

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Sumario

- ORIGINALES
- 265 **Fracturas por avulsión del aparato extensor de la rodilla: presentación de dos tipos infrecuentes de lesión en la edad pediátrica**
E. Mayayo Simués, A.P. Soriano Guillén, A. Sola Cordón
- 269 **Hipoacusia infantil y retraso del habla**
M. de Entrambasaguas, J.J. Ortega-Albás, J.L. Sánchez-Menoyo, A.L. Serrano
- 273 **Miocarditis aguda fulminante: a propósito de dos casos**
C. Pérez-Caballero Macarrón, C. Abelleira Pardeiro, E. Sobrino Ruíz
- 276 **Enuresis infantil: la importancia de una correcta intervención**
M. Cormenzana Carpio, R. Espino Aguilar, J. Márquez Fernández, L. Acosta Gordillo
- COMUNICACIONES BREVES
- 283 **Síndrome vena cava superior en la infancia**
M. Muñoz Hernández, M.S. Maldonado Regalado, J. Corbatón Blasco
- 286 **Colelitiasis como causa infrecuente de dolor abdominal en el niño**
B. Pérez-Moneo, M. Pangua, B. Blázquez, L. Sentschordi, M.J. García-Mazarío, A. Jordán, J.M. Jiménez Bustos
- 289 **Lactante con regresión psicomotriz**
R. Sebastián Cambón, G. Arriola Pereda, M.J. Hernández Bejarano, B. Blázquez Arrabal, M. Pangua Gómez, A. Jordán Jiménez, P. Castro de Castro, J.M. Jiménez Bustos
- 292 **Lactante con hepatoesplenomegalia y alteraciones óseas**
G. Arriola Pereda, B. Pérez-Moneo, M.J. García Mazarío, N. Muñoz Jareño, L. Sentschordi Montané, M.J. Hernández Bejarano, J.M. Jiménez Bustos
- 295 **Ganglioneuroma abdominal en la edad pediátrica**
I.L. Ruiz-Arana, M. Alegre Viñas, N. Dedieu, M. Maldonado Regalado
- 297 **Listeriosis perinatal. ¿Una enfermedad prevenible?**
M.D. Martín Peregrina
- 301 **Aneurisma congénito del ductus arterioso: a propósito de un caso con revisión de la literatura**
E. Mora Muñoz, E. Álvarez Rojas, M. Cazzaniga, R. Pérez-Piaya, I. Romero Blanco, M. García San Miguel
- 304 **Absceso gigante del psoas secundario a osteomielitis pélvica**
B. Blázquez Arrabal, M. Pangua Gómez, M.J. Hernández Bejarano, G. Arriola Pereda, M.J. García Mazarío, J.M. Jiménez Bustos
- 307 **COMUNICACIONES VIII CONGRESO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE INVESTIGACIÓN EN NUTRICIÓN Y ALIMENTACIÓN EN PEDIATRÍA (SEINAP)**
- 326 **IN MEMORIAM**
- 328 **NOTICIAS**

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Julio - Agosto 2008

Volumen 64 - Número 4

DIRECTOR

Manuel Hernández Rodríguez

SECRETARIO DE REDACCIÓN

Arturo Muñoz Villa

EDITORES PARA EL EXTRANJERO

A.E. Cedrato (Buenos Aires)
N. Cordeiro Ferreira (Lisboa)
J. Salazar de Sousa (Lisboa)
J.F. Sotos (Columbus)

CONSEJO DE REDACCIÓN

Milagros Alonso Blanco
Juan M Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Arístegui Fernández
Raquel Barrio Castellanos
Emilio Blesa Sánchez
Josep Boix i Ochoa
Luis Boné Sandoval
Augusto Borderas Gaztambide
Juan Brines Solanes
Cristina Camarero Salces
Ramón Cañete Estrada
Antonio Carrascosa Lezcano
Enrique Casado de Frías
Juan Casado Flores
Manuel Castro Gago
Manuel Cobo Barroso
Joaquín Colomer Sala
Manuel Crespo Hernández
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragoza
José M^a Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez
José González Hachero

Javier González de Dios
Antonio Jurado Ortiz
Luis Madero López
Serafín Málaga Guerrero
Antonio Martínez Valverde
Federico Martinón Sánchez
José M^a Martinón Sánchez
Luis A Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
Ángel Nogales Espert
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José M^a Pérez-González
Juan Luis Pérez Navero
Jesús Pérez Rodríguez
Joaquín Plaza Montero
Manuel Pombo Arias
Antonio Queizán de la Fuente
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez
Mercedes Ruiz Moreno
Santiago Ruiz Company
Francisco J Ruza Tarrio
Valentín Salazar Villalobos
Pablo Sanjurjo Crespo
Antonio Sarría Chueca
Juan Antonio Tovar Larrucea
Adolfo Valls i Soler
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

CONSEJO EDITORIAL

Presidente

José Peña Guitián

Vocales

Ángel Ballabriga Aguado
Alfredo Blanco Quirós
Emilio Borrajo Guadarrama
Manuel Bueno Sánchez
Cipriano Canosa Martínez
Juan José Cardesa García
Eduardo Domenech Martínez
Miguel García Fuentes
Manuel Hernández Rodríguez
Rafael Jiménez González
Juan Antonio Molina Font
Manuel Moya Benavent
José Quero Jiménez
Juan Rodríguez Soriano
Armando Romanos Lezcano
Rafael Tojo Sierra
Alberto Valls Sánchez de la Puerta
Ignacio Villa Elízaga

© 2008 ERGON
Arboleda, 1. 28221 Majadahonda
<http://www.ergon.es>

Soporte Válido: 111-R-CM
ISSN 0034-947X
Depósito Legal Z. 27-1958
Impreso en España

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

Periodicidad
6 números al año

Suscripción anual
Profesionales 68,97 €; Instituciones: 114,58 €; Extranjero 125,19 €;
MIR y estudiantes 58,35 €; Canarias profesionales: 66,32 €.

