpel E, Bergue P. Quelles utilisations pour les vaccins coquelucheux acellulaires? *Arch Pediatr* 1998; **5**: 557-60.
17. Dodhia H, Miller E. Review of the evidence for the use of erythromycin in the management of persons exposed to Pertussis. *Epidemiol Infect* 1998; **120**: 143-9.
18. Halperin SA, Bortolussi R, Langley JM, Eastwood BJ, De-Serres-G. A randomized placebo-controlled trial of erythromycin estolate chemoprophylaxis for household contacts of children with culture-positive Bordetella Pertussis infection. *Pediatrics* 1999; **104**: e42.
19. Gaston de Serres MD, N. Boulianne, B. Duval. Field effectiveness of erythromycin prophylaxis to prevent Pertussis within families. *Pediatr Infect Dis J* 1995; **14**: 969-75.

## Caso Clínico

### Crisis de estremecimiento (*Shuddering attacks*). Un raro trastorno paroxístico motor no epiléptico en la primera infancia

R. PALENCIA

*Neuropediatra. Prof. Titular de Pediatría. Hospital Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid*

#### RESUMEN

**Objetivo.** Se pretende destacar el cuadro clínico de las crisis de estremecimiento, un trastorno paroxístico motor no epiléptico.

**Método.** Aportamos dos pacientes estudiados y seguidos en su evolución por el autor, en los que se efectuó, tras las oportunas historia clínica y exploración física, estudios neurorradiológicos y electroencefalograma, comparando nuestros hallazgos con los referidos en la literatura.

**Resultados y conclusiones.** Las crisis de estremecimiento son una entidad no excepcional en la práctica pediátrica, que se manifiesta por episodios paroxísticos motores que pueden confundirse con crisis epilépticas, en especial con espasmos del síndrome de West o mioclonías benignas. En la literatura se refiere una posible relación de esta entidad con el temblor esencial. Los pacientes muestran una exploración y desarrollo psicomotor, así como la radiología y electroencefalograma, normales. El pronóstico es favorable con desaparición de los episodios de manera espontánea en el curso de unos meses tras su inicio.

**Palabras clave:** Estremecimiento. Temblor. Episodios paroxísticos motores no epilépticos.

#### ABSTRACT

**Objective.** To emphasize the clinical picture of shuddering attacks, a non-epileptic motor paroxysmal disorder.

**Method.** We report two cases of patients whose clinical evolutions were studied and followed by the author. In both cases, the clinical history, physical examination, neuroradiologic studies and electroencephalograms have been compared with those published in the literature.

**Results and conclusions.** Shuddering attacks constitute a non-exceptional condition in pediatric practice, which is manifested by motor paroxysmal episodes that may be mistaken for epileptic seizures, particularly spasms of West syndrome and benign myoclonus. In the medical literature, a possible relation between shuddering attacks and essential tremor has been found. Patients show normal physical examination and psychomotor development, as well as radiologic and electroencephalographic studies. Prognosis is favorable and the episodes disappear spontaneously within several months after onset.

**Key words:** Shuddering. Tremor. Non-epileptic motor paroxysmal episodes.

#### INTRODUCCIÓN

Se refiere<sup>(1)</sup> que los *trastornos paroxísticos no epilépticos*, en sus diversas modalidades de expresión, son 10 veces más frecuentes que los epilépticos y hasta un 20%-30% de los pacientes con crisis que no responden al tratamiento anticonvulsivo padecen diversos tipos de trastornos paroxísticos no epilépticos, en opinión de algunos autores<sup>(2, 3)</sup>;

*Correspondencia:* R. Palencia. Colón 8-4ºA. 47005 Valladolid.

*Recibido:* Febrero 2001 - *Aceptado:* Marzo 2001

las situaciones que cursan con trastornos motores paroxísticos no epilépticos son diversas y debe conocerse su existencia para lograr su correcta identificación y no confundirlas con epilepsia, evitando un tratamiento innecesario e ineficaz<sup>(4, 5)</sup>.

Una de estas entidades es la denominada en la literatura inglesa "*shuddering attacks*" o "crisis de estremecimiento", cuyas características clínicas comentamos a propósito de dos casos clínicos, con la intención de contribuir al mejor conocimiento de este trastorno que si bien es raro, no es excepcional, sorprendiendo las escasas referencias encontradas en la literatura.

## PACIENTES

### Caso 1

Mujer. 3ª/3. Un hermano previo presentó, al parecer, episodios similares. Embarazo y parto sin incidencias. A los 4 meses comienza con episodios de "estremecimiento" consistentes en sacudidas de cabeza y elevación de hombros (y brazos), en salvas de 3-4, sin cambio de color, de presentación sobre todo tras las tomas y varios días a la semana; el registro de estos episodios con un vídeo doméstico nos permitió su identificación.

La exploración física y el desarrollo psicomotor fueron normales. Se efectuó ecografía cerebral, tomografía axial computarizada craneal, el electroencefalograma (intercrítico y también se logró trazado crítico), pruebas que fueron todas ellas normales.

El seguimiento permitió evidenciar una evolución favorable ya que los episodios mostraron una disminución de su frecuencia a partir de los 12 meses de edad, cesando por completo a los 18 meses, sin que se hayan vuelto a presentar, estando asintomática y con exploración y desarrollo psicomotor normales a los 22 meses.

### Caso 2

Varón. 1º/1. Antecedentes familiares negativos. Parto a las 37 semanas, con peso de 2.400 g. A los 6 meses es remitido por sospecha de "espasmos" al presentar episodios de sacudidas de la cabeza y contracción brusca de las extremidades superiores, en salvas, varias veces al día (aunque no todos los días).

La exploración física y el desarrollo psicomotor fueron normales. Se efectuó tomografía axial computarizada craneal y electroencefalograma (intercrítico) que fueron normales. Los episodios disminuyeron de frecuencia a partir de los 16 meses, desapareciendo totalmente a los 27 meses, estando asintomático a los 3 años y 6 meses de edad.

## DISCUSIÓN

Las crisis de estremecimiento son una entidad benigna de presentación durante la época de lactante o primera infancia<sup>(6)</sup>; en un estudio sobre paroxismos no epilépticos en niños se señala que esta situación representa el 7% de los de los episodios paroxísticos no epilépticos<sup>(7)</sup>. Se manifiestan como sacudidas de algunos segundos de duración, sin afectación de la conciencia, de presentación diaria, como si fueran escalofríos; aparecen de manera repetitiva, en salvas, tal como observamos en nuestros dos pacientes. En algunas publicaciones<sup>(8)</sup> se recoge el antecedente de familiares con temblor esencial y por ello se los consideró como una manifestación precoz del temblor esencial, que se origina en el tálamo<sup>(9)</sup>, con el mismo mecanismo fisiopatológico; en nuestras dos observaciones no se evidenciaban familiares con temblor esencial pero el caso 1 mostraba el antecedente de un hermano con un cuadro que la familia consideraba similar al que presentaba el paciente (ese hermano no fue estudiado en nuestra consulta), lo que podría hacer pensar en la existencia de factores genéticos que influyen en su presentación, si bien lo limitado de la serie impide extraer conclusiones tanto en las posibles relaciones de esta entidad con el temblor esencial como en el eventual papel de factores genéticos en su producción. En algún paciente con crisis de estremecimiento se ha registrado el electromiograma (por contaminación al efectuar el electroencefalograma), evidenciando una frecuencia similar al temblor esencial<sup>(10)</sup>.

En ocasiones las manifestaciones clínicas de las crisis de estremecimiento incluyen flexión o extensión de los brazos (como se observaba en nuestros pacientes) por lo que pueden ser similares a los espasmos tónicos y obligan a efectuar un diagnóstico diferencial con crisis epilépticas, en especial con el *síndrome de West*, entidad que muestra un electroencefalograma con trazado de hipsarritmia, mientras que en las crisis de estremecimiento es normal<sup>(6)</sup>, aunque es posi-

ble que no se observe hipsarritmia en las etapas iniciales de un síndrome de West, por lo que puede ser imposible diferenciar ambas entidades en los primeros momentos tras el comienzo<sup>(11)</sup>. Asimismo se han de diferenciar los estremecimientos de las *mioclonías benignas de la primera infancia*<sup>(12)</sup> que cursan con estremecimientos de las extremidades superiores en la mitad de los casos<sup>(13)</sup> y por ello pudiera ser que los estremecimientos constituyan una variante de las mioclonías benignas de la primera infancia, siendo consideradas ambas situaciones como la misma entidad nosológica por algunos autores<sup>(10)</sup> que proponen el término de “estremecimientos en la infancia” para designar el cuadro que incluya ambas entidades. Menos dificultad debe presentarse para diferenciar los estremecimientos de las *crisis tónicas reflejas de la primera infancia*<sup>(14)</sup>, situación de origen no claro, que cursa con episodios de crisis tónicas generalizadas, de aparición al despertar cuando el paciente es agitado (se desencadenan fácilmente con estímulos táctiles), de unos 5-10 segundos de duración, de inicio en los primeros meses de vida; durante la crisis hay una contracción tónica difusa, con extensión de los brazos que si es prolongada puede originar una cianosis. No se afecta la conciencia y el EEG, tanto crítico como intercrítico, es normal; la evolución es favorable desapareciendo las manifestaciones en unos pocos meses, sin que sea preciso efectuar ningún tratamiento.

La patogenia de las crisis de estremecimiento no está aclarada aunque podría relacionarse con patología intrauterina, encontrándose en algunos pacientes el antecedente de parto pretérmino<sup>(10)</sup>, hecho observado en uno de nuestros casos; asimismo se ha referido SA en pacientes con intolerancia al glutamato monosódico<sup>(15-16)</sup>. Si bien se afectan pacientes de ambos sexos, en las breves series publicadas<sup>(6,10)</sup> se recoge un discreto, pero no significativo, predominio en mujeres.

El propranolol, efectivo en el temblor esencial, puede ser de utilidad en las crisis de estremecimiento<sup>(17)</sup>, que, en cualquier caso, son una entidad benigna cuya existencia es preciso tener en cuenta (en especial ante pacientes que consulten en esta edad de lactante o primera infancia por presentar episodios de sacudidas o espasmos) para evitar su confusión con epilepsia<sup>(18)</sup> y obviar tratamientos ineficaces e innecesarios ya que su evolución es favorable, con desaparición, de manera espontánea, de los episodios en el curso de los meses siguientes a su inicio.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Campistol Plana J. Episodios paroxísticos no epilépticos en la infancia. *An Esp Pediatr* 1996;**82**: 57-59.
2. Mohan KK, Markand ON, Salanova V. Diagnostic utility of video EEG monitoring in paroxysmal events. *Acta Neurol Scand* 1996;**94**:320-325.
3. Matson RH. Value of intensive monitoring. En: Wada JA, Penry JK, eds. *Advances in Epileptology. The Xth Epilepsy International symposium*. New York: Raven Press, 1980:43-51.
4. Herranz JL. Episodios paroxísticos neurológicos durante la infancia. *Sandoz Nutrición* 1992;53-70.
5. Herranz JL. Trastornos paroxísticos del movimiento en la infancia y en la adolescencia (I): tics y distonías. En: XVI Curso de Asistencia Primaria en pediatría. Consejería de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Santander, 1998:9-18.
6. Holmes GL, Russman BS. Shuddering attacks. Evaluation using electroencephalographic frequency modulation radiotelemetry and videotape monitoring. *Am J Dis Child* 1986;**140**:73-73.
7. Bye AM, Kok DJ, Ferenschild FT, Vles JS. Paroxysmal non-epileptic events in children: retrospective study over a period of 10 years. *J Child Neurol* 2000;**15**:22-25.
8. Vanasse M, Bedard P, Andermann F. Shuddering attacks in children: an early clinical manifestation of essential tremor. *Neurology* 1976;**26**:1027-1030.
9. Hua SE, Lenz FA, Zirh TA, Reich SG, Dougherty PM. Halamic neuronal activity correlated with essential tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;**64**:273-276.
10. Kanazawa O. Shuddering attacks- report of four children. *Pediatr Neurol* 2000;**23**:421-424.
11. Murphy JV, Dehkharghani F. Diagnosis of childhood seizure disorders. *Epilepsia* 1994;**35**(Suppl 29):S7-S17.
12. Fejerman N. Non epileptic neurologic paroxysmal disorders and episodic symptoms in infants. En: Engel J, Pedley T, eds. *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997:2745-2754.
13. Pachatz C, Fusco L, Vigevano F. Benign myoclonus of early infancy. *Epileptic Dis* 1999;**1**:57-61.
14. Vigevano F, Fusco L, Cusmai R, Tassinari CA, Volpi L. Tonic reflex seizures of early infancy: an undescribed nonepileptic paroxysmal disorder. *Epilepsia* 1996;**37**(Suppl 4):87.
15. Reif-Lehrer L, Stemmermann MG. Monosodium glutamate intolerance in children. *N Engl J Med* 1975;**293**:1204-1205 (letter).
16. Andermann F, Vanasse M, Wolf LS. Shuddering attacks in children: essential tremor and monosodium glutamate. *N Engl J Med* 1976;**295**:174 (letter).
17. Barron TF, Younkin DP. Propranolol therapy for shuddering attacks. *Neurology* 1992;**42**:258-259.
18. Ferry PC. Shuddering spells. Seizures or not? *Am J Dis Child* 1986;**140**:19.

## Caso Clínico

# Defecto primario del desarrollo VACTERL en hija de madre con diabetes tipo 1

M.C. DE HOYOS LÓPEZ, J.M. PASCUAL PÉREZ, M.P. ARAGÓN GARCÍA

*Departamento de Pediatría. Hospital Universitario. Valladolid.*

### RESUMEN

Los hijos de madre diabética muestran una frecuencia de malformaciones congénitas cuatro veces superior al resto de la población general. Se presenta el caso de una recién nacida, hija de madre con diabetes tipo 1, que muestra malformaciones compatibles con un **defecto del desarrollo VACTERL** (asociación de malformaciones **V**ertebrales, **A**nales, **C**ardíacas, **T**ráqueo-Esofágicas, **R**enales y de **E**xtremidades (**Limb**); con otros defectos menores asociados). El escaso control diabetológico y las frecuentes hipoglucemias maternas durante la gestación podrían constituir el principal factor teratógeno implicado en este caso. Las anomalías de miembros inferiores y columna distal que presenta la recién nacida, junto con la ausencia de afectación renal, sugieren malformaciones comunes con el Síndrome de regresión caudal frecuentemente asociado a la fetopatía diabética. Por tanto, la hipótesis de una patogenia común entre el VACTERL y el síndrome de regresión caudal podría ser considerada.

**Palabras clave:** VACTERL, embriopatía diabética, hijo de madre diabética, malformaciones congénitas.

### ABSTRACT

Infants of diabetic mother have a four-fold increased risk of congenital malformations. We report a newborn girl daughter of mother with type 1 diabetes that shows mal-

formations like a **Defect of Developing VACTERL** (association of **V**ertebral, **A**nal, **C**ardiac, **T**racheo-Esophageal, **R**enal and **L**imbs anomalies; and other minor defects associated). Poorly controlled diabetes and frequent maternal hypoglycemia during pregnancy might be principal teratogenic factor. Limb and caudal vertebral anomalies that newborn child presents suggest similar malformations like Caudal Regression Syndrome. Therefore, hypothesis of a common pathogenesis might be considered.

**Key words:** VACTERL, diabetic embryopathy, children of diabetic mothers, congenital malformations.

### INTRODUCCIÓN

El acrónimo VACTERL<sup>(1)</sup> representa la presencia simultánea de malformaciones congénitas **V**ertebrales, **A**nales, **C**ardíacas, **T**ráqueo-Esofágicas, **R**enales y de **E**xtremidades (**Limb**). La existencia de tres defectos mayores, asociados o no con otras malformaciones menores, permite su definición.

Se presenta el caso de una recién nacida, hija de madre con diabetes tipo 1, que muestra malformaciones compatibles con un "**defecto primario del desarrollo VACTERL**", término propuesto por Martínez Frías y cols.<sup>(2)</sup> para los defectos del desarrollo que tienen lugar en el período blastogénico; diferenciándose de aquéllos originados en la fase de organogénesis, para los que se reserva el término de "asociación".

*Correspondencia:* M<sup>a</sup> Cristina de Hoyos López. C/ Estadio,9 6<sup>o</sup>B. 47006 Valladolid  
*Recibido:* Febrero 2001 - *Aceptado:* Marzo 2001



**Figura 1.** Muestra la hipoplasia de pared abdominal con amplia herniación inguinal bilateral y las malformaciones de la extremidad inferior izquierda: acortamiento, artrogriposis de rodilla y malformaciones distales.



**Figura 2.** Detalle de las malformaciones distales de la extremidad inferior izquierda: duplicidad del primer dedo del pie, sindactilia y pies equinovaros no reductibles.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Recién nacida que ingresa en el Servicio de Neonatología, en período neonatal inmediato, por presentar bajo peso y malformaciones somáticas evidentes.

### Antecedentes familiares y personales

Madre primigesta de 20 años, diagnosticada de diabetes tipo 1 desde los 10 años de edad. **Embarazo:** ignorado, sin control obstétrico ni diabetológico. Reconoce hipoglucemias frecuentes, algunas de ellas severas, en el último año. Ausencia de ingesta de teratógenos conocidos durante la gestación, así como de consumo de alcohol, tabaco y drogas de abuso. **Parto:** cefálico y vaginal. Test de Apgar 8/9 al min. y 5 min. de vida, respectivamente. Edad gestacional correspondiente a 31 semanas, por ecografía. Amniorrexia previa al ingreso y que la madre no sabe precisar. Anexos fetales normales.

### Somatometría al nacimiento

Peso 1.850 g (Pc 75-90), Talla 40 cm (Pc 50-75) y PC: 30,5 cm (Pc 75-90).

### Exploración física

**Fenotipo de fetopatía diabética** (facies pletórica, piel redundante en la nuca). Malformaciones en la extremidad

inferior izquierda: acortamiento, **artrogriposis de rodilla, duplicidad del primer dedo del pie, sindactilia y pies equinovaros no reductibles** (Figs. 1 y 2). **Asimetría pélvica y torácica con protrusión de arcos costales inferiores. Escoliosis fija congénita.** Dificultad respiratoria con test de Silverman de 6 y FR de 60 r.p.m. **Soplo sistólico 1-2/6 rudo, en mesocardio, con FC de 160 lpm. Hipoplasia de pared abdominal con amplia herniación inguinal bilateral.** Resto de la exploración física normal.

### Exploraciones complementarias

- **Hematocitometría, bioquímica sanguínea y estudios serológicos:** sin alteraciones reseñables, con adecuado control metabólico de la fetopatía diabética. Se descartan infecciones antenatales.
- **Cariotipo:** femenino normal.
- **Estudios de imagen radiológicos (Figs. 3 y 4) y ecográficos:**
  - Atresia de esófago con fistula traqueoesofágica tipo III.
  - Cardiopatía congénita tipo pseudotruncus con ramas pulmonares confluentes, arco aórtico izquierdo, atresia pulmonar, comunicación interventricular y ductus arterioso permeable. Índice cardiotorácico 64%.
  - Malformaciones vertebrales: **hemivértebras torácicas, hipoplasia vertebral lumbar y sacra. Asimetría pélvica con hipoplasia ilíaca izquierda. Escoliosis.**
  - Malformaciones costales: **once pares costales con presencia de arcos costales hipoplásicos y rudimentarios.**





**Figura 3.** Radiografía lateral de tórax y abdomen: La imagen de falta de progresión de la sonda nasogástrica (flecha negra) demuestra la atresia esofágica que presentaba la paciente.



**Figura 4.** Radiografía anteroposterior de tórax y abdomen: Imagen de cardiomegalia por cardiopatía congénita compleja. Malformaciones costales (once pares costales, arcos costales hipoplásicos y rudimentarios). Malformaciones vertebrales (hemivértebras torácicas, hipoplasia vertebral lumbar y sacra) y escoliosis. Asimetría pélvica con hipoplasia iliaca izquierda.

- Ecografía de canal raquídeo: masa a nivel de L2-L3, compatible con **lipoma extramedular**.
- Ecografía cerebral: **atrofia cortical marcada**.
- Ecografía renal: normal.

### **Evolución**

A las 10 horas de vida es remitida para intervención quirúrgica multidisciplinaria, con corrección de la atresia esofágica y cirugía paliativa de su cardiopatía. La evolución postoperatoria fue problemática (dehiscencia de suturas, mediastinitis, oclusión de la fistula sistémico-pulmonar, sepsis, crisis convulsivas...). Superado el período agudo, se rea-

liza traqueostomía reglada y regresa al hospital de origen para terapia paliativa hasta el 6º mes de vida en el que fallece por fracaso de la función ventricular cardíaca.

### **DISCUSIÓN**

En 1972, Quan y Smith emplearon por primera vez el acrónimo VATER para definir la asociación de las siguientes malformaciones congénitas: defectos vertebrales, atresia anal, fistula traqueoesofágica con o sin atresia y displa-

sia radial. Un año más tarde, estos mismos autores incluyeron la displasia renal<sup>(3)</sup>. Temtamy y Miller añadieron las malformaciones cardiovasculares (comunicación interventricular y/o arteria umbilical única)<sup>(4)</sup> y, desde 1975, Nora y cols.<sup>(5)</sup> proponen el acrónimo **VACTERL** para definir la agrupación de defectos vertebrales, atresia anal, malformaciones cardiovasculares, fístula tráqueo-esofágica con o sin atresia, displasia renal y deformidades de los miembros (*limbs*). Se exigen tres de estas seis malformaciones mayores para definir el VACTERL, pudiendo existir otras múltiples anomalías asociadas, si bien algunos autores lo han definido con sólo dos criterios mayores<sup>(1,3)</sup>. Tradicionalmente conocido con el nombre de “asociación VACTERL”, en 1998 Martínez Frías y cols.<sup>(2)</sup> proponen sustituirlo por “**Defecto primario del desarrollo VACTERL**”, el cual define las malformaciones de origen blastogénico, reservándose el término de “**Asociación**” para las anomalías acontecidas durante la organogénesis.

