

EPIDEMIOLOGÍA DEL RECIÉN NACIDO DE BAJO PESO EN NUESTRO SERVICIO EN LOS ÚLTIMOS TRES AÑOS.

Del Pozo Guisado N, Tapia Barrios J M^a, Mohamed Ahmed M, Simón Escáñez G, Cañizares Molle J C, Casanova Bellido M. Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real

Introducción

En el momento actual se ha incrementado la tasa de recién nacidos de bajo peso (RNBP) sobre todo debido al aumento del número de pretérminos. Estos RN poseen mayores factores de riesgo que los nacidos con la misma edad gestacional pero con peso adecuado para ella. El objetivo planteado es conocer las características epidemiológicas de esta población y compararla con la de años anteriores.

Material y método

Se realiza un análisis retrospectivo de todos RN que tuvieron bajo peso al nacer durante el periodo comprendido entre Enero del 2000 y Diciembre del 2002. De un total de 5.874 RN nacidos vivos, se seleccionaron todos los que su peso era inferior al percentil 10 de las tablas de Lubchenco para su edad gestacional. Se descartaron los que presentaron asociado al bajo peso algún síndrome malformativo severo. Se recogen los datos referentes al estado social antecedentes maternos, obstétricos y del recién nacido.

Resultados

Se revisan 69 historias que corresponden al 1,17% de los RN, obteniéndose los siguientes resultados: 25 (36%) fueron niños y 44 (64%) niñas, el peso fue de $2.117,6 \pm 267,0$ g (1040 -2.375), la edad gestacional de $37,6 \pm 1,9$ semanas (31 - 42), la edad materna de $31,9 \pm 5$ años (17 - 41). En 41 (59%) se trataba de la primera gestación, en 13 (19%) de la segunda y en 15 (22%) eran múltiparas. En 59 (90%) de los casos se trataba de mujeres sanas antes del embarazo. En 10 (14%) casos existen abortos previos, en 17 (25%) antecedentes maternos de enfermedades durante la gestación, De todos los estudios serológicos realizados a las gestantes solo se detectó un caso de positividad a VIH y VHC, aunque en un embarazo bien controlado. En 24 (35%) casos las madres eran fumadores de al menos 5-10 cigarrillos al día. El parto fue inducido en 13 (19%) y se practicó cesárea en 25 (36%). La presentación fue cefálica en 59 (86%). En 20 casos, (29%) de los RN procedían de embarazo gemelar. En 13 (9%) se detectó alguna patología añadida en su mayoría de carácter leve.

Comentarios

El número de RNBP ha descendido con respecto a estudios previos en nuestro servicio (1,73% a 1,17%). Aunque el peso de los RN se encuentra por debajo del percentil 10, no se trata de niños de extremo bajo peso y su mayor número corresponde a pretérminos. La edad media de las madres es bastante alta sobre todo si tenemos en cuenta que en la mayoría se trata de la primera gestación. Todas tenían un ambiente social aceptable y un buen control de su embarazo. El tabaco parece un factor con clara influencia sobre el peso de los niños al nacer como en estudios anteriores (22,7% y 35%). La gemelaridad ha sido un factor de riesgo bastante importante. El número de cesáreas aumentó (17% y 36%) y el de partos inducidos ha sido mayor que en la población general. La patología neonatal asociada disminuyó sobre los estudios anteriores (34% a 19%).

ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO: DIAGNÓSTICO PRENATAL

Arroyo Moñino, J. Molina Molina, MC. Blesa Sánchez, E.

Servicio de Pediatría. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Infanta Cristina de Badajoz.

Antecedentes

La malformación pulmonar de mayor incidencia de diagnóstico prenatal es la Adenomatosis Quística (MAQ). El Enfisema Lobar Congénito (ELC) es sospechado por ecografía fetal con mucha menor frecuencia. Se presentan dos recién nacidos diagnosticados por ecografía fetal de MAQ, que en la intervención y anatomías patológicas posteriores mostraron tener ELC.

Observaciones clínicas

Dos fetos (sexo masculino) se diagnosticaron por ecografía fetal de MAQ, tipos III y II respectivamente, en la 20 semana de gestación. Nacidos a término vía vaginal, respiraron con normalidad las primeras 48 y 72 horas, iniciando tras ellas taquipnea y dificultad respiratoria progresiva. Sus radiografías de tórax mostraron hiperinsuflación de pulmón izquierdo y desplazamiento de silueta cardiaca hacia la derecha. Realizada TC a

ambos pacientes, se observó hiperdistensión de pulmón izquierdo, más en lóbulo superior y llingula, y herniación y desplazamiento mediastínico hacia la derecha en el primero, sugestivo de ELC, y afectación similar en el 2º, con imagen irregular y mal definida con componente sólido y densidad aérea sin quistes, compatible con MAQ. Con el diagnóstico de Malformación pulmonar, se practicaron sendas toracotomías que evidenciaron la existencia de enfisema de lóbulo superior izquierdo en uno y de lóbulo superior izquierdo y llingula en el otro. Realizada resección de los parénquimas pulmonares enfisematosos, el estudio anatomopatológico evidenció la naturaleza de ELC en ambas piezas.

Discusión

Aunque la mayoría de malformaciones pulmonares detectadas en el feto mediante ecografía suelen corresponder a MAQ, siempre deben ser consideradas otras posibles malformaciones. En realidad, no existe prácticamente ningún signo que permita diferenciar de forma inequívoca estas malformaciones pulmonares. En el caso de ELC no hay una adecuada caracterización de los hallazgos ecográficos prenatales debido a la escasez de casos descritos prenatalmente. En los casos aportados, diagnosticados intraútero como MAQ tipos III y II, no considerar otras opciones diagnósticas nos condujo a que ambos fuesen operados sin descartar, como sucedió, que se tratase de ELC, a pesar de que en el 1º la TC lo sugería. De haberlo hecho así, también podría haber sido considerada la demora del tratamiento quirúrgico u otras posibles alternativas, así como se habría debido, probablemente, considerar la realización de un esofagograma, como suele hacerse en los ELC típicos. No obstante, los pacientes aportados pueden representar formas de ELC poco frecuentes, tanto por la precocidad de sus manifestaciones clínicas como por su detección fetal, ya que se discute si el ELC es realmente congénito o no. En nuestros pacientes, sin duda, lo fue.

ESTUDIO EVOLUTIVO DE LA GEMELARIDAD EN NUESTRO SERVICIO

Simón Escanez G, Tapia Barrios JM^a, Mohamed Ahmed M, Del Pozo Guisado N, Melendez Bellido E, Casanova Bellido M. Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real.

Introducción

Es un hecho comprobado, el aumento sustancial que se observa en los últimos años respecto a la incidencia de partos múltiples, relacionándose de forma directa con las nuevas técnicas cada vez mas empleadas facilitadoras de la fecundación. El objetivo de este trabajo, es conocer los factores que pueden influir en la presentación de gestaciones gemelares así como las características epidemiológicas de las mismas.

Material y método

Se realiza un análisis retrospectivo de los embarazos gemelares asistidos en nuestro hospital en el periodo comprendido entre Enero del 2001 y Diciembre del 2002, comparándolo con el comprendido entre los años 1.997 a 1.999.

Se recogen los siguientes datos: edad materna, paridad, abortos previos, tratamiento de fertilización, modalidad de parto, tipo de gemelos, características de la placenta y corion. Se analizan también los datos perinatales y patología asociada.

Resultados

De un total de 4.007 nacimientos que corresponden a 3.946 gestaciones, 61 fueron gemelos (1,54%) lo que manifiesta un aumento respecto al periodo 97-99.

Evolución de la gemelaridad. 1.997-2.002

1997	1998	1999	2001	2002
21	21	18	29	32

El peso medio global de la muestra fue de $2.436,2 \pm 466$ g, la edad gestacional de $36,4 \pm 2,8$ semanas. Paridad: el 41,5% fueron primigestas, el 36,5% secundigestas y el 21,8% con más de 2 gestaciones. En el 12,1% existían antecedentes de abortos. La edad materna fue de $32 \pm 4,4$ años. El 46% de los partos fueron cesáreas (38% en el periodo 97 a 99). En el 24,3% de los casos se trataban de gestaciones biamnióticas (24,3%), aunque este dato no consta en todas las historias obstétricas. En la relación al sexo de los gemelos fueron de niño -niña en el 46,3%.

Un 13% de las gestantes habían seguido tratamientos previos de fertilización frente a un 5% en el periodo de 97 a 99. El APGAR de los niños estudiados fue menor de 7 a los cinco minutos en un solo caso. Precisaron ingreso por bajo peso o prematuridad el 56,9%

Comentarios

Se ha observado un aumento importante de gestaciones gemelares con respecto a años anteriores además de un incremento de los nacidos por cesárea, en relación con población general y periodo 97-99 (38,61%).

Aparecen datos llamativos sobre la utilización de tratamientos de fertilización, un 13% frente a un 5% en el periodo 97-99. La media de la muestra indica que son mas frecuentes los pretérmino y los recién nacidos de bajo peso.

TROPONINA CARDIACA EN SANGRE DE CORDON

Del Pozo Guisado N, I. Romero Barroso, Mohamed Ahmed M, Simón Escamez G, Rico de Cos S, M. Casanova Bellido

Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real

Introducción

Las troponinas constituyen un conjunto de proteínas estructurales del músculo cardiaco y esquelético que contienen tres subunidades: la TnC que es la fijadora del calcio, la TnI que es inhibidora de la troponina y la TnT fijadora de la tropomiosina. Las dos últimas están presentes en el músculo cardiaco y esquelético pero al ser codificadas por diferentes genes y tener una secuencia distinta de aminoácidos, producen anticuerpos diferentes que permiten ser detectadas independientemente. Se han descrito elevaciones en sangre de cordón asociadas a hipoxia intrauterina y disfunción cardiaca.

El objetivo de este estudio es establecer los valores de TnI en sangre de cordón de recién nacidos sanos y conocer si poseen alguna relación con otros parámetros obstétricos o neonatales. Posteriormente se analizaran sus modificaciones en situaciones patológicas.

Material y métodos

Para la realización de este estudio se seleccionaron 168 recién nacidos sanos, 86 varones y 82 mujeres procedentes de embarazos normales de los que recogieron los siguientes datos: edad materna, edad gestacional, tipo de parto, anestesia general o epidural, administración o no de oxitocina, sexo, Apgar al 1' y 5'; peso y longitud. Se determinan los valores de CPK, CPK-MB y TnI y lactato. Se realiza la estadística básica y se estudian las correlaciones entre variables cuantitativas mediante el coeficiente de correlación de Pearson. Se analizan las diferencias de los valores de la TnI según las variables cualitativas mediante el test de la t de Student.

Resultados

Edad materna $30,16 \pm 5,47$ años; edad gestacional $39,36 \pm 1,46$ semanas; Apgar al 1' $8,22 \pm 0,65$; Apgar a los 5' $9,30 \pm 0,52$; peso $3.298,96 \pm 476,27$ g; longitud $50,137 \pm 2,112$ cm; TnI global $0,065 \pm 0,07$ ng/ml; CPK: $279,07 \pm 127,75$ U/L; CPK - MB: $11 \pm 20,24$ U/L; lactato: $5,26 \pm 2,02 \pm 0,65$ mmol/l. TnI en: varones $0,069 \pm 0,08$ ng/ml; mujeres $0,061 \pm 0,07$ ng/ml; parto vaginal $0,065 \pm 0,80$ ng/ml; sin ventosa $0,070 \pm 0,90$ ng/ml; con ventosa $0,063 \pm 0,07$ ng/ml; cesárea $0,064 \pm 0,056$ ng/ml; anestesia epidural $0,060 \pm 0,074$ ng/ml; no anestesia epidural $0,070 \pm 0,084$ ng/ml; administración de oxitocina $0,079 \pm 0,092$ ng/ml; no administración de oxitocina $0,055 \pm 0,066$ ng/ml. No se han hallado correlaciones de la TnI con el resto de las variables. Tampoco se han encontrado diferencias en los niveles de TnI según las variables cualitativas estudiadas.

Comentarios

Los recién nacidos sanos presentan niveles de TnI casi indetectables en sangre de cordón y no se modifican con la edad gestacional, tipo de parto, tipo de anestesia, administración de oxitocina, sexo, peso y talla, lo cual permitirá interpretar sus variaciones en situaciones patológicas.

ESTREPTOCOCO BETA HEMOLÍTICO DEL GRUPO B. CASUÍSTICA NEONATAL EN LOS AÑOS 2001-2002.

Autores: Marín Ravina, R. García Mata, G. Saavedra Chaves, E. Granero Asencio, M. Pérez Losada, J. Santano Gallinato, M. López Sanz, A. Duran de Vargas, L.E. González-Meneses, González-Meneses, A.

Introducción

El estreptococcus agalactiae es en la actualidad el principal agente etiológico de septicemia neonatal de transmisión vertical, de ahí el interés de revisar su incidencia durante los años 2001-2002.

Presentamos cuatro casos clínicos: **Recién nacido** que ingresa por madre portadora de EGB sin profilaxis.

Madre de 23 años, embarazo de 42 semanas. Parto espontáneo, amniorrexis intraparto, líquido amniótico meconial, niño de 2870gr, test de Apgar de 9-10-10. Exploración: Normal. Tratamiento: penicilina im.

Hemocultivo: EGB. Tratamiento: Ampicilina más Gentamicina, 10 días. **Recién Nacido** prematuro. Madre de 34 años. Estado de portador de EGB desconocido. Embarazo de 29 semanas. Parto espontáneo. Amniorrexis de doce horas, líquido amniótico claro y niño de 1300gr con test de Apgar de 9-10-10. Hemograma, bioquímica, gasometría: normales. Exploración normal. Hemocultivo: EGB. Tratamiento: Ampicilina y Tobramicina, 10 días.