Suscripciones
ERGON. Tel. 91 636 29 37. Fax 91 636 29 31. suscripciones@ergon.es

Correspondencia Científica
ERGON. Revista Española de Pediatría.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)

Sumario

ORIGINALES

- 265 **Fracturas por avulsión del aparato extensor de la rodilla: presentación de dos tipos infrecuentes de lesión en la edad pediátrica**
E. Mayayo Simués, A.P. Soriano Guillén, A. Sola Cordón

- 269 **Hipoacusia infantil y retraso del habla**
M. de Entrambasaguas, J.J. Ortega-Albás, J.L. Sánchez-Menoyo, Á.L. Serrano

- 273 **Miocarditis aguda fulminante: a propósito de dos casos**
C. Pérez-Caballero Macarrón, C. Abelleira Pardeiro, E. Sobrino Ruiz

- 276 **Enuresis infantil: la importancia de una correcta intervención**
M. Cormenzana Carpio, R. Espino Aguilar, J. Márquez Fernández, L. Acosta Gordillo

COMUNICACIONES BREVES

- 283 **Síndrome vena cava superior en la infancia**
M. Muñoz Hernández, M.S. Maldonado Regalado, J. Corbatón Blasco

- 286 **Colelitiasis como causa infrecuente de dolor abdominal en el niño**
B. Pérez-Moneo, M. Pangua, B. Blázquez, L. Sentschordi, M.J. García-Mazarío, A. Jordán, J.M. Jiménez Bustos

- 289 **Lactante con regresión psicomotriz**
R. Sebastián Cambón, G. Arriola Pereda, M.J. Hernández Bejarano, B. Blázquez Arrabal, M. Pangua Gómez, A. Jordán Jiménez, P. Castro de Castro, J.M. Jiménez Bustos

- 292 **Lactante con hepatoesplenomegalia y alteraciones óseas**
G. Arriola Pereda, B. Pérez-Moneo, M.J. García Mazarío, N. Muñoz Jareño, L. Sentschordi Montané, M.J. Hernández Bejarano, J.M. Jiménez Bustos

- 295 **Ganglioneuroma abdominal en la edad pediátrica**
I.L. Ruiz-Arana, M. Alegre Viñas, N. Dedieu, M. Maldonado Regalado

- 297 **Listeriosis perinatal. ¿Una enfermedad prevenible?**
M.D. Martín Pelegrina, E. Iglesias González-Nicolás, R. Ortiz Movilla, V. Soto Insuga, M. Muro Brussi

- 301 **Aneurisma congénito del ductus arterioso: a propósito de un caso con revisión de la literatura**
E. Mora Muñoz, E. Álvarez Rojas, M. Cazzaniga, R. Pérez-Piaya, I. Romero Blanco, M. García San Miguel

- 304 **Absceso gigante del psoas secundario a osteomielitis pélvica**
B. Blázquez Arrabal, M. Pangua Gómez, M.J. Hernández Bejarano, G. Arriola Pereda, M.J. García Mazarío, J.M. Jiménez Bustos

- 307 **COMUNICACIONES VIII CONGRESO DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE INVESTIGACIÓN EN NUTRICIÓN Y ALIMENTACIÓN EN PEDIATRÍA (SEINAP)**

- 326 **IN MEMORIAM**

- 328 **NOTICIAS**

Contents

ORIGINALS

- 265 **Avulsion fractures of the extensor mechanism of the knee: report of two uncommon patterns of injury in pediatric age**
E. Mayayo Sinués, A.P. Soriano Guillén, A. Sola Cordón

- 269 **Hearing loss and speech delay in children**
M. de Entrambasaguas, J.J. Ortega-Albás, J.L. Sánchez-Menoyo, Á.L. Serrano

- 273 **Acute fulminant myocarditis: based on two cases**
C. Pérez-Caballero Macarrón, C. Abelleira Pardeiro, E. Sobrino Ruiz

- 276 **Childhood enuresis: the importance of a correct intervention**
M. Cormenzana Carpio, R. Espino Aguilar, J. Márquez Fernández, L. Acosta Gordillo

SHORT COMMUNICATIONS

- 283 **Superior vena cava syndrome in childhood**
M. Muñoz Hernández, M.S. Maldonado Regalado, J. Corbatón Blasco

- 286 **Cholelithiasis as a rare cause of abdominal pain in the child**
B. Pérez-Moneo, M. Pangua, B. Blázquez, L. Sentschordi, M.J. García-Mazarío, A. Jordán, J.M. Jiménez Bustos

- 289 **Infant with psychomotor regression**
R. Sebastián Cambón, G. Arriola Pereda, M.J. Hernández Bejarano, B. Blázquez Arrabal, M. Pangua Gómez, A. Jordán Jiménez, P. Castro de Castro, J.M. Jiménez Bustos

- 292 **Infant with hepatosplenomegaly and bone alterations**
G. Arriola Pereda, B. Pérez-Moneo, M.J. García Mazarío, N. Muñoz Jareño, L. Sentschordi Montané, M.J. Hernández Bejarano, J.M. Jiménez Bustos

- 295 **Abdominal ganglioneuroma in the pediatric age**
I.L. Ruiz-Arana, M. Alegre Viñas, N. Dedieu, M. Maldonado Regalado

- 297 **Perinatal listeriosis. A preventable disease**
M.D. Martín Pelegrina, E. Iglesias González-Nicolás, R. Ortiz Movilla, V. Soto Insuga, M. Muro Brussi

- 301 **Congenital aneurysm of a patent ductus arteriosus: a case report**
E. Mora Muñoz, E. Álvarez Rojas, M. Cazzaniga, R. Pérez-Piaya, I. Romero Blanco, M. García San Miguel