La incidencia de este defecto del desarrollo primario se estima en 1,6/10.000 recién nacidos<sup>(6)</sup>.

Los factores etiopatogénicos relacionados no son conocidos. Se ha sugerido la hipótesis de que el VACTERL sería consecuencia de un defecto del desarrollo del tubo neural y del mesodermo preaxial<sup>(7)</sup>. Parece lógico pensar que la sintropía malformativa sea resultado del “timing teratológico”, o período del desarrollo en que se encuentra el feto<sup>(8)</sup>. Múltiples agentes teratógenos pueden desencadenar o participar en la génesis de esta alteración blastogénica: infecciones, medicamentos (antibióticos, anticonceptivos, antihipertensivos, diazepam, fenitoína...), drogas, diabetes materna, e incluso se ha relacionado con exposición elevada al plomo (3-6,9,10). En el caso de nuestra paciente, parece bastante probable que el escaso control diabetológico y el desbalance de las glucemias maternas haya constituido el principal factor teratogénico implicado. La mayoría de los casos publicados son esporádicos y excepcionalmente se describen casuísticas familiares que sugieren una herencia autosómica recesiva<sup>(11)</sup>. Schuler y cols.<sup>(12)</sup>, en un estudio multicéntrico sobre 121 pacientes afectados de tres o más malformaciones del aparato digestivo y génito-urinario, encuentran que al menos 21 casos presentaron anomalías intermedias entre el VACTERL y la sirenomelia, sugiriendo una patogenia común. Otros autores, sin embargo, los consideran procesos etiopatogénicamente independientes<sup>(13)</sup>. Asi-

mismo, también se ha señalado un solapamiento del VACTERL con las malformaciones del síndrome de Goldenhar’s y la asociación CHARGE<sup>(9)</sup>.

Uno de los ejemplos más claros de intento de respuesta adaptativa a un ambiente metabólico desfavorable lo constituye, sin duda, el feto de una gestante diabética. La frecuencia de malformaciones congénitas en hijos de madres diabéticas es 4 veces mayor que en la población general. En su patogenia se involucran factores de inestabilidad metabólica (hipo-hiperglucemias), hipoxia fetal (aumento de hemoglobina F materna y afectación vascular) y otros factores ligados a la antigüedad y gravedad de la diabetes materna. Se estima que el 5-8% de los hijos de madres diabéticas presentan malformaciones congénitas mayores, con elevada mortalidad perinatal<sup>(14,15)</sup>. Una de las malformaciones más frecuentemente relacionadas con la fetopatía diabética es el “síndrome de regresión caudal”, expresión de un espectro de anomalías que afectan al polo caudal embrionario<sup>(14)</sup>. Las malformaciones que presenta nuestra paciente en extremidades inferiores y columna distal, junto con la ausencia de afectación renal, inducen a pensar en malformaciones comunes entre el VACTERL que presenta y el síndrome de regresión caudal y su implicación con la diabetes materna. Por tanto, la hipótesis de una patogenia común podría ser considerada.

El tipo de malformaciones más representativas del VACTERL está constituido a nivel vertebral por las hemivértebras<sup>(1)</sup>, que nuestra paciente presentaba a nivel lumbar, junto con cuerpos vertebrales hipoplásicos, displasias costales (11 pares de costillas, rudimentos costales), hipoplasia sacra y pélvica. La cardiopatía congénita más común es la comunicación interventricular<sup>(4,7)</sup>, pero en este caso se trató de una cardiopatía congénita compleja tipo pseudotruncus con ramas pulmonares confluentes y arco aórtico izquierdo. La atresia esofágica con bolsón proximal y fístula traqueoesofágica distal que mostraba nuestra paciente es la anomalía predominante a este nivel<sup>(1,10,16)</sup>. Entre las malformaciones de extremidades, predomina la afectación de miembros superiores, siendo la hipoplasia radial la más típica<sup>(1,3,14,17)</sup>. El caso presentado, por el contrario, sólo mostraba anomalías en extremidades inferiores, con acortamiento y malformaciones distales (sindactilia, duplicación del primer dedo y pies equino-varos irreductibles). Además de las malformaciones mayores, en el VACTERL pueden asociarse

otras múltiples anomalías menores. Así, nuestra paciente presentaba además hipoplasia de pared abdominal con amplia herniación inguinal bilateral y un lipoma extramedular intrarraquídeo.

Es obligado el estudio cromosómico para realizar el diagnóstico diferencial con algunas cromosomopatías que se acompañan de malformaciones superponibles al “defecto primario del desarrollo VACTERL”; entre ellas la trisomía 18, deleciones 13q-, 4q- y 6q- y la anemia de fanconi<sup>(18)</sup>. El cariotipo de esta recién nacida fue normal.

El pronóstico del VACTERL depende fundamentalmente de la severidad de las malformaciones cardíacas asociadas, falleciendo hasta un 57% antes del primer año de vida<sup>(9)</sup>.

Finalmente, la prevención se fundamenta en el adecuado control de los factores teratógenos mencionados, en nuestro caso la diabetes materna, tanto en lo que concierne a la estabilización metabólica como al seguimiento obstétrico. Las publicaciones más recientes, basándose en el exceso de radicales libres de oxígeno fetales y el déficit de ácidos grasos esenciales detectados en las gestantes diabéticas, proponen suplementos dietéticos de vitamina E y ácidos grasos poliinsaturados en un intento de reducir la incidencia de embriofetopatía diabética<sup>(19)</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Weaver DD, Mapstone ChL, Yu PL. The VATER association: Analysis of 46 patients. *Am J Dis Child* 1986; **140**:225-229.
- Martínez-Frías ML, Frías JL, Opitz JM. Errors of morphogenesis and developmental field theory. *Am J Med Genet* 1998; **76**:291-296.
- Quan L, Smith DW. The VATER association: vertebral defects, anal atresia, traqueoesophageal fistula with esophageal atresia, radial and renal dysplasia. *J Pediatr* 1973; **82**:104-106.
- Temtamy SA, Miller JD. Extending the scope of the VATER association: definition of the VATER syndrome. *J Pediatr* 1974; **85**:345-9.
- Nora AH, Nora JJ. A syndrome of multiple congenital anomalies association with teratogenic exposure. *Arch Environ Health* 1975; **30**:17-21.
- Levine F, Muenke M. VACTERL association with high prenatal lead exposure: similarities to animal models of lead teratogenicity. *Pediatrics* 1991; **87**:390-392.
- Khoury MJ, Cordero JF, Greenberg F, James LM, Erickson JD. A population study of the VACTERL association: evidence for its etiologic heterogeneity. *Pediatrics* 1983; **71**:815-820.
- Lubinsky M, Moeschler J. Different clusters within the VATER association distinguished through cardiac defects: possible effects of teratologic timing. *Dis Morph Clin Genet* 1987; **1**:80-83.
- Rica I, Arrate JK, Goyenaga ME, Saitua G, Delgado A. Asociación VACTERL: aportación de dos casos, uno de ellos con situs inversus. *An Esp Pediatr* 1992; **5**:408-410.
- Toulokian RJ, Keller MS. High proximal pouch esophageal atresia with vertebral, rib and sternal anomalies: an additional component to the VATER association. *J Pediatr Surg* 1988; **23**:76-79.
- Auchterlonie JA, Withe MP. Recurrence of the VATER association within a sibship. *Clin Genet* 1982; **21**:122-124.
- Schuler L, Salzano FM. Patterns in multimalformed babies and the question of the relationship between Sirenomelia and VACTERL. *Am J Med Genet* 1994; **49**:29-35.
- Lastra G, García M, Martínez MI, Martínez A. Síndrome de regresión caudal. *Arch Ped* 1996; **47**:88-90.
- Cruz M, Bosch J. Embriofetopatía del hijo de madre diabética. En: Síndromes pediátricos. Espaxs. Barcelona, 1998, p 538-539.
- Sadler LS, Robinson LK, Msall ME. Diabetic embryopathy: possible pathogenesis. *Am J Med Genet* 1995; **55**:363-366.
- Chittmitrapap S, Spitz L, Kiel EM, Brereton RJ. Oesophageal atresia and associated anomalies. *Arch Dis Child* 1989; **64**:364-368.
- Fernbach S, Glass R. The expanded spectrum of limb anomalies in the VATER association. *Pediatr Radiol* 1988; **18**:215-220.
- McNeal R, Skoglund R, Francke U. Congenital anomalies including VATER association in a patient with 6q deletion. *J Pediatr* 1977; **91**:957-960.
- Sivan E, Reece EA, Wu YK, Homko CJ, Polansky M, Borenstein M. Dietary vitamin E prophylaxis and diabetic embryopathy: morphologic and biochemical analysis. *Am J Obstet Gynecol* 1996; **175**:793-799.

## Caso Clínico

# Síndrome de Beckwith-Wiedemann: Factor de riesgo para el desarrollo de tumores. A propósito de un caso

R. PARDO DE LA VEGA, M<sup>a</sup> S. PRIETO ESPUÑES, M. GALBE SADA, M<sup>a</sup> J. ANTUÑA GARCÍA

*Servicio de Pediatría. Hospital Central de Asturias. Oviedo.*

### RESUMEN

El síndrome de Beckwith-Wiedemann se caracteriza por peso elevado al nacimiento, macroglosia, onfalocele, visceromegalia, hipoglucemia neonatal y, en ocasiones, hemihipertrofia. Este síndrome se asocia a un aumento del riesgo de padecer un tumor de estirpe embrionaria.

Presentamos el caso de un lactante de 4 meses remitido a nuestra consulta para estudio de masa hepática con aumento de las cifras de alfafetoproteína en plasma. Había sido diagnosticado en el periodo neonatal de hemihipertrofia con nefromegalia derecha e hipoglucemia, por lo que era controlado periódicamente. A los 3 meses de vida se detecta ecográficamente una tumoración en el lóbulo hepático derecho, con niveles séricos de alfafetoproteína aumentados y función hepática normal. La exploración mostraba hemihipertrofia derecha, hepatomegalia indolora y hernia umbilical. Estos hallazgos sugerían los diagnósticos de síndrome de Wiedemann-Beckwith y hepatoblastoma, confirmado mediante biopsia de la lesión. Se administró quimioterapia previa y posterior a la resección quirúrgica de la lesión, lográndose la remisión del tumor hasta el momento actual.

Es importante el diagnóstico de los síndromes congénitos que, como el de Wiedemann-Beckwith, se asocian a una mayor incidencia de tumores, para poder realizar un seguimiento adecuado de estos pacientes. El objetivo de este seguimiento es la detección precoz de los tumores para disminuir su mortalidad y las complicaciones derivadas de un tratamiento agresivo.

**Palabras clave:** síndrome de Wiedemann-Beckwith, hepatoblastoma, onfalocele, hemihipertrofia, visceromegalia.

### ABSTRACT

Beckwith-Wiedemann syndrome is characterized by macroglossia, omphalocele, visceromegaly, hypoglycemia and, eventually, hemihypertrophy. It is associated with an increased risk of embryonic tumours.

We report the case of a 4-months-old infant with an hepatic mass and elevated alpha-fetoprotein levels. Hemihypertrophy, right nephromegaly and hypoglycemia were detected into the first month of life, thus he was controlled periodically. At the age of 3 months, an hepatic mass is detected by abdominal ultrasound, accompanied with hepatomegaly, umbilical hernia, elevated alpha-fetoprotein levels and conserved hepatic function. These findings suggest Beckwith-Wiedemann syndrome with hepatoblastoma, confirmed by surgical biopsy. He was successfully treated by complete tumour resection, preoperative and postoperative chemotherapy.

It is important to identify syndromes with increased risk of cancer, such Beckwith-Wiedemann syndrome, in order to an adequate screening. The objective of this screening is earlier diagnosis of the tumours, minimizing its mortality rate and the morbidity of an aggressive treatment.

**Key words:** Beckwith-Wiedemann syndrome, hepatoblastoma, omphalocele, hemihypertrophy, visceromegaly.

*Correspondencia:* M<sup>a</sup> Soledad Prieto Espuñes. C/ Fuertes Acevedo, 6-8<sup>a</sup>A. 33006 Oviedo.

*Recibido: Febrero 2001 - Aceptado: Marzo 2001*

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Wiedemann-Beckwith (SWB) es un cuadro polimalformativo congénito de expresividad variable. Fue descrito por primera vez en 1964 como la asociación de macroglosia, onfalocele y gigantismo, aunque puede acompañarse de otras manifestaciones clínicas, como visceromegalia, hipoglucemia o hemihipertrofia<sup>(1)</sup>.

Estos niños presentan un mayor riesgo de desarrollar tumores de estirpe embrionaria, independientemente de que el síndrome se exprese de una forma total o parcial. Cuando el síndrome asocia hemihipertrofia, la incidencia de tumores se multiplica hasta por 4 en algunas series publicadas<sup>(2)</sup>. La nefromegalia también se considera un factor de riesgo para el desarrollo de tumores, en concreto para el tumor de Wilms. Asimismo, la mortalidad es más elevada en estos niños, alcanzando el 20%, y no sólo debido a la mayor incidencia de tumores, sino también a otros factores clínicos asociados, como la prematuridad, la hipoglucemia neonatal o las alteraciones respiratorias y nutricionales derivadas de la macroglosia.

Se presenta el caso de un lactante de 4 meses con SWB en el que se detectó un hepatoblastoma de forma precoz por programa de seguimiento.

## CASO CLÍNICO

Lactante varón de 4 meses que acude a revisión en consultas externas de neonatología (Fig. 1). Primogénito de padres jóvenes sanos, no consanguíneos y procedente de una gestación de 36 semanas que cursó con polihidramnios y quiste renal izquierdo detectado ecográficamente en el sexto mes. El parto, de presentación cefálica, precisó fórceps. El peso al nacimiento fue de 3.845 g (+2,76 DS para su edad gestacional). Fue ingresado por prematuridad y para estudio del quiste renal. A la exploración se apreciaba discreta hipertrofia de extremidad inferior derecha y masa en hemiabdomen derecho de consistencia uniforme y borde liso. Durante su ingreso presentó episodios de hipoglucemia sintomática. En ecografía abdominal se observó nefromegalia derecha y signos indicativos de hemorragia suprarrenal bilateral, sin presentar más alteraciones en otros estudios de imagen. Al alta se programaron revisiones periódicas.

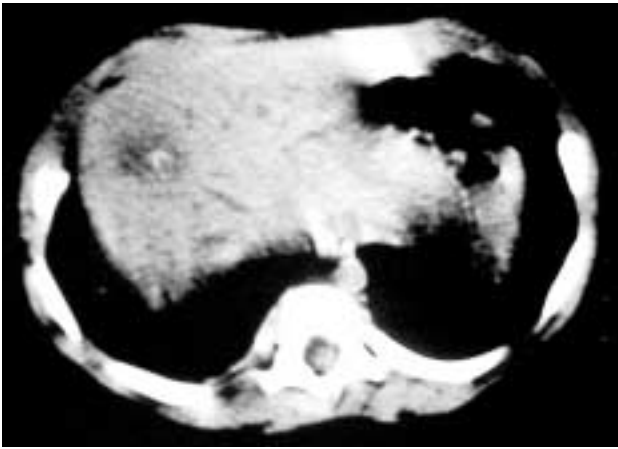


**Figura 1.** Lactante de 4 meses con síndrome de Wiedemann-Beckwith.

Al mes de vida se le realizó ecografía de control, objetivándose la persistencia de la nefromegalia derecha sin alteraciones a otros niveles. A los 3 meses de edad, en un ingreso por bronquiolitis con VSR positivo, se practicó una nueva ecografía en la que se detecta una lesión de unos 2 cm en lóbulo hepático derecho con centro hiperecogénico, además de la nefromegalia derecha sin lesiones focales. En ese momento su peso era de 6.475 g y 62 cm de talla (ambos en el P<sub>75</sub>). La hemihipertrofia derecha era evidente, así como la presencia de hernia umbilical y un pequeño angioma en la parte inferoanterior de la lengua. Se palpaba borde hepático no doloroso a unos 2 cm del reborde costal. Tanto la función hepática como la renal eran normales. Entre los marcadores tumorales, la determinación de alfafetoproteína era de 7.095 ng/ml, con niveles normales de gonadotrofina coriónica, ácido vanililmandélico y ácido homovanílico. El cariotipo fue normal.

La TAC abdominal mostraba una lesión hipodensa de unos 2,5 cm de diámetro que captaba contraste, con pequeña calcificación central, situada en el segmento VIII del lóbulo hepático derecho, sin observarse otras lesiones focales hepáticas ni adenopatías (Fig. 2); la nefromegalia persistía (Fig. 3). La biopsia hepática por laparotomía confirma la sospecha clínica de hepatoblastoma.

Con los diagnósticos de síndrome de Wiedemann-Beckwith y hepatoblastoma en estadio I, se inicia tratamiento según el protocolo de la SIOP (SIOPEL 3). Se administran 4 cursos de cisplatino preoperatorios, seguidos de la resección quirúrgica de la lesión con bordes libres de tumor y otros 2 cursos de cisplatino postoperatorios. La tolerancia



**Figura 2.** TAC abdominal: hepatoblastoma. Lesión hipodensa de unos 2,5 cm de diámetro en el lóbulo hepático derecho.

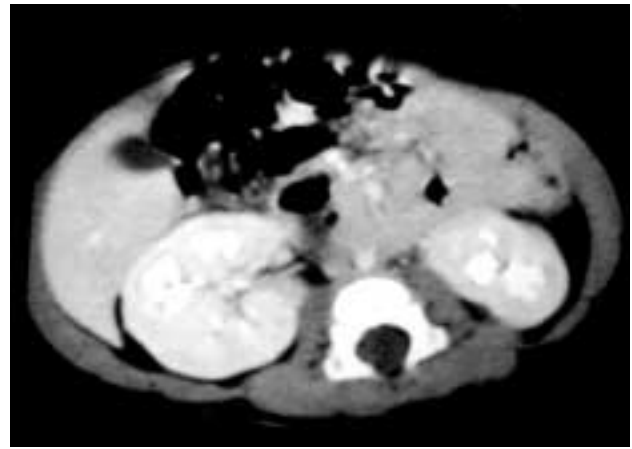
al tratamiento fue buena y los niveles de alfafetoproteína fueron descendiendo gradualmente (Tabla I). La TAC abdominal tras el tratamiento muestra la desaparición completa de la masa hepática.

Actualmente, a los 20 meses del diagnóstico, el paciente continúa en remisión completa y se encuentra asintomático, aunque precisa una calza de 2 cm para caminar debido a su hemihipertrofia cada vez más acusada. Acude a revisiones clínicas cada 3 meses, en las que además de la exploración física se le practican determinaciones de alfafetoproteína sérica y ecografías abdominales para detección de otros tumores relacionados con el síndrome que presenta, en especial el tumor de Wilms al que está especialmente predisuesto por su nefromegalia.

## DISCUSIÓN

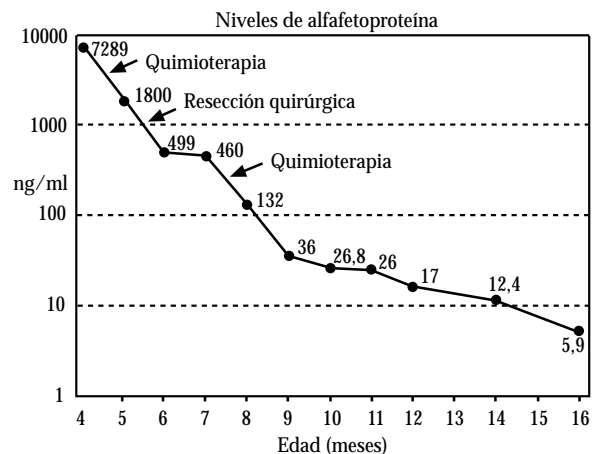
El SWB es un síndrome congénito, de expresión clínica variable. Su frecuencia es baja. En España, la frecuencia mínima estimada es de 0,13 por 10.000 recién nacidos vivos, aunque debido a la variable expresión clínica del síndrome no se puede descartar la existencia de formas menores no diagnosticadas<sup>(3)</sup>. En la actualidad existen unos 500 casos publicados.

La mayoría de los casos son esporádicos y presentan cariotipo normal. Diversos estudios parecen establecer la alteración genética causante del síndrome en el cromosoma 11p15<sup>(4)</sup>. Tres genes han sido implicados en la patogénesis



**Figura 3.** TAC abdominal: nefromegalia derecha.

**TABLA I.** DESCENSO DE LOS NIVELES DE ALFAFETOPROTEÍNA CON EL TRATAMIENTO



del SWB: IGF2, H19 y p57<sup>KIP2</sup>. Estos genes presentan fenómeno de *imprinting*, es decir, existen diferencias en la manifestación de un carácter dependiendo de que se herede a través de un cromosoma de origen materno o paterno. IGF2 es un factor de crecimiento fetal que se expresa en el alelo paterno; su expresión aumentada explicaría el hipercrecimiento somático y la predisposición al desarrollo de tumores. H19 y p57<sup>KIP2</sup> se expresan en el alelo materno y se relacionan con funciones supresoras del crecimiento. Todavía no se conoce totalmente la compleja regulación de estos genes. Las alteraciones genéticas más conocidas son trans-

locaciones o inversiones del cromosoma 11 de origen materno que inactiven los genes H19 y p57<sup>KIP2</sup>, o bien duplicaciones en el cromosoma 11 de origen paterno que provocan la hiperexpresión del gen IGF2. Hasta en el 20% de los casos esporádicos del SWB se ha descrito una disomía uniparental de origen paterno, es decir, los dos cromosomas 11 proceden del padre. En nuestro caso, el cariotipo del niño fue normal, al igual que el de los padres, por lo que probablemente se trate de un caso esporádico.