Recién Nacido que ingresa por fiebre de 24 horas. A las 12 horas presenta dos crisis convulsivas de 1 minuto de duración, Madre de 23 años, estado de portador de EGB desconocido. Embarazo de 40 semanas, parto espontáneo, amniorrexis 6 horas previas, líquido amniótico claro y niña de 3590gr, Apgar 9,10,10. Hemograma: 35000 leucocitos(86% segmentados), bioquímica, gasometría, sedimento: normales. Hemocultivo: EGB. LCR: bioquímica: alterada. Tinción, cultivo: negativos. Tratamiento: Ampicilina, tobramicina, cefotaxima, fenobarbital.

Recién Nacido que ingresa con 5 horas de vida por quejido e hipotermia. Madre de 18 años, EGB: desconocido. Embarazo de 41 semanas, amniorrexis, corta, niño de 3341gr. Hemocultivo: EGB. Tratamiento: Ampicilina, Tobramicina, 10 días.

Conclusiones

La incidencia de sepsis por EGB es de 0.5-3/1000 recién nacidos. La tasa de portadoras entre la población gestante oscila entre el 10-17%, estando entre un 45-65% de sus recién nacidos colonizados. De ellos, el 1-2% desarrollan la forma invasiva de la infección. Casuística:(2001-2002) Ingresaron un total de 956 recién nacidos(308 pretérminos, 648 a términos). 147 eran recién nacidos de madre portadoras de EGB(8 pretérminos y 139 a términos); de ellos 4 presentaron infección. A su vez 3 madres eran portadoras sin conocerlo. No existían otros factores de riesgo materno y no se realizó profilaxis. La incidencia nuestra es de 0,57/1000 de un total de 6900 RN

CAUSA INFRECUENTE DE MENINGITIS NEONATAL

Autores: García Matas, G. Marín Ravina, R. Sáenz Peguera, C. López Sanz, A. Duran de Vargas, LE González-Meneses González Meneses, A.

Antecedentes y objetivo

La sepsis neonatal tardía con afectación meníngea por Neisseria meningitidis B es infrecuente, siendo pocos los casos descritos en la literatura. Presentamos un recién nacido de 15 días de vida con meningitis por N. meningitidis B.

Caso clínico

Recién nacido varón a término de peso adecuado que ingresa con 15 días de vida en UCI Neonatal por presentar aspecto de enfermedad grave, fiebre con rechazo de las tomas de 24 horas de evolución.

Antecedentes familiares y personales: madre de 20 años, primípara. Embarazo controlado. Parto eutócico y test de Apgar de 9 y 10 al 1 y 5 minutos de vida respectivamente. Ingreso previo en neonatología por madre portadora de estreptococo del grupo B con profilaxis incompleta, siendo dado de alta a las 72 horas de observación sin datos clínicos ni analíticos de infección. Exploración física: Peso 3400 gramos. Temperatura 39 °C. Mal estado general, color terroso con palidez de piel y mucosas. Decaído, quejido y polipnea. Mala perfusión periférica. Tendencia a la hipertensión con opistótonos. Taquicardia con hipotensión arterial. Fontanela normotensa. Resto sin hallazgos. Pruebas complementarias: Leucocitos 5000/mm³. PCR 241 mg/L. Bioquímica del LCR con pleocitosis, hipoglucorraquia e hiperproteinorraquia. Cultivo de LCR donde se aísla Neisseria meningitidis serotipo B. Hemocultivo negativo.

Con estos datos clínicos y analíticos se llega al diagnóstico de sepsis neonatal tardía con meningitis por N. meningitidis serotipo B.

Evolución favorable tras tratamiento con drogas inotrópicas, Antibioterapia i.v., expansores de volumen, sedación y nutrición parenteral.

Conclusiones

La sepsis neonatal tardía es la infección bacteriana generalizada con clínica multisistémica y cultivo positivo de sangre y/o de LCR entre la 2ª y la 4ª semana de vida. La incidencia de meningitis en RN es de 0.2 a 0.4 por 1000 RN vivos. Entre los agentes etiológicos más frecuentes se encuentran estreptococo del grupo B, E. Coli K1, siendo escasa la incidencia de N. meningitidis B como causante de sepsis y/o meningitis en el periodo neonatal. Se puede presentar con una sintomatología poco específica, siendo la irritabilidad y la fontanela hipertensa los hallazgos más frecuentes. La tasa de mortalidad oscila entre el 20 y el 50% con complicaciones tardías en el 40-50% de los casos.

ANÁLISIS DE MORTALIDAD NEONATAL EN EL AÑO 2002

Autores: García Matas, G. Marín Ravina, Rodríguez-Sacristán, A, Pérez Losada, J. Sáenz Reguera, C. Duran de Vargas, C. González-Meneses González-Meneses, A.

Objetivo

Estudio de la mortalidad neonatal en nuestra sección de Neonatología durante el año 2002, analizando las causas generales de mortalidad en los distintos periodos neonatales.

Material y método.

Realizamos un estudio retrospectivo revisando historias clínicas y archivos de mortalidad de la sección de Neonatología y del servicio de Obstetricia de nuestro hospital correspondiente al año 2002. El número total de RN fue de 3560, incluyendo 29 muertes fetales. Se utilizan fórmulas estadísticas correspondientes a las tasas de mortalidad específica por edad.

Hicieron exitus 15 RN, 9 varones y 6 mujeres. 3 procedían de partos múltiples, 2 presentación en pelvianas, 9 nacieron tras cesárea y 2 partos instrumentales.

Por distribución por grupos de peso, de un total de 20 RN vivos con peso inferior a 1500g. 8 fueron exitus. Si tomamos los RN con peso entre 500 y 1000g de peso (8) 5 fallecieron. Menores de 2500 g de peso fallecieron 12, 10 en la primera semana de vida. 5 RN eran de peso bajo para la edad gestacional.

Entre los diagnósticos principales, la prematuridad (5 casos) junto con las malformaciones (5 casos) fueron las dos causas más frecuentes. Una muerte fue postneonatal, 2 fueron en el periodo neonatal tardío por malformación y por encefalopatía hipóxico-isquémica en un prematuro, el resto falleció en el periodo neonatal precoz.

Entre los factores de riesgo durante la gestación 3 casos presentaron líquido meconial, 2 diabetes gestacional, 2 gestaciones con dispositivo intrauterino y 2 casos de ruptura precoz de membranas

Resultados.

La tasa de mortalidad neonatal en nuestra unidad fue en el año 2002 de 3.9 por mil RN, similar a la encontrada en otros hospitales de nuestro país, atribuyéndose el 33% de la misma a la mortalidad neonatal inmediata, con una tasa de 1.40 por mil RN. El resto se distribuye entre la primera semana de vida con una mortalidad neonatal precoz del 3.37 por mil RN, una mortalidad en el periodo neonatal tardío de 0.56 por mil RN.

La mortalidad perinatal se sitúa en el 7.8 por mil RN con una tasa de mortalidad perinatal ampliada del 11.8 por mil RN.

HIPERTENSIÓN PULMONAR NEONATAL SECUNDARIA A NEUMONÍA

Autores: Marín Ravina, R. García Mata, G. Granero Asensio, M. Saavedra Chaves, E. López Sanz, A. Santano Gallinato, M. Moya-Angeler Plazas, J. Duran de vargas, LE. González-Meneses González Meneses, A.

Introducción

La hipertensión Pulmonar del recién nacido está causada por una persistencia elevada de la resistencia vascular pulmonar después del nacimiento, lo que impide la transición hasta el patrón circulatorio extrauterino.

Caso clínico

Recién nacido a término que ingresa en UCI Neonatal desde clínica externa por dificultad respiratoria. Madre sin antecedentes personales de interés. Embarazo controlado de 37 semanas sin incidencias. Cesárea electiva por feto muerto intraparto en gestación previa, amniorrexia intraparto, nace varón de 3150 gr con un Test de Apgar de 8-9-9. A los 15 minutos comienza con dificultad respiratoria que no cede con oxígeno mediante cánula nasal Se traslada a UCI Neonatal. Exploración: Aspecto de Recién Nacido a término con buen tono y actividad, acrocianosis, aleteo nasal, quejido espiratorio persistente, tiraje subcostal, disminución bilateral del murmullo

vesicular, tonos cardiacos rítmicos y fuertes sin soplos, pulsos periféricos palpables y simétricos, resto de la exploración normal. Exámenes complementarios: hemograma, bioquímica, orina: normales. Gasometría: acidosis metabólica, hipoxemia e hipercapnia. Hemocultivo: negativo. Rx de tórax: Imagen broncoalveolar difusa en lóbulo superior izquierdo que borra la silueta cardiaca. Cardiomegalia a expensas de cavidades derechas. Vascularización pulmonar normal. Ecocardiografía 2D y Modo M: cavidades cardiacas derechas dilatadas. Septo interauricular con foramen oval permeable. Septo interventricular íntegro con rectificación del mismo y movimiento paradójico secundario a hipertensión pulmonar (suprasistémica). Tronco pulmonar y ramas pulmonares muy dilatadas.

Juicio clínico

Hipertensión Pulmonar suprasistémica secundaria a bronconeumonía, paracardial derecha. Tratamiento: ventilación mecánica, oxigenoterapia, sedación, drogas, vasosactivas (inotrópicos), fenobarbital, vasodilatadores pulmonares selectivos (vía inhalatoria), bicarbonato, antibióticos, canalización de vena umbilical, alimentación parenteral. Evolución: al 5º día desaparece la dificultad respiratoria.

Conclusiones

El realizar tratamiento precoz de infecciones respiratorias evita complicaciones temibles como la hipertensión pulmonar. La dificultad que conlleva el diagnóstico certero de una neumonía connatal en un embarazo y parto sin factores de riesgo. La ausencia de frotis vaginal para el EGB nos hizo pensar que fuera el causante, al ser el germen responsable más frecuente de neumonía connatal.

HIPERTERMIA NEONATAL. REVISIÓN DE CASOS EN PERIODO 2001-2002

Autores: Marín Ravina, R. García Matas, G. Terol Barrero, P. Santano Gallinato, M. López Sanz, A. Sáenz Reguera, C. Camacho González, F. Duran de Vargas, LE, González-Meneses, González-Meneses, A.

Introducción

La hipertermia neonatal puede observarse en el segundo y tercer día de vida en Neonatos clínicamente sanos. Esta situación es relativamente frecuente en niños alimentados al pecho o expuestos a temperaturas elevadas.

Objetivo

Revisar la incidencia de hipertermia en los Neonatos ingresados en nuestra unidad durante el periodo 2001-2002, con especial referencia a la "fiebre de sed".

Material y Métodos

De los 6000 recién nacidos en dicho bienio, revisamos los 15 ingresos por hipertermia. Todos habían nacido en nuestro hospital, 9 procedían de maternidad y 6 del servicio de urgencias. Edad media de ingreso 3 días.

Resultados

La mayoría sin antecedentes obstétricos y perinatales de interés. Cesárea: 4 casos. Peso medio: 3480gr. Sexo: mayor nº de varones (9). Alimentación: 12 con lactancia materna y 3 con lactancia mixta; 6 presentaron rechazo con poco aporte dietético. Temperatura corporal: 38-38,8. Valoración hemodinámica: estables. Pérdida de peso: superior al 10%: 4 casos. Diagnósticos: 1) fiebre de sed, 8 casos (53,3%) La mitad con sequedad de piel y mucosas y 7 de ellos con sodio mayor de 145. Urea elevada, proteinuria, y, acidosis metabólica leve: 2 casos. Pérdida de peso: 9,7%. Tratamiento: soluciones de rehidratación endovenosa en 5 neonatos. Antibióticos: se inició tratamiento en 4 casos. Se retiran tras confirmar "fiebre de sed". Estancia media hospitalaria: 5 días. Alimentación al alta: lactancia materna y artificial si lo requieren. 2) Síndrome febril, 5 casos (33,3%). En todos ellos la exploración fue negativa, desapareciendo la fiebre a las pocas horas de su ingreso. Bioquímica urea y sodio: normales. Hemocultivo: negativo. 3) Sepsis, 2 casos (13,3%). 1 caso de sepsis neonatal precoz por EGB. Tratamiento antibiótico 14 días. El otro caso, sepsis neonatal tardía por E. Coli. Tratamiento antibiótico: 14 días. Alta a los 20 días.

Conclusiones

De los 648 recién nacidos a término ingresados en nuestra unidad durante el bienio 2001-2002, un 2,3% ingresaron por hipertermia. En nuestro estudio la causa más frecuente de hipertermia fue la fiebre de sed, cuya evolución fue favorable en la mayoría de los casos con un buen aporte lácteo. En un porcentaje de recién nacidos que debutaron por hipertermia, no se ha objetivado la causa de la misma catalogándose de síndrome febril no filiado (33,3%). De todas las sepsis ingresadas en el bienio 2001-2002, sólo dos casos debutaron con fiebre lo que reafirma la escasa presentación de fiebre en las sepsis.

POLIPOSIS COLÓNICA FAMILIAR. SÍNDROME DE GARDNER.

Pilar Méndez Pérez, Ramón Núñez Núñez, Ana Belén Escobar Izquierdo, Alejandro Romero Albillo, Rodolfo Cabrera García, Enrique Galán Gómez, Antonio Serrano Calle, Emilio Blesa Sánchez, Julián Vaquerizo Madrid. Hospital Materno Infantil. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.