- 304 **Giant psoas abscess secondary to pelvic osteomyelitis**
B. Blázquez Arrabal, M. Pangua Gómez, M.J. Hernández Bejarano, G. Arriola Pereda, M.J. García Mazarío, J.M. Jiménez Bustos

- 307 **COMMUNICATIONS IN THE VIII CONGRESS OF THE SPANISH SOCIETY OF RESEARCH IN NUTRITION AND FOOD IN PEDIATRICS (SEINAP)**

- 326 **IN MEMORIAM**

- 328 **NEWS**

Fracturas por avulsión del aparato extensor de la rodilla: presentación de dos tipos infrecuentes de lesión en la edad pediátrica

E. Mayayo Sinués, A.P. Soriano Guillén¹, A. Sola Cordón²

¹Servicios de Radiodiagnóstico, Urgencias y ²Traumatología y Cirugía Ortopédica. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

RESUMEN

Las roturas del aparato extensor de la rodilla en niños y adolescentes son lesiones poco frecuentes. Presentamos dos casos característicos de fractura en manguito del polo inferior de la rótula y de arrancamiento de la tuberosidad tibial anterior de tipo I en sendos adolescentes de 12 y 15 años. En la fractura en manguito la contribución de la resonancia magnética resultó decisiva en el diagnóstico, al identificar la extensión de la lesión cartilaginosa. En ambos casos, debido al grado de desplazamiento, los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente mediante reducción y fijación interna, encontrándose actualmente en seguimiento bajo tratamiento rehabilitador.

Hay que diferenciar este tipo de lesiones agudas de las lesiones crónicas por tracción repetitiva que se producen dentro del mismo grupo de edad. La falta de reconocimiento de este tipo de fracturas conlleva un diagnóstico tardío pudiendo empeorar el pronóstico.

Palabras clave: Fractura en manguito; Avulsión; Tuberosidad tibial anterior; Rótula; Rodilla; Fractura en niños.

ABSTRACT

Avulsion injuries are uncommon in children and adolescents. We report two characteristic cases of sleeve fracture at the inferior pole of the patella and type I avulsion fracture of tibial tuberosity in two children of 12 and 15 years old. Magnetic resonance imaging was basic in sleeve fracture diagnosis because it demonstrated cartilaginous lesion extent.

Treatment was performed in both cases by open reduction and internal fixation due to the grade of displacement. At present they are under rehabilitation program.

Correspondencia: E. Mayayo Sinués. C/ Porvenir 45 3ºD. 50006 Zaragoza

E-mail: estmays@yahoo.es

Recibido: Marzo 2008

REV ESP PEDIATR 2008;64(4):265-268

It's mandatory to identify this kind of acute traumatic injuries from chronic traction lesions in the same age group. Lack of recognition could carry late diagnosis and make worse prognosis.

Keywords: Sleeve fracture; Avulsion; Tibial tuberosity; Patella; Children fracture.

INTRODUCCIÓN

Las fracturas rotulianas son raras en los niños debido al amplio componente cartilaginoso y su mayor movilidad⁽¹⁾. Las modificaciones de las regiones apofisarias durante el crecimiento, que afectan, tanto a la rótula como a la tuberosidad tibial anterior (TTA), las hacen especialmente vulnerables a las fracturas en caso de tracción fuerte y repentina^(2,3).

Caso 1

Varón de 12 años que es visto en urgencias tras haber sufrido una caída sobre la rodilla derecha por las escaleras en su colegio. El paciente refería intenso dolor, tumefacción importante en la cara anterior de la rodilla, actitud en semiflexión e impotencia funcional con incapacidad para extender la rodilla derecha. Existía un importante derrame asociado y artrocentesis dificultosa.

En las radiografías se apreció inicialmente una rótula alta, algo basculada y signos de derrame articular (Fig. 1). Ante la sospecha clínica de rotura del aparato extensor de la rodilla y la incapacidad de definir el carácter de la lesión se realizó una resonancia magnética (RM) evidenciando una fractura en manguito del polo inferior rotuliano, con avulsión de un pequeño fragmento óseo e importante hemartros (Fig. 2). El paciente fue intervenido mediante la inserción del tendón rotuliano y la sutura de los alerones, inmovilizándose la rodilla con un yeso inguinomaleolar y siguiendo una buena evolución clínica y radiológica postoperatoria.



FIGURA 1. Radiografía lateral de rodilla. Derrame articular, con ocupación del receso suprapatelar. Posición rotuliana alta y ligera basculación anterosuperior de la rótula. Calcificación curvilínea correspondiente a un fragmento óseo cortical avulsionado en la zona infrapatelar (flecha), inicialmente infravalorado.



FIGURA 2. Resonancia magnética (RM), secuencias sagital potenciada en densidad protónica (A) y sagital potenciada en T2 con supresión grasa. Imagen característica de fractura en manguito del polo inferior de la rótula, con identificación del fragmento avulsionado (flecha), desplazado por la retracción del tendón patelar, asociando edema óseo, tanto en el fragmento desplazado como en la zona de su origen en la rótula. Importante derrame articular con hemartros (nivel líquido-líquido en el receso suprapatelar), con extensión del hematoma al espacio infrapatelar y a la cara anterior de la rodilla, donde distiende la bursa prepatelar.

Caso 2

Varón de 15 años, que sufre una lesión en la rodilla derecha jugando al fútbol en el colegio, después de una caída tras salto. En urgencias presenta dolor severo e importante tumefacción, con resalte en la región de la TTA e impotencia funcional, sin poder extender la rodilla (flexo 45°). El choque rotuliano era positivo, evacuándose 70 cc de líquido xantemático. En la radiografía lateral de rodilla se observó un arrancamiento con desplazamiento de la TTA, correspondiente a una fractura de tipo IB de Ogden (Fig. 3).

El paciente fue intervenido el mismo día con reducción abierta y osteosíntesis mediante tornillos, con posterior inmovilización con yeso (Fig. 4). Actualmente el paciente sigue tratamiento rehabilitador, con recuperación satisfactoria pese a que todavía, dado el escaso tiempo transcurrido, no ha vuelto a la práctica deportiva habitual.