Las manifestaciones clínicas ya pueden detectarse en el período prenatal, con la existencia de fetos grandes para su edad gestacional (a partir de la semana 25<sup>a</sup>), polihidramnios y placentomegalia. No es infrecuente, por tanto, que un amplio porcentaje de estos niños (29-53%) sean prematuros. Tras el nacimiento, las manifestaciones clínicas son muy diversas. Es muy frecuente la hipoglucemia, que se relaciona con hiperplasia de los islotes de Langerhans del páncreas. También la macroglosia es un signo característico, pudiendo causar dificultad en la alimentación e incluso obstrucción de la vía aérea. Otras malformaciones asociadas pueden ser hipoplasia infraorbitaria, fisura palatina, criptorquidia y cardiopatías congénitas diversas.

Por esta variabilidad clínica, el diagnóstico puede plantear dificultades. En la literatura sólo Elliot y cols<sup>(5)</sup> han establecido criterios diagnósticos:

- *Criterios mayores:* macroglosia, defectos de la pared abdominal (onfalocele, hernia umbilical, diastasis de los rectos abdominales) y peso prenatal y/o postnatal superior al P90.
- *Criterios menores:* signos auriculares característicos, nevus flammeus facial, hipoglucemia, nefromegalia y hemihipertrofia.

El diagnóstico se haría con la asociación de los tres criterios mayores o de dos criterios mayores y tres menores. En nuestro caso, el paciente presentaba dos criterios mayores (hernia umbilical y peso elevado al nacimiento) y tres menores (hipoglucemia neonatal, nefromegalia derecha y hemihipertrofia).

Es conocida la asociación del SWB y tumores embrionarios, en especial si se asocia hemihipertrofia. En estos pacientes el tumor de Wilms representa el 50% de los tumores; la nefromegalia persistente es el principal factor de riesgo para su desarrollo. El hepatoblastoma es el segundo tumor en frecuencia y se caracteriza por un aumento en las cifras

de la alfafetoproteína sérica, lo cual facilita su diagnóstico y seguimiento; sin embargo este marcador puede estar elevado en niños con SWB sin hepatoblastoma<sup>(6)</sup>, por lo que es más valorable la elevación de este marcador en determinaciones sucesivas que el hallazgo de cifras altas del mismo. Otros tumores relacionados con el SWB son el neuroblastoma, el carcinoma adrenocortical y el rhabdomyosarcoma.

El seguimiento de estos niños tiene como objetivo la detección precoz de estos tumores asociados, no sólo para disminuir su mortalidad, sino también para reducir las secuelas y complicaciones de un tratamiento demasiado agresivo. Aunque se han descrito tumores de aparición en la edad puberal, se recomienda un programa de vigilancia que incluiría revisiones clínicas cada 3 meses con ecografía abdominal en cada revisión hasta los 8 años, para descartar tumores intraabdominales, y determinaciones de alfafetoproteína sérica hasta los 3 años, para detectar un aumento de sus niveles relacionado con el hepatoblastoma<sup>(7)</sup>. Los casos de especial riesgo serían aquellos que presentaran hemihipertrofia o nefromegalia persistente, como en el caso que hemos presentado.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Beckwith JB. Extreme cytomegaly of the adrenal fetal cortex, omphalocele, hyperplasia of kidneys and pancreas, and Leydig-cell hyperplasia- another syndrome?. Presented at the Annual Meeting of Western Society for Pediatric Research. Los Angeles, California, 11 November 1963.
2. DeBaun MR, Siegel MJ, Choyke PL. Nephromegaly in infancy and early childhood: a risk factor for Wilms tumour in Beckwith-Wiedemann syndrome. *J Pediatr* 1998; **132**: 401-4.
3. Arroyo Carrera I, Martínez-Frías ML et al. Síndrome de Wiedemann-Beckwith: análisis clínico-epidemiológico de una serie de casos en España. *An Esp Pediatr* 1999; **50**: 161-5.
4. Wairizi M, Patil SR, Hanson JW, Burtley JA. Abnormality of chromosome 11 in patients with features of BWS. *J Pediatr* 1983; **102**:873-6.
5. Elliot M, Bayly R, Cole T, Temple IK, Maher ER. Clinical features and natural history of Beckwith-Wiedemann syndrome. *AM J Med Genet* 1995; **56**: 366-73.
6. David Malkin. Cancer of Childhood: molecular biology of childhood cancers. En: DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer. Principles and practice of Oncology. 5ª Ed. Philadelphia. Lippincott-Raven Publishers. 1997; pag. 2089.
7. Bruce Beckwith J. Children at increased risk for Wilms tumor: monitoring issues. *J Pediatr* 1998; **132**:377-9.

## Caso Clínico

# Episodios recidivantes de estupor como manifestación insólita de migraña

J.J. LARREINA, R. ARTEAGA, M. MARTÍNEZ-PARDO, J.L. HERRANZ

*Departamento de Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander*

### RESUMEN

Episodios recidivantes de afectación de la conciencia ocurren en la epilepsia y en algunas metabopatías, pero también en el contexto de migrañas, como el caso que se refiere, un niño que desde los 3 años padece episodios paroxísticos de estupor de hasta más de 24 horas de duración, con trastornos vegetativos y, ocasionalmente, movimientos desordenados de un hemicuerpo. Sin antecedentes personales, con migraña en madre y abuela. Durante los episodios y en las intercrisis son normales la exploración clínica y neurológica, el fondo de ojo, y los exámenes complementarios: hemograma, coagulación, glucosa, transaminasas, amilasa, aminoácidos, amonio, lactato, iones, equilibrio ácido-base, ácido úrico, urea y creatinina. TAC y RM cerebral normales. EEG con grupos generalizados de ondas lentas y agudas (*sharp waves*) de hasta 20 minutos de duración.

Tratado sin éxito con todos los antiepilépticos, durante una crisis se detecta en orina 65 mmol/mol de creatinina de 5-hidroxiindolacético (normal < 10). Suspendiendo el antiepiléptico y administrando pizotifeno se reduce la frecuencia y la duración de los episodios, que desaparecen tras la toma de flunarizina. A los seis meses de iniciado este último tratamiento se realiza nueva determinación de indolacético en orina con resultado normal (6 mmol/mol de creatinina).

En conclusión, aunque existan datos electroclínicos sugestivos de epilepsia, la resistencia al tratamiento espe-

cífico justifica descartar otros diagnósticos, en ocasiones tan singulares como el de este paciente.

**Palabras clave:** Estupor; Migraña; Serotonina; Triptanes.

### ABSTRACT

Recurrent episodes that affect consciousness occur in epilepsy and in some metabolic disorders but also in the context of migraines, as is the case which is reported herein of a male child who suffered paroxistic stupor episodes from 3 years of age which lasted more than 24 hours, with vegetative disorders and occasionally irregular movements of a hemibody. The child had no personal background, and his mother and grandmother suffered migraines. The clinical and neurological examination, eye fundus, and complementary examinations –complete blood count, coagulation, glucose, transaminases, amylase, amino acids, ammonium, lactate, ions, acid-base balance, uric acid, urea and creatinine– were normal during and between seizures. The brain CT and RMI were normal. The EEG had generalized groups of slow and sharp waves of up to 20 minutes in time.

Having been treated unsuccessfully with all the anti-epileptic agents, 65 mmol/mol of creatinine of 5-hydroxyindolacetic (normal < 10) was detected in urine during a seizure. The anti-epileptic agent was discontinued and pizotifen was administered. The frequency and duration

*Correspondencia:* Prof. J.L. Herranz. Dep. de Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. 39008 Santander  
*Recibido:* Febrero 2001 - *Aceptado:* Febrero 2001



of the seizures decreased and disappeared after taking flunarizine. Six months after this last treatment was initiated, a new determination of indolacetic acid in urine was performed, with normal results (6 mmol/mol of creatinine).

In conclusion, although there are electroclinical data suggestive of epilepsy, the resistance to the specific treatment justifies discarding other diagnoses at such unusual occasions as that of this patient.

**Key words:** Stupor; Migraine; Serotonin; Triptans.

## INTRODUCCIÓN

Los trastornos de las funciones superiores del sistema nervioso central revisten una gravedad especial, tanto si derivan de un proceso primario del encéfalo o si forman parte de un trastorno sistémico, habiendo algunas situaciones clínicas que implican riesgo de muerte. Se habla de coma cuando el niño no puede ser despertado, permaneciendo ajeno a su entorno a pesar de aplicarle estímulos físicos intensos. En el estupor el estado mental de inactividad se parece al del sueño normal y, a diferencia del coma, esa situación puede desaparecer aplicando estímulos energéticos, aunque sea de modo parcial o transitorio. Por último, el término letargia se utiliza para indicar somnolencia o disminución del estado de alerta. El paciente letárgico puede estar delirante y confuso, pero conserva una mínima capacidad para comunicarse, aunque sólo sea a través del llanto.

Presentamos el caso clínico de un niño con episodios paroxísticos de afectación de la conciencia, que motivaron muy diversas actitudes diagnóstico-diferenciales.

## CASO CLÍNICO

Niño de 4 años y 4 meses, remitido a Neuropediatría como epilepsia refractaria, con episodios recidivantes de estupor. Con antecedentes familiares de migraña y de epilepsia, un hermano normal de 7 años sano, sin antecedentes personales de interés. Desde los 3 años y 3 meses padecimiento de episodios paroxísticos de incoordinación motora y de pérdida del tono muscular, seguidos de desconexión del medio durante 20-30 minutos, en algunos episodios con

rubefacción de hemicuerpo superior y clonías de extremidades y, al despertar, vómitos reiterados.

Exploración clínica, neurológica y fondo de ojo normales. Cuatro registros EEG normales. Monitorización EEG durante 24 horas: actividad basal normal, recogándose un episodio de afectación de la conciencia de 20 minutos de duración, que coincide con ondas agudas de gran amplitud, a veces de morfología *onda aguda-onda lenta*. Potenciales evocados acústicos y ópticos normales. TAC y RMN cerebral normales. Estudios séricos durante las crisis y en las intercrisis normales: bioquímica amplia, gasometría, amonio, lactato, etc.

Con todos estos datos se siguen ensayando fármacos antiepilépticos en monoterapia y en politerapia, que no modifican la frecuencia y la duración de los episodios de estupor. En uno de ellos se recoge orina y se envía a un laboratorio de referencia, demostrándose una elevación importante del ácido 5-hidroxiindolacético (**65 mmol/mol de creatinina**). **Aminoácidos en sangre y orina normales.** Valores normales de 5-hidroxiindolacético en orina < 10 mmol/mol de creatinina.

Con estos datos se suprime la medicación antiepiléptica y se administran 500 mg diarios de pizotifeno, con lo que se reduce la frecuencia y la intensidad de las crisis de afectación de la conciencia. Sustituyendo este fármaco por flunarizina, desaparecen espectacularmente estos episodios durante 6 meses, por lo que se reduce la dosis de flunarizina a 5 mg/día, reapareciendo las crisis, más distanciadadas y menos duraderas que al comienzo. Reinstaurados 10 mg diarios de flunarizina desaparecen definitivamente las crisis, al mismo tiempo que se normaliza la concentración sérica de 5-hidroxiindolacético. Estos episodios paroxísticos no se han producido nunca más, a pesar de que el niño tiene actualmente 13 años y lleva 4 sin ningún tipo de tratamiento.

## DISCUSIÓN

La evolución clínica de este paciente ha sido muy instructiva, porque ha obligado a considerar numerosas causas de afectación de la conciencia de forma aguda, paroxística y recidivante. En primer lugar la **epilepsia**, concretamente las crisis parciales complejas, compatibles por otra

parte con las alteraciones demostradas en el EEG obtenido durante el registro de 24 horas. Sin embargo, el fracaso de todos los antiepilépticos con dosis adecuadas, confirmadas mediante la determinación de niveles séricos, obligó a descartar otras etiologías<sup>(1,2)</sup>.

La **narcolepsia** es una perturbación del sueño paradójico (sueño REM) al que se accede tras una latencia muy breve, con disociación de los elementos del sueño y dos criterios diagnósticos relevantes: ataques de sueño y cataplejía, es decir, abolición brusca del tono muscular con incapacidad para articular palabra o levantar los párpados y, en ocasiones, caída de la cabeza o de todo el cuerpo. Casi siempre se inicia en la adolescencia, pero en algunos casos comienza en menores de 15 años, siendo síntomas precursores la falta de atención, el rendimiento escolar deficiente, la hiperactividad, las alteraciones de la conducta y, especialmente, las siestas prolongadas. La sintomatología puede ser semejante a la del paciente, pero en él no se pudo demostrar influencia alguna de la administración de metilfenidato, el fármaco más eficaz en casos de narcolepsia.

Otra alternativa diagnóstica puede ser el **estupor idiopático recurrente**, entidad descrita esencialmente en varones adultos, con algunos casos en adolescentes. Los episodios de estupor son de duración variable, de pocas horas a varios días, estando precedidos o seguidos de cambios comportamentales, agresividad, depresión, amnesia, confabulación, disartria, ataxia o enlentecimiento psicomotor. Como sustrato bioquímico se ha objetivado el aumento de los niveles de endozepina 4 en plasma y en LCR, sustancia de bajo peso molecular con alta afinidad por la región benzodiazepínica de los receptores GABA-A, especialmente de los ubicados en el hipocampo, lo que justificaría los trastornos de la memoria observados en estos pacientes. El flumazenilo es capaz de reducir la frecuencia de crisis en algunos pacientes, fármaco que no ensayamos por no considerar esta etiología entre las probables en el paciente<sup>(3-6)</sup>.

Mucho menos probable es el **síndrome de apnea obstructiva durante el sueño**, en el que los episodios de somnolencia son el síntoma guía, pero es verdaderamente excepcional durante la infancia. Lo mismo que el **síndrome de Kleine-Levine**, que puede aparecer en adolescentes, en cuya fisiopatología está involucrada una disfunción hipotalámica. Se trata de crisis de hipersomnia de aparición súbita, con una duración de días a semanas, con pequeños intervalos

en los que el paciente despierta para alimentarse o satisfacer necesidades biológicas. Los estímulos fuertes pueden interrumpir el sueño, despertando de mal humor y durmiéndose después de nuevo. Otros síntomas acompañantes son hiperfagia, hipersexualidad, cambio de carácter, irritabilidad, alucinaciones, desorientación y despersonalización. La remisión de los síntomas suele ser tan abrupta como su comienzo, habiéndose descrito beneficio clínico con litio y con carbamazepina. Este antiepiléptico también fue administrado a nuestro paciente, con dosis con las que se alcanzaron niveles séricos de 9,8 mg/L, por encima del rango terapéutico habitual en nuestro medio, de 4 a 8 mg/L.

Algunos **errores congénitos del metabolismo** pueden cursar con alteración de la conciencia, pudiendo distinguirse dos grupos: 1) los que cursan con **hiperamoniemia**, en los que deben distinguirse a su vez los que conllevan una *acidosis* (acidemias orgánicas) y los que no la tienen; en este subgrupo es conveniente medir las cifras de los diversos aminoácidos en plasma así como obtener datos sobre la citrulina plasmática y el ácido orótico urinario. Si existe elevación de algún aminoácido específico deberá establecerse el diagnóstico de argininemia, citrulinemia o acidemia argininsucínica. Si no existe elevación de dichos aminoácidos, pero está aumentado el ácido orótico urinario, debe diagnosticarse un déficit de ornitina transcarbamilasa. Si, en cambio, el orótico urinario es normal o bajo y la citrulina plasmática está baja, se tratará de un déficit de carbamilsulfato sintetasa o de N-acetilglutamato sintetasa; 2) los que cursan con **hipoglucemia**, en cuyo caso debe determinarse simultáneamente el *lactato en plasma*; su elevación orienta a un defecto de la neoglucogénesis, mientras que el lactato normal sugiere un trastorno de la oxidación de los ácidos grasos de cadena media. Evidentemente, todas estas determinaciones en sangre y orina se realizaron en diversas ocasiones en el paciente, tanto durante las crisis como en las intercrisis, por lo que se descartaron estas etiologías.

El aumento del 5-hidroxiindolacético en orina durante uno de los episodios de estupor orientó el diagnóstico hacia las migrañas, concretamente hacia una de las tres siguientes. Entre éstas, la **migraña confusional aguda** suele ser la más frecuente durante la infancia y la adolescencia, con estados confusionales que se prolongan durante algunas horas, menos de un día, asociados a cefalea y vómitos, con amnesia y agitación<sup>(10)</sup>. La **migraña basilar** se precede de vértigo,

alteraciones visuales (fosfenos, escotomas), ataxia y disartria, tras los que aparece cefalea occipital intensa con alteraciones vegetativas y estado confusional durante varios días<sup>(7)</sup>. Por último, la **migraña hemipléjica familiar** es una enfermedad autosómica dominante con alta penetrancia de la que se han referido más de 40 familias, en las que se producen episodios transitorios de déficit neurológico focal durante horas o días en forma de hemiplejía o hemiparesia, disfasia, afasia o disartria y amaurosis, que preceden al dolor de cabeza. En el 20% de las familias hay individuos con síntomas cerebelosos permanentes, como nistagmo o ataxia. Los genes involucrados en esta entidad son: *19p* (gen que codifica para una subunidad del canal de calcio), *1q21-23* y *1q*<sup>(9)</sup>.

En la migraña están involucrados: disfunción en los canales de calcio de las membranas nerviosas, metabolismo anormal del óxido nítrico, disfunción mitocondrial y anomalías en el metabolismo del magnesio. Es importante diferenciar tres fases en el transcurso del ataque de migraña:

1) *Pródromos*: en un tercio de los pacientes, en forma de aavidez por los dulces (chocolate), bostezos, retención hídrica y cambios de humor, lo que ha hecho sugerir un origen hipotalámico de esta sintomatología, concretamente del núcleo supraquiasmático.

2) *Aura*: también en aproximadamente la tercera parte de los pacientes, con síntomas neurológicos focales, preferentemente visuales, y más raramente en forma de déficits sensitivos, motores o verbales. Existe una disminución del flujo cerebral durante la fase de aura, sin que se ajuste el área de hipoperfusión al territorio irrigado por ninguna de las grandes arterias cerebrales. Por tanto, la naturaleza de esa hipoperfusión se atribuye al fenómeno de la depresión propagada, onda de actividad eléctrica cortical que avanza a una velocidad aproximada de 3 mm/min desde el córtex occipital hacia delante. Esta onda tiene su origen en el tronco cerebral, concretamente en los núcleos del rafe dorsal (inervación serotoninérgica) y en el locus ceruleus (inervación adrenérgica), hecho que es apoyado porque estos núcleos permanecen activados incluso tras la desaparición del dolor. Además, la estimulación de estos núcleos en animales de experimentación es capaz de condicionar una hipoperfusión cerebral. Los pacientes con migraña sin aura no presentan anomalías en los estudios de perfusión-metabolismo cerebral, por lo que se puede afirmar que la depresión

propagada es un epifenómeno, que se pone en marcha sólo en determinadas ocasiones<sup>(14,17,18)</sup>.

3) *Cefalea*: que no es originada por un aumento del flujo sanguíneo cerebral, como se creía hasta ahora, como lo demuestran: a) los pacientes con migraña con aura tienen cefalea pulsátil cuando todavía se detecta una hipoperfusión cerebral; b) muchos de estos pacientes tienen posteriormente hiperperfusión cerebral; sin embargo, este aumento del flujo sanguíneo cerebral se mantiene alrededor de dos días después del cese del dolor; y c) los pacientes con migraña sin aura no presentan cambios significativos en el flujo sanguíneo cerebral. El origen del dolor de cabeza está en la activación del sistema trigémino-vascular, también a cargo de los núcleos del tronco cerebral; en esta fase se liberan sustancias como el VIP (péptido intestinal vasoactivo), responsable de la vasodilatación de las arterias craneales extracerebrales y el PRGC (péptido relacionado con el gen de la calcitonina), responsable de la inflamación vascular. Paralelamente la serotonina liberada desde el rafe dorsal estimula el área postrema, induciendo el vómito. Las señales que parten del núcleo trigeminal llegan tanto al hipotálamo (fotofobia, fonofobia), como a la zona craneal de la médula espinal (contractura de la musculatura cervical)<sup>(22-24)</sup>.

El papel de la serotonina (5-HT, 5-hidroxitriptamina) en la migraña es muy controvertido. Algunos estudios sugieren que su concentración está elevada, mientras que otros postulan lo contrario<sup>(8,13)</sup>; además, algunos fármacos aumentan el número de receptores serotoninérgicos mientras que otros los antagonizan, y ambos pueden ser igualmente beneficiosos. En realidad, es necesario diferenciar la serotonina periférica, que puede ser medida en el torrente sanguíneo y parece que inhibe al núcleo dorsal del rafe, de la serotonina central, que activa los vasos sanguíneos, estimulando así al núcleo trigeminal y desencadenando el dolor.