Introducción

El conjunto de poliposis adenomatosa familiar y tumoraciones extracolónicas (osteomas de cráneo y huesos largos y quistes dermoides cutáneos) define al Síndrome de Gardner. En estos pacientes también son frecuentes otras manifestaciones extracolónicas como tumores en pared abdominal o mesenterio, pólipos gástricos, duodenales, de intestino delgado y la hipertrofia del epitelio pigmentario de la retina. Su herencia es autosómica dominante por mutación del gen APC situado en el cromosoma 5. La edad media de aparición de los pólipos es de dieciséis años. La colectomía total con mucosectomía anorrectal con reservorio ileal es de elección para la profilaxis del cáncer de colon entre los diez y catorce años.

Objetivos

Presentar el caso clínico de un paciente con Síndrome de Gardner, el tratamiento realizado y el protocolo de seguimiento.

Caso clínico

Paciente hombre, remitido para estudio a los 11 años por antecedentes de poliposis familiar: Bisabuela, abuela y tía materna fallecidas por cáncer de colon. Madre, tío materno y una hermana con poliposis. AP: Epilepsia EPBAI de Aicardi. Exploración: Lesión subcutánea quística (1x2cm) en cara externa de pierna izquierda y otra similar en región occipital. Peso (P25) y talla en P50. Palpación abdominal y tacto rectal sin alteraciones. Hemograma normal. Rectocolonoscopia: Pequeños pólipos de 1 a 2 mm de 12 a 14 en recto sigmoide y de 4 a 5 en descentente, tipo adenomatoso. Esofagogastroduodenoscopia: Sin alteraciones. Estudio genético: Mutación gen APC(5q21.q22) 46XY. Enema de doble contraste: En todos los tramos del colon se aprecian múltiples pequeños pólipos. TAC craneal, tránsito intestinal y eco abdominal sin alteraciones. Control rectocolonoscópico (1 año): la biopsia muestra cierto grado de displasia con abundantes mitosis, por lo que a la edad de 12 años se realiza colectomía total con mucosectomía anorrectal y reservorio ileal en "J" con anastomosis ileoanal y exéresis de las lesiones quísticas subcutáneas. El curso postoperatorio fue favorable. Al año de la intervención el paciente recibe alimentación normal (P25) Esofagogastroduodenoscopia: Sin alteraciones.

Comentarios

Por el mayor riesgo de neoplasia malignas del tracto gastrointestinal superior la gastroduodenoscopia debe ser incluida en el programa de seguimiento, así como examen oftalmológico periódico.

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL REFLUJO GASTROESOFAGICO. NUESTRA EXPERIENCIA

Autores: Haro Gómez, M: Rojo Jurado, M. Terol Barrera, P. Farfán, O. Quero, L. Ramírez Gurruchaga, F. Chávez Pecero, F. Argüelles Martín, F.

Introducción y objetivos

El reflujo gastroesofágico (RGE) es una entidad frecuente en pediatría y suele cursar con clínica banal, sin embargo, en ocasiones se complica con desnutrición, apneas respiratorias, hemorragias, estenosis esofágica, anemia, esófago de Barret,.. En los casos resistentes al tratamiento médico puede ser necesario el tratamiento quirúrgico, siendo la vía laparoscópica una opción posible que permite acortar el postoperatorio y disminuir la morbilidad. El objetivo es valorar la eficacia del tratamiento quirúrgico en pacientes pediátricos con RGE patológico refractario al tratamiento médico.

Material y método

Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de 23 pacientes diagnosticados de RGE patológico refractario a 6-12 meses de tratamiento médico. Se revisan la edad de inicio, edad de cirugía, síntomas y complicaciones. Se ha realizado a todos los niños 2 phmetrías y 1 endoscopia antes de la cirugía, y 1 phmetría postoperatoria.

Resultados

La edad media de comienzo de síntomas es 15 meses (0 meses- 24 meses), la edad media de la cirugía es 2 años (1 año- 4 años). Los síntomas y complicaciones presentadas son vómitos y regurgitaciones en 15 niños,

dolor retroesternal en 11 niños, hipo persistente en 6, bronquitis en 6, neumonía en 3, apneas en 2 y anemia ferropénica en 2 niños. Se ha realizado funduplicatura tipo Nissen por laparotomía a 18 niños y por vía laparoscópica a 5 niños (>2 años). La evolución clínica a largo plazo de los niños operados por laparotomía ha sido buena. En los 3 meses de postoperatorio 2 niños han presentado disfagia y 1 de ellos ha precisado dilatación con balón por presentar estenosis esofágica. La evolución a corto plazo de los niños operados por vía laparoscópica ha sido buena, excepto a 1 niño que ha tenido que ser reintervenido por reaparición de los síntomas tras la dehiscencia de las suturas. Los niños operados por laparoscopia están pendientes de evolucionar a largo plazo.

Comentario

Hemos tenido buenos resultados al realizar el Nissen tanto por vía laparoscópica como por laparotomía en los niños con RGE refractario al tratamiento médico. Estos resultados coinciden con los existentes en la literatura, llegando a un 80-90% de efectividad.

INDIVIDUALIZAR LA DOSIS DE AZATIOPRINA MEDIANTE LA MONITORIZACIÓN DE LA TIOPURINA METIL-TRANSFERASA EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL.

Autores: Haro Gómez, M; Rojo Jurado, M. Terol Barrera, P. Farfán, O. Quero, L. Ramírez Gurruchaga, F. Chávez Pecero, F. Argüelles Martín, F.

Introducción y objetivo

La Azatioprina (AZA) representa una pieza clave en la terapia inmunosupresora de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), fundamentalmente en los casos corticorresistentes y corticodependientes. Se han sugerido diversas estrategias para monitorizar de forma individualizada la dosis de AZA con la intención de identificar a los pacientes con riesgo de toxicidad por estos fármacos. Entre estas estrategias se encuentra la monitorización de la actividad de la Tiopurina metil-transferasa (TPMT). Se ha demostrado una notable correlación entre el genotipo de la TPMT y el riesgo de mielotoxicidad. La distribución del genotipo en la población respecto a la TPMT es trimodal: 88,6% es homocigoto para el alelo de alta actividad (HA), 11,1% es heterocigoto (hA) y el 0,3% es homocigoto para el alelo de baja actividad (HB). El objetivo de esta comunicación es determinar el genotipo de la TPMT de los niños afectados de EII tratados con AZA en nuestro servicio. En aquellos con genotipo HA recibirán dosis de AZA estándar, los de genotipo hA se reducirá empíricamente la dosis inicial en un 50% y en los pacientes con genotipo HB se contraindicará el empleo de AZA.

Material y método

Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de las historias clínicas de los niños diagnosticados de EII en nuestro servicio que han precisado durante su evolución tratamiento con AZA. Se ha revisado el índice de actividad de la enfermedad de Crohn en niños (PCDAI) cuando se ha iniciado el tratamiento con AZA y se ha determinado la actividad de la TPMT.

Resultado

Han precisado tratamiento con AZA 8 niños, y ésta se ha iniciado cuando la enfermedad es considerada moderada-grave según el PCDAI (>30). Todos los niños han sido determinados como genotipo HA de la TPMT, por lo que la dosis de AZA utilizada ha sido 2 mg/kg/día. Ningún niño en su evolución ha presentado mielotoxicidad, y en todos los niños la respuesta clínica ha sido buena, incluso en un niño se ha podido retirar la AZA.

Comentario

Decir que la determinación de la actividad de la TPMT constituye una atractiva opción para individualizar la dosis de AZA y prevenir el riesgo de efectos secundarios, aunque está por demostrar si esta estrategia debe aplicarse de manera rutinaria en todos los pacientes.

ALERGIA A LA PROTEÍNA DE LA LECHE DE VACA (APLV) MEDIADA POR IGE: FACTORES PRONÓSTICOS Y EVOLUCIÓN.

Autores: Farfán, O. Argüelles Martín, F. Quero Acosta, L. Ramírez Gurruchaga, F. Gil Sánchez, I.

INTRODUCCIÓN

La APLV es la reacción adversa a alimentos más frecuente en el primer año de vida.

Objetivos

Describir la evolución de la APLV mediada por IgE en relación con variables no descritas extensamente en la literatura. Material y métodos: estudio retrospectivo, descriptivo de 83 niños con diagnóstico de APLV en los últimos 6 años. Se midieron porcentajes, chi cuadrado de los resultados y comparación de medias (test de Wilcoxon).

Resultados

En la población estudiada la edad de comienzo más temprana (antes de los 6 meses) no se correlacionó con una mayor predisposición a padecer otra alergia alimentaria o a una evolución más prolongada de la enfermedad; por el contrario, una edad de comienzo más temprana se asoció con una menor edad de negativización ($p=0.05$). La presencia de enfermedad atópica en un familiar de primer grado no predijo una edad de comienzo más temprana para la APLV. La presencia de otra alergia alimentaria se observó en un 22% de la muestra, siendo el huevo el alimento más frecuentemente implicado. La edad de negativización tuvo una media de 25.9 meses. Se buscó relacionar edad, fórmula de reemplazo utilizada y presencia de otra alergia alimentaria con esta variable de negativización. No se observaron diferencias significativas entre varones y mujeres, aunque se observó una tendencia en los primeros a negativizar antes que las segundas (24.3 vs 29.7, $p=0.9$). En cambio, sí se observó una edad de negativización significativamente más tardía en aquellos que presentaban otra alergia alimentaria o habían consumido fórmula de soja con respecto a aquellos que no presentaban estas características (34.6 vs 24.5 meses, y 34.5 vs 19.9 meses, respectivamente; $p=0.007$ y 0.002 , respectivamente).

Conclusión

La población estudiada muestra características de evolución diferentes para algunos factores relatados en la literatura. Las diferencias halladas en cuanto al tipo de fórmula utilizada constituyen un hallazgo de importancia que debería ser confirmado por estudios prospectivos de casos seleccionados.

CONTRIBUCIÓN DE LA CAPSULOENDOSCOPIA PARA EL ESTUDIO DE LA HEMORRAGIA INTESTINAL EN EL NIÑO

Quintela Molinillo, E. Quero Acosta, L. Farfán, O. Ramírez Gurruchaga, F. Argüelles Martín, F. González-Hachero, J.

Introducción

La hemorragia digestiva es la segunda causa de sangrado agudo en la infancia tras la traumática. La etiología es muy diferente a la de adulto. Su presentación clínica puede orientar hacia el origen, aunque se ve influenciado por otros muchos factores: tiempo de evacuación, cuantía del sangrado... En el intestino delgado se localiza el 5%. Hasta hace poco su exploración se limitaba a métodos radiológicos, y en muchos se requería la cirugía. Con la enteroscopia esto mejora, aunque presenta limitaciones en cuanto al área visualizada y, además, es molesta para los niños. Actualmente con la capsuloendoscopia, técnica inocua y específica para la exploración del intestino delgado, estas limitaciones han disminuido.

Nuestro caso

Varón de 7 años que consulta en el Servicio de Urgencias Pediátricas de nuestro Hospital por rectorragia indolora de escasa cuantía de 2 años de evolución. Carece de antecedentes personales y familiares de interés. Se realiza exploración física, con atención al área abdominal y ano – rectal, no objetivándose nada que pudiera orientar hacia su etiología. Por la presentación clínica, la edad del paciente y la carencia de otros datos relevantes, se emite el juicio clínico de rectorragia leve. ¿Fisura anal? ¿Pólipos intestinales? ¿Enfermedad inflamatoria? Para completar su estudio se solicita: Colonoscopia, objetivándose lesiones compatibles con Hiperplasia folicular linfoide. En ileon, a unos 30 cm. de la válvula ileo-cecal se localiza lesión hemangiomatosa, friable y se intenta cauterizar con Argón Láser resultando imposible debido a su tamaño. Se realiza estudios con glóbulos rojos marcados en tres fases y cortes tomográficos con el objetivo de valorar de forma menos invasiva el número y extensión de la lesión. Con la ecografía Doopler Abdominal se valorara los grandes vasos abdominales. Por la localización de la lesión se decide realizar estudio endoscópico con cápsula para visualizar todo el intestino delgado, constatándose una única lesión angiomatosa en ileon.

Conclusión

La capsuloendoscopia es un método adecuado para la valoración de la mucosa del intestino delgado, ya que permite visualizar toda esta área de manera dinámica, en tiempo real. Es una técnica no invasiva con la que no se necesita irradiar al paciente. Actualmente este método es empleado escasamente en niños, y queda por

resolver la preparación del paciente para dicho estudio.

ENFERMEDAD CELIACA FAMILIAR O DETECCIÓN DE ENFERMEDAD CELIACA SILENTE (OLIGOSINTOMÁTICA?) EN FAMILIARES DE UN CASO ÍNDICE

Fernández Romero, A. Terol Barrero, P. Argüelles Martín, F. Ramírez Gurruchaga, F. González-Hachero, J.

Antecedentes y objetivo

Se compara a la enfermedad celiaca con un iceberg, dada la mayor proporción de casos silentes u oligosintomáticos con relación a los de presentación típica. Está demostrado el mayor riesgo de enfermedad en familiares de enfermos celíacos así como la asociación de determinados HLA con esta patología. Un medio de detectar pacientes de riesgo es el estudio de familiares en primer grado de celíacos diagnosticados.

Métodos

Tipificación del HLA y determinación de anticuerpos antigliadina y antiendomiso, así como biopsia yeyunal (en los casos con serología positiva y/o presencia de haplotipos de riesgo) en familiares en primer grado de niña afecta de celiaquía.