DISCUSIÓN

Las fracturas en manguito de la rótula son un tipo particular de fractura por avulsión en la que un pequeño fragmento óseo es arrancado junto con un manguito de periostio y cartílago⁽²⁾. Este tipo de fracturas son características de la edad pediátrica (media 12,7 años) y son la forma más frecuente de fractura rotuliana en este período (57%)⁽⁴⁾. Suelen afectar al polo inferior de la rótula, con solo tres casos descritos de fracturas polares superiores⁽¹⁾. El mecanismo lesional es indirecto, por una contracción violenta del cuádriceps asociada a una flexión forzada de rodilla, contrastando con el mecanismo lesional directo de las fracturas conminutas de rótula^(2,4).

Las fracturas en manguito pueden pasar desapercibidas en la exploración radiológica convencional, debido a que el fragmento avulsionado está formado fundamentalmente por cartílago y periostio, con un minúsculo componente cortical que puede faltar o no identificarse^(1,2,4). Los signos indirectos de rótula alta y de basculación anterior y proximal pueden ayudar a reconocer estas lesiones si están desplazadas. Como consecuencia de la escasa manifestación radiológica, y debido a que los niños con frecuencia no denuncian los primeros síntomas de la lesión, las fracturas en manguito pueden no diagnosticarse o infraestimarse en su extensión, lo que puede llevar a un diagnóstico tardío con peor pronóstico. Así, si estas lesiones se dejan evolucionar, el manguito de periostio arrancado puede formar hueso, creciendo hasta dar lugar a grandes osificaciones separadas de la rótula o producir un aspecto elongado de esta, lo que se conoce como duplicación patelar o rótula doble⁽⁵⁾.

La fractura por avulsión de la TTA es una lesión relativamente rara que se produce en la adolescencia, a edades algo más tardías que las fracturas en manguito (media 15 años)^(6,7). Constituyen el 0,5-2,5% de las epifisiolisis, con casi 250 casos publicados, 13 de ellos bilaterales⁽⁸⁾. El me-



FIGURA 3. Radiografía lateral de rodilla en la que se aprecia la fractura desplazada de la tuberosidad tibial anterior (flecha), correspondiente a un tipo IB de Ogden, asociado a una rótula alta.



FIGURA 4. Control radiográfico tras la fijación de la fractura de la tuberosidad tibial.

canismo lesional es muy similar al de las fracturas en manguito y puede deberse a una flexión rápida pasiva de la rodilla asociado a una contracción del cuádriceps, como al caer de un salto⁽⁷⁾.

Existen tres tipos de fracturas por avulsión de la TTA, descritos en la clasificación de Watson-Jones y su modificación por Ogden^(2,9): en el tipo I hay un arrancamiento de un

pequeño fragmento de la TTA; en el tipo II el centro de osificación secundario de la tuberosidad se ha fusionado con la epífisis y la fractura levanta la totalidad de la TTA extendiéndose hacia el cartílago fisario tibial; y en el tipo III la fractura tiene una extensión epifisaria intraarticular. A su vez, la clasificación de Ogden subdivide los tres tipos en A y B, según sean sin o con desplazamiento o conminución⁽⁹⁾. Otros autores han añadido una lesión de tipo IV (extensión posterior por toda la fisis)⁽¹⁰⁾, un tipo V (combinación de los tipos III y IV)⁽⁶⁾ y un tipo C (fractura asociada a avulsión del tendón patelar)⁽¹¹⁾. Por lo general, el tratamiento de las fracturas por avulsión de la TTA es quirúrgico en las de tipo IB, II y III y, aunque el pronóstico suele ser excelente, se han descrito complicaciones, como una reducción del grado de flexión de rodilla, osificaciones heterotópicas, dolor en flexión máxima, refracturas o deformidad en *genu recurvatum* tardío⁽⁶⁾.

Respecto a las pruebas de imagen, la radiografía suele ser suficiente para demostrar la fractura y el grado de desplazamiento de la TTA. La RM permite diagnosticar lesiones intraarticulares asociadas, como desgarros meniscales o ligamentarios que, no obstante, son excepcionales. La tomografía computarizada es útil para valorar preoperatoriamente la extensión fisaria e intraarticular, permitiendo estimar el grado de escalonamiento de la superficie articular y la presencia de fragmentos intraarticulares⁽⁸⁾. La RM debido a su excelente resolución tisular desempeña un papel fundamental en el diagnóstico de las fracturas en manguito cuando, como en el caso que presentamos, la sospecha clínica de rotura del aparato extensor no se justifica con la interpretación inicial de las radiografías. La RM permite determinar la extensión real de la lesión, valorando el tamaño del fragmento condral y el estado de la superficie articular de la rótula⁽¹²⁾.

Para muchos autores la enfermedad de Osgood-Schlatter, como proceso inflamatorio previo, puede predisponer a las fracturas por avulsión de la TTA^(2,7). A pesar de que esta relación causa-efecto es controvertida, es conveniente vigilar la práctica de actividades deportivas en los niños con enfermedad de Osgood-Schlatter, limitando, en lo posible actividades físicas intensivas y optimizando la carga de entrenamiento. La falta de elasticidad muscular y la posición baja de la rótula también se han implicado como factores relacionados con la fractura por avulsión de la TTA. La práctica de actividades deportivas, con un régimen de entrenamiento habitual es una condición casi constante en estas lesiones⁽⁷⁾.