El objetivo del tratamiento de la migraña parece radicar en mantener elevados los niveles de 5-HT periférica y bajos los niveles de 5-HT en parénquima cerebral. Estos objetivos se solapan con los mecanismos de acción sugeridos en los fármacos antimigrañosos: los que suprimen la crisis aguda influyen en la serotonina periférica, mientras que los fármacos preventivos de dichas crisis actúan en los receptores centrales (antagonistas serotoninérgicos)<sup>(12,15,16)</sup>. Existen numerosos tipos de receptores serotoninérgicos, de entre los cuales existen dos con una función claramente establecida: 5-

HT1, localizados en los vasos meníngeos, cuya activación produce una vasoconstricción, y 5-HT1D, localizados en las neuronas sensitivas trigeminales, cuya activación interrumpe la inflamación neurogénica mediante la inhibición de la liberación de neuropéptidos. Sobre ambos tipos de receptores ejercen su acción la nueva familia farmacológica de los triptanes. Otros tipos de receptores de la serotonina son: 5HT1A (sobre el que actúa la buspirona), 5HT1C (sensible a metisergida y pizotifeno), 5HT2 (sensible a metisergida, pizotifeno y ciproheptadina), 5HT3 (sensible al ondansetrón) y 5HT5 (sensible a metoclopramida y cisaprida).

La elección de uno u otro fármaco va a depender de las características de la migraña y, consecuentemente, de lo demandado por el paciente. Cuando se busca un efecto rápido, en unos 15 minutos, se administra Sumatriptan por vía intravenosa. Si puede demorarse el inicio del efecto durante 1 ó 2 horas, se administran rizatriptán, zolmitriptan o sumatriptan por vía oral o mediante spray nasal. Para evitar recurrencias son especialmente eficaces naratriptan y frovatriptan.

En reiteradas ocasiones se han descrito anomalías electroencefalográficas durante los episodios migrañosos en los pacientes que las padecen; por lo cual, atribuir estos episodios a fenómenos críticos epilépticos conlleva un tratamiento y una yatrogenia considerable<sup>(19-21)</sup>.

En conclusión, la problemática clínica del paciente pudo resolverse mediante la identificación de su cuadro clínico con las migrañas, evitando más pruebas terapéuticas con las que además de prolongarse el padecimiento de crisis podían inducirse efectos adversos yatrógenos de los fármacos administrados. Se trata de una etiología poco común con la sintomatología descrita y por ello el interés en su descripción para que pueda ser considerada en otros casos de características similares.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bazil CW. Migraine and epilepsy. *Neurol Clin* 1997; **15**: 115-128.
2. Welch KMA, Lewis D. Migraine and epilepsy. *Neurol Clin* 1997; **15**: 107-114.
3. Tinuper P, Montagna P, Plazzi G, Avoni P. Idiopathic recurring stupor. *Neurology* 1994; **44**: 621-625.
4. Lugaresi E, Montagna P, Tinuper P. Endozepine stupor: recurring stupor linked to endozepine-4 accumulation. *Brain* 1998; **121**:127-133.
5. Tinuper P, Montagna P, Cortelli P. Idiopathic recurring stupor: a case with possible involvement of the Gamma-aminobutyric acid (GABA) ergic system. *Ann Neurol* 1992; **31**: 503-506.
6. Rothstein JD, Guidotti A, Tinuper P. Endogenous benzodiazepine receptor ligands in idiopathic recurring stupor. *Lancet* 1992; **340**: 1002-1004.
7. Requena I, Indakoetxea B, Lema C. Coma asociado a migraña. *Rev Neurol* 1999; **29** (11):1048-1051.
8. Chugani DC, Niimura K, Chaturvedi S. Increased brain serotonin synthesis in migraine. *Neurology* 1999; **53**: 1473-79.
9. Echenne B, Ducros A, Rivier F. Recurrent episodes of coma: an unusual phenotype of familial hemiplegic migraine with linkage to chromosome 1. *Neuropediatrics* 1999; **30**: 214-217.
10. Atsuo Nezu, Seiji Kimura, Noriyuki Ohtsuki. Acute confusional migraine and migrainous infarction in childhood. *Brain Dev* 1997; **19**: 148-151.
11. Olver JS, Burrows GD, Trevor R, Norman TR. Discontinuation syndromes with selective reuptake inhibitors. *CNS Drugs* 1999; **12**(3): 171-177.
12. Marcus DA. Safety and efficacy of new migraine therapies. *Neurology Treatment Updates*; 2000 Medscape, Inc.
13. Pascual J. Migraña, serotonina y receptores serotoninérgicos; *Neurología* 1993; Vol.8: N°6.
14. Pascual J, Castro ME. Fisiopatología de la migraña. *Neurología* 1998; Vol.13, N°1.
15. Tepper SJ, Rapoport AM. The triptans. *CNS Drugs* 1999; **12** (5).
16. Jiménez MD, Aguilera JM, Márquez C, Friera G. Antiserotonínicos. *Rev Neurol* 1995; **23** (Supl. 2): 190-192.
17. Junichi Oki, Akie Miyamoto, Satoru Takahashi. Cyclic vomiting and elevation of creatine kinase associated with bitemporal hypoperfusion and EEG abnormalities: a migraine equivalent? *Brain Develop* 1998; **20**:186-189.
18. Ferrari MD. Migraine. *Lancet* 1998; **351**; April 4;
19. John T.Slevin, Edward Faught, George R.Hanna: Temporal relationship of EEG abnormalities in migraine to headache and medication. *Headache* 1981; **21**: 245-254.
20. R.Gil, J.P.Lefevre and Y.Burelout: Migraine, seizures and epileptic focal EEG. Abnormalities in a young adult: a nine year follow-up. *Headache* 1984; **24**: 23-25.
21. Gary W.Jay: Epilepsy, Migraine and EEG abnormalities in children: a review and hypothesis. *Headache* 1982; **22**: 110-114.
22. Balbir V. Singh, E.S. Roach. Diagnóstico y tratamiento de la cefalea en los niños. *Pediatrics in Review (ed esp.)* 1998; Vol. 19: N°5.
23. JL Herranz, A Argumosa. Cefaleas. *Bol Pediatr* 2000; **40**: 100-108.
24. JL Herranz. Cefaleas. *Bol Pediatr* 2000; **40**: 199-209.

## Artículo Especial

# Consideraciones en relación con la vacuna meningocócica C conjugada en la Comunidad de Cantabria

A. GONZÁLEZ DE ALEDO

*Dirección General de Salud Pública y Consumo. Sección de Promoción de la Salud. Gobierno de Cantabria.*

La reciente comercialización en nuestro país de la vacuna meningocócica C conjugada y la recomendación oficial de dirigir la campaña sólo a los menores de 6 años, ha hecho surgir el problema de la utilización de esta vacuna por parte de los pediatras sobre la base de una indicación individualizada, para niños mayores de esa edad (el 98,75% de los cuales, en Cantabria, está vacunado con la vacuna polisacárida). Es prudente reflexionar sobre este hecho pues, contemplando la situación en perspectiva epidemiológica y no individual, podría no ser tan inofensivo como parece.

En primer lugar hay que decir que, aunque en teoría la vacuna conjugada es más efectiva que la polisacárida, desde el punto de vista epidemiológico otros factores (como el tipo de campaña desarrollada) modifican este resultado. En Inglaterra y Gales, donde se ha hecho una campaña con la vacuna conjugada hasta los 19 años pero demorada varios meses en el tiempo, la efectividad en el grupo vacunado, en el primer año tras la campaña, es del 75%<sup>(1)</sup>. En Cantabria, con la vacuna polisacárida pero mediante una campaña rápida que consiguió vacunar en las primeras 2 semanas al 93,45% de la población diana, la efectividad en el primer año (todas las edades) fue del 100%, y 3 años y medio después sigue siendo del 88,6%. Evidentemente ello se debe a la inmunidad de rebaño que hizo disminuir mucho la circulación del meningococo C, potenciando el efecto protector de la vacuna en cada caso individual.

En segundo lugar, cuando una vacuna se dirige contra sólo una fracción de la población de un determinado germen, el vacío generado por la intervención (el llamado

“nicho ecológico”) puede ser ocupado por otros gérmenes o por otra fracción representativa del mismo germen, por ejemplo otro serogrupo u otro serotipo. Un ejemplo de ello son las vacunas neumocócicas (polisacárida y conjugada) habiéndose comprobado un incremento en la tasa de portadores y de otitis medias por serotipos no incluidos en la vacuna, aunque afortunadamente no ocurre lo mismo para la enfermedad invasiva<sup>(2,3)</sup>. Un reciente editorial de la revista *Lancet* comentando la campaña contra la meningitis de Inglaterra y Gales dice literalmente: “La introducción de una vacuna dirigida sólo contra una fracción de la población de un patógeno bacteriano debe ser considerada como un experimento a gran escala en la biología de una población bacteriana, cuyo pronóstico no puede ser completamente predicho”<sup>(2)</sup>. Este riesgo no se corrió cuando se utilizó la vacuna contra el Hib antes de su introducción oficial en el calendario, pues no existen serotipos de *H. influenzae* causantes de enfermedad invasiva que queden fuera de la cobertura de la vacuna<sup>(2)</sup>, pero sí se corre con la vacuna contra el meningococo como se expondrá a continuación, y los pediatras deben ser conscientes de ello.

En Cantabria, tras la campaña masiva de febrero-marzo de 1997 (realizada tan sólo 3 semanas tras superarse la Tasa Primaria de Ataque de 10/100.000 en el grupo de riesgo) con unos resultados espectaculares sobre el meningococo C, en los años siguientes se ha asistido a un incremento progresivo del serogrupo B aunque afortunadamente el número de casos totales de enfermedad meningocócica todavía

*Correspondencia:* Dr. Alvaro González de Aledo Linos. C/ Valdenoja, 46. 39012 Santander.

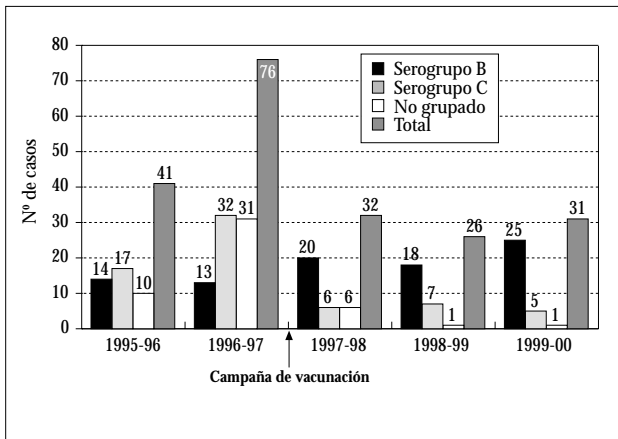


Figura 1. Cantabria: Serogrupos por años epidemiológicos.

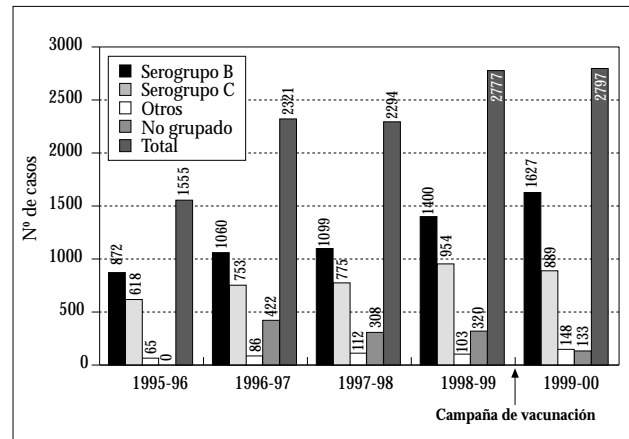


Figura 2. Inglaterra: Serogrupos por años epidemiológicos.

no alcanza las cifras de 1997 (Fig. 1). A pesar de ello, y centrándonos en el grupo de riesgo definido en 1997 (niños de 18 meses a 19 años) en la temporada 1999-2000 la Tasa Primaria de Ataque por el serogrupo B casi igualó la que alcanzó el C en la epidemia de 1997. La incidencia del serogrupo B ha sido 5 veces superior a la del C, y su letalidad mayor.

En España, en el año que siguió a las campañas de vacunación se produjo una disminución en la tasa global de incidencia (todos los serogrupos) del 45%, descenso que para el serogrupo C fue del 76%. En los años siguientes se está produciendo un aumento en el número absoluto de casos a expensas del serogrupo B, que actualmente representa más de la mitad de los aislamientos, aunque por fortuna aún no ha llenado el descenso producido por las campañas de vacunación. La tasa de letalidad casi se ha igualado para ambos serogrupos (6,6% para el B y 7,6% para el C)<sup>(4)</sup>. Situaciones similares se han producido en otros países que hicieron campañas efectivas contra el serogrupo C usando la vacuna polisacárida (p. ej. Cuba en 1979).

En Inglaterra y Gales se llevó a cabo una campaña masiva de vacunación con la nueva vacuna conjugada en el invierno 1999-2000, siendo el primer país del mundo en utilizarla. Allí se ha asistido, en el mismo año de la campaña, a un incremento en la incidencia de otros serogrupos (el B y el W135) que ha anulado el efecto de la vacunación, de manera que el número total de casos de enfermedad meningocócica no sólo no ha disminuido sino que ha aumentado (Fig. 2). Además está emergiendo el serogrupo W135

(más del doble de casos que el año anterior a la campaña de vacunación) importado por peregrinos musulmanes desde La Meca, a pesar de que se recomendó quimioprofilaxis para todos los peregrinos y sus familiares al volver de la peregrinación. Para este serogrupo existen vacunas polisacáridas (las tetravalentes A/C/Y/W-135), lo que pondrá difícil a las autoridades de aquel país justificar el uso indiscriminado de una vacuna monocomponente contra el serogrupo C, habida cuenta de la composición multiétnica de aquella sociedad, que hacía previsible la emergencia de este serogrupo W135, y que el riesgo de emergencia de cepas virulentas de este serogrupo ya se había advertido<sup>(2)</sup>. Probablemente el hecho de que el nicho ecológico dejado por el serogrupo C se haya ocupado tan rápidamente en Inglaterra y Gales por otros serogrupos obedezca al hecho de que la campaña de vacunación se realizó a sucesivas cohortes de niños a lo largo de muchos meses, lo que habría permitido una sustitución paulatina de un serogrupo por otro. No obstante hay que reconocer que la dinámica de estos cambios en las poblaciones bacterianas a nivel nacional o mundial no se conoce bien.

Volviendo a España, hay que recordar que el grupo diana de la actual campaña se ha definido en base a su mala respuesta a la vacuna polisacárida usada anteriormente (o a que, por su edad, ni siquiera llegaron a recibirla), y que en los niños de mayor edad y adolescentes la protección de la vacuna polisacárida se prolonga durante 5-10 años. Tampoco olvidemos que para la vacuna polisacárida existen

recomendaciones oficiales sobre su uso (Tasa Primaria de Ataque >10/100.000 en el grupo de riesgo) pero no así para la vacuna conjugada, cuya utilización actual puede considerarse como un estudio experimental post-comercialización (de fase IV). Parece evidente la necesidad de la nueva vacuna en las situaciones epidémicas, o si la letalidad por el serogrupo C es mayor que la de los otros serogrupos que ocupen su lugar. Pero aparte de estos dos casos (que corresponde definir a las autoridades sanitarias, por disponer de todos los datos epidemiológicos) cabe la posibilidad de que su uso en una situación no epidémica como la actual en Cantabria, y dilatadamente en el tiempo, se traduzca unos meses o años después en un simple cambio del "apellido" que se ponga a la enfermedad, pero sin afectar a la carga total de casos de sepsis y/o meningitis o a la letalidad.

Por el contrario, existe desde 1987 una vacuna contra los serogrupos B+C (desarrollada en Cuba) que podría ser adecuada para nuestra situación. Consta de proteínas de la membrana externa del meningococo B (cepa Cu385/83, B:4;p1.15) y del polisacárido del meningococo C. Esta asociación disminuiría los casos del serogrupo B y serviría como 2ª dosis inmunizante contra el serogrupo C (no como dosis "booster" en sentido estricto pues al ser una vacuna polisacárida no induce memoria inmunológica), lo que garantizaría otros 5-10 años de protección (esta vez contra los 2 serogrupos) durante los cuales es probable que se desarrollen vacunas efectivas contra todos los serogrupos. Esta vacuna cubana se ha usado en varios millones de niños en Cuba, Ucrania, Mongolia, Argentina, Brasil, Colombia, Paraguay, Uruguay y otros países con epidemias de meningococo B, y en Cuba forma parte del calendario vacunal a los 3 y 5 meses desde 1991<sup>(6)</sup>. Respecto a su efectividad, aunque es moderada en los < 4 años (28-47%), en las edades mayores es buena (74% en los > 4 años, 83-94% en los de 10-14 años)<sup>(2,5,6)</sup>. En las zonas donde la vacunación se ha hecho en forma de campaña masiva y rápida la efectividad ha sido aún mayor: 99% en La Habana, 99,8% en Ciego de Ávila o 98% en Holguín (porcentajes referidos a niños de 3 meses a 5 años)<sup>(7)</sup>. La duración de la protección se estima al menos en 5 años, y ensayos bactericidas con sueros de pacientes vacunados han demostrado que su protección es de amplio espectro contra todos los serotipos y subtipos del serogrupo B, y no sólo contra la cepa vacunal<sup>(6-9)</sup>. La vacuna disminuye la

tasa de portadores y produce respuesta anamnésica si se revacuna 3 años después<sup>(10)</sup>.

Al fabricarse en un país afectado por un embargo comercial las gestiones deberá hacerlas el Gobierno de la Nación, pero habida cuenta que el Laboratorio SB ha recibido en 1999 permiso de la administración Clinton para su comercialización en EEUU, tal vez sea el momento de que el Ministerio de Sanidad español se lo plantee. Además esta vacuna es mucho más barata que la meningocócica C conjugada, por lo que la racionalidad del esfuerzo inversor sería máxima al combatirse una enfermedad más prevalente (en Cantabria actualmente 5 veces más que el serogrupo C) con menos presupuesto, y que además serviría 2ª dosis inmunizante contra el serogrupo C.

Mientras tanto, ¿qué se puede decir a los pediatras de Cantabria?. 1º) Que en nuestra Comunidad actualmente el verdadero problema es el serogrupo B, con tasa de incidencia 5 veces superior al C. Este patrón de cambio de serogrupo es mucho más acentuado que en el conjunto del país. 2º) Que nuestros niños todavía tienen una protección derivada de la vacuna polisacárida que supera a la conseguida en el primer año en Inglaterra y Gales con la conjugada. 3º) Que a pesar de ello se va a vacunar en el sistema sanitario público a los que no se vacunaron con la polisacárida y a los menores de 6 años, basados en su peor respuesta a aquella vacuna. 4º) Que si en un futuro el agotamiento de la protección vacunal hiciera reemerger el serogrupo C ampliaríamos la indicación de la nueva vacuna a otras edades, con financiación pública. 5º) Que vamos a intentar conseguir la vacuna combinada B+C. Y 6º) que si a pesar de lo anterior deciden recomendar la vacuna conjugada a los mayores de 6 años prescribiéndola con receta, no dejen de advertir a la familia que el riesgo de infección por otros serogrupos es en realidad mayor que el riesgo del serogrupo contra el que se va a vacunar el niño.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Agencia Española del Medicamento, Ministerio de Sanidad y Consumo. Resumen de datos sobre reacciones adversas y eficacia de Meningitec obtenidos tras la primera fase de la campaña de vacunación en el Reino Unido. Información técnica, junio 2000.
2. Maiden MCJ, Spratt BG. Meningococcal conjugate vaccines: new opportunities and new challenges. *Lancet* 1999; **354**:615-16.

3. Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). Preventing pneumococcal disease among infants and young children. *MMWR* 2000; **49** (RR-09),1-38.
4. Cano R, García C, De Mateo S. Enfermedad meningocócica. Situación en España en la temporada 1998-1999. *Rev Esp Salud Pública* 2000; **74**:369-375.
5. Pérez A, Dickinson F, Baly A, Martínez R. The epidemiological impact of antimeningococcal B vaccination in Cuba. *Memorias do Instituto Oswaldo Cruz* 1999; **94**:433-40.
6. Sierra GV, Campa HC, Varcacel NM, García IL, Izquierdo PL, Sotolongo PF et al. Vaccine against group B Neisseria Meningitidis: protection trial and mass vaccination results in Cuba. *NIPH Annals* 1991; **14**:195-207.
7. Almayda L, Rico O. Información general sobre la enfermedad meningocócica en Cuba. Vacuna para su prevención y alcance. *Rev Hosp Niños B Aires* 1994; **XXXVI**: 234-241.
8. Regueira M, Palmerio S, Gutiérrez MM, Malberty A, Sotolongo F García AM. Estudio de cepas de Neisseria Meningitidis circulantes en la Argentina 1991-1993 y ensayo de sueros de vacunados con una vacuna antimeningocócica de origen cubano contra cepas de los diferentes tipos y subtipos causantes de enfermedad. *Rev Hosp Niños B Aires* 1994; **XXXVI**: 242-246.
9. Sotolongo F, Martínez OM, Camaraza MA, Gutierrez M, Galguera MA, Izquierdo L, et al. Bactericidal activity in sera from recipients vaccinated with VA-MENGO-BC against strains of different serotypes and subtypes. En Pathobiology and immunobiology of Neisseriaceae. Proceedings of the VIII International Pathogenic Neisseria Conference. México: Ed. Instituto Nacional de Salud Pública; 1994.
10. Sierra VG, Campa C, Terry H, Echeverry ML. Epidemiologic & laboratory evaluation of the Cubam meningococcal Vaccine BC. Three years of follow up. En Pathobiology and immunobiology of Neisseriaceae. Proceedings of the VIII International Pathogenic Neisseria Conference. México: Ed. Instituto Nacional de Salud Pública; 1994. p. 909-915.