Resultados

Niña de 2 años con anticuerpos antiendomiso positivos y clínica de diarrea frecuente y ligera afectación de la curva de peso. Es diagnosticada de enfermedad celiaca al presentar atrofia vellositaria subtotal en la biopsia yeyunal obtenida por sonda de Watson-Crosby. Se estudia a sus 2 hermanas (asintomáticas?) presentando ambas anticuerpos antiendomiso positivos. El padre, que presenta una artritis migratoria no filiada de varios años de evolución, tiene anticuerpos de enfermedad celiaca negativos. Se realiza estudio de HLA en los 5 miembros de la familia para detectar haplotipos de riesgo (incluyendo a la madre, que está asintomática), encontrándose positividad para A1 Cw7 B8 (HLA clase I) y para DRB1*03 DQA1*0501 DQB1*0201 (HLA clase II) en homocigosis en el padre y en heterocigosis en las 3 hijas. Las biopsias yeyunales fueron diagnósticas de enfermedad celiaca en el padre y en las 3 hijas.

Conclusiones

1. Dada la alta frecuencia de formas silentes u oligosintomáticas de enfermedad celiaca es muy importante detectar los pacientes de riesgo, siendo necesario realizar cribado en familiares de enfermos celíacos
2. Más del 95% de celíacos comparten el haplotipo de complejo mayor de histocompatibilidad (HLA) DQ 2 (concretamente DQB1*02(01-02), DQA1*0501) o DQ8. El haplotipo HLA-DRB1*0301 también está asociado con un riesgo incrementado de enfermedad celiaca..
3. La prevalencia de enfermedad celiaca entre familiares en primer grado de enfermos celíacos oscila entre un 2 y un 15%.

EVOLUCIÓN DE LAS PROPORCIONES CORPORALES DURANTE EL PRIMER AÑO DE LA VIDA

Del Pozo Guisado N, S. Rico de Cos, Mohamed Ahmed M, Simón Escanez G, M. Casanova Bellido. Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina de Cádiz. Hospital Universitario de Puerto Real

Introducción

Los cambios que se producen en las proporciones corporales son la expresión de la distinta velocidad de crecimiento de la cabeza, tronco y extremidades. Mientras que el cráneo logra su tamaño definitivo precozmente, las extremidades no lo hacen hasta la pubertad. Este proceso se denomina progresión cefalocaudal del crecimiento. El objetivo de este estudio es conocer las variaciones que se producen en las proporciones corporales durante el primer año de la vida

Material y métodos

Se realiza un estudio longitudinal de 301 niños, de los que 129 eran varones y 172 mujeres, a los que se les practican las siguientes mediciones: longitud (L), longitud vertex-coxis (LV-C) y coxis-talón (L-CT); diámetros biparietal (D-BP), occipito-frontal (D-OF), antero-posterior (D-AP) y transversal del tórax (D-T), y los perímetros craneal (PC) y torácico (PT). Se utilizó un antropómetro de Harpenden de lectura directa y una cinta métrica de fibra de vidrio. Las medidas se determinan entre los primeros tres días de vida y a los 3, 6, 9 y 12 meses de edad. Se realizó la estadística básica de cada variable y se calculan los siguientes índices antropométricos: L/VC, L/VT, VC/CT, D-BP/D-OF, D-AP/D-T.

Resultados

Indices	RN	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
L/VC.	1.5526±0.062	1.5953±0.056	1.6225±0.044	1.5468±0.072	1.5698±0.080
L/CT	2.8329±0.218	2.6956±0.169	2.6151±0.123	2.8604±0.244	2.7893±0.250
VC/CT	1.8329±0.218	1.6956±0.169	1.6151±0.123	1.8604±0.244	1.7893±0.250
DBPP/OF.	0.8214±0.051	0.8261±0.032	0.8250±0.026	0.8511±0.036	0.8737±0.055
D AP/DT	0.8584±0.037	0.8052±0.039	0.7942±0.051	0.7628±0.048	0.7326±0.048

N=129 (VARONES)

Indices	RN	3 meses	6 meses	9 meses	12 meses
L/VC	1.5631±0.046	1.5985±0.064	1.6011±0.039	1.5622±0.066	1.5772±0.061
L/CT	2.7879±0.147	2.6905±0.185	2.6710±0.113	2.8045±0.220	2.7517±0.183
VC/CT	1.7879±0.147	1.6905±0.185	1.6710±0.113	1.8045±0.220	1.7517±0.183
DBPP/OF.	0.8097±0.046	0.8235±0.031	0.8223±0.028	0.8539±0.035	0.8800±0.052
D AP/DT	0.8691±0.036	0.8233±0.042	0.7963±0.053	0.7667±0.048	0.7324±0.052

N=172 (MUJERES)

Comentarios

El cociente VC/CT en el RN es de 1,7 y su tendencia durante el primer año es discretamente decreciente por mayor crecimiento del segmento inferior (CT) presentando oscilaciones debido a las variaciones de la velocidad de crecimiento, aunque el cociente de 1 se alcanza hasta los diez años. El cráneo y tórax crecen más rápidamente en la dirección de sus diámetros biparietal y transversal. La consecuencia de estas diferentes tasas de crecimiento son las modificaciones de la morfología corporal durante el primer año de la vida.

DAÑO HIPÓXICO ISQUÉMICO EN EL NIÑO. ¿QUÉ PODEMOS HACER Y CUANDO?.

Montiel Crespo R, Vallejo Sánchez L, Quintero Otero S, Rubio Quiñones F, Hernández González A, Fernández O'Dogherty S y Pantoja Rosso S.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (Servicio de Pediatría) Hospital Universitario "Puerta del Mar" de Cádiz.

Introducción

A pesar de los esfuerzos realizados en los últimos años destinados a la investigación de los mecanismos fisiopatológicos que intervienen en la producción del daño hipóxico isquémico y de distintas posibilidades terapéuticas, no se han producido cambios sustanciales en su pronóstico una vez que el daño hipóxico se ha producido. Sólo la rapidez y calidad de la atención inicial parece ser útil para minimizar este daño.

Objetivo

Revisar la evolución clínica de niños, previamente sanos, ingresados en UCIP durante al menos 24 horas por parada respiratoria o cardiorrespiratoria no traumática, valorando la repercusión de la precocidad y calidad de las maniobras de RCP instauradas así como de los cuidados postresucitación sobre la evolución y pronóstico de estos pacientes.

Material y método

Se analizaron de forma retrospectiva todos los casos de niños ingresados en UCIP por parada respiratoria o cardiorrespiratoria desde Enero de 1989 a Diciembre de 2002. Se seleccionaron 29 casos, de los cuales se descartaron 10 por no cumplir los criterios de inclusión, analizándose finalmente 19. Revisamos una serie de actuaciones y parámetros clínicos como: motivo del evento, puntuación de coma según escala de Glasgow inicial y al ingreso en UCIP, tiempo hasta la asistencia inicial, realización de maniobras de RCP, presencia de asistolia, necesidad de ventilación mecánica > 24 horas y evolución clínica hasta el momento de su alta hospitalaria.

RECIÉN	1.8329 ± 0.2186
3 MESES	1.6956 ± 0.1695
6 MESES	1.6151 ± 0.1235
9 MESES	1.8604 ± 0.2446
12 MESES	1.7893 ± 0.2502

Resultados

Las edades de los pacientes estuvieron comprendidas entre 15 meses y 14 años. La causa de parada respiratoria fue inmersión en agua dulce o salada en 16 casos y parada cardíaca intrahospitalaria en 3 casos. Clasificamos a los pacientes en tres grupos según su evolución clínica: 1) Sin secuelas (13 casos); 2) Con déficit neurológico (2 casos); y 3) Éxitus (4 casos).

De los 13 pacientes que cursaron sin secuelas, 8 precisaron maniobras de RCP, 4 de ellos avanzada, aunque todos recibieron atención inicial dentro de los primeros 10 minutos; el 70 % ingresaron en la UCIP con puntuaciones de Glasgow superiores a 11 puntos. Los 2 pacientes que sobrevivieron con secuelas importantes, habían sufrido un retraso en su asistencia inicial de más de 15 minutos y fueron reanimados primero por personal no entrenado; uno de ellos se encontraba en asistolia al iniciar la resucitación avanzada. Los 4 pacientes que fallecieron estaban en asistolia cuando se iniciaron las maniobras de RCP y presentaron un Glasgow ≤ 4 a su ingreso en la UCIP.

Comentarios

Nuestros datos confirman que el retraso en la asistencia inicial, la presencia de asistolia al comienzo de la reanimación y la baja puntuación de la escala de coma de Glasgow al ingreso, se asocia a un peor pronóstico. En nuestro caso la monitorización de la presión intracraneal no aportó beneficios desde el punto de vista terapéutico en el manejo de estos enfermos.

SÍNDROME DE LEMIERRE: UNA ENFERMEDAD OLVIDADA

Montiel Crespo R. Vallejo Sánchez L. Quintero Otero S, *Sánchez Márquez A, Fernández O'Dogherty S, Pantoja Rosso S.

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (Servicio de Pediatría) Hospital Puerta del Mar Cádiz. *Servicio de Pediatría, Hospital Santa María del Puerto Cádiz

Introducción

El Síndrome de Lemierre es una infección orofaríngea por *Fusobacterium necrophorum* con tromboflebitis séptica secundaria de la vena yugular interna y embolismos sépticos múltiples. Es una entidad rara en la actualidad debido al uso abusivo de antibióticos.

Caso clínico

Niña de 13 años trasladada a nuestra UCIP por presentar neumonía y derrame pleural de mala evolución. Dos semanas antes había presentado una amigdalitis aguda con adenopatías submandibulares tratada con un macrólido oral.

En radiografía de tórax y TAC torácico se aprecian imágenes múltiples bilaterales, redondeadas y cavitadas con extenso derrame pleural izquierdo. En 2 hemocultivos se aísla *Fusobacterium necrophorum*. Se realizó Eco-doppler cervical que evidencia una trombosis de la vena yugular interna derecha. El resto de los estudios realizados fueron negativos.

Se realizó tratamiento con imipenem y metronidazol, así como con heparina de bajo peso molecular evolucionando favorablemente, encontrándose asintomática en la actualidad.

Comentarios

El Síndrome de Lemierre fue en el pasado una entidad mucho más común y con frecuencia fatal, sin embargo, el uso generalizado de antibióticos en las infecciones amigdalares la han convertido en una enfermedad casi olvidada.

La aparición de casos esporádicos puede estar en relación con tratamientos inadecuados o insuficientes, aunque también puede ser una consecuencia indirecta de una mala política antibiótica

Debido a su gravedad es de gran importancia el diagnóstico y tratamiento precoz, para lo cual es fundamental el tener un alto índice de sospecha.

La presencia de émbolos sépticos pulmonares con o sin otras infecciones metastásicas, tras un episodio de faringoamigdalitis aguda debe hacernos pensar en esta enfermedad, especialmente si se asocia a tromboflebitis de la vena yugular interna.

SÍNDROME DE TROMBOCITOPENIA Y APLASIA RADIAL (SÍNDROME TAR). APORTACIÓN DE UN CASO.

Esquivel Mora M D, Aragón Fernández C, Anchóriz Esquitino M, Valls Sánchez de Puerta E, Ortiz Tardío J.
Servicio de Pediatría. Hospital del SAS de Jerez.

Introducción

El síndrome de trombocitopenia y aplasia radial, de mecanismo patogénico desconocido y herencia autosómica recesiva, se caracteriza por alteraciones hematológicas (trombocitopenia amegacariocítica, reacción leucemoide y eosinofilia) y anomalías en las extremidades (ausencia o hipoplasia bilateral de radio en el 100% de los casos y otras malformaciones esqueléticas variables con pulgares siempre presentes). Ocasionalmente se pueden encontrar defectos cardíacos congénitos, anomalías renales, micrognatia, alergia de las proteínas de leche de vaca, hipogammaglobulinemia, déficit mental, espina bífida o divertículo de Meckel. En España se ha señalado una frecuencia de 0,42 por 100.000 recién nacidos vivos con la misma proporción en ambos sexos. Existe un limitado número de casos publicados en la literatura en los que se haya realizado diagnóstico prenatal.

Observación clínica

Recién nacido de sexo femenino de 3.015 g de peso y 39 semanas de edad gestacional, producto de 1ª gestación controlada y de evolución normal que nació mediante cesárea por presentación de nalgas e ingresó en la Unidad Neonatal por focomelia. No antecedentes de consanguinidad entre los padres ni parientes afectados. Ausencia de exposición conocida a teratógenos. Al examen físico destacaban Petequias y equimosis en tronco y área de la presentación, raíz nasal hundida, micrognatia, angioma plano en línea media nasal y labio superior, cintura escapular hipoplásica con importante reducción de miembros superiores (práctica ausencia de brazos y antebrazos, manos hipoplásicas pentadactilares con pliegue palmar único y clinodactilia), miembros inferiores hipotróficos con rodillas anquilosadas y pies en rotación interna con clinodactilia del 2º dedo y sindactilia entre 4º y 5º dedos. Ya en la primera hora de vida se detectó trombocitopenia (18.000/mmc) y leucocitosis (46.520/mmc) con desviación a la izquierda de la fórmula leucocitaria. El aspirado de médula ósea reveló ausencia de megacariocitos. El estudio radiológico de miembros superiores mostró dos huesos rudimentarios y clavículas en "garfio" con presencia de todos los metacarpianos y falanges. RAST negativo a proteínas de leche de vaca. Ecografía cerebral, abdominal, cardíaca, estudio oftalmológico y cromosómico sin alteraciones. En el primer mes de vida precisó transfusión de concentrado de plaquetas en tres ocasiones por trombocitopenia inferior a 15.000/mmc, la leucocitosis llegó a ser de 62.300/mmc con un índice granulocítico de 0,26 y presentó eosinofilia de hasta 16,2%. Actualmente tiene diez meses de edad, su crecimiento y desarrollo es normal y no ha presentado episodios hemorrágicos a pesar de mantener cifras de plaquetas inferiores a 25.000/mmc.