El diagnóstico diferencial, dentro del contexto traumático, se establece entre los dos tipos de lesiones del aparato extensor de la rodilla que presentamos. Hay que tener en cuenta para la correcta interpretación radiográfica que la rótula puede tener varios centros de osificación secundarios que no se fusionan con el centro de osificación primario (ró-

tula bipartita) y que pueden avulsionarse en traumatismos por tracción agudos. Las enfermedades de Sinding-Larsen-Johansson y de Osgood-Schlatter pueden producir una fragmentación ósea en las entesis del tendón rotuliano y justificar la existencia de pequeñas osificaciones residuales separadas de la rótula y de la TTA, respectivamente⁽¹³⁾. El dolor en estas enfermedades es más insidioso y los síntomas esporádicos y repetitivos⁽¹³⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Khanna G, El-Khoury. Sleeve fracture at the superior pole of the patella. *Pediatr Radiol.* 2007; 37: 720-3.
2. Stevens MA, El-Khoury GY, Kathol MH, Brandser EA, Chow S. Imaging features of avulsion injuries. *Radiographics.* 1999; 19: 655-72.
3. Pose G. Lesiones deportivas osteocartilaginosas en el niño y adolescente. *Revista Chilena de Radiología.* 2005; 11(2): 91-100.
4. Dai LY, Zhang WM. Fractures of the patella in children. *Knee Surg, Sports Traumatol, Arthrosc.* 1999; 7: 243-5.
5. Hunt DM, Somashekar N. A review of sleeve fractures of the patella in children. *Knee.* 2005; 12(1): 3-7.
6. Bauer T, Milet A, Odent T, Padovani JP, Glorion C. Fracture of the tibial tubercle in adolescents. 22 cases and review of the literature. *Rev Chir Orthop Rep.* 2005; 91: 758-67.
7. McKoy BE, Stanitski CL. Acute tibial tubercle avulsion fractures. *Orthop Clin North Am.* 2003; 34: 397-403.
8. Slobogean GP, Mulpuri K, Alvarez CM, Reilly CW. Comminuted simultaneous bilateral tibial tubercle avulsion fractures: a case report. *J Orthop Surg.* 2006; 14(3): 319-21.
9. Ogden JA, Tross RB, Murphy MJ. Fractures of the tibial tuberosity in adolescents. *J Bone Joint Surg (Am).* 1980; 62: 205-15.
10. Ryu RK, Debenham JO. An unusual avulsion fracture of the proximal tibial epiphysis. Case report and proposed addition to the Watson-Jones classification. *Clin Orthop Relat Res.* 1985; 194: 181-4.
11. Frankl U, Wasilewski SA, Healy WL. Avulsion fracture of the tibial tubercle with avulsion of the patellar ligament. Report of two cases. *J Bone Joint Surg (Am).* 1990; 72: 1411-2.
12. Bates DG, Hresko MT, Jaramillo D. Patellar sleeve fracture demonstration with MR imaging. *Radiology.* 1994; 193: 825-8.
13. Rosenberg ZS, Kawelblum M, Cheung YY, Beltran J, Lehman WB, Grant AD. Osgood-Schlatter lesion: Fracture or tendinitis?. *Scintigraphic, CT, and MR Imaging Features.* *Radiology.* 1992; 185: 853-8.

Hipoacusia infantil y retraso del habla

M. de Entrambasaguas¹, J.J. Ortega-Albás¹, J.L. Sánchez-Menoyo^{2,3}, Á.L. Serrano¹

¹Servicio de Neurofisiología Clínica, Hospital General de Castellón. ²Profesor de Anatomía, Fisiología y Neurología del Lenguaje. Diplomatura en Audición y Lenguaje. Universidad de Mondragón-Mondragón Unibertsitatea, Arrasate-Mondragón, Guipúzcoa.

³Servicio de Neurología, Hospital de Galdakao-Usansolo, Vizcaya

RESUMEN

Introducción. La hipoacusia es una causa conocida de retraso del habla. La mayoría de casos son congénitos o aparecen en el período neonatal, por lo que se recomienda el cribado universal para detectarla precozmente. La otitis media secretora es la causa más frecuente de hipoacusia infantil adquirida, y puede expresarse únicamente como retraso del lenguaje.

Pacientes y métodos. Estudio retrospectivo para conocer la prevalencia y tipo de hipoacusia en niños sin retraso psicomotor que hablaban mal o escasamente para su edad, por medio de potenciales evocados auditivos del troncoencéfalo a lo largo de un año. Se recogieron datos clínicos relevantes.

Resultados. Se estudiaron 60 pacientes (44 varones), encontrando hipoacusia neurosensorial bilateral grave en 1 (1,7%) y de transmisión en 11 (18,3%), que fue bilateral y grave en 5 (8,3%). En estos, el seguimiento mostró normalización espontánea o tras tratamiento. En el 15% de los pacientes el habla parental era extranjera.

Conclusiones. La hipoacusia no parece una causa frecuente de retraso del habla cuando existe una buena atención sanitaria (cribado neonatal universal de hipoacusia y seguimiento médico de la otitis media secretora). El entorno sociofamiliar políglota no motivó una mayor consulta ni diferenció a ese grupo del resto.

Palabras clave: Auditivo; Habla; Hipoacusia; Lenguaje; Potenciales evocados.

ABSTRACT

Introduction. Hearing loss is a known cause of speech delay. Most cases are congenital or appear during the neona-

tal period, so that universal screening is encouraged for early detection. Otitis media with effusion is the most frequent cause of acquired hearing loss in children, and may solely express itself as language development delay.

Patients and methods. Retrospective analysis to know the prevalence and type of hearing loss in children without developmental disability who spoke poorly for their age, referred along one year, by means of brainstem auditory evoked potentials. Relevant clinical data were collected.

Results. 60 patients were studied (44 males); 1 (1,7%) had bilateral sensorineural hearing loss and 11 (18,3%) had conductive hearing loss, that was bilateral and severe in 5 (8,3%). These showed spontaneous or post-therapeutic improvement in follow-up. 15% of patients had a foreign parental tongue.

Conclusions. Hearing loss does not seem a frequent cause of speech delay when a good-quality children's healthcare system exists (universal newborn hearing screening and medical follow-up of otitis media with effusion). Multilingualism in the social and family environment did not originate a more frequent referral and did not differentiate this group from the rest of the population.