## Artículo Especial

# Programa de detección precoz de la hipoacusia infantil en Cantabria

A. GONZÁLEZ DE ALEDO LINOS<sup>1</sup>, C. MORALES ANGULO<sup>2</sup>, F.J. SANTIUSTE AJA<sup>3</sup>, I. MONGIL RUIZ<sup>4</sup>, J. BARRASA BENITO<sup>5</sup>, J. GÓMEZ-ULLATE VERGARA<sup>6</sup>, J. GARCÍA MERINO<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Sección de Promoción de la Salud de la Dirección General de Salud Pública y Consumo, <sup>2</sup>Servicio de Otorrinolaringología del Hospital de Sierrallana, <sup>3</sup>Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, <sup>4</sup>Servicio de Pediatría del Hospital de Laredo, <sup>5</sup>Servicio de Neurofisiología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, <sup>6</sup>Sección de Neonatología del Hospital de Cantabria.

### RESUMEN

Se presenta el Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil que va a implantarse en Cantabria a partir del presente año 2001. Se trata de un programa universal (no dirigido a grupos de riesgo sino a la totalidad de los recién nacidos) y gratuito (tanto para niños que nazcan en hospitales públicos como en privados de nuestra Comunidad). Se estructura en 5 niveles, de los cuales los tres primeros son los del *screening* propiamente dicho. En la población sin factores de riesgo se establecen dos niveles iniciales basados en otoemisiones acústicas evocadas, siendo remitidos los niños que no superen el 2º nivel a una unidad específica (Unidad de Diagnóstico Precoz de la Hipoacusia Infantil) donde se aplicarán potenciales evocados y/o otras técnicas diagnósticas hasta llegar al diagnóstico de confirmación y etiológico. Los niños con factores de riesgo serán remitidos directamente a la Unidad de Diagnóstico Precoz de la Hipoacusia Infantil para ser sometidos a potenciales evocados y/o otoemisiones acústicas evocadas. Se especifican los índices que se utilizarán para evaluar el programa y los objetivos del mismo.

**Palabras clave:** Hipoacusia infantil; Diagnóstico precoz.

### ABSTRACT

Here we presented the Early Detection Program of Infant Hypoacusia that is going implemented in Cantabria from

the present year 2001. It is a universal program (not only directed to risk groups, but to the whole newborn population) and free (so much for children born in public as private hospitals of our Community). It is structured in 5 levels, the first three being those of screening properly said. In the population without risk factors two initial levels based on Acoustic Evoked Otoemissions are established, being submitted the children that do not surpass the 2º level to a specific Unit (Early Detection Unit of Infant Hypoacusia) where will be applied Evoked Potentials and/or other diagnostic techniques until arriving to the confirmation and etiologic diagnosis. Children with risk factors will be submitted directly to the Early Detection Unit of Infant Hypoacusia to be studied through Evoked Potentials and/or Acoustic Evoked Otoemissions. The indices that will be used to evaluate the program are specified, as well as its objectives.

**Key words:** Infant hypoacusia; Screening.

### INTRODUCCIÓN

La hipoacusia congénita o, en términos más amplios, "prelingual" (es decir, la que se desarrolla antes de la adquisición completa del lenguaje, que puede conducir a sordera), es un ejemplo típico de patología que se beneficia de un diagnóstico precoz, ya que:

- Tiene una **elevada prevalencia**. La hipoacusia congénita de grado severo y profundo afecta a 1/1.000 recién

Correspondencia: A. González de Aledo Linos. C/ Valdenoja, 46 7º-I. 39012 Santander (Cantabria).  
Recibido: Febrero 2001 - Aceptado: Marzo 2001

nacidos, las formas moderadas a 1-3/1.000, y todas las formas de hipoacusia a 5/1.000<sup>(1,2)</sup>. A modo de comparación, la fenilcetonuria (para la que existe un plan nacional de detección) afecta a 1/14.000 recién nacidos.

- Tiene una **fase inicial oculta o asintomática** (la fase anterior al desarrollo del lenguaje), pudiendo adelantarse el diagnóstico mediante un método de detección o “*screening*”. En efecto, los niños sordos pueden comportarse como si no lo fueran hasta los 18 meses o más, e incluso pueden desarrollar un vocabulario reflejo rudimentario, lo que hace que, en ausencia de pruebas de detección, se diagnostiquen tarde (en promedio, a los 3 años), cuando ya se ha superado la edad crucial de desarrollo del sistema nervioso que permite la adquisición del lenguaje<sup>(1)</sup>.
- Tiene **secuelas graves en caso de diagnóstico tardío**, que se concretan en ausencia de adquisición de lenguaje (sordomudez) y problemas de desarrollo psicomotor.
- Se deriva un **beneficio clínico de su diagnóstico precoz**, que se concreta en la correcta adquisición del lenguaje mediante la adaptación de audioprótesis o implantes cocleares. En efecto, los programas de *screening* permiten diagnosticar las hipoacusias profundas a una edad promedio de 9,2 semanas, e instaurar el tratamiento a una edad promedio de 15,9 semanas, con lo que el pronóstico mejora notablemente<sup>(1)</sup>. Además los modernos tratamientos (implantes cocleares) tienen una relación económica favorable de coste: utilidad y en términos de años de vida ganados ajustados por calidad<sup>(3)</sup>.
- Hay una **técnica de diagnóstico precoz** (la combinación de otoemisiones acústicas evocadas y potenciales evocados) con suficiente sensibilidad y especificidad, con una aceptable relación coste/beneficio, sin riesgo de yatrogenia, y que puede ser aplicada al 100% de la población diana. El coste por caso detectado (1.650.000 pts. según la bibliografía) no es superior al de otras enfermedades para las que está establecido un programa nacional de detección<sup>(1)</sup>.

En este trabajo se presenta el “Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil”, que va a implantarse en Cantabria a partir del 2001 con carácter universal (no limitado a los grupos de riesgo) y gratuito. Se trata de detectar las hipoacusias neurosensoriales moderadas/profundas (mayores de 40 dB) entre los neonatos que nazcan en la Comunidad Autónoma (tanto en hospitales públicos como

privados) para, posteriormente, facilitar los tratamientos médicos, quirúrgicos y/o audioprotésicos que precisen, así como su posterior rehabilitación. Paralelamente se va a implicar a los pediatras de atención primaria en la detección de los casos que escapan al *screening* neonatal, mediante la difusión del conocimiento de los factores de riesgo de hipoacusia de comienzo tardío. Además se plantea la consecución de estos objetivos con el mayor aprovechamiento posible de los recursos humanos y materiales existentes. De hecho, el coste real de cada caso detectado va a ser en Cantabria bastante menor de lo especificado previamente (se estima que será de 360.000 pts el primer año, y 25.000 pts cada año sucesivo, para una prevalencia estimada de 5/1.000) al realizarse sin contratación de personal específico, pues va a ser realizado por el personal habitual del hospital de nacimiento.

#### FUNDAMENTOS DEL PROGRAMA

La disminución de la percepción auditiva (hipoacusia) es un problema de especial importancia durante la infancia, ya que el desarrollo intelectual y social del niño está directamente relacionado con las aferencias auditivas al sistema nervioso central. La deficiencia auditiva no diagnosticada a tiempo se transforma, desgraciadamente, en una plurideficiencia debido a la importancia que tiene el lenguaje en el desarrollo psicomotor humano. La mayoría de las hipoacusias infantiles permanentes están presentes en el primer año de vida (antes del desarrollo del lenguaje), y de éstas, el 30-50% son congénitas. A la alta prevalencia antes mencionada se suma el hecho de que con frecuencia, y en determinados ámbitos, su diagnóstico se retrasa de 1 a 3 años, con las consecuencias negativas que esta circunstancia conlleva<sup>(4)</sup>.

Por estas razones, el diagnóstico precoz de la hipoacusia infantil ha sido recomendado por varios comités de expertos. Inicialmente el *screening* se recomendaba para los neonatos con factores de riesgo, que representan el 6-8% del total de recién nacidos según la bibliografía, y el 3,9% en España<sup>(5)</sup>. En este grupo de alto riesgo la prevalencia de hipoacusia es aproximadamente 40-50 veces mayor que en la población general, encontrando que de ellos, el 7,69% tienen umbrales auditivos mayores de 30 dB y el 2,13% mayores de 60 dB<sup>(2)</sup>. Esta estrategia dirigida a los grupos de riesgo tiene la ventaja de ser más económica, al aplicarse a una población más

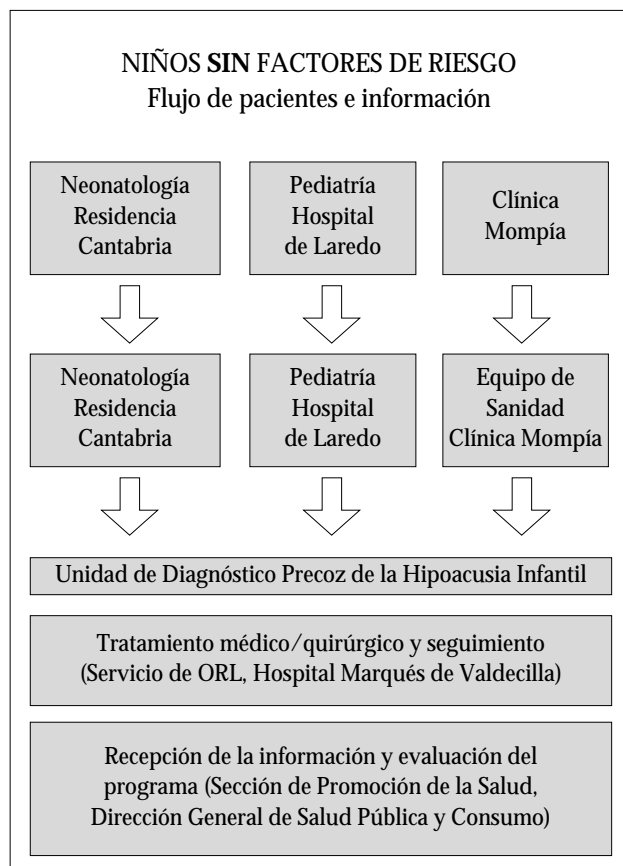


Figura 1. Niños sin factores de riesgo.

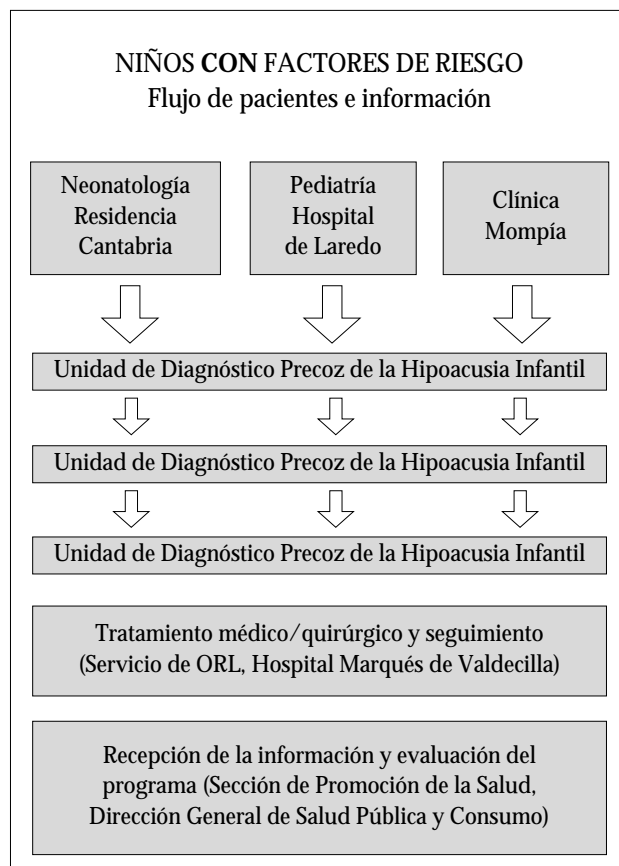


Figura 2. Niños con factores de riesgo.

reducida. Las primeras recomendaciones en este sentido datan de EEUU en 1971, con sucesivas revisiones y actualizaciones de la lista de factores de riesgo y medidas de diagnóstico e intervención<sup>(6)</sup>. En nuestro país la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil (CODEPEH), constituida por la Asociación Española de Pediatría, La Sociedad Española de Otorrinolaringología, la Federación Española de Asociaciones de Padres y Amigos de los Sordos y el INSALUD, se pronunció a favor de esta estrategia selectiva en 1996<sup>(7)</sup>.

Tras unos años de experiencia se comprobó que entre el 50 y el 60% de los niños con hipoacusia quedaban sin detectar con esta estrategia, entre otros motivos por la dificultad de recoger algunos de los indicadores de riesgo y especialmente los antecedentes familiares, que con frecuencia son reconocidos *a posteriori*, tras la detección de la hipoacusia en el caso índice<sup>(4,8,9)</sup>. Ello motivó que se aconsejara ampliar el *screening* a todos los neonatos, con o sin factores de ries-

go<sup>(4)</sup>. Así, en 1994 el *Joint Committee on Infant Hearing* de los EE.UU. diseñó unas directrices en las que se recomendaba la realización de un *screening* auditivo mediante otoemisiones acústicas evocadas a todos los recién nacidos<sup>(10)</sup>. Posteriormente el *European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening* en 1998<sup>(11)</sup>, la Academia Americana de Pediatría en 1999<sup>(12)</sup> y la CODEPEH en España en 1999<sup>(8)</sup> se sumaron a esta recomendación. Según los datos de que disponemos esta estrategia de detección universal está realizándose ya en España en las Comunidades de La Rioja, Extremadura y Navarra.

#### ESTRATEGIAS DE ACTUACIÓN

Se establece el programa de *screening* en Cantabria en 5 niveles (Figs. 1 y 2).

**1<sup>er</sup> nivel (Screening):** se realizará en cada hospital donde nacen niños antes del alta mediante otoemisiones acústicas evocadas (Hospital Cantabria, Hospital Comarcal de Laredo y Clínica Mompía). En ellos se explorará a los niños sin factores de riesgo, por parte del personal médico o de enfermería. Los que den resultado patológico (probablemente cerca del 10%) serán citados para confirmar este hallazgo, pasando al 2<sup>o</sup> nivel (Fig. 1). Los niños con factores de riesgo serán remitidos directamente a la “Unidad de Diagnóstico Precoz de la Hipoacusia Infantil”, creada entre los Servicios de ORL, Neurofisiología Clínica y Neonatología/ Pediatría/Puericultura de los hospitales públicos de Cantabria y la Dirección General de Salud Pública y Consumo (Fig. 1). En ella se les realizarán todos los pasos del *screening* mediante potenciales evocados con o sin otoemisiones acústicas evocadas.

Los niños cántabros que nazcan en hospitales de otras Comunidades Autónomas serán remitidos por los pediatras de atención primaria al servicio de pediatría del hospital de referencia que les corresponda por su zona de residencia, donde serán incluidos en el protocolo de *screening* como si hubieran nacido en el mismo.

**2<sup>o</sup> nivel (confirmación):** los niños con resultado patológico en el anterior serán citados un mes después al mismo servicio hospitalario donde se realizó la primera exploración, para ser estudiados de nuevo mediante la misma técnica de *screening*. Es previsible que aproximadamente un 5% de los recién nacidos den resultado patológico en estos dos primeros niveles<sup>(13,14)</sup>, y serán citados al 3<sup>er</sup> nivel.

**3<sup>er</sup> nivel (diagnóstico):** será realizado por la Unidad de Diagnóstico Precoz de la Hipoacusia Infantil, donde se comprobará la audición mediante técnicas avanzadas de otoemisiones acústicas evocadas y/o potenciales evocados del tronco cerebral, y se realizará el diagnóstico etiológico.

**4<sup>o</sup> nivel (tratamiento):** los niños diagnosticados de hipoacusia en el nivel anterior serán orientados hacia su sistema asistencial habitual, actuando como coordinador de su asistencia médico-quirúrgica y rehabilitación el Servicio de ORL del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

**5<sup>o</sup> nivel (evaluación del programa):** desde los niveles anteriores se remitirá a la Sección de Promoción de la Salud

FACTORES DE RIESGO EN RECIÉN NACIDOS:
1. Historia familiar de hipoacusia neurosensorial congénita o en la primera infancia.
2. Infecciones intrauterinas (citomegalovirus, rubeola, sífilis, herpes, toxoplasmosis, etcétera.)
3. Malformaciones craneofaciales, incluyendo anomalías de la oreja y conducto auditivo.
4. Peso al nacer menor de 1.500 g
5. Hiperbilirrubinemia grave (orientativo: si supera los límites de exanguinotransfusión).
6. Uso de fármacos ototóxicos
7. Meningitis bacteriana.
8. Hipoxia-isquémica perinatal (Apgar de 0 a 4 al minuto, o de 0 a 6 a los 5 minutos).
9. Ventilación mecánica durante 5 días o más.
10. Estigmas asociados a síndromes que cursen con hipoacusia.
FACTORES DE RIESGO EN LACTANTES:
1. Sospecha de hipoacusia o retraso del lenguaje.
2. Meningitis bacteriana u otras infecciones que pueden cursar con hipoacusia (parotiditis, sarampión, etcétera.)
3. Traumatismo craneal con pérdida de conciencia o fractura craneal.
4. Estigmas asociados a síndromes que cursen con hipoacusia.
5. Uso de fármacos ototóxicos.
6. Otitis media secretora recurrente o persistente.

**Figura 3.** Factores de riesgo de hipoacusia.

de la Dirección General de Salud Pública y Consumo información mensual del desarrollo de las actividades, para la evaluación del Programa y la planificación de eventuales modificaciones o mejoras.

#### ESPECIFICACIONES TÉCNICAS DE CADA NIVEL

**1<sup>er</sup> nivel (screening):** se iniciará por la anamnesis y exploración física para descartar factores de riesgo, que serán recogidos en un protocolo siguiendo las directrices del *Joint Committee on Infant Hearing* de 1994 (Fig.3). Según la existencia o no de estos factores se procederá como se detalla a continuación:

a) *Neonato sin factores de riesgo:* el *screening* propiamente dicho se realizará mediante otoemisiones acústicas evocadas, a través del sistema *Ecocheck*. En los recién nacidos a término deberá realizarse antes del alta, pero pre-

feriblemente pasadas las 48 horas de vida ya que su realización muy precoz aumenta el porcentaje de falsos positivos<sup>(4)</sup>, por la presencia de líquidos en oído medio o residuos en el conducto auditivo externo. En los pretérmino deberá realizarse a partir de las 37 semanas de edad postconcepcional. Los neonatos que superen la prueba serán dados de alta. No obstante, se les informará de que existen formas de hipoacusia de comienzo postnatal o de curso progresivo (representan el 10-20% de todas las sorderas permanentes infantiles)<sup>(1,2,11)</sup>, así como resultados falsos negativos del *screening* por interpretación incorrecta o fallo intrínseco de la técnica, por lo que haber superado el *screening* no excluye la aparición de una hipoacusia posteriormente. Esta posibilidad se minimiza implicando a los pediatras de atención primaria en las tareas de detección de las hipoacusias de comienzo tardío. Los neonatos que no superen la prueba pasarán al 2º nivel, cuidando mucho de informar a los padres que el porcentaje de falsos positivos es muy alto (mayor del 90%), que este primer resultado anormal no supone que el niño sea sordo, y que la mayoría de las veces se tratará de un trastorno “madurativo” que se normalizará en la siguiente prueba.

b) *Neonato con factores de riesgo*: será remitido directamente a la Unidad de Diagnóstico Precoz de Hipoacusia Infantil para realizarle allí todos los niveles del *screening*. Como las otoemisiones acústicas evocadas sólo exploran la cóclea y por lo tanto no detectan la hipoacusia retrococlear y/o la debida a una afectación del SNC, si el factor de riesgo que presenta el niño se asocia a este tipo de sordera el *screening* se basará fundamentalmente en los potenciales evocados. El criterio diagnóstico de hipoacusia será la no existencia de onda V a 40 dB.

**2º nivel (confirmación)**: los niños que no pasen el primer nivel serán sometidos de nuevo (al mes de edad) a otoemisiones acústicas evocadas o potenciales evocados (si tiene previos) en el mismo Servicio donde se realizó el 1º nivel. Los que den resultado normal serán dados de alta, haciendo las mismas consideraciones respecto a las hipoacusias de comienzo tardío, especialmente si presentaban algún factor de riesgo. Los que den resultado anormal pasarán al siguiente nivel, citándoles a alrededor de la edad de 3 meses.

**3º nivel (diagnóstico)**: se realizará a los 3 meses de edad en la Unidad de Diagnóstico Precoz de la Hipoacusia Infantil. Aquí se realizarán técnicas específicas de ORL y neurofisiología clínica hasta llegar al diagnóstico de confirmación y la etiología. En los que se descarte hipoacusia serán dados de alta anotando el resultado en el Documento de Salud Infantil y/o emitiendo un informe clínico para su pediatra de atención primaria que será quien realice los controles de salud habituales, vigilando especialmente la audición si presentaban algún factor de riesgo. Los diagnosticados de hipoacusia pasarán al 4º nivel.

**4º nivel (tratamiento)**: los familiares de los niños en quienes se confirme hipoacusia serán informados de las posibilidades de tratamiento, prótesis auditivas, audífonos semiimplantables, implantes cocleares, aparatos FM, aparatos vibrotáctiles (diademas y gafas auditivas), etc., y serán remitidos a su sistema asistencial habitual. Además se les pondrá en contacto con las diferentes asociaciones de hipoacúsicos, y cuando proceda se les orientará acerca del consejo genético.