Comentarios

La historia natural del síndrome TAR es extremadamente variable. Las manifestaciones hemorrágicas aparecen principalmente en el primer año de vida, mejorando el recuento de plaquetas con la edad. Se ha referido una tasa de mortalidad del 25-30% generalmente como resultado de hemorragia intracraneal. La focomelia de miembros superiores se ha descrito en el 5-10% de los casos. El principal problema de estos pacientes es el diagnóstico diferencial de las distintas anomalías de los miembros.

URTICARIA FAMILIAR AD FRIGORE: DIAGNÓSTICO GENÉTICO

Tejado Merino, P. Casaña Plaza, J.J. Argüelles Martín, F. Yague, J.

Introducción

La urticaria familiar ad frigore es una rara entidad de herencia autosómica dominante que pertenece al grupo de las fiebres periódicas hereditarias. Se caracteriza por la aparición desde edades tempranas de la vida de episodios de rash cutáneo, fiebre, artralgias-artritis y malestar general que se desencadenan tras la exposición al frío. Su herencia está ligada al cromosoma 1q44, al igual que la de otras fiebres periódicas, como el síndrome de Muckle-Wells.

Caso clínico

Estudiamos a cuatro miembros de una misma familia, dos niñas de tres y seis años, su padre y su abuelo paterno, que presentan todos ellos desde el nacimiento episodios de rash cutáneo, fiebre y malestar general, que se desencadenan tras la exposición al frío y que son de pocas horas de duración. Los adultos referían

también artritis de pequeñas articulaciones. Otros miembros ya fallecidos de la familia paterna presentaban también una historia similar.

Les fueron realizadas las siguientes pruebas complementarias: Hemograma, bioquímica general, sedimento urinario, catecolaminas en orina, pruebas reumáticas, inmunidad humoral y celular, proteinograma, determinación de ANA y crioglobulinas, siendo todos los resultados negativos. La prueba del cubito de hielo fue negativa en todos ellos. Al padre de las niñas se le realizó una biopsia cutánea durante un brote, observándose una dermatitis neutrofílica y linfocitaria perivascular e intersticial, totalmente inespecífica.

Ante la sospecha clínica de urticaria familiar ad frigore se les realizó un estudio genético, siendo los cuatro pacientes heterocigotos para la mutación L305P del gen CIAS-1.

Conclusiones

La mutación del gen CIAS-1 es la responsable de la patogenia de la urticaria familiar ad frigore, del síndrome de Muckle-Wells y del síndrome CINCA/NOMID. Hasta el momento se han encontrado distintas mutaciones de dicho gen, aunque no parecen relacionarse con la diversidad de las manifestaciones clínicas. La mutación hallada en nuestros pacientes, la L305P, no había sido publicada hasta ahora.

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

M.T. Rojo Jurado; M.J. Villalobos Linares; M.C. Vega Castaño; J. Sánchez Calero; F. Vela Casas; J. González-Hachero.

Sección de Hemato-Oncología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Objetivos

Presentamos el caso de un varón de 8 meses diagnosticado de una forma grave de histiocitosis, su clínica, evolución y tratamiento.

La Histiocitosis constituye un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por la existencia de proliferación e infiltración de células del sistema mononuclear fagocítico en diferentes tejidos. Abarca desde formas benignas a fulminantemente malignas, con diversas formas intermedias.

Material y método

Anamnesis: Varón de 8 meses que consulta enviado por su pediatra por presentar tumoración en región temporal derecha de unos 15 días de evolución, dolorosa a la palpación sin otra sintomatología acompañante, que inicialmente se atribuyó a posible traumatismo en la zona pero que persistía a pesar del tratamiento con antiinflamatorios tópicos. **Antecedentes personales:** Dermatitis atópica. **Exploración física:** Buen estado general, sin aspecto de enfermedad. Afebril. Normocoloreado. Bien hidratado y profundado. Piel atópica con ligero exantema papuloso en cuello y abdomen. Tumoración dura, dolorosa a la palpación, de unos 2 cm de diámetro en región temporal derecha, sin más signos externos de inflamación. Resto de exploración sin hallazgos patológicos. **Exámenes complementarios:** Hemograma: normal; VSG: 11 mm; E.coagulación: normal; Orina: normal; Radiografía AP y lateral de cráneo: imagen osteolítica redondeada de unos 2 cm de diámetro de bordes bien definidos y con dudosa reacción esclerosante circundante en zona temporal derecha. Ecografía transfontanelar: leve dilatación de III ventrículo. Ecografía abdominal: normal. Gammagrafía ósea: lesión en temporal derecho tipo donut, hipoactividad central con halo de vascularidad y captación aumentado en grado leve. Biopsia ósea: hallazgos citológicos indicativos de Histiocitosis de células de Langerhans (CD1a positivo). Biopsia de lesión epidérmica: infiltración por histiocitos que presentan inmunoreactividad específica a la proteína S-100 y CD1a positivos.

Resultados

Histiocitosis de células de Langerhans de alto grado. **Tratamiento:** Según el protocolo de la SEOP-HCL2000 se incluye en el grupo de alto riesgo para el tratamiento, por ser menor de 2 años y presentar afectación de más de un órgano por lo que, tras la exéresis de la lesión recibe tratamiento con Vinblastina, VP-16, Prednisona y Mercaptopurina, en 2 fases, una primera de 6 semanas y posteriormente una segunda de 24. **Evolución:** El paciente se encuentra en la primera fase de tratamiento, tras un mes de tratamiento no ha presentado importantes cambios en las lesiones dérmicas, tampoco efectos secundarios al tratamiento.

Conclusiones

La Histiocitosis es una enfermedad poco frecuente pero es necesario pensar en ella cuando encontramos una lesión osteolítica radiológica en un niño menor de 3 años, ya que más del 50% de casos ocurre en estas edades y es entonces dónde se presentan las formas más agresivas.

El diagnóstico definitivo es siempre anatómo-patológico siendo necesario por tanto en todos los casos la biopsia

de la lesión. Una vez diagnosticado se requiere una exploración exhaustiva en búsqueda de otras lesiones ya que tanto el pronóstico como el tratamiento varía en función del número de órganos afectados.

SÍNDROME DE WOLF-HIRSCHHORN Y SUS COMPLICACIONES

Balboa Vega M^a J.; Hidalgo Figueroa C.; Cora López S.; Moya-Angeler Plaza F.J.; Romero Cachaza J.; González Hachero J.

Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Virgen Macarena de Sevilla.

Objetivo

Exponemos esta cromosomopatía por la poca frecuencia en nuestro medio. Se debe a una delección del brazo corto del cromosoma 4. La incidencia media 1/50000 RN. Se caracteriza por: facies peculiar en "casco griego", microcefalia, asimetría craneal, hipertelorismo, coloboma, retrognatia, boca en forma de carpa, orejas displásicas de implantación baja, convulsiones tempranas, cardiopatía congénita, hipoplasia o agenesia renal, hipotonía axial y retraso mental.

Material y método

Lactante de 3 meses que ingresa en UCIP por sepsis clínica.

Antecedentes familiares: madre de 30 años sana, primigesta, primípara. No consanguinidad. No antecedentes de anomalías congénitas o retraso mental. Antecedentes personales: gestación controlada. Parto por cesárea por falta de progresión. RN a término. Peso 2700 gr (P10). Su pediatra detecta fallo de medro, laringomalacia y soplo cardíaco sin repercusión hemodinámica. Exploración clínica: peso 3600 gr (P<3) longitud 56cm (P<3) PC 37cm (P<3) Febril (38°C). Aspecto de enfermedad grave. Llanto débil y disfónico. Fontanela anterior a tensión y pulsátil. Mala perfusión periférica. Quejido. Polipneica. Tiraje supracostal y xifoideo. Taquicardia sinusal a 180 lpm. Soplo pansistólico 3/6. Aceptable ventilación bilateral. No edemas. Hipotonía axial, no sostén cefálico, succión patológica, fallo de medro, microcefalia, arco acentuado de cejas con hipertelorismo, labio superior corto con angulación descendente hacia ambas comisuras, micrognatia.

Resultados

Hemograma 18.000 leucocitos con 80% de segmentados. PCR 188mg/l. Bioquímica, gasometría, LCR, Rx tórax normal. Sedimento de orina: leucocituria y bacteriuria. Urocultivo: flora bacteriana mixta. Hemocultivo y coprocultivo negativos. ECG eje a 0°, predominio de potenciales de ventrículo izquierdo. Ecocardiografía: CIA osteum secundum, posible ventana aorto-pulmonar. Ecografía cerebral, EEG, Ecografía abdominal normales. CUMS: reflujo vesico-ureteral bilateral grado v, reflujo pielo-intersticial en ambos riñones, con dilatación de los cálices, infundíbulos y pelvis renales. Estudio oftalmológico normal. Estudio genético: 46XX 4p-. Juicio clínico: Fenotipo sugestivo de Síndrome de Wolf-Hirschhorn confirmado con cariotipo, en lactante con sepsis por ITU, reflujo vesico- ureteral grado v y CIA osteum secundum. Tratamiento: oxigenoterapia, antibioterapia, drogas vasoactivas y digoxina; evolucionando favorablemente del cuadro infeccioso.

Conclusiones

La mayoría de los casos de Sd. de Wolf-Hirschhorn (85-90%) son consecuencia de delecciones "de novo", siendo el resto producto de reestructuraciones cromosómicas. El diagnóstico de sospecha es clínico-morfológico confirmándose mediante cariotipo. En nuestro caso presenta retraso psicomotor y alteraciones renales importantes descritas en menos del 10% de los casos publicados. Las convulsiones que aparecen hasta en el 90% de los casos, aún no se han manifestado en nuestra paciente, pues suelen tener su inicio a los 9-10 meses. El pronóstico es grave con mortalidad del 33% antes de los 2 años, principalmente por complicaciones cardiológicas y broncopulmonares derivadas. Se han descrito pocos casos con supervivencia mayor a los 10-16 años.

LINFANGIOMA QUÍSTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO DE DIFÍCIL TRATAMIENTO

Vega Castaño, MC, Balboa Vega, MJ., Hidalgo Figueroa, C. Gentles Newman, M.G., Gómez Calzado, A. Sáenz Reguera, C.

Antecedentes y objetivos

El linfangioma es una malformación linfática tumoral benigna. Su ubicación más frecuente es en cabeza y cuello y aparece típicamente en niños menores de 2 años. Presentamos este caso por tratarse de un linfangioma de localización infrecuente y manejo difícil.

Método

Lactante de 4 meses que ingresa en neonatología procedente de paritorio por presentar distrés respiratorio y rasgos dismórficos faciales. *Exploración:* tumefacción en hemicara izquierda con asimetría facial. Tiraje subcostal con buen murmullo vesicular. Hendidura palatina parcialmente taponada por masa tumoral que dificulta la visión de la faringe y la deglución normal. Microrretrognatia moderada. Sialorrea. Resto sin hallazgos. *Exámenes complementarios:* hemograma y bioquímica: normales. Gasometría: acidosis respiratoria. Rx tórax: normal. Ecografía cerebral y abdominal: normales. Ecocardiografía: normal. Ecografía de cara: masa compleja con imágenes quísticas en su interior en región malar izquierda de 3,6 x 3,2 x 4,7 cms. Ecografía-Doppler de cara: masa quística con múltiples tabiques sin flujo. TAC cráneo-cara: linfangioma quístico de áreas pterigomaxilar y pterigopalatina que invade la faringe y comprime la pared externa de la órbita izquierda. RNM cara-cuello: higroma quístico de región masticadora-espacio parafaríngeo izquierdos. Fondo de ojo: normal. Mapa óseo: normal. Tránsito isotópico del LCR: normal.

Conclusiones

El tratamiento consiste en optimización de vía aérea con tubo nasohipofaríngeo que es sustituido por traqueotomía a los 2 meses y medio. Nutrición parenteral los primeros días de vida y luego enteral por sonda nasogástrica. Punción evacuadora bajo control de TAC que dado el tabicamiento, sólo permite el vaciamiento del compartimento más externo. *Evolución:* recidiva tras la punción evacuadora, alcanzando el tamaño inicial.

Comentarios

La extirpación quirúrgica completa es la 1ª opción terapéutica recomendada en la literatura, sin embargo, a menudo por su localización es imposible sin causar problemas estéticos o daño de estructuras vitales, como ocurre en nuestro caso. Actualmente se valora el tratamiento con Picibanil (OK-432), estrato tratado con penicilina G potásica del virus Su del estreptococo tipo III, grupo A. Es un modificador de la respuesta biológica y según la bibliografía revisada, tras la infiltración del tumor produce una reducción de su tamaño, hasta la desaparición en varias semanas, obteniéndose buenos resultados.

CIRUGÍA LAPAROSCÓPICA: NUESTRA EXPERIENCIA EN EL DOLOR ABDOMINAL RECIDIVANTE EN EL NIÑO.

M.J Villalobos Linares; M.T. Rojo Jurado; S. Morales Conde; F. Chaves Pecero; J. González-Hachero. Sección de Cirugía Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Objetivo

Presentar nuestra experiencia con cirugía laparoscópica en el manejo del niño con Dolor Abdominal Recidivante (DAR). Denominamos DAR al síndrome caracterizado por la presentación de tres o más episodios de dolor abdominal en un periodo superior a tres meses, con clínica suficiente para alterar la normal actividad escolar. Es una de las causas más frecuentes de consulta en Pediatría, presentándose en el 10-15% de niños entre 4-14 años sin diferencia entre sexos, y se caracteriza clínicamente por episodios autolimitados de dolor agudo paroxístico periumbilical que alternan con periodos libres de síntomas. Su etiología es multifactorial, y en la mayoría de los casos desconocida, con un frecuente componente psicógeno.