Key words: Auditory; Evoked potentials; Hearing loss; Language; Speech.

INTRODUCCIÓN

La hipoacusia infantil causa un trastorno en el desarrollo del habla por privación sensorial. La mayoría de los casos de hipoacusia son congénitos o aparecen en el período neonatal, por lo que se recomienda el cribado universal de hipoacusia neonatal para su detección precoz⁽¹⁻³⁾. Para ello suelen emplearse las otoemisiones acústicas provocadas transitorias (OEA), que registran la respuesta de la cóclea a un estímulo auditivo, mientras que los potenciales evocados auditivos troncoencefálicos (PEAT) se estudian cuando las OEA no evocan respuesta, y directamente en pacientes con riesgo de afectación neurológica, ya que

Correspondencia: M. de Entrambasaguas. Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General de Castellón. Avda. de Benicàssim s/n. 12004 Castellón
E-mail: entrambasaguas_man@gva.es
Recibido: Mayo 2008

las OEA no detectan la hipoacusia neurosensorial (disfunción del nervio auditivo o de la vía auditiva troncoencefálica)⁽³⁾. La otitis media secretora o serosa es la causa más frecuente de hipoacusia infantil adquirida, y suele ser asintomática o expresarse únicamente como retraso en el desarrollo del lenguaje o problemas conductuales⁽⁴⁾. El objetivo de este estudio es conocer la prevalencia y tipo de hipoacusia en niños sin retraso psicomotor que hablan mal o lo hacen escasamente para su edad, y como objetivo secundario, saber si existen diferencias dentro de esta población en cuanto a las variables clínicas recogidas.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de una serie de casos. Se incluyeron todos los pacientes en edad pediátrica con retraso o trastorno del habla o lenguaje remitidos para descartar hipoacusia mediante PEAT a lo largo de un período de 12 meses. Los criterios de exclusión fueron el retraso psicomotor y la presencia de rasgos autistas. El estudio consistió en la realización de PEAT basal más audiometría por PEAT de cada lado. Los pacientes acudieron bajo privación de sueño para facilitar su colaboración, aunque la mayoría recibió hidrato de cloral en jarabe al 5%, con una dosis de 1 ml/kg. Los padres o tutores legales firmaron un consentimiento informado. Los parámetros del estudio PEAT fueron: derivación Cz-A1 y Cz-A2, estímulo monoaural tipo clic metálico con polaridad del estímulo condensación-rarefacción a 85 dB SPL¹, frecuencia de 11 Hz, duración de 0,1 ms, máscara contralateral de ruido blanco a -40 dB SPL, banda pasante 50 Hz-3 KHz, tiempo de barrido 10 ms, 1.000 respuestas promediadas. Audiometría por PEAT: estímulo a 60, 50, 40 y 30 dB SPL, frecuencia de 20 Hz, tiempo de barrido 20 mseg, resto igual. Cada estudio se clasificó como "hipoacusia de transmisión", "hipoacusia neurosensorial" o "normal". La hipoacusia de transmisión expresa la disfunción del oído externo o medio, y se definió como PEAT basal con onda I retrasada que mejoraba al aumentar la intensidad del estímulo, normalidad del tiempo de conducción central, y curva latencia/intensidad compatible en la audiometría. La hipoacusia neurosensorial expresa la disfunción coclear, del nervio auditivo o la vía auditiva troncoencefálica, y se definió como PEAT basal normal o degradado, en particular la onda I, y curva latencia/intensidad compatible. El criterio para descartar una alteración significativa del nivel de audición fue la presencia de onda V a 30 dB SPL en ambos lados en la audiometría, ya que se considera hipoacusia al umbral auditivo permanente y bilateral igual o mayor de 40 dB⁽²⁾. El estudio se realizó con un equipo Medelec Synergy (Oxford Instruments, Inglaterra). Entre las variables estudiadas se incluyeron antecedente clínicos que podrían relacionarse con el retraso del habla o la

hipoacusia, y se consignó qué pacientes habían nacido en nuestro centro, donde se realiza cribado universal de hipoacusia neonatal desde 1994, ya que no fue posible confirmar el antecedente de este procedimiento en todos los demás. Para el análisis de asociación estadística se dividió a la población en dos grupos: "normal" e "hipoacusia de transmisión". Se emplearon las pruebas de la t de Student y chi-cuadrado, utilizándose el programa SPSS.

RESULTADOS

Se estudiaron 60 pacientes (Tabla 1). El estudio se clasificó como normal en 48 pacientes (80%), incluidos dos en los que se encontraron datos de hipoacusia de transmisión unilateral muy leve con audiometría normal bilateral. Se diagnosticó de hipoacusia de transmisión a 11 pacientes (18,3%), unilateral en cinco casos y bilateral en seis. De los seis pacientes con hipoacusia bilateral, sólo cuatro (6,6% del total) tenían un umbral auditivo bilateral igual o mayor de 40 dB SPL. En el seguimiento de tres de ellos se constató una normalización del nivel de audición, mientras que el cuarto no volvió a la consulta. En dos pacientes con hipoacusia de transmisión grave unilateral también se hicieron estudios evolutivos. En uno, con cuadros catarrales de repetición e hipoacusia eventualmente bilateral y grave, el estudio se normalizó tras la colocación de drenajes transtimpánicos y adenoidectomía, y en el otro espontáneamente. En suma, cinco pacientes (8,3%) presentaron en algún momento hipoacusia de transmisión bilateral con criterios de alteración significativa del nivel de audición. Se detectó una hipoacusia neurosensorial bilateral grave en una paciente (1,7%), con ausencia de la onda V con estímulos de intensidad inferior a 70 y 50 dB SPL para cada lado. A esta paciente se le prescribieron prótesis auditivas bilaterales. Uno o ambos progenitores eran de habla extranjera en nueve pacientes: rumano en cinco, árabe en tres y alemán en uno. No se encontró ninguna asociación estadísticamente significativa entre la presencia de hipoacusia de transmisión y las variables estudiadas.