**5º nivel (evaluación del programa)**: desde todos los servicios participantes se remitirá información mensual a la Sección de Promoción de la Salud de la Dirección General de Salud Pública y Consumo de las actividades realizadas. Con esta información se emitirá un informe anual de evaluación del programa, que será presentado oficialmente a las instituciones y a los profesionales implicados en el programa.

#### CONTINUIDAD DE LOS MÉTODOS DE SCREENING A OTRAS EDADES

Como ya se mencionó, entre el 10 y el 20% de todas las sorderas permanentes infantiles son de comienzo tardío o curso progresivo, y por estos motivos escapan al *screening* neonatal. Además, en la edad escolar existen otras formas de hipoacusia más leves o transitorias, debidas por ejemplo a otitis serosa, que afectan aproximadamente al 5% de los niños. Esta prevalencia ha sido confirmada en los exámenes de salud que realiza el Programa de Salud Escolar de la Dirección General de Salud

Pública y Consumo, arrojando cifras entre el 1,6 y el 4,9% según los años. Aunque estas formas de sordera no tienen las consecuencias gravísimas de la sordera congénita o prelingual moderada-severa, sí pueden provocar retraso escolar y/o dificultades del lenguaje. Por ello, la implantación del *screening* neonatal no debe hacer descuidar los métodos de *screening* que se aplican actualmente en el Programa de Atención al Niño Sano, que efectúan los pediatras de atención primaria de Cantabria, y que suelen consistir en observación de las respuestas conductuales en los lactantes, evaluación del desarrollo del lenguaje y del desarrollo psicomotor mediante el test de Denver en los lactantes/preescolares, y audiometría en la edad escolar.

#### REQUISITOS PREVIOS A LA IMPLANTACIÓN DEL *SCREENING* NEONATAL

La implantación de cualquier programa de diagnóstico precoz exige que exista un tratamiento disponible para la patología detectada, que mejore el pronóstico. La detección de patologías para las que el sistema sanitario no dispone de tratamiento es contraproducente, al aumentar el periodo de tiempo en que el paciente es conocedor de su enfermedad sin posibilidad de cura, y por lo tanto produciendo yatrogenia. Con este motivo se ha hecho una revisión de la situación actual de las prestaciones relacionadas con este programa, destacando que desde el punto de vista legal todas ellas están resueltas con la inclusión de los implantes cocleares en las prestaciones desde 1996, y más recientemente de los audífonos en abril del 2000<sup>(15)</sup>.

El personal que vaya a realizar las técnicas de *screening* recibirá un adiestramiento previo teórico-práctico con una duración aproximada de 1 mes. Asimismo, para conseguir la implicación de los pediatras extrahospitalarios y de los especialistas de ORL, la Dirección General de Salud Pública y Consumo realizará una campaña informativa entre estos profesionales con anterioridad a su implantación. Además, se editarán materiales divulgativos dirigidos a la población general, para conseguir su sensibilización con la patología que se pretende detectar y la más amplia aceptación posible del programa.

#### EVALUACIÓN DEL PROGRAMA Y CONCRECIÓN DE SUS OBJETIVOS

Se utilizarán los siguientes indicadores y con los objetivos indicados:

##### Índice de pertenencia a grupos de riesgo

$(N^{\circ} \text{ de RN con factores de riesgo} / N^{\circ} \text{ de RN}) \times 100$ .

Este índice permitirá calcular el porcentaje de neonatos con factores de riesgo y compararlo con lo descrito en la bibliografía, y ayudará a planificar las inversiones del programa en años sucesivos.

##### Índice de cobertura

$(N^{\circ} \text{ de niños sometidos al 2}^{\circ} \text{ nivel} / N^{\circ} \text{ de recién nacidos vivos}) \times 100$ .

Objetivo: 95%.

Este índice informará de la capacidad del sistema sanitario de Cantabria para captar a la población susceptible a la patología que se persigue detectar.

##### Índice de remisión entre niveles

$(N^{\circ} \text{ de niños remitidos al nivel superior} / N^{\circ} \text{ de niños estudiados en el 1}^{\text{er}} \text{ nivel}) \times 100$

Objetivos: En OAE para población general: 10 % entre el 1<sup>er</sup> y 2<sup>o</sup> nivel, y 4 % entre el 1<sup>er</sup> y 3<sup>er</sup> nivel. En OAE para población de riesgo: 20 % entre el 1<sup>er</sup> y 2<sup>o</sup> nivel, y 10 % entre el 1<sup>er</sup> y 3<sup>er</sup> nivel. En Potenciales Evocados para población de riesgo: 25 % entre el 1<sup>er</sup> y 2<sup>o</sup> nivel, y 8 % entre el 1<sup>er</sup> y 3<sup>er</sup> nivel.

Estos índices informarán de la preparación técnica del personal que realiza el *screening*, y es previsible que el primer año sean ligeramente superiores, disminuyendo a medida que se adquiriera experiencia con la técnica.

##### Índice de continuidad entre niveles

$(N^{\circ} \text{ de niños que acuden al 2}^{\circ} \text{ nivel} / N^{\circ} \text{ de niños remitidos al 2}^{\circ} \text{ nivel}) \times 100$ . Y:

$(N^{\circ} \text{ de niños que acuden al 3}^{\text{er}} \text{ nivel} / N^{\circ} \text{ de niños remitidos al 3}^{\text{er}} \text{ nivel}) \times 100$ .

Objetivo: 95%.

Estos índices informarán de la fidelidad de la población a esta técnica de *screening* e, indirectamente, de la capacidad de los profesionales sanitarios de sensibilizar a la población acerca de la importancia de la hipoacusia infantil.

#### Valor predictivo positivo (VPP) del *screening* tras 2º nivel

[Positivos verdaderos / (Positivos verdaderos + positivos falsos)] x 100.

Objetivo: 8 % en población sin factores de riesgo, y 30 % en población con factores de riesgo.

Este índice informa de la probabilidad de que un resultado anormal en el *screening* se deba efectivamente a una hipoacusia, y refleja las propiedades intrínsecas de la técnica utilizada. Se calculará sólo para el 2º nivel, pues se da por hecho que la inclusión de un 2º nivel se debe a la gran cantidad de falsos positivos del 1º, que le daría un valor predictivo positivo bajísimo (aproximadamente 10 veces más bajo). Es precisamente para evitar esto por lo que el *screening* se organiza en dos niveles. A pesar de ello, estas cifras tan bajas de VPP significan que el 92% de los detectados sin factores de riesgo, y el 70% con factores de riesgo, serán falsos positivos. Este bajo VPP se debe a la baja prevalencia de la patología buscada (0,1% sin factores de riesgo y 7% con factores de riesgo) y no depende sólo de la bondad de la técnica de *screening*, por lo que es difícilmente mejorable.

#### Índice de consecución de tratamiento a los 6 meses

(Nº de diagnosticados de hipoacusia correctamente tratados a los 6 meses de edad / Nº total de diagnosticados) x 100.

Objetivo: 100%.

En el numerador se incluirán los que hayan conseguido recibir el tratamiento médico, quirúrgico, audióprotésico y/o rehabilitador prescrito por el especialista, antes de cumplir los 7 meses de edad. Este índice informará de la idoneidad del sistema sanitario de Cantabria para tratar la patología detectada.

#### Otros índices

En los años próximos se compararán los casos de sordomudez con los controles históricos para comprobar si el

*screening* ha disminuido los casos de sordera con mala evolución (sordomudez principalmente), lo que constituye el objetivo principal de este programa.

La “sensibilidad” del *screening* [Positivos verdaderos / (Positivos verdaderos + negativos falsos)], la “especificidad” [Negativos verdaderos / (Negativos verdaderos + positivos falsos)] y el “valor predictivo negativo” [Negativos verdaderos / (Negativos verdaderos + negativos falsos)] no podrán obtenerse pues, al no ser un programa experimental, no va a practicarse prueba de confirmación a los que den resultado normal (“negativo”) en el *screening*, y por lo tanto desconoceremos el dato de los negativos verdaderos y falsos. Este hecho carece de importancia práctica, pues ya han sido demostradas estas propiedades del *screening* en multitud de trabajos experimentales (sensibilidad y especificidad entre el 95 y 98% cuando se combinan las otoemisiones acústicas evocadas con los potenciales evocados)<sup>(17)</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Moro M y Almenar A. Detección e intervención precoz de la hipoacusia en la infancia. ¿Es el momento del cambio? (Editorial). *An Esp Pediatr* 1999, 51:329-32.
2. Morera Pérez C y cols. Detección precoz de hipoacusias en recién nacidos y lactantes de la Comunidad Valenciana. Ed Generalitat Valenciana, 1999.
3. Wyatt JR y cols. Cost utility of the multichannel cochlear implant in 258 profoundly deaf individuals. *Laryngoscope* 1996, 106:816-821.
4. Early identification of hearing impairment in infants and young children. *NIH Consensus Statement* 1993 Mar 1-3, 11 (1): 1-24.
5. Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil. Diagnóstico precoz de la hipoacusia infantil en población de alto riesgo. *Fiapas* 1994, 38; 3:X-XII.
6. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Informe sobre la posición en 1982. *Pediatrics (ed esp)* 1982, 14:244-45.
7. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia. Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo. 1996.
8. Comisión para la detección precoz de hipoacusia infantil. Propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr* 1999, 51:336-344.
9. Herrman BS, Thornton AR and Joseph JM. Automated infant hearing screening using the ABR: development and validation. *Am J Audio* 1995, 14:38-41.

10. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. *ASHA* 1994, **36**:38-41.
11. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screenig. Milan, May 1998.
12. Amerinan Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. *Pediatrics* 1999, **103**: 527-30.
13. Hayes D. Programas estatales para pruebas de detección universales de audición en recién nacidos. *Clin Ped Norteamer (Ed. Esp.)* 1999, **1**: 99-105.
14. Stein LK. Factores que influyen sobre la eficacia de las pruebas de detección universales de la audición en recién nacidos. *Clin Ped Norteamer (Ed. Esp.)* 1999, **1**: 107-118.
15. Orden de 30 de marzo de 2000 por la que se modifica parcialmente la Orden de 18 de enero de 1996, de desarrollo del Real Decreto 63/1995, de 20 de enero, de regulación de la prestación ortoprotésica. Boletín Oficial del Estado nº 87, de 11 de abril de 2000, pág.14704-5.
16. Gómez Nieto B y Jáudenes Casaubón C. Inclusión de los audífonos en el Catálogo de Prestación Ortoprotésica. Situación y trayectoria de esta demanda. *FIAPAS* 1999, **71**:6-7.
17. Reza Gollanes M, Candía Bouso B, González Novoa MC, López-Pardo E, Rodríguez Melcón JI, Sánchez Gómez LM y Sobrido Prieto M. Efectividad del screening auditivo neonatal universal frente al screening auditivo neonatal de alto riesgo. Informe Técnico de la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia. Diciembre de 1999.



## Pediatría e Internet

### Tome nota: [www.sccalp.org](http://www.sccalp.org) la nueva web de nuestra Sociedad

C. DÍAZ VÁZQUEZ, P. MOLA CABALLERO DE RODA

Hacemos un alto en esta sección dedicada a comentar recursos en la red, para centrarnos monográficamente en este número en la renovada web de la SCCALP.

Tras el magnífico impulso inicial dado a la web de la Sociedad por su primer Director, Gonzalo Solís, asumen el relevo Pablo Mola (Director) y Carlos A. Díaz (co-director).

Tomando como base el trabajo previo, se han producido numerosas novedades, incluido el cambio en la dirección URL en Internet. Todas ellas se repasan en este trabajo.

#### CAMBIO DE DIRECCIÓN EN INTERNET

La Sociedad ha adquirido en propiedad la dirección URL **[www.sccalp.org](http://www.sccalp.org)**. Hemos cambiado a un nuevo servidor (Infodoctor) y Milte ha mantenido, mejorandola, la financiación de la web. La web ha comenzado a ser diseñada y actualizada directamente por los directores, sin depender de terceros, lo que asegura una vitalidad y agilidad imposibles de lograr cuando se depende de otros. Por tanto a partir de ahora para acceder a la web de nuestra Sociedad basta con teclear **[www.sccalp.org](http://www.sccalp.org)**

#### SECCIONES DE LA NUEVA WEB

La Tabla I muestra las secciones que a mes de febrero 2001 están activadas en la web de la SCCALP. Las principales novedades que se producen, aparte del cambio de diseño, están en las páginas de Altas de socios, Boletín de Pediatría (a texto completo), Protocolos, Enlaces, Cursos y Congresos y Somos Solidarios.

Veamos una a una la secciones de la web.

TABLA I. SECCIONES DE [WWW.SCCALP.ORG](http://WWW.SCCALP.ORG)

- Información
- Organigrama
- Estatutos
- Altas-Modificaciones
- Boletín de Pediatría
- Protocolos
- Reuniones Científicas
- Cursos y Congresos
- Fundación Sánchez Villares
- Premios
- Solidaridad
- Enlaces
- Contactar

#### Información

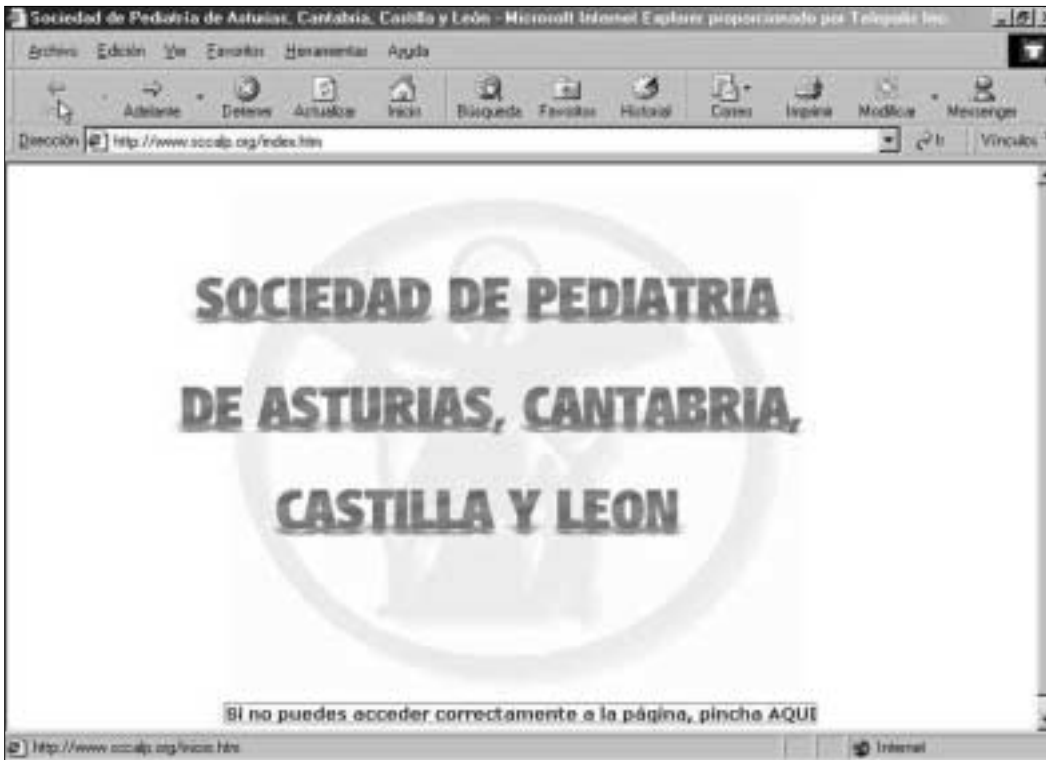
Es una presentación de la web y de la Sociedad a los visitantes, incluyendo algunos datos relativos al número de socios y extensión de la SCCALP.

#### Organigrama y Estatutos

Estas dos secciones incluyen, respectivamente, los nombre y cargos actualizados de la Junta Directiva y los Estatutos de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León.

#### Altas-Modificaciones

Una de las principales novedades de la nueva web de la SCCALP es permitir, a los pediatras de nuestro territorio, darse de alta vía Internet. El formulario también sirve para modificar datos cuando se ha cambiado de domicilio u otro



**Figura 1.** Página principal de la web de la SCCALP.

dato, o bien se desea cambiar de cuenta en la que cargar el recibo anual.

### **Boletín de Pediatría**

Posiblemente la novedad más importante y la que mayor servicio va a prestar a los visitantes es la nueva sección del Boletín de Pediatría. Gracias a una estrecha colaboración con su nuevo Director, el Dr. José Luis Herranz y nuestra editorial ERGON, en esta sección se puede encontrar, leer e imprimir todos los artículos desde 1997 (nº 159) y hasta la actualidad; a texto completo, gratuitos, y en formato PDF (es decir, al imprimirlos se ven como si fuera la revista impresa). Esta sección además incluye información sobre el Consejo de Redacción, las Normas de publicación y la posibilidad de bajarse (si no se tiene) el programa gratuito Adobe Acrobat Reader® para poder leer correctamente los archivos PDF. En breve existirá la posibilidad de enviar trabajos al Boletín vía Internet.

### **Protocolos de la SCCALP**

El Boletín de Pediatría viene dedicando en los últimos

años números monográficos a protocolos sobre las patologías pediátricas de mayor relevancia. Al igual que el Boletín, en esta sección se pueden consultar, conservar en nuestro ordenador en PDF, e imprimir los Protocolos publicados desde 1997 y hasta la actualidad. Éstos son los dedicados a Aparato Respiratorio, Digestivo y Neuropediatría.

### **Reuniones Científicas**

En esta sección se va incluyendo la información correspondiente a las reuniones científicas de la Sociedad, tanto las ordinarias de primavera y otoño, como aquellas extraordinarias que se puedan organizar en una ocasión especial.

### **Cursos y Congresos**

A partir de ahora se podrá localizar cualquier curso o congreso desde el ordenador de casa. Esta nueva sección incluye docenas de convocatorias, ordenadas por mes de celebración. Para cada una de ellas se incluye una completa información, que permite a los interesados conectar con la organización de cada evento.

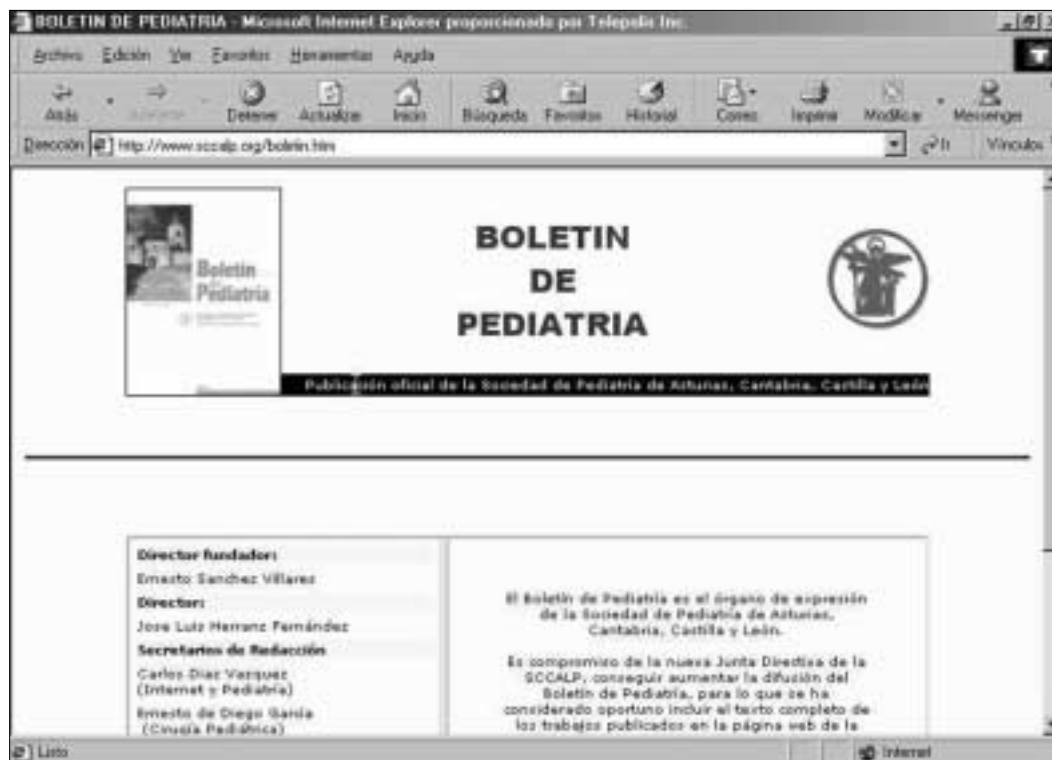


Figura 2. Página del Boletín de Pediatría en la web de la SCCALP.

### Fundación Sánchez Villares y Premios

Estas secciones están dedicadas a la Fundación “Ernesto Sánchez Villares”, con explicación de sus fines y actividades (cursos y becas que llevan su nombre) y a los “Premios Guillermo-Arce y Ernesto Sánchez-Villares”, con la posibilidad de leer íntegramente el último trabajo premiado.

### Solidaridad

Esta nueva sección de la web, que se puede encontrar en muy pocos sitios, es una recopilación de los enlaces a las mejores webs de ONGs, especialmente las relacionadas con el campo de la medicina.