Material y métodos

Se plantea este estudio tras la observación durante los últimos años de los buenos resultados obtenidos con la Laparotomía exploradora con apendicectomía profiláctica en niños con DAR en los que tras un estudio exhaustivo no se había llegado a la etiología del proceso. Desde Junio de 1997 hasta Junio de 2002 se intervinieron en nuestro hospital por cirugía tradicional 62 niños con DAR, con remisión del dolor de manera absoluta en 53 de ellos (86%) en controles hasta el año de la intervención, a pesar de que en muchos de ellos tampoco la cirugía pudo asegurar la causa del dolor. Con la llegada de la Laparoscopia, una técnica menos agresiva y con un postoperatorio menos complicado se amplía la indicación de cirugía en el DAR, estableciéndose un protocolo de Cirugía Laparoscópica e interviniendo por esta técnica a niños que cumplían una serie de criterios: No existir patología intraabdominal previa; Exploración normal; Analítica, ecografía y otros estudios normales; No patología urinaria ni estreñimiento; Pérdida de escolarización frecuente; Consultas frecuentes al pediatra; Ansiedad familiar. Se presentan los resultados de esta serie de 12 pacientes que cumplían los criterios anteriormente mencionados y que se intervinieron por Laparoscopia en nuestro Servicio desde Julio de 2002.

Resultados

Se encontraron como hallazgos: Adenitis mesentérica, 7 casos; Quiste de ovario, 1 caso; Quistes foliculares, 2 casos; Bridas de colon a pared, 5 casos; Líquido seroso libre, 9 casos. Llama la atención la presencia de adherencias de colon ascendente o ciego a pared abdominal en cinco casos, pudiendo ser ésta una causa de DAR

no diagnosticable a través de Laparotomía. En cuanto al estado del apéndice: fijo subseroso, 3 casos; con secuelas inflamatorias, 3 casos; con fecalitos, 3 casos; con parásitos, 2 casos; engrosado, 1 caso; con estenosis de su luz, 1 caso; de aspecto normal, 2 casos. No podemos determinar en que medida están relacionados estos hallazgos con la causa del dolor, pero en todos ellos éste desapareció tras la intervención, aunque hay que tener en cuenta que el tiempo máximo de evolución de esta experiencia es de 8 meses.

Comentario

El DAR plantea un serio problema debido a la repetición de los ingresos, a la creciente angustia familiar y al gran número de exploraciones complementarias que se realizan sin llegar al diagnóstico etiológico siendo necesaria en última instancia en algunas ocasiones la cirugía. Consideramos pues que la Laparoscopia es constituye un arma eficaz en el manejo de un cuadro de enorme repercusión familiar como es el DAR. Presenta ventajas sobre la cirugía convencional, ya que al ser menos agresiva tiene mejor aceptación por la familia y el pediatra. En los peores casos, donde persiste la sintomatología tras la intervención, al menos descarta la existencia de una causa orgánica como origen del DAR, disminuyendo la ansiedad familiar y permitiendo la instauración de un tratamiento sintomático.

SÍNDROME DE WOLF PARKINSON WHITE. ABLACIÓN POR RADIOFRECUENCIA.

Bardallo Cruzado L; Hidalgo Figueroa C; Risquete de Soto V; Gómez Calzado A; Pavón García M*; González Hachero J.

Sección de UCI y Cardiología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Unidad de Arritmias cardíacas*. H.U.V. Macarena. Sevilla.

Introducción

El síndrome de Wolf Parkinson White (WPW) es un síndrome de preexcitación (conducción auriculoventricular anormalmente rápida por una vía accesoria con riesgo de taquicardia por reentrada).

Caso clínico

Niña de 6 años que presenta palpitaciones de 8 horas de evolución junto con cansancio, mareos, cefalea y sueño en la última hora. No otra sintomatología. Antecedentes personales y familiares sin interés. Exploración Física: Aspecto de enfermedad aguda y grave. Consciente, orientada y colaboradora. Palidez de piel con aceptable coloración de mucosas. Ojerosa. Buena perfusión periférica. Polipnea sin signos externos de dificultad respiratoria. Buen murmullo vesicular. Pulsos periféricos palpables. Frecuencia cardíaca a más de 200 spm. TA 86/60 mmHg. Resto de la exploración sin hallazgos patológicos. Pruebas Complementarias: 1) Hemograma, bioquímica, gasometría, estudio de coagulación, radiografía de tórax y ecocardiografía normales. 2) ECG en taquicardia: Taquicardia paroxística supraventricular a 260 spm. QRS ancho con imagen de bloqueo de rama izquierda. 3) ECG basal: Ritmo sinusal a 96 lpm. PR corto. QRS ancho con empastamiento inicial que configura la onda delta que parece localizarse en la zona lateral derecha. 4) Estudio electrofisiológico: Mecánicamente se induce una taquicardia ortodrómica que cede con sobreestimulación. El mapeo del anillo tricuspídeo muestra electrogramas de localización adecuados en la zona lateral baja del anillo. Juicio Diagnóstico: Taquicardia paroxística supraventricular (TPSV). WPW con vía accesoria lateral derecha. Tratamiento: Al estar la paciente hemodinámicamente estable se inició tratamiento con adenosina iv (3 dosis separadas 10 minutos) sin que revierta la taquicardia. Posteriormente amiodarona iv (5mg/Kg en 20 minutos seguido de una perfusión a 0,5 mg/Kg/h en 2 horas) con lo que se consigue cardiovertir. Se instaura tratamiento de mantenimiento con propafenona oral (8 mg/Kg/día) hasta que se realiza el estudio electrofisiológico y ablación por radiofrecuencia de la vía accesoria. Evolución: En los ECG realizados después de la ablación persiste la onda delta. Clínicamente la niña se encuentra asintomática y en tratamiento con propafenona oral.

Discusión

La incidencia real del síndrome de WPW en la población general es de 1/1000. Se hereda con carácter autosómico recesivo. En ocasiones se asocia a otras cardiopatías congénitas (20%). Existen distintos tipos (manifiesto, intermitente, alternante...). La presentación clínica y evolución de los pacientes varía desde individuos asintomáticos hasta aquellos que presentan muerte súbita cardíaca. Las taquicardias más frecuentes son la taquicardia ortodrómica por movimiento circular (70% de los pacientes sintomáticos), que es como se ha manifestado nuestro caso, seguida de la fibrilación auricular, taquicardia antidrómica. Dado que el 70% de estos niños con vías accesorias requerirán profilaxis con antiarrítmicos para evitar las recidivas y que es frecuente la recurrencia tardía de la TPSV en especial durante la adolescencia, el tratamiento de elección después de la primera infancia es la ablación por radiofrecuencia (ATRF) previa realización de estudio electrofisiológico. Se obtienen resultados satisfactorios en el 80-95% de los casos. La inestabilidad del catéter en las vías derechas

es el principal problema para el éxito de la ATRF en esta ubicación. Este inconveniente provoca un porcentaje mayor de recidivas después del éxito inicial como ha ocurrido en nuestra paciente.

VALVULOPLASTIA PERCUTÁNEA AÓRTICA EN EL PERIODO NEONATAL

Maya Carrasco ME, Santos de Soto J, Moruno Tirado A, Grueso Montero J, Descalzo Señorans A.
Sección de Hemodinámica pediátrica. Hospital Infantil Virgen del Rocío de Sevilla.

Objetivo

Analizar los resultados obtenidos en la realización de la valvuloplastia aórtica por vía percutánea en el periodo neonatal.

Material y Método

Se realizaron 20 valvuloplastias aórticas entre mayo de 1996 y noviembre de 2002. El grupo de pacientes estaba compuesto por 16 varones y 4 mujeres (4:1) de una edad media de 19 ± 18.1 días y un peso de 3382 ± 765 gr. Un 50% presentaban anomalías cardiacas asociadas a la estenosis aórtica, siendo la más frecuente la persistencia del conducto arterioso (70%). El tiempo de seguimiento osciló entre 1 y 68 meses (34.4 ± 18.9 meses).

Resultados

Se consiguió realizar finalmente en 17 pacientes (85%). El gradiente transvalvular previo fue obtenido por Eco-Doppler y por cateterismo, con unos valores medios de 73.17 ± 29.86 mm Hg y 82.94 ± 31.62 mm Hg respectivamente. Éstos descendieron tras la valvuloplastia hasta una media de 20.93 ± 10.85 mm Hg. La relación entre el diámetro del balón usado y el anillo valvular fue de $83 \pm 13.4\%$. Se registró insuficiencia aórtica residual en un 20% de los casos, siendo en todos ellos de carácter leve-moderado. No hubo insuficiencia mitral residual.

La mortalidad relacionada directamente con la realización de la valvuloplastia percutánea fue del 15%. Las arritmias fueron las únicas complicaciones registradas, presentándose en 7 ocasiones (38%) y entre ellas la más frecuente la bradicardia extrema (57% del total).

El porcentaje de éxito inmediato fue del 75% y la supervivencia libre de reintervenciones sobre la válvula de 70.58% a los 42 meses. La reestenosis se produjo en 4 casos (20%) no precisando en ninguno de ellos redilatación hasta el momento actual.

Conclusión

La valvuloplastia percutánea es una técnica segura y efectiva para el tratamiento de la estenosis aórtica crítica del neonato.

INFECCIÓN MENINGOCÓCICA EN LA EDAD PEDIÁTRICA DURANTE EL PERÍODO 1.997-2.002.

Romero Pérez, M.M., Marín Ravina, R. Granero Asencio, M. Romero Cachaza, J. Alejo García-Mauricio. A. González-Hachero, J.

Objetivo

Determinar las características epidemiológicas y clínicas de las infecciones meningocócicas en nuestro medio durante el periodo 1.997-2.002.

Método

Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias clínicas. Análisis de los datos epidemiológicos y clínicos de los casos de infección meningocócica diagnosticados en nuestra Sección de Enfermedades Infecciosas en el periodo 1.997-2.002 mediante el programa estadístico SPSS, versión 10.0.

Resultados

Durante el periodo de estudio fueron diagnosticados de infección meningocócica 68 niños con edades comprendidas entre 2 meses y 14 años. Eran menores de 1 año 18 pacientes (26.5%), de 1 a 3 años 23 (33.8%) y de 3 a 14 años 27 (39.7%). El número de casos fue 16 en 1.997, 15 en 1.998, 18 en 1.999, 13 en 2.000, 3 en 2001 y 3 en 2.002. Los síntomas y signos más frecuentes fueron la fiebre (97%), la afectación del estado general (92.6%), las petequias, equimosis o púrpura (76.5%), los vómitos (73.5%), la alteración del nivel de conciencia (45.5%), los signos meníngeos (35.5%) y la cefalea (25%). El cultivo de LCR fue positivo en 23 casos (33.8%), el hemocultivo en 19 casos (27.9%) y en 13 casos (19.1%) fueron positivos ambos. No se aisló el microorganismo en LCR ni en sangre en 13 pacientes (19.1%), realizándose el diagnóstico por las características clínicas y epidemiológicas. Se aisló N. Meningitidis serogrupo B en 19 casos (27.9%), serogrupo C en 35 casos (55.5%) y serogrupo X en 1 caso. En los dos últimos años, el serogrupo C sólo se aisló en un niño no vacunado. El tratamiento antibiótico más utilizado (94%) fue la cefotaxima durante una media de 8 días. Fueron tratados con corticoides durante 2-4 días el 91% de los pacientes. La estancia hospitalaria media fue de

10 días. Presentaron secuelas el 5.8% de los niños (hipoacusia unilateral, hidrocefalia, epilepsia y lesiones cutáneas graves). La mortalidad fue del 2.9%.

Conclusiones

Encontramos una elevada incidencia de casos producidos por *N. meningitidis* serogrupo C. A pesar del empleo de antibioterapia adecuada, la tasa de morbimortalidad continúa siendo elevada. En los años 2.001 y 2.002, coincidiendo con la introducción de la vacuna frente a los serotipos A y C, se observa un importante descenso en el número de casos (que también se observa en los casos declarados a nivel nacional), particularmente del serogrupo C que, únicamente se aísla en un paciente no vacunado.

ARTRITIS SÉPTICA POR NUEVO PATÓGENO: KINGELLA KINGAE

Vega Castaño, MC, Graneo Asencio, M. Hidalgo Figueroa, C. Romero Cachaza, J. Alejo García-Mauricio, A. González-Hachero, J.

Objetivo

Presentación de un caso de artritis séptica por *Kingella kingae* por la rareza del germen y la escasa bibliografía con descripción clínica en nuestro país.

Material y método

Anamnesis: Niña de 17 meses que consulta por fiebre de dos días de evolución. Dos días antes del inicio del cuadro presentó un episodio de dolor y claudicación del miembro inferior izquierdo. Exploración: Peso: 11.700 gr (P75), longitud: 83.5 cm (P97), tumefacción de rodilla izquierda, dolorosa a la movilización y a la palpación, peloteo articular, surco rotuliano borrado. Rinorrea blanquecina posterior. Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitosis (13.600) con un 53.8% de segmentados. PCR: 43.9 mg/L. Rx de rodillas: aumento de partes blandas sin alteración ósea. Ecografía de rodillas: presencia de líquido intraarticular. Artrocentesis: se obtiene líquido turbio con incontables PMN, y se aísla un germen Gram negativo identificado como *K. kingae*. Gammagrafía ósea: aumento de la vascularización a ése nivel sin afectación ósea. Tto: férula posterior inguinopédica. Cefotaxima y vancomicina durante 6 días para cubrir los gérmenes más frecuentes de artritis séptica en esta edad; tras el resultado del cultivo se suspendió vancomicina y se continuó con cefotaxima i.v. durante 7 días más. Al alta prosiguió con Tto oral con amoxicilina-clavulánico durante 2 semanas más. Evolución: favorable hasta la curación.