DISCUSIÓN

Los PEAT recogen la actividad generada en la cóclea, nervio auditivo y vías auditivas del tronco de encéfalo, y muestran una alta correlación con la sensibilidad auditiva⁽³⁾. Es interesante señalar que en las solicitudes de estudio no siempre existía una clara diferenciación entre retraso del lenguaje y del habla, y en ocasiones se utilizaba "lenguaje" como sinónimo de "habla", aun sin evidencia de un retraso global de todas las formas del lenguaje. Para que una hipoacusia interfiera el proceso de adquisición y desarrollo del lenguaje debe ser bilateral y persistente⁽²⁾. Se diagnosticó de hipoacusia neurosensorial bilateral grave a una niña de tres años que no había nacido en nues-

1: SPL: *sound pressure level* o nivel de presión del sonido; 0 decibelios representa una presión de 0,0002 din/cm².

TABLA 1. Características de la población, hallazgos PEAT y análisis estadístico

		PEAT normal	Hipoacusia de transmisión	Hipoacusia neurosensorial
Pacientes (N=60)		48 (80%)	11 (18,3%)	1 (1,7%)
Especialidad que remite	ORL 46 (76,7%) PED 14 (23,3%)		NS	
Edad (años)	4,09 ± 1.73 (1,33 – 9,58)		NS	
Sexo	44 M (73,3%) 16 F (26,7%)		NS	
Otitis/catarros frecuentes	16 (26,7%)		NS	
Problemas de conducta	11 (18,3%)		NS	
Habla parental extranjera	9 (15%)		NS	
En centro de acogida	2 (3,3%)		NS	
Nacidos en el hospital	30 (50%)		NS	

ORL = otorrinolaringología; PED = pediatría; M = masculino; F = femenino; NS = no significativo.

tro hospital. Tenía un hermano mayor con hipoacusia neurosensorial bilateral congénita, por lo que sorprende que el diagnóstico se demorara tanto. Dos estudios recientes^(5,6) realizados en un país de nuestro entorno cuando aún no se había implantado el cribado universal, mostraron una alta prevalencia de hipoacusia en niños con retraso del habla, con un llamativo predominio de la forma neurosensorial frente a la de transmisión (8,4% frente a 2,6% en el primer estudio, y 28,9% frente a 4,9% en el segundo; porcentajes sobre el total de pacientes con retraso del habla). En nuestra serie, la presencia de hipoacusia neurosensorial fue mucho menor (1,7%), probablemente gracias al cribado neonatal realizado en, al menos, el 50% de la muestra, siendo predominante y más prevalente la hipoacusia de transmisión (8,3%). La otitis media secretora ocurre por mala función de la trompa de Eustaquio o como respuesta inflamatoria tras una otitis media aguda, aunque en algunos niños podría ser una respuesta fisiológica sin consecuencias significativas. Presenta un pico del 20% a los dos años de edad, aunque llega a afectar al 90% de los niños de entre 8 meses y 4 años. Suele ser asintomática y puede pasar desapercibida, acostumbra resolverse espontáneamente y recurre en el 30-40% de los casos. Se recomienda la realización de estudios auditivos cuando dura más de 3 meses, para el seguimiento terapéutico y, en general, ante un niño con problemas del lenguaje, aprendizaje o conducta, o cuando se sospecha una pérdida auditiva significativa^(4,7). En nuestra serie no se encontró una asociación significativa entre el antecedente de otitis media de repetición o cuadros catarrales frecuentes con la hipoacusia de transmisión, probablemente porque se trataba de pacientes tratados y controlados médicamente, en los que esta patología no persistió el tiempo suficiente como para afectar al desarrollo del lenguaje, como demuestra la normalización evolutiva de los PEAT. De hecho, en los países donde existe una buena atención sanitaria infantil, el cribado universal de otitis media secretora en niños

asintomáticos no ha mostrado beneficios significativos en las áreas del lenguaje y conducta, respecto a niños con clínica significativa de esta forma de otitis⁽⁴⁾, al contrario de lo que sucede con la hipoacusia neurosensorial congénita o neonatal, donde el cribado universal sí es eficaz, porque se trata de un déficit definitivo cuyo diagnóstico permite la introducción precoz del tratamiento.

La provincia donde se ubica nuestro hospital tiene un 20% de habitantes nacidos fuera de España, de los cuales los rumanos (45,13%) y marroquíes (16,07%) son los más numerosos⁽⁸⁾. Como nuestro territorio es bilingüe, los niños preescolares de habla parental no española están expuestos, al menos, a tres idiomas. El subgrupo de habla parental extranjera supuso el 15% de la muestra, porcentaje parecido a su representación poblacional, lo que sugiere que no fueron estudiados con mayor frecuencia que el resto de los pacientes. Aunque existen pocos estudios longitudinales⁽⁹⁾, el nivel educativo de los padres parece más importante que el bilingüismo en la adquisición de diversos aspectos del lenguaje⁽¹⁰⁻¹²⁾, aunque un estudio ha relacionado el multilingüismo con el trastorno específico del lenguaje⁽¹³⁾. En todo caso, el estudio mediante PEAT no diferenció este subgrupo de los demás pacientes. Ningún paciente estaba diagnosticado de trastorno por déficit de atención e hiperactividad, pero en el 18,3% de los pacientes se describían características conductuales, como niño inquieto, distraído, o poco atento u obediente en clase o en el entorno familiar. Estas características pueden describir sin más el comportamiento infantil, y tampoco fueron diferenciadoras respecto al resto de la población. El estudio PEAT fue normal en dos niños acogidos en un centro público, susceptibles de haber sufrido privación psicosocial, mientras que la mayor representación del sexo masculino en la muestra se corresponde con su descripción como posible factor de riesgo para el retraso del lenguaje y del habla⁽¹⁴⁾.