### Enlaces

Esta remozada sección cuenta con cientos de enlaces a las mejores webs médicas de habla española y no española,

catalogadas por especialidades. Además hay enlaces a revistas biomédicas, buscadores médicos, enlaces a las principales web de medicina basada en la evidencia y a las páginas de organismos oficiales. Cuenta además con un traductor de páginas web, que nos sacará de más de un apuro, cuando estemos ante esa página web en otro idioma que se nos resiste.

### Contactar

Por supuesto, los visitantes tienen la posibilidad de contactar con los directores de la web y con la propia SCCALP a través del e-mail [correo@sccalp.org](mailto:correo@sccalp.org)

Sólo queda animarles a conocer la nueva web, un lugar desarrollado tanto para promocionar la imagen de la Sociedad más allá de nuestro territorio, como para ofrecer servicios de calidad a todos los visitantes, en especial a los socios de la SCCALP. Ahora la palabra es suya.

## Crítica de libros

---

### VICIO DE PENSAR

*J.M. Ramos de Almeida*

Lisboa: Editorial Grifo; 1998.

345 páginas.

Ha recibido un reciente y merecido homenaje el profesor lisboeta José Miguel Ramos de Almeida en el Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares.

Este evento me trae a la mente un pensamiento: la necesidad de no dilatar más el acuse de recibo público (ya lo hice en privado) de su obra "Vicio de pensar". Publicada en 1998 por Editorial Grifo de Lisboa, lo ha hecho con un esmero formidable, digno acompañante de la excelente prosa portuguesa del estimado amigo y colega, siempre en primera fila de la hermana pediatría portuguesa.

Ya el título del libro "da que pensar" en cuanto que los pensamientos son retrato de las cosas, pero también las palabras son el reflejo del pensar. Por eso estas líneas no han podido ser escritas "sin pensar" sino con tiempo para meditar. Muchos han sido ciertamente los años y los acontecimientos que hemos vivido cerca, desde el Congreso Internacional de Pediatría en Lisboa en 1962 hasta ahora, pero quedaba algo por conocer: su faceta de escritor, que viene a completar su personalidad como médico-pediatra y docente de pediatría, habiendo aprobado el concurso para el máximo nivel de Profesor Catedrático. Por supuesto que no hay sorpresa para los que le han conocido desde niño, como María Joao Avillez, presentadora de su obra, quien le considera, como decía su profesora, "o meu melhor aluno, tralhador, inteligente", para llegar a ser luego el "homem atento, curioso, eloquente como poucos, dotado, estudioso", que muchos hemos tenido la suerte de conocer.

"Vicio de pensar" es un libro original y excepcional. En él quedan reflejados los pensamientos, pero igualmente la personalidad del Autor, a través de una serie de experiencias y reflexiones, a veces relacionadas con su quehacer

pediátrico y otras al hilo de pequeños o grandes acontecimientos. Con frecuencia también los últimos se refieren al mundo de los niños, pero no faltan algunos concernientes a la política o los medios de comunicación.

Dice J. Ramos de Almeida en su prefacio que "no soy un escritor, pero sé leer y escribir... no soy un filósofo, pero tengo el vicio de pensar". Hace bien en recordarlo, ya que esta cualidad común a todo ser humano (pensar es vivir), en la actualidad no parece tener buena prensa. Parece que actuar o criticar es más fácil y productivo que pensar, cuando -incluso en situaciones de crisis, como la que puede estar teniendo la pediatría- lo más práctico y provechoso puede ser una buena teoría, fruto del "vicio de pensar". J.M. Ramos de Almeida ha sabido saltar sobre ese profundo foso que separa el pensamiento, hasta su reflejo, la palabra para ofrecer retazos de su producción científica, que aportan nuevos pensamientos en temas tan diversos como las faltas deontológicas, la transexualidad, la antropología del cadáver humano (a propósito de los trasplantes de órganos), el dolor en el niño, vacunaciones, el niño en el hospital, la fisiología del feto, las unidades de cuidados intensivos, la prematuridad, la fecundación artificial, el impacto de la televisión, aspectos bioéticos de los trasplantes, etc. Tanta variedad tiene el mérito de evitar la repetición de un mismo pensamiento, obviando el aburrimiento. Todo lo contrario ocurrirá al que lea y relea este apreciable libro. También dice el Autor que "no soy moralizador", pero a lo largo de sus páginas se esfuerza siempre en pensar bien, que es el principio de la moral y de la ética.

Recibe el ilustre pediatra y amigo J.M. Ramos de Almeida una doble felicitación: por este libro aquí comentado y por su distinción con la medalla del citado memorial, lo que honra tanto a él como a los miembros de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Enhorabuena a todos.

*M. Cruz*

## Noticiario

---



REUNIÓN DE PRIMAVERA  
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,  
CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

---

**Zamora, 8 y 9 de junio de 2001**  
*Pediatría Basada en la Evidencia*

### Organiza

Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Concha.  
INSALUD. Zamora.

### Inscripción y Secretaría Técnica

Secretaría del Servicio de Pediatría.  
Hospital Virgen de la Concha.  
Avd. Requejo 35; 49029 Zamora  
Tfn. 980-548200 (Ext 333) Fax: 980-512838  
E-mail: cochoas@meditex.es

### Comunicaciones

Enviar antes del 8 de mayo de 2001 en formato escrito, junto copia del texto en disco (preferiblemente formato Microsoft Word) o por correo electrónico. Incluir título, autores, centro de trabajo, resumen estructurado (menos de 300 palabras). Indicar el autor responsable de la presentación oral (subrayado) y los medios audiovisuales requeridos.

### Sede

Hotel "Convento I". Coreses (Zamora)

### Alojamiento

Se prevé alta ocupación hotelera en esas fechas al coincidir con la Exposición "Las Edades del Hombre". Por ello se recomienda no demorar las reservas. Tramitar personalmente la reserva indicando la asistencia a la Reunión. La organización ha reservado habitaciones en los siguientes hoteles:

Hotel "Convento I" .....	980 500 422
Parador de Zamora .....	980 514 497
Hostería Real .....	980 534 545
Hotel II Infantas .....	980 509 898

### PROGRAMA PROVISIONAL

#### Viernes 8 de junio

- 15:30 h** Recogida de documentación  
**16:00 h** Sesiones de comunicaciones ***Salas A y B***  
**17:40 h** Pausa-café  
**18:00 h** Acto inaugural ***Sala A***  
**18:15 h** Mesa redonda ***Sala A:***  
"Pediatría Basada en la Evidencia"  
1. Concepto y justificación.  
*Dr. Javier González de Dios*  
2. Estrategias de búsqueda de información.  
*Dr. José Cristóbal Buñuel Álvarez*  
3. Revisiones sistemáticas. Colaboración Cochrane.  
*Dr. Antonio Saenz Calvo*  
4. Evidencia científica relacionada con el asma.  
*Dr. Carlos A. Díaz Vázquez*  
**22:00 h** Cena de confraternidad  
Hotel "Convento I". Coreses (Zamora)

### **Sábado 9 de junio**

**9:30 h** Sesiones de comunicaciones **Salas A y B**

**11:30 h** Pausa-café

**12:00 h** Conferencia de clausura **Sala A:**

“Problemas de Conducta en la Infancia relacionados con Internet y Videojuegos (Ciberpatologías)”

*Prof. Dr. José Argemí Renom*

**13:00h** Clausura

### **Otras Actividades**

- **Visita guiada a la Ciudad para acompañantes:**  
Sábado 9 junio 11:00 horas
- **Recepción en el Ayuntamiento de Zamora**  
Sábado 9 junio 13:30 horas
- **Visita a la Exposición “Las Edades del Hombre”:**  
Sábado 9 junio 17:00 horas

### CURSO DE FORMACIÓN CONTINUADA

---

1. **Entidades organizadoras:** Sociedad de Pediatría de Cantabria, Asturias, Castilla y León (SCCALP) y Gerencias de Atención Primaria de las Áreas Sanitarias II (Cangas del Narcea), I (Jarrio) y III (Avilés).
2. **Destinatarios:** pediatras de atención primaria y hospitalarios de las Áreas Sanitarias I, II y III (hasta un máximo de 30 pediatras por curso).
3. **Fecha de celebración:** 17 a 19 de mayo de 2001.
4. **Lugar de celebración:** Salón de Actos de la Casa de Cultura de Tineo.
5. **Horario:** jueves de 16:00 a 20:30 horas, viernes de 9:30 a 17:30 horas y sábado de 9:30 a 14:00 horas.
6. **Módulos docentes.**
  - 6.1 El curso se compondrá de tres módulos docentes de duración variable (5 a 8 horas) cada uno de las cuales empleará en su desarrollo una jornada de trabajo. El

contenido de cada módulo será preferentemente de carácter monográfico, y en cada uno de ellos se abordarán tres o cuatro temas de especial interés por su aplicación en la práctica pediátrica. Cada materia será desarrollada por un experto durante 45 minutos (60 minutos como máximo) y se seguirá de un seminario práctico de 30-45 minutos de duración con el fin de facilitar la participación y el debate entre los asistentes, incluyendo la discusión de casos clínicos relacionados con el tema.

### 6.2 Contenido de los módulos (avance):

#### **MÓDULO I: Oftalmología Pediátrica.**

Ponentes:

*Dr. Víctor Dosantos Bernardo. Oftalmólogo. Servicio de Oftalmología. Hospital Carmen y Severo Ochoa de Cangas del Narcea.*

*Dr. Crisanto Alonso Álvarez. Oftalmólogo.*

Servicio de Oftalmología. Hospital Comarcal de Jarrio.

Temas:

- 1) Métodos de exploración en oftalmología pediátrica. Ametropías y estrabismo.
- 2) Dacriocistitis del recién nacido. Urgencias oftalmológicas en pediatría: el ojo rojo y traumatismos oculares en la edad pediátrica.
- 3) Patología del fondo de ojo en la edad pediátrica. Criterios de derivación oftalmológica en pediatría.

#### **MÓDULO II: Gastroenterología Infantil.**

Ponentes:

*Dr. Carlos Bousoño García. Pediatra. Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Central de Asturias.*

*Dr. Eduardo Ramos Polo. Pediatra, Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Central de Asturias.*

Temas:

- 1) Fallo de medro.
- 2) Reflujo gastroesofágico.
- 3) Diarrea prolongada.
- 4) Dolor abdominal recurrente.

#### **MÓDULO III: Lactancia Materna.**

Ponentes:

*Dra. Isolina Riaño Galán. Pediatra. Servicio de Pediatría. Hospital Carmen y Severo Ochoa de Cangas del Narcea.*

*Dr. Andrés Meana Meana. Pediatra. Centro de Salud de La Calzada.*

*Dña. Zulima Palencia González. Matrona. Hospital Carmen y Severo Ochoa de Cangas del Narcea.*

Temas:

- 1) Recomendaciones para una lactancia materna satisfactoria.
- 2) Problemas habituales durante el desarrollo de la lactancia materna.
- 3) Técnicas de apoyo y confianza a la madre lactante.

## 7. Financiación:

7.1 Los pediatras asistentes al curso lo harán previa autorización de la dirección del área y serán sustituidos en los casos en los que su actividad laboral no pueda ser asumida por sus compañeros de equipo no asistentes al curso.

7.2 La asignación económica de cada módulo será de setenta y cinco mil pesetas (75.000 pts) destinadas íntegramente a la retribución de los honorarios de los docentes invitados, más los gastos derivados del desplazamiento de los mismos, siendo este montante asumido por la Gerencia de atención primaria organizadora del curso.

7.3 El curso no tendrá coste alguno para los pediatras participantes en el mismo.

## 8. Acreditación

8.2 El Curso de Formación Continuada podrá ser reconocido oficialmente por el INSALUD, siendo susceptible de ser computado en los baremos de las Instituciones Sanitarias organizadoras para la selección y promoción de su personal facultativo.

8.3 La asistencia al Curso de Formación Continuada será acreditada por la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León, y el INSALUD a través de la Gerencia de Atención Primaria del Área II.

## 9. Evaluación:

9.1 Al finalizar el curso se realizará una encuesta de satisfacción cuyos resultados serán puestos a disposición de las entidades organizadoras.

9.2 Se realizará una memoria final del Curso de Formación Continuada que será asimismo puesta a disposición de las entidades organizadoras.

## AYUDAS A LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA DE LA FUNDACIÓN ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES 1999-2000

---

LA EPILEPSIA: UN MODELO DEL IMPACTO SOCIOECONÓMICO DE LAS ENFERMEDADES CRÓNICAS EN EL SISTEMA SANITARIO ESPAÑOL  
**Ana María Argumosa Gutiérrez y José Luis Herranz**  
*Servicio de Neuropediatría del Hospital Universitario M. de Valdecilla. Santander.*

### Justificación

Las enfermedades más prevalentes generan un gasto importante y conocer la repercusión económica de cada enfermedad puede ayudar a distribuir unos recursos sanitarios limitados. En el caso de la epilepsia, no existen actualmente estudios que valoren su coste en España.

En los últimos años se han creado nuevos fármacos que pueden ser una alternativa eficaz para pacientes con epilepsia resistente a los tratamientos clásicos. Sin embargo su elevado coste es una de las razones por las que se consideran como fármacos de segunda elección.

### Metodología

Estudio del **coste de la prevalencia de la epilepsia infantil en España**: los cuestionarios enviados por neuropediatras españoles, con datos referentes a los últimos 12 meses de evolución de niños menores de 14 años diagnosticados de epilepsia controlada (sin crisis en los últimos 12 meses) y de epilepsia mal controlada (con más de 12 crisis en el último año), permitirán calcular los costes directos médicos (consultas, pruebas diagnósticas, tratamientos), los costes directos no médicos (fisioterapia, rehabilitación) y los costes indirectos (horas laborables perdidas por los familiares) generados por la enfermedad. Adicionalmente se calculará el coste de la prevalencia de la epilepsia infantil en España.

Estudio **coste-efectividad de los nuevos fármacos antiepilépticos**: Mediante la evaluación de sus costes y efectos se realizará un análisis comparativo de estos fármacos entre sí (vigabatrina, topiramato, tiagabina, gabapentina y lamotrigina) y con los antiepilépticos clásicos (fenobarbital, carbamazepina, valproato, fenitoína, clonazepam). Se inclui-

rán pacientes menores de 14 años con epilepsia refractaria a los fármacos clásicos y controlados en el Servicio de Neuropediatría del H. Universitario M. Valdecilla. Los costes generados durante un año desde la introducción del fármaco evaluado se computarán siguiendo la misma metodología que en el estudio anterior. Como unidad de efecto se utilizará el porcentaje de reducción en la frecuencia de las crisis. Se calculará la eficiencia de cada alternativa y se realizará un análisis incremental entre las diferentes opciones.

#### PERFIL DEL ADOLESCENTE CÁNTABRO EN EL AÑO 2000. HACIA UNA ESTRATEGIA PREVENTIVA

**H. Paniagua Repetto, G. Castellano Barca, S. García Calatayud, R. Sarrallé Serrano, C. Redondo Figuero.**  
*Sección de Pediatría Extrahospitalaria de Cantabria*

La adolescencia es una etapa de la vida en que la morbimortalidad es el resultado, fundamentalmente, de conductas de riesgo, iniciándose éstas a edades cada vez más tempranas.

Diversos estudios demuestran que los adolescentes tienen un contacto cada vez más precoz con el tabaco, alcohol y drogas no legales. Es un grupo que demanda poca asistencia médica y difícil de captar para hacer actuaciones preventivas, siendo la organización sanitaria deficitaria en estos aspectos.

En los últimos años se ha producido un cambio en el concepto de ocio y tiempo libre entre los jóvenes, lo que unido a desajustes afectivos, familiares y sociales, aumenta la labilidad en esta etapa de la vida.

Se han realizado estudios en Cantabria sobre esta problemática, desde un punto de vista pedagógico y sociológico. Un enfoque sanitario permitiría conocer el perfil de los adolescentes cántabros entre los 12 y 16 años. El conocimiento de la realidad de estos jóvenes daría lugar a planificar acciones preventivas, conjuntamente con la familia y estamentos educativos y sociales, intentando corregir y minimizar las conductas de riesgo en estas edades.

#### Objetivo principal

Conocer la edad de contacto de los adolescentes con el alcohol, tabaco y drogas no legales y analizar su consumo.

#### Objetivos secundarios

Investigar los siguientes aspectos entre los adolescentes:

- Uso del tiempo libre y ocio.
- Información sobre enfermedades de transmisión sexual y métodos anticonceptivos.
- Desórdenes afectivos y familiares.
- Desórdenes sociales, agresividad y violencia.
- Trastornos alimentarios: anorexia y bulimia.
- Trastornos del aprendizaje.

#### VALORACIÓN DEL HÁBITO TELEVISIVO Y LAS ALTERACIONES DE CONDUCTA EN LOS NIÑOS DE CANTABRIA

**A. Bercedo Sanz, L. Capa García, C. Redondo Figuero, M. González-Alciturri Casanueva.**  
*Sección de Pediatría Extrahospitalaria de Cantabria.*

#### Objetivos

1) Conocer los hábitos televisivos de los niños de Cantabria y la influencia en su salud y desarrollo. 2) Valorar las alteraciones de conducta en los niños mediante cuestionario sobre conducta infantil de Eyberg.

#### Material y métodos

Encuesta transversal realizada a los padres de 796 niños de 2 a 13 años de Cantabria, mediante la participación de 47 pediatras de atención primaria, que incluía la versión española del cuestionario Eyberg para el cribado de las alteraciones de conducta en los niños. Se ha utilizado para el análisis estadístico la prueba de ji-cuadrado, Mann-Whitney y test de Kruskal-Wallis.

#### Resultados:

Los niños y niñas pequeños (2-5 años) ven 9 horas/sem. de TV, los medianos (6-9 años) 12,5 horas/sem, y los mayores (10-13 años) 14,6 horas/sem. Un 19 % de las familias tienen 3 o más televisores en su casa. Las niñas mayores son las que más ordenadores presentan en su habitación (20 % versus 9% en los niños de la misma edad), al contrario de lo que ocurre con la videoconsola en la que más niños (22 %) que niñas (12 %) tienen videoconsola. El 27 % de los niños ven la TV solos y el 29% la ven mientras desayunan, el 36 % mientras comen y cenan. Un 58 % de los niños nunca comen golo-



sinas viendo la TV, y sólo un 1% las comen habitualmente. Los niños obesos y los que presentan una enfermedad crónica ven 4,5 y 3 horas/sem más de TV, respectivamente, que los que están sanos. Asimismo, se observó un mayor consumo televisivo (2,85 horas/sem más) en los niños con peor rendimiento escolar ( $p < 0,001$ ). Un 17,2 % de los niños de Cantabria de 2 a 13 años presentan anomalías de conducta, siendo similar por grupos de edad y sexo, excepto en las niñas mayores (10-13 años) que son las que menos trastornos de conducta tienen ( $< 0,011$ ). La conducta más frecuentemente referida fue "le cuesta estar quieto un momento" (25,6%) y la que menos "pega a los padres" (0,4%). Se asoció una menor frecuencia de alteraciones de conducta al tener menos edad, al ser niña, al nivel de formación mayor de los padres y al haber comenzado a ver la televisión más tardíamente; mientras que se asoció con una mayor frecuencia de conductas alteradas, el mayor número de horas dedicadas a ver televisión.

### Conclusiones

1) Los pediatras debemos realizar educación sanitaria respecto al consumo televisivo, limitándolo a menos de 2 horas/día. Los padres deben ver la TV con sus hijos, comentando los programas y enseñándoles a ser críticos. Hay que evitar la presencia de televisión en la habitación de los niños y no debe ser usada la televisión como niñera. 2) El cuestionario Eyberg es un instrumento muy útil para la detección precoz de los trastornos de conducta en los niños por lo que consideramos que debe ser incorporado en los controles de salud que realiza el pediatra de atención primaria.

### VALORACIÓN DE PARÁMETROS ANALÍTICOS Y RADIOLÓGICOS COMO PREDICTORES DE LESIÓN CEREBRAL EN NEONATOS ASFÍCTICOS

**E. Álvaro Iglesias, L.M. Rodríguez Fernández, S. Lapeña López de Armentia, F. Fernández Calvo, M.T. Palau Benvides, J.L. San Martín Sastre, R. Martínez Concejo\*, L. Martínez Blanco \*\*, J.M. García Ruiz de Morales \***  
*Servicio de Neonatología . \*S. de Laboratorio. \*\* Servicio de Radiología. Hospital de León.*

### Objetivos

Determinar la utilidad predictiva de lesión cerebral de enolasa específica de neurona (EEN) y óxido nítrico (NO) en

LCT, N-acetil-glucosamina (NAG) y 2-microglobulina (BMG) en orina, ecografía cerebral Doppler color en arteria cerebral media y pericallosa, en el neonato asfíctico.

### Pacientes y métodos

Neonatos nacidos en nuestro hospital que presenten test de Apgar inferior a 5 al minuto o a 6 a los 5 minutos de vida y que precisen maniobras de reanimación. En todos ellos se realizó a las 72 horas de vida: valoración clínica y neurológica (grado de encefalopatía hipóxico-isquémica), determinación de EEN y NO en LCR, NAG y BMG en orina, ecografía cerebral Doppler color en arteria cerebral media y pericallosa. Seguimiento durante al menos 1 año para valoración de desarrollo psicomotor (test de Denver y test de Brunet-Lezine).

### Resultados

Forman parte de nuestra serie un total de 21 recién nacidos con asfixia al nacer: 15 varones y 6 mujeres, con edad gestacional de  $38,6 \pm 7$  semanas y peso al nacer:  $3100 \pm 830$ g. A las 72 horas de vida la exploración neurológica fue normal en 15 casos (71%), presentando encefalopatía grado 1: 5 (24%) y grado 2: 1 (5%). Han completado 12 meses de seguimiento 8 pacientes, presentando 1 sólo retraso psicomotor.