Comentarios

Kingella kingae es un cocobacilo gramnegativo excepcional como agente patógeno que emerge como causa de infecciones en la edad pediátrica apareciendo el 90% de los casos en menores de 2 años. Forma parte de la flora de vía respiratoria alta y en la mayoría de los casos existía clínica de vías aéreas superiores los días previos. Se ha identificado como etiología de bacteriemia oculta, endocarditis, infecciones de vías respiratorias bajas, del SNC y osteoarticulares, por lo que hay que resaltar el interés de su búsqueda sistemática en menores de 5 años con clínica osteoarticular insidiosa con fiebre. El diagnóstico debe realizarse mediante artrocentesis y cultivo del material en frasco de hemocultivo. Evolución favorable con tratamiento i.v. con β -lactámicos durante un mínimo de 7 días seguido de tratamiento oral hasta completar 4-6 semanas.

OTOMASTOIDITIS. NUESTRA EXPERIENCIA.

Flor Parra, C. Cora López, S. Balboa Vega, M.J. Romero Cachaza, J. Alejo García-Mauricio, A. González-Hachero, J.

Justificación

La mastoiditis como complicación más frecuente de la otitis media aguda pasó a ser con la introducción de los antibióticos una complicación excepcional, pero últimamente se está observando un incremento de la misma.

Objetivos

Evidenciar el aumento de frecuencia de mastoiditis agudas diagnosticadas en nuestro hospital en los últimos años.

Material y métodos

Revisamos los casos de otomastoiditis, entre el 1/1/95 y el 31/12/02, analizando edad, sexo, motivo de ingreso, antecedentes, epidemiología, clínica, pruebas complementarias, tratamiento y evolución.

Resultados

Estudiamos 23 niños, con edad media de 3,7 años. La media de mastoiditis aguda por año fue de 2,8 casos, encontrándose 16(69,5%) en los últimos 3. Distribución por edades: 2 casos(8,7%) en menores de 1 año, 6(26,1%) entre 1 y 3 años y 15(65,2%) en mayores de 3. Distribución por sexo: 10 mujeres(43,4%) y 13 hombres(56,5%). Antecedentes: 8 casos(37,4%) con OMA previa, 1(4,3%) otitis media crónica, 1(4,3%) otitis media supurada, 2(8,6%) varicela en el mes previo y 2(8,6%) faringoamigdalitis de repetición. La mayor incidencia se dio en invierno(10 casos, 43,4%). Los síntomas más frecuentes fueron: tumefacción retroauricular(20 casos, 60,8%), fiebre (14 casos, 60,8%) y dolor en la región mastoidea(13 casos, 56,5%). Pruebas complementarias: la cifra media de leucocitos totales fue de 17246/ul, la VSG media, de 40,95 mm 1ª hora, y el valor medio de PCR fue de 42,13 mg/l. Se realizó TC en 20 casos(86,9%): en 2 no se encontraron hallazgos significativos; en 18(78,2%) ocupación de celdillas mastoideas, lesiones de osteítis en 10(43,4%), absceso subperióstico en 2 (8,6%) y complicaciones intracraneales en 2(8,6%). Se tomó muestra de exudado ótico en 11 casos(47,8%), con cultivo negativo en 6(26,1%) y positivo en los restantes, aislándose P. Aeruginosa en 3 (13,1%), S. Pneumoniae en 1 (4,3%) y C. Albicans en 1 (4,3%). Todos recibieron tratamiento con betalactámicos i.v. entre 7 y 10 días, y 6 (26%) requirieron tratamiento quirúrgico, siendo la evolución favorable en el 100%. Estancia media: 9,6 días.

Comentarios

Los casos de mastoiditis en nuestro centro han aumentado de forma significativa en los últimos años. Se da con mayor frecuencia en mayores de 3 años. Los aislamientos de gérmenes en cultivos, escasos. El 26% requirió intervención quirúrgica y la evolución fue favorable en el 100% de los casos.

PALUDISMO. UNA ENFERMEDAD EMERGENTE.

Cora López, S. Flor Parra, C. Hidalgo Figueroa, C. Romero Cachaza, J. Alejo García-Mauricio, A. González-Hachero, J.

Antecedentes y objetivo

El paludismo, erradicado en nuestro país en 1964, está resurgiendo debido al aumento de la emigración desde países endémicos en los últimos años. Esto hace que su conocimiento sea cada día más necesario.

Métodos

Revisamos los 2 primeros casos de paludismo diagnosticados en nuestro hospital, en enero-03, analizando edad, sexo, procedencia, antecedentes, clínica, pruebas complementarias, tratamiento y evolución.

Resultados

Fueron dos hermanas de origen guineano nacidas en España de 3 (caso 1) y 6(caso 2) años de edad, que habían regresado de un viaje a Guinea Ecuatorial 9 días antes del inicio del cuadro, sin realizar profilaxis para paludismo. Los datos fueron: Clínica: ambas presentaron fiebre de 3 y 4 días de evolución respectivamente, junto con vómitos y diarrea en el caso 2. P. Complementarias: Ambas presentaron: anemia microcítica e hipocroma, elevación de reticulocitos, leucocitosis con neutrofilia y trombopenia; LDH, D-dímero, VSG y PCR elevadas; frotis de sangre periférica: microcitosis y parásitos intraeritrocitarios, granulación tóxica de neutrófilos, linfocitos activados y vacuolización de monocitos y disminución cuantitativa de serie plaquetaria; aumento de IgG en estudio de inmunidad humoral; trofozoitos de Plasmodium Falciparum en gota gruesa. Además, el caso 1 presentó: aumento de la hemoglobina fetal, descenso de albúmina y elevación de alfa-1 y gamma globulinas, quistes de Giardia Lamblia y antígenos de adenovirus en heces. El caso 2 presentó a su vez, descenso de albúmina y elevación de alfa 1 y alfa 2 globulinas y elevación de urobilinógeno en orina, siendo el resto de pruebas normales en ambas. Tratamiento: Mefloquina (2 dosis con intervalo de 10 horas de 10 mg/Kg/dosis v.o.) y Doxiciclina (5 mg/Kg/día v.o. cada 12 horas, 8 días). Además el caso 1 recibió Metronidazol (30 mg/Kg/día v.o. en 4 dosis al día, 7 días). Evolución: favorable en ambas, remitiendo la fiebre a las 24 horas del ingreso, sin volver a presentar vómitos el caso 2. Estancia hospitalaria: 9 días.

Conclusiones

Es importante considerar esta patología en niños procedentes de países endémicos con fiebre, sobre todo en aquellos nacidos en España que viajan a esas zonas, dado que en ellos es mayor el riesgo de gravedad. La

oleada de emigración desde áreas endémicas últimamente, está motivando un aumento en incidencia del paludismo, lo que hace cada día más necesario el estudio y manejo de la misma por parte de los pediatras.

SIFILIS CONGÉNITA: OLVIDADA PERO NO DESAPARECIDA.

López-Campos Bodineau, M; Vega Castaño, MC, Terol Barrero, P. Romero Cachaza, J. Alejo García-Mauricio, A. González-Hachero, J.

Justificación

La sífilis es un problema cuya frecuencia esta aumentando en los países desarrollados.

Objetivos

Poner en evidencia la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz en el embarazo y en el RN.

Material y método

Revisión retrospectiva de las historias de niños con diagnóstico de sífilis congénita en nuestro hospital desde Enero de 1995 hasta Diciembre de 2002. Se revisaron la edad, motivo de ingreso, antecedentes personales y familiares, exploración clínica, serología, exámenes complementarios, tratamiento y evolución.

Resultados

El grupo estudiado esta formado por 6 pacientes con una edad media de 14 días en el momento del diagnóstico. Los motivos de ingreso fueron sintomatología clínica en 2 casos (33%), distocia social en 3 casos (50%), serología positiva para sífilis en screening neonatal en 1 caso (17%). Antecedentes personales: embarazo controlado en el 50% casos y en uno de ellos (17%) serología luética positiva al 8º mes de embarazo. Al nacimiento 3 pacientes tenían peso inferior al P3(50%), en 3 casos apareció en la evolución síndrome de abstinencia, el porcentaje con antecedentes maternos de ADVP fue del 67%(4 casos), serología VHC positiva 17% (1 caso) y serología VIH positiva 17% (1 caso). Los síntomas más prevalentes fueron retraso estaturponderal en 5 casos (83%), palidez cutáneomucosa en 2 casos (33%), pseudoparálisis de Parrot y hepatomegalia en 2 casos (33%). Ausencia de clínica en 33%. El porcentaje de pacientes con serología para sífilis positiva fue del 100% y con serología para VHC del 33% (2 casos). Datos analíticos de interés: anemia normocítica normocrómica junto con elevación de transaminasas en 2 pacientes; en LCR bioquímica anormal en 3 casos y serología para sífilis positiva en 1 caso. Rx de huesos largos: periostitis en 2 casos. Tratamiento: penicilina G parenteral durante una media de 15 días. En dos casos transfusión de concentrado de hemáties (33%). Evolución favorable en el 100% casos.

Comentarios

Dos terceras partes de los nacidos infectados de sífilis no tiene síntomas la nacer, de ahí la importancia de realizar en toda mujer un cribado con prueba no treponémica en la 1º visita prenatal. La penicilina G parenteral es el único tratamiento eficaz documentado. El régimen de penicilina debe ser realizado sin interrupciones durante 10 días consecutivos.

CORRELACIÓN BIOQUIMICA - NUTRICIONAL EN PACIENTES CON DIABETES MELLITUS TIPO 1.

Quero Acosta L, Martín Romero JL, Argüelles Martín F, Espín Jaime B.
Hospital Virgen Macarena Sevilla. Hospital San Agustín de Linares(Jaén)

Introducción

Las medidas nutricionales constituyen un elemento prioritario en el tratamiento de la diabetes mellitus insulino dependiente (DMID), junto con la administración de insulina y la realización controlada de ejercicio. Las bases actuales de la alimentación del paciente diabético dependiente de insulina, se apoyan en las propugnadas por la Asociación Americana de Diabetes (ADA) en 1971. la alimentación de los pacientes diabéticos debe cumplir unos objetivos y estrategias adecuados. Si bien tiene que aportar todos los nutrientes esenciales, es necesario individualizar el plan nutricional de cada paciente.

Objetivos

Evaluar la influencia de la nutrición en el control metabólico y bioquímico y sus repercusiones en el ámbito sistémico en los pacientes con DMID de la provincia de Jaén, estudiando parámetros antropométricos, bioquímicos.

Pacientes

Tipo de estudio: Estudio de casos. Tamaño de muestra (n) = 31. Sujetos de estudio: pacientes afectos de DMID de la provincia de Jaén comprendidos entre las edades de 2 a 14 años y remitidos al Servicio de Pediatría del Hospital "San Agustín" de Linares. Criterios de inclusión: aceptación de consentimiento informado de padres con hijos que padecen la DMID que voluntariamente deciden participar en el estudio. Criterios de exclusión: Patología autoinmune asociada y pacientes con grave deterioro previo al estudio, además de la no-asistencia de forma regular a control médico.

Métodos

En todos los sujetos se determinaron variables clínicas, parámetros antropométricos, bioquímicos así como la realización de ecografía (Ecógrafo LOGIC – 400 CL de GEE) para la determinación morfoestructural del hígado, páncreas y riñón. Encuesta dietética validada (Mataix), recordatorio de 7 días y cuestionario de frecuencia de consumo de alimentos.

Resultados

Los niños diabéticos del grupo realizan el régimen dietético indicado, caminan y hacen ejercicio. Las familias de los niños diabéticos realizan un consumo mayoritario de aceite de oliva. Sin embargo, los promedios de los valores antropométricos y bioquímicos no se corresponden con un buen control metabólico.

Conclusiones

La valoración del estado nutricional de los pacientes afectos de DMID mediante estudio clínico además de técnicas antropométricas y bioquímicas es factible, deduciéndose de nuestro estudio que tal vez las solas medidas dietéticas no son suficientes para lograr un control metabólico adecuado.

- Este estudio se realizó de acuerdo con el Convenio de protección de los derechos humanos y la dignidad del ser humano con respecto a las aplicaciones de la Biología y la Medicina (BOE nº 251, 20 de Octubre de 1999).

DIABETES MELLITUS NEONATAL TRANSITORIA. APORTACIÓN DE UN CASO.

Esquivel Mora M D, Anchóriz Esquitino M, Gutiérrez Aguilar G, Valls Sánchez de Puerta E, Ortiz Tardío J. Servicio de Pediatría. Hospital del SAS de Jerez.

Introducción

La diabetes mellitus neonatal (DMN) se define como hiperglucemia detectada durante el primer mes de vida, de más de 2 semanas de duración y que precisa tratamiento con insulina. Es una entidad clínica muy poco frecuente, habiéndose señalado una incidencia de 1/400.000-600.000 recién nacidos vivos. Existen dos formas clínicas bien definidas: la DMN transitoria (60% de los casos) con resolución en los primeros 18 meses de vida y la DMN permanente. Entre ellas no existen diferencias en la presentación clínica y datos analíticos iniciales pero sí en su evolución posterior. La patogenia más comúnmente aceptada es la inmadurez funcional de las células β pancreáticas. Desde el punto de vista genético se ha descrito la asociación de la DMN transitoria con alteraciones en el brazo largo del cromosoma 6. En los últimos 20 años se han publicado en la literatura española sólo 17 casos de diabetes mellitus neonatal, 11 de los cuales han correspondido a formas transitorias.

Observación clínica

Recién nacido varón de 40 semanas de edad gestacional y 2.020 g de peso que ingresó en la Unidad Neonatal por bajo peso al nacimiento. Producto único de 1ª gestación controlada de madre sana de 18 años de edad que cursó con retardo del crecimiento intrauterino desde la semana 34º. Parto espontáneo y eutócico. A la exploración presentaba aspecto desnutrido sin otras anomalías. Abuelo materno afecto de diabetes mellitus tipo 2. A las 10 horas de vida presentó mala tolerancia de la alimentación, palidez y perfusión periférica enlentecida con sospecha clínica de sepsis, constatándose una hiperglucemia de 389 mg/dl con glucosuria sin acidosis ni cetosis. Requirió perfusión intravenosa continua de insulina durante 24 horas, insulina regular subcutánea cada 6 horas hasta los 15 días de vida y desde entonces y hasta los 3 meses y medio de edad insulina NPH cada 12 horas (dosis máxima diaria de insulina 1,5 UI/kg.). Mantuvo glucemias muy fluctuantes a pesar de lo cual la ganancia ponderal siempre fue excelente. Se detectó insulinemia de 0,5 mU/ml (7-24) y niveles de péptido-C de 0,23 ng/ml (0,65-2,6) al debut. La hemoglobina glucosilada A1c llegó a alcanzar cifras de 42,5% en el primer mes, siendo a partir del 2º mes inferior a 6%. Los valores de IGF-1, glucagón, cortisol, ACTH, HGH, hormonas tiroideas, fructosamina, amilasa, lipasa, anticuerpos anti-insulina, anticuerpos anti-células β de los islotes pancreáticos y anticuerpos anti-decarboxilasa del ácido glutámico fueron normales. No había alteraciones

cromosómicas y el tipaje HLA indicó que se trataba de un paciente negativo para DR2, DR3 y DR4. Hasta la edad actual, 19 meses de edad, sus cifras de glucemia permanecen normales con crecimiento y desarrollo psicomotor adecuados.

Comentarios

Más del 80% de los neonatos afectados son nacidos a término de bajo peso para la edad gestacional, probablemente en relación con una producción reducida de insulina durante el desarrollo fetal. La ausencia de autoanticuerpos y la falta de expresión de antígenos de histocompatibilidad HLA DR3-DR4 hace pensar que la diabetes mellitus neonatal se trata de una entidad diferente a la diabetes mellitus tipo 1. Se han publicado recurrencias frecuentes años más tarde en pacientes que habían tenido una DMN transitoria, por lo que es necesario un seguimiento a largo plazo. El manejo de la insulino terapia es difícil existiendo importantes fluctuaciones de la glucemia, a pesar de lo cual, tanto nuestro caso como los referidos en la literatura han seguido una evolución favorable.

SÍNDROME DE DOWN Y MALFORMACIONES ASOCIADAS.

Aragón Fernández C, Ruiz-Berdejo Iznardí C, Gutiérrez Aguilar G, Anchóriz Esquitino M, Ortiz Tardío J. Hospital de Jerez. Servicio de Pediatría.

Antecedentes

El Síndrome de Down (SD) es la más común y mejor conocida cromosomopatía. El fenotipo característico y el retraso mental constituyen sus principales características. La incidencia de malformaciones asociadas, especialmente las cardíacas y digestivas, conllevan un aumento de la mortalidad en los primeros años de vida. En su evolución, su mayor morbilidad es debida a la disfunción de distintos órganos y sistemas como los trastornos de la inmunidad, obstrucción respiratoria de vías altas y alteraciones tiroideas, entre otras.

Método

En el periodo comprendido entre 1991-2002 se han controlado en nuestro hospital todos los niños diagnosticados de SD y fueron posteriormente seguidos en consultas externas. Las variables analizadas fueron edad materna, año de nacimiento, sexo, cariotipo, malformaciones asociadas, tratamiento quirúrgico, evolución y mortalidad.

Resultados

Del total de recién nacidos vivos (n=33341), la incidencia de SD fue del 1.85% (n=62) estando el 38.7% (n=24) afecto de alguna Cardiopatía Congénita, de las cuales las más frecuentes fueron, el Canal AV en sus distintas formas 40% (n=10), seguidas de CIV 20.8% (n=5), Tetratología de Fallot 16.6% (n=4), CIA OS 12.5% (n=3) y Ductus arterioso persistente 8.3% (n=2). Malformaciones del aparato digestivo: atresia duodenal 3.2% (n=2), atresia esofágica 1.6% (n=1). Aparato osteoarticular: luxación congénita de cadera 3.2 % (n=2). Mortalidad 8% (n=5). Las alteraciones más frecuentes halladas en su evolución fueron: leucemia, alteraciones tiroideas, diabetes, criptorquidia, celiaquía, luxación de rodilla. Los casos que precisaron intervención quirúrgica de cualquier tipo fueron 40.3% (n=25).

Conclusión

La incidencia de SD es similar a la bibliografía consultada, así como la proporción de las diferentes malformaciones asociadas

ANOMALÍAS DEL CROMOSOMA 15: SÍNDROME DE ANGELMAN Y DE PRADER WILLI.

Bardallo Cruzado L; Lluch Fernández MD; Ramos Sánchez I; Garnacho Montero C*; Estefanía Gallardo C; Sección de Neurología Infantil. Servicio de Pediatría. Servicio de Genética. H.U.V. Macarena. Sevilla.

Antecedentes y objetivos

El síndrome de Angelman (SA) y de Prader Willi (SPW) se asocian genéticamente a anomalías del cromosoma 15 de origen materno o paterno respectivamente. Sin embargo, las manifestaciones clínicas son distintas. El objetivo es conocer las características clínicas y el mecanismo de producción genético en los niños con ambos síndromes en seguimiento en nuestro servicio.

Material y Métodos

Estudio retrospectivo y descriptivo mediante revisión de las historias clínicas de los pacientes con SA y SPW. Analizamos los criterios diagnósticos descritos por Williams y col para el SA y los publicados por Holm para el SPW.

Resultados

Hemos revisado 8 pacientes, dos diagnosticados de SA y seis de SPW.

SA: Dos niñas en seguimiento en la unidad de maduración una de ellas desde el nacimiento por pretérmino y la otra desde los 14 m por retraso psicomotor. La edad de diagnóstico fue a los 32m y a los 46m respectivamente. Presentan retraso madurativo (gatean a los 18m, deambulan con apoyo a los 2,5 años, bisílabos), marcha atáxica, risa frecuente, crisis convulsivas generalizadas (una desde las 4 horas de vida y la otra desde los 2 años) controladas con valproato. En los EEGs aparece actividad paroxística y brotes de ondas lentas. En ambas hay hiperactividad, trastornos del sueño, piel clara y estrabismo divergente. La alteración genética fue una delección en el cromosoma 15 (q11-q13) de origen materno.

SPW: Tres varones y tres niñas. Tres se diagnosticaron en el período neonatal, dos alrededor de los 2 años estudiando el retraso psicomotor y en una niña se confirmó el diagnóstico a los 13 años. Presentación fetal anómala y actividad fetal reducida (3 casos). Hipotonía presente en todos y en cuatro de ellos succión débil. Retraso psicomotor (sedestación 12,2m; deambulación 31,2m). CD medio 75. La mitad desarrollaron hiperfagia, cinco casos obesidad central y la edad media en la que el peso supera el p 90 es 26m. Ninguno alcanza estatura superior al p 25. Apneas del sueño y estrabismo (3 pacientes). En los tres varones hay criptorquidia bilateral. Cuatro pacientes en protocolo de tratamiento con GH (sólo lo ha iniciado uno). El mecanismo genético en 5 casos fue delección en el cromosoma 15 (q11-q13) de origen paterno y en 1 traslocación (15-16).

Conclusiones

1) El mecanismo genético más frecuente es la delección. 2) En el SA hay un retraso mental más severo y problemas neurológicos más graves (convulsiones, marcha atáxica...). 3) En el SPW predomina la hipotonía neonatal, obesidad, hipogonadismo y el retraso psicomotor.

EPENDIMOMA INTRAMEDULAR PRIMARIO

M. Anchóriz Esquitino, F. Macías López, G. Gutiérrez Aguilar, C.M. Aragón Fernández, *J. Márquez Rivas, J. Ortiz Tardío.

Servicio de Pediatría, Hospital del SAS de Jerez. *Servicio de Neurocirugía. Unidad de Neurocirugía Infantil. Hospital Virgen del Rocío.

Objetivo

Los tumores medulares son raros y representan aproximadamente entre el 4 y el 10% de todas las neoplasias infantiles del sistema nervioso, según autores. Presentamos un caso de ependimoma intramedular por ser esta localización poco frecuente en el niño.

Observación clínica

Niña de 12 años de edad que ingresa para estudio de dolor abdominal en hipocondrio izquierdo. Comienza 6 meses antes con dolor paroxístico nocturno en cara anterior de muslo izquierdo, que posteriormente se irradia a región suprailíaca izquierda y por último cambia a hipocondrio izquierdo en región subcostal. Antecedentes personales: infección del tracto urinario a los 2 años de edad; reflujo vesicoureteral grado II-III de evolución favorable con tratamiento médico; bronquitis asmátiforme en la primera infancia. Antecedentes familiares: madre diagnosticada de bocio difuso. Exploración: buen estado general; en la palpación abdominal destaca punto doloroso selectivo en región subcostal de hipocondrio izquierdo; durante los últimos días de su ingreso, discreta hipoestesia en cara anterointerna de muslo izquierdo; resto de la exploración física y neurológica sin hallazgos. De los exámenes complementarios realizados destaca: estudios de laboratorio normales; estudios de imagen del tracto digestivo sin alteraciones destacables; en la radiografía de huesos largos de miembros inferiores imagen osteolítica a nivel de región internoproximal de tibia izquierda sugerente de fibroma; en Resonancia Magnética de columna y muslo izquierdo destaca a nivel de D₁₂ y L₁ lesión ocupante de espacio de situación intradural y extramedular que comprime y desplaza el cono medular hacia la derecha. La paciente es enviada al Servicio de Neurocirugía donde se le practica exéresis total de la lesión tumoral, que es informada como Ependimoma de cola de caballo. A los dos meses de la intervención la niña se encuentra sin síntomas.

Conclusiones

Generalmente los ependimomas intramedulares son tumores de crecimiento lento, potencial infiltrativo bajo y prolongada duración de los síntomas, por lo que la clínica en muchas ocasiones tiende a confusiones

diagnósticas. En nuestra paciente, por el carácter errático del dolor, la edad de presentación, la frecuencia de esta entidad y la ausencia de signos deficitarios neurológicos, el diagnóstico resultó inicialmente difícil.

SÍNDROME DE GUILLÉN BARRÉ: REVISIÓN DE CASOS CLÍNICOS.

Haro Gómez, M. Vega Castaño, M.C. Villalobos Linares, M.J: Romero Cachaza, J. Alejo García-Mauricio, A. González-Hachero, J

Objetivo

Aportar nuestra experiencia en los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos del síndrome Guillén Barré y contrastarla con los datos existentes en la literatura.

Material y método

Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas de niños de < 14 años ingresados con el diagnóstico de sd. Guillén Barré desde 1989 hasta 2002. Los criterios diagnósticos utilizados son presencia de debilidad progresiva de más de un miembro, arreflexia, LCR con disociación albúmino-citológica y pleocitosis de <10 células/mmc.

Resultados

Durante el período de estudio ingresaron en nuestro servicio 8 niños (5 varones y 3 hembras) de edades comprendidas entre 4 y 11 años. Todos se manifiestan con debilidad, arreflexia, mialgias de EEII con progresión ascendente y simétrica. Las parestesias aparecen en 3 niños, ataxia en 6, oftalmoplejía en 2, meningismo en 4, disfagia en 1, sialorrea en 1, llanto débil en 1, disfonía en 1, rinolalia en 1, hipertensión en 1, sudoración en 1. El LCR presenta disociación albúmino-citológica con PANDY+ en todos los casos. Todos los ENG tienen un patrón con polineuritis desmielinizante/axonal distal/proximal. Los estudios serológicos son positivos a CMV, VRS, Parainfluenzae 1-2-3, Micoplasma en 1 niño; Coxiella Burnetti en 1 niño; VRS y CMV en 1 niño; CMV en 1 niño; CMV y Influenzae A-B en 1 niño. Se trató con gammaglobulina (IgG) iv a 4 niños entre el año 1996-2002 (3 con evolución favorable (e.f), 2 niños con IgG más corticoides entre 1991-1995 (1 con e.f) y 2 niños sin tratamiento entre 1989-1994 (1 con e.f). En la evolución de la enfermedad 7 niños consiguen una deambulación normal en los 3 meses siguientes, 1 niño tarda 12 meses y 2 niños aún presentan arreflexia-hiporreflexia 1-2 años posteriores.

Comentario

Entre las causas del sd Guillén Barré se baraja la autoinmune y la infecciosa. Destacamos que en nuestra revisión hemos obtenido un número importante de casos en los que se encuentran un germen que podría estar relacionado con el desarrollo de la enfermedad. El tratamiento utilizado ha dependido del año del diagnóstico y no se ha podido comprobar una mejor evolución clínica de unas alternativas terapéuticas respecto a las otras. Según la literatura la IgG induce mejoría evidente y los corticoides no tienen efecto.