Obtenemos valores de EEN en LCR :  $13,5 \pm 9,3$  ng/ml, de NO en LCR:  $6,8 \pm 3,4$  M/ml, sin correlación estadísticamente significativa entre ambas. Los valores medios en orina de NAG son de  $19,2 \pm 21,6$  U/l y de BMG:  $2,8 \pm 1,7$  g/dl, con relación estadísticamente significativa ( $r = 0,82$  y  $P < 0,001$ ). La ecografía cerebral fue normal en todos los casos, presentando resistencia normales tanto en arteria cerebral media con pericallosa en 14 casos (66%) y baja en 3 (14%), con relación estadísticamente significativa ( $r = 0,53$  y  $P < 0,05$ ).

Al comparar los 15 casos del grupo sin EHI a las 72 horas, con los 6 neonatos que presentan algún tipo de EHI, no encontramos diferencias estadísticamente significativas en función del sexo, edad de gestación, peso al nacimiento, EEN y NO en LCR, NAG y BMG en orina o ecografía. Los puntos de corte con los que obtenemos valores de sensibilidad y especificidad más altos son: 30 ng/ml para EEN, 10 M/ml para NO, 20 U/l para NAG y 20 g/dl para BMG, con valores de sensibilidad: 17%, 33%, 60%, 60% y de especificidad: 100%, 83%, 86%, 86% respectivamente.

## Conclusiones

Presentan a las 72 horas de vida algún grado de encefalopatía hipóxico-isquémica 6/21 de los neonatos asfícticos (29%). Han completado 12 meses de seguimiento 8 pacientes con sólo 1 caso de retraso psicomotor (12%). No encontramos diferencias estadísticamente significativas entre las variables analizadas y la presencia de encefalopatía hipóxico-isquémica. Es preciso completar el seguimiento de 12 meses para valorar mejor el desarrollo psicomotor del neonato asfíctico, y poder analizar el papel que las variables anteriores tienen como marcadores de daño neurológico.

## RESPUESTA DE ESTRÉS EN EL NIÑO CRÍTICO

**A. Concha Torre, A. Medina Villanueva, S. Menéndez Cuervo, A. Enguix Armada\*, M.A. Diéguez Junquera\*\*.**  
*Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Central de Asturias. \* Servicio de Bioquímica. Hospital Carmen y Severo Ochoa. Cangas de Narcea. \*\* Servicio de Inmunología. Hospital Central de Asturias.*

## Objetivos

1) Estudiar la respuesta de estrés en pacientes pediátricos con infección meningocócica y politraumatismo. 2) Relacionar la intensidad de la respuesta y la severidad del cuadro.

## Pacientes y métodos

Estudio prospectivo, observacional, de pacientes con infección meningocócica (43) o politraumatismo (22). Al ingreso determinaron: adrenalina, noradrenalina, dopamina, cortisol, insulina, proteína C reactiva (PCR), procalcitonina, IL1, IL6 y TNF. La gravedad de los pacientes se valoró mediante el PRISM, TISS, clasificación de Hayden (infección) y PTS (politraumatismo). Todas las variables se relacionaron con la evolución final: favorable o desfavorable (secuelas o exitus).

## Resultados

### *Infección meningocócica*

Fueron significativas las diferencias por evolución final y clasificación de Hayden en la mayoría de los parámetros (excepto TNF cortisol, insulina y PCR). Destacaron las correlaciones de IL6, IL1, catecolaminas y procalcitonina con las

escalas de gravedad. Los pacientes con meningitis tuvieron menor gravedad y necesitaron menos inotrópicos.

### *Politraumatismo*

No fueron significativas las diferencias del cortisol, catecolaminas, citoquinas, procalcitonina y PCR respecto a la evolución final y no hubo correlación con escalas de gravedad.

### *Estudio comparativo*

Los pacientes infecciosos tuvieron mayores niveles de catecolaminas, IL6, cortisol, procalcitonina y **PCR y menos de insulina que los politraumatismos, tanto en aquellos más graves como en los menos graves (regresión logística).**

## Conclusiones

1. Los pacientes infecciosos tuvieron diferente comportamiento en la respuesta a estrés según su gravedad o evolución final. 2. El cortisol y la PCR, a pesar de elevarse en todos los pacientes infecciosos, no discriminaron su gravedad. 3. La respuesta en politraumatismo fue independiente del resultado final. 4. Los politraumatismos una las infecciones tuvieron una respuesta de estrés significativamente diferente para un mismo nivel de gravedad. 5. La IL6 fue la única citoquina que se relacionó con la evolución final del paciente.

## IV CURSO DE EXCELENCIA

“ACTUALIZACIÓN EN NEFROUROLOGÍA INFANTIL Y MEDICINA DEL ADOLESCENTE”

*Santander, 30 y 31 de Marzo de 2001*

**Sede:** Sala de Grados. Facultad de Medicina  
Avda. Cardenal Herrera Oria s/n. Santander.

**Organiza:** Fundación Ernesto Sánchez Villares. Dpto. de Ciencias Médicas y Quirúrgicas de la Universidad de Cantabria.

**Dirección:** Miguel García Fuentes  
Domingo González Lamuño

**Secretaría:** Departamento de Ciencias Médicas y Quirúrgicas. Avda. Cardenal Herrera Oria s/n. 39011 Santander  
Tel. 942 201970. Fax 942 201991

## Programa

### Viernes, 30 de Marzo

- 15,30 h.: Recogida de documentación  
16,00 h. **Presentación del curso:**  
*Manuel Crespo Hernández*. Presidente de la  
Fundación "Ernesto Sánchez Villares".

## NEFROUROLOGÍA INFANTIL

### Mesa Redonda:

#### **Actualización en nefrourología infantil.**

Moderador: *Miguel García Fuentes*

#### **Aspectos actuales en la patología de la enuresis.**

*Domingo González Lamuño*

#### **Avances en la Cirugía Urológica Pediátrica**

*Ernesto de Diego García*

#### **Conducta a seguir ante el diagnóstico perinatal de la dilatación de las vías urinarias.**

*Felix Sandoval González*

- 18,00 h. Pausa-café  
18,30 h. **Hipertensión arterial en Pediatría.**  
*Serafín Málaga Guerrero*  
19,30 h. **Hematuria y proteinuria en los niños.**  
*Juan Rodríguez Soriano*

### Sábado, 31 de Marzo

## MEDICINA DEL ADOLESCENTE

Moderador: *Manuel Crespo Hernández*

- 9,30 h. **Nuevas estrategias en la atención al adolescente**  
*Germán Castellano Barca*  
10,30 h. **Problemas asociados a la actividad sexual del adolescente**  
*Félix López Sánchez*  
11,30 h. Pausa-café  
12,00 h. **"Tribus" urbanas**  
*Gabriel Galdó Muñoz*  
13,00 h. **Abuso sexual del niño y del adolescente**  
*Félix López Sánchez*  
14,00 h. **Clausura y entrega de diplomas**

## PREMIO XIV MEMORIAL G. ARCE - E. SÁNCHEZ VILLARES DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

*Patrocinado por Nestlé*

El Comité Organizador del Memorial Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares con el propósito de promover el conocimiento de la vida de estos insignes Maestros de la Pediatría española entre las nuevas generaciones de pediatras, convoca el Premio "XIV Memorial G. Arce-E.Sánchez Villares" dotado con Diploma y 75.000 pesetas.

1. El importe de la dotación única e indivisible establecida al trabajo ganador es de 75.000 Ptas., una vez deducida la correspondiente retención a cuenta del IRPF que será ingresada en la Hacienda Pública de acuerdo con lo dispuesto en el Real Decreto 1841/1991 de 30 de diciembre por el que se aprueba el Reglamento del Impuesto sobre la Renta de las Personas Físicas.
2. Para concursar es necesario ser Médico Residente de Pediatría y sus Áreas específicas de cualquiera de las Unidades Docentes acreditadas para la formación MIR en Asturias, Cantabria y Castilla y León o haber concluido su formación en las mismas después del 1 de enero de 1997.
3. Los trabajos que se presenten necesariamente han de versar sobre los profesores Arce y/o Sánchez Villares en cualquier aspecto de su biografía, publicaciones científicas, labor asistencial, investigadora o docente o repercusión en la Pediatría nacional o ámbito de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León, siendo condición indispensable que sean originales y que no hayan sido publicados.
4. Los trabajos tendrán extensión máxima de 15 folios din A4, mecanografiados a doble espacio, sujetos a la forma de presentación clásica de un trabajo científico.
5. La fecha tope de entrega será el 5 de septiembre del 2001 y el fallo del Jurado se emitirá en el XIV Memorial a celebrar en Valladolid los días 16 y 17 de noviembre.
6. Los trabajos se recibirán en la Secretaría Científica del Comité organizador del XIV Memorial, a la que se enviarán de forma anónima y, para ello, en un sobre y bajo lema se mandarían 3 originales. En un segundo sobre cerrado se hará constar por fuera el lema y en el interior figurará el lema, el nombre y la dirección del autor o

autores. Para información y envío de los trabajos se fija la Secretaría Científica del Comité organizador en: Facultad de Medicina. Departamento de Pediatría. Avda. Ramón y Cajal, 7. 47005 Valladolid.

7. El Tribunal que juzgue el premio constará de 3 miembros designados por el Comité organizador del XIV Memorial.
8. El trabajo premiado podrá ser publicado en el *Boletín de Pediatría*.
9. El premio puede quedar desierto. Los trabajos no premiados podrán ser retirados dentro de los 30 días siguientes a la entrega del premio.
10. Los participantes, al entregar sus trabajos, aceptan de antemano las bases establecidas. Cualquier duda en la interpretación de estas bases o incidencias surgidas que no estén previstas en estas normas serán resueltas por el Tribunal si hubiera sido nombrado y, en su defecto, por el Comité Organizador del XIV Memorial.
11. La entrega del premio se realizará coincidiendo con el XIV Memorial G. Arce y E. Sánchez Villares.

# Normas de publicación

---

El **Boletín de Pediatría** tiene como finalidad la publicación y divulgación de trabajos relacionados con la patología médica y quirúrgica del niño y del adolescente, así como de cualquier aspecto relacionado con su salud y con su calidad de vida. El Boletín de Pediatría es el órgano de expresión de las actividades científicas, profesionales y sociales de la **Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León**.

## CONTENIDO

- El Boletín de Pediatría consta de las siguientes secciones:
- **Originales:** Trabajos de investigación clínica o básica, efectuados con un diseño analítico de encuestas transversales, estudio de casos y controles, estudios de cohorte y ensayos controlados. El número de citas no debe ser superior a 40 y el de figuras y/o tablas no debe exceder conjuntamente de 8. Se recomienda que el número de firmantes no sea superior a 6.
  - **Casos Clínicos:** Descripción de uno o, preferentemente, de varios casos clínicos de especial interés, cuya observación suponga una aportación al conocimiento de la enfermedad. El número de palabras no debe ser superior a 1.500, el de citas bibliográficas a 20 y el de figuras y/o tablas no debe exceder conjuntamente de 4. Se recomienda que el número de firmantes no sea superior a 5.
  - **Cartas al Director:** Discusión en relación con trabajos publicados recientemente en el Boletín de Pediatría con opiniones, observaciones o experiencias que, por sus características, puedan resumirse en un texto que no supere 750 palabras, 10 citas bibliográficas y 1 tabla o figura. El número de firmantes no debe ser superior a 4.
  - **Revisiones:** Revisión de algún tema de actualidad que no esté abordado de esa manera en libros o monografías de uso habitual. La extensión del texto no debe superar las 3.000 palabras.
  - **Otras secciones:** El Boletín de Pediatría tiene también otras secciones, como Editoriales, Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos, Informes Técnicos, Formación Continuada, Conferencias y Artículos Especiales, que son encargados por el Comité de Redacción del Boletín. Los autores que deseen colaborar espontáneamente con estas Secciones deben consultar previamente con la Dirección del Boletín.

## PRESENTACIÓN Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

Los trabajos deben ser inéditos y no estar sometidos simultáneamente a proceso de evaluación o aceptación en otras revistas. En el caso de que se hayan publicado de forma parcial, por ejemplo como resúmenes, deberá indicarse en el texto. Los autores son los responsables de obtener los permisos para la reproducción de textos, tablas o figuras de otras publicaciones, permisos que deben obtenerse de los autores y de los editores de las mismas.

Los trabajos se presentarán en formato DIN A4, a doble espacio y con márgenes no inferiores a 2,5 cm, ordenados en páginas separadas del siguiente modo: página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas, figuras, pies de tablas y/o de figuras. Todas las páginas deberán numerarse de manera correlativa en las esquinas superior o inferior derechas, comenzando por la Página titular.

### 1. Página Titular

Debe contener los datos siguientes:

- Título del trabajo.
- Lista de autores (nombre y uno o dos apellidos), con el mismo orden que deben aparecer en la publicación.
- Departamento/s o Institución/es en donde se ha/n realizado el trabajo.
- Nombre, dirección postal, teléfono y dirección de correo electrónico de la persona a la que debe dirigirse la correspondencia.
- Si el trabajo ha sido financiado debe indicarse el origen y numeración de dicha financiación.
- Fecha de envío.

### 2. Resumen y palabras clave

El **Resumen** es uno de los apartados más importantes del manuscrito, porque a través de él se obtiene la información básica del estudio en los índices bibliográficos. Su extensión no debe ser superior a 250 ni inferior a 150 palabras, estructurándose un esquema similar al del manuscrito: los Originales con introducción y objetivos, material o pacientes y métodos, resultados, y conclusiones; las Notas Clínicas con introducción, caso/s clínico/s y conclusiones; y las Revisiones con objetivo, desarrollo, conclusiones

Al final de la página en que figure el Resumen deben incluirse de 3 a 8 **Palabras Clave**, ordenadas alfabéticamente y relacionadas con el contenido del trabajo, siendo aconsejable el empleo de términos que coincidan con descriptores listados en el *Medical Subject Headings* de *Index Medicus*.

### 3. Título, Resumen y Palabras Clave en inglés

Debe incluirse una correcta traducción al inglés del título, resumen y palabras clave. Esta traducción podrá ser elaborada por la redacción del Boletín.

### 4. Texto

Se recomienda la redacción del texto en impersonal y con muy pocas abreviaturas que, en su caso, deben adaptarse a las empleadas internacionalmente, definiéndolas en el momento en que aparecen por primera vez en el texto. No deben incluirse abreviaturas en el Título ni en el Resumen. Cuando se empleen más de 3 abreviaturas, deberán describirse conjunta y específicamente en una Tabla.

Las recomendaciones para los distintos apartados del texto son las siguientes:

- **Introducción:** debe ser breve, con la información imprescindible para que el lector comprenda el texto posterior, sin pretender la revisión exhaustiva del problema y sin contener tablas ni figuras. En el último párrafo se deben indicar de manera clara el o los objetivos del trabajo.
- **Material o Pacientes y métodos:** debe describir claramente los criterios de selección del material o de los pacientes del estudio, el diseño del mismo y las técnicas utilizadas, con detalles suficientes para que puedan reproducirse estudios similares, refiriendo con detalle los métodos estadísticos y el poder de significación. Cuando proceda, se mencionará la obtención de consentimiento informado y la aprobación del estudio por el "Comité Ético de Investigación Clínica" de las instituciones donde se han realizado. Las referencias a fármacos deben hacerse mediante sus nombres genéricos. Las unidades de parámetros parclínicos y de laboratorio deben ajustarse a las normas internacionales.
- **Resultados:** deben describirse únicamente los datos más relevantes, sin interpretarlos y sin repetirlos en el texto cuando ya se han referido en las tablas o en las figuras.
- **Discusión:** Se deben exponer las opiniones personales de los autores sobre el tema, destacando: 1) el significado y la aplicación práctica de los resultados obtenidos; 2) las consideraciones sobre una posible inconsistencia de la metodología y las razones por las que pueden ser válidos los resultados; la relación con publicaciones similares y su comparación con aspectos concordantes y discordantes; y 4) las indicaciones y directrices para futu-

ras investigaciones. Debe evitarse que la discusión se convierta en una revisión del tema, así como reiterar conceptos que hayan sido expuestos en la introducción. Tampoco deben repetirse los resultados del trabajo ni se deben extraer conclusiones que no estén basadas en los resultados obtenidos.

### 5. Bibliografía

Las citas bibliográficas deben ser numeradas por el orden de aparición en el texto, en donde se referirán entre paréntesis. La referencia de artículos de revista se hará así: autores (empleando el o los apellidos seguido de la inicial del nombre, sin puntuación, y separando cada autor por una coma), el título completo del artículo en el idioma original, el nombre abreviado de la revista (las indicadas en *List of Journals Indexed del Index Medicus*, , año de aparición, volumen, primera página y última página. Deben mencionarse todos los autores cuando sean 6 o menos; cuando sean 7 o más se citarán los 6 primeros añadiendo después "et al". Un estilo similar se empleará para las citas de libros. Ejemplos:

- *Artículos en revistas:* Ruiz M, Coll MJ, Pampols T, Giros M. X-linked adrenoleukodystrophy: Phenotype distribution and expression in spanish kindreds. *Am J Med Genet* 1998; 76: 424-426.

- *Autor corporativo:* Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8 (Suppl. 7): 8-96.

- *Libro completo:* Fejerman N, Fernández-Alvarez E. Neurología pediátrica. Segunda edición. Buenos Aires: Panamericana; 1997.

- *Capítulo de libro:* Casado Flores J, Serrano A. Coma por traumatismo craneoencefálico en la infancia. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Coma en pediatría. Madrid: Díaz de Santos; 1997. p. 129-136.

La bibliografía debe estar actualizada, siendo recomendable la citación de trabajos publicados en castellano que sean considerados relevantes para los autores. No deben incluirse en la bibliografía citaciones del estilo de "comunicación personal", "en preparación", o "en prensa".

### 6. Tablas

Deben ser numeradas en *caracteres romanos* por orden de aparición en el texto. No sobrepasarán el tamaño de un folio y se remitirán en hojas separadas. Si se utilizan abreviaturas, deberán explicarse en la leyenda correspondiente. Cuando se haya efectuado un estudio estadístico se indicará la técnica empleada y el nivel de significación. Debe evitarse la presentación de los mismos datos en texto, tablas y figuras.

## 7. Figuras

Tanto se trate de gráficos, dibujos o fotografías, se numerarán en *caracteres árabes* por orden de aparición en el texto. Deben entregarse en papel o en copia de fotografía nítida en blanco y negro (no diapositiva) de un tamaño máximo de 20,3 por 25,4 cm. Las letras, números y símbolos que aparezcan en las figuras deben ser claros y uniformes, y de tamaño suficiente para que la reducción de la figura no conlleve a que sean ilegibles. En el dorso de la figura debe adherirse una etiqueta en la que figuren: número de la figura, nombre del primer autor y orientación de la misma, por ejemplo, con una flecha. Las figuras se entregarán en un sobre, sin montar. Las microfotografías deben incluir escala e indicación de los aumentos.

Eventualmente es posible la reproducción de fotografías o de dibujos en color, siempre que sea aceptado por el Comité de Redacción y exista un acuerdo económico previo de los autores con la editorial. Si se reproducen fotografías con rostros de pacientes, éstos no deben resultar identificables y, si lo son, deben acompañarse de un permiso escrito de los padres en los que autoricen su reproducción. Los pies de figuras aparecerán en una hoja conjunta, indicando en ellos el título de la figura, breves observaciones y abreviaturas de la misma, de modo que se comprenda cada figura sin necesidad de leer el artículo.

### ENVÍO DE LOS TRABAJOS ORIGINALES

Debe enviarse **un trabajo original con un juego de tabla y de figuras** al:

Director del Boletín de Pediatría  
Departamento de Ciencias Médicas y Quirúrgicas  
Facultad de Medicina/Universidad de Cantabria  
Cardenal Herrera Oria s/n  
39011 Santander

El trabajo debe acompañarse de una carta de presentación firmada por todos los autores, en la que deben expre-

sar la originalidad del estudio y la cesión de los derechos de propiedad en caso de publicación del trabajo.

El envío, mediante correo postal o mensajero, debe hacerse en un sobre de papel fuerte, protegiendo el manuscrito con cartón, si se considera necesario, evitando la utilización de clips y no doblando las figuras. Debe adjuntarse un **disquete informático** con el texto del manuscrito en formato Word o similar, indicando en la etiqueta el nombre del fichero, sistema operativo y programa utilizado.

El envío simultáneo del manuscrito por correo electrónico al Director del Boletín (jherranz@nacom.es) no exime del envío postal o por mensajero indicado anteriormente.

Antes de enviar el trabajo se recomienda releer el texto, corregir los errores del mismo, revisar la numeración de la bibliografía, tablas y figuras y, finalmente, **comprobar el contenido del envío:**

- Carta con firma de todos los autores
- Página titular con título, lista de autores, nombre y dirección del Centro, financiación, teléfono, correo electrónico, y fecha de envío.
- Resumen y palabras clave en castellano y, si es posible, en inglés
- Texto
- Bibliografía (en hojas aparte)
- Tablas (en hojas aparte)
- Leyendas de las tablas (en hoja aparte)
- Leyendas de las figuras (en hoja aparte)
- Figuras identificadas y protegidas
- Carta de permiso si se reproduce material
- Consentimiento firmado por los padres en su caso

**Para una información más amplia se recomienda consultar:**

1. Manual de Estilo. Medicina Clínica. Barcelona: Doyma; 1993.
2. Uniform Requirements for manuscripts submitted to biomedical journals. N Engl J Med 1997; 336: 309-316.