En conclusión, la hipoacusia no parece ser una causa frecuente de retraso del habla en nuestro medio, atribuible al

desarrollo de la atención sanitaria. El cribado universal de hipoacusia neonatal permite detectar las formas neurosensoriales e introducir precozmente el tratamiento, y en la hipoacusia de transmisión relacionada con otitis media secretores, los PEAT facilitan el diagnóstico y permiten el seguimiento evolutivo y de la respuesta terapéutica. El entorno sociofamiliar políglota no motivó una mayor consulta ni diferenció a ese grupo del resto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil (CODEPEH). Propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 336-44.
2. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. *Acta Paediatr* 1999; 88: 107-8.
3. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 2007; 120(4): 898-921.
4. Simpson SA, Thomas CL, van der Linden MK, Macmillan H, van der Wouden JC, Butler C. Identification of children in the first four years of life for early treatment for otitis media with effusion *Cochrane Database Syst Rev* 2007; 24(1): CD0041163.
5. Psarommatis IM, Goritsa E, Douniadakis D, Tsakanikos M, Kontrogianni AD, Apostolopoulos N. Hearing loss in speech-language delayed children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 58(3): 205-10.
6. Psillas G, Psifidis A, Antoniadou-Hitoglou M, Kouloulas A. Hearing assessment in pre-school children with speech delay. *Auris Nasuss Larynx* 2006; 33(3): 259-63.
7. American Academy of Family Physicians, American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, and American Academy of Pediatrics Subcommittee on Otitis Media With Effusion. Otitis media with effusion. *Pediatrics* 2004; 113(5): 1412-29.
8. Padrón municipal. Instituto Nacional de Estadística (INE), España, 2006.
9. Agence Nationale d'Accreditation et d'Évaluation en Santé (ANAES). L'orthophonie dans les troubles spécifiques du développement du langage oral chez l'enfant de 3 a 6 ans. ANAES, Francia, 2001.
10. Watier L, Dellatolas G, Chevrie-Muler C. Language and behavioral difficulties at age 3 and half and reading delay in grade 2. *Rev Epidemiol Sante Publique* 2006; 54(4): 327-39.
11. Dollaghan CA, Campbell TF, Paradise JL, et al. Maternal education and measures of early speech and language. *J Speech Lang Hear Res* 1999; 42: 1432-43.
12. Crutchley A. Bilingual children in language units: does having "well-informed" parents make a difference? *Int J Lang Commun Disord* 2000; 35: 65-81.
13. Cheuk DK, Wong V, Leung GM. Multilingual home environment and specific language impairment: a case-control study in Chinese children. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2005; 19(4): 303-14.
14. Nelson HD, Nygren P, Walker M, Panoscha R. Screening for speech and language delay in preschool children: systematic evidence review for US preventive services task force. *Pediatrics* 2006; 117(2): 298-319.

Miocarditis aguda fulminante: a propósito de dos casos

C. Pérez-Caballero Macarrón, C. Abelleira Pardeiro¹, E. Sobrino Ruiz

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. ¹Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Ramón y Cajal. Madrid

RESUMEN

La miocarditis es un proceso inflamatorio del músculo cardíaco. Afecta a cualquier grupo de edad. La mayoría de los casos son subclínicos, aunque puede manifestarse como una insuficiencia cardíaca crónica o fulminante. La inflamación es habitualmente consecuencia de un proceso infeccioso, aunque existen formas idiopáticas o autoinmunes. La mayoría de los virus patógenos para el hombre pueden producir miocarditis, siendo los más frecuentes los enterovirus y los adenovirus. Se desconoce si el origen de la gravedad de la lesión es producido por el virus o por la respuesta inflamatoria postinfecciosa o por una combinación de ambos factores. Presentamos dos casos que presentaron una miocarditis aguda con una evolución fatal fulminante. En ninguno se pudo identificar el agente etiológico.

Palabras clave: Miocarditis; Arritmias; Niños.

ABSTRACT

Myocarditis is an inflammatory process of cardiac muscle. It affects equally all the age groups. Most of the cases are subclinical even though it can present as chronic or fatal heart failure. Inflammation is usually a consequence of an infectious process although idiopathic and immunitary cases have also been described. The majority of human virus can cause myocarditis, among them enterovirus and adenovirus are the most common. It is not known whether the virus causes the severity of the process itself, the post-infectious inflammatory response or a combination of both factors. We present two cases of acute myocarditis with a fa-

tal outcome. We were unable to identify the pathogenic agent in neither of them.

Key Words: Myocarditis; Arrhythmias; Children.

INTRODUCCIÓN

La miocarditis es un proceso inflamatorio del músculo cardíaco. Afecta a cualquier grupo de edad⁽¹⁾. Es una enfermedad con múltiples etiologías. Se ha asociado a diferentes agentes infecciosos, siendo la etiología vírica (los enterovirus, en particular los *Coxsackie* del grupo B, influenza, citomegalovirus, echovirus y adenovirus) la más común.

La miocarditis aguda es una importante causa de morbilidad y mortalidad en niños y adultos jóvenes, siendo la principal etiología de muerte súbita en pacientes menores de 40 años. La verdadera incidencia es difícil de estimar, porque la mayoría de los casos son subclínicos⁽²⁾. Los pacientes con miocardiopatía tienen un pronóstico malo con una mortalidad con tratamiento convencional a los 5 años en torno al 20%⁽³⁾.

La enfermedad es fulminante en neonatos, presentando una evolución más subaguda en adultos jóvenes. Existen diferentes fases de la enfermedad que coexisten conjuntamente: La fase 1 es dominada por la infección vírica; la fase 2 por una respuesta autoinmune múltiple y la fase 3 por la progresión a la dilatación cardíaca⁽⁴⁾. El tratamiento óptimo de las miocarditis es desconocido. Durante la fase 1 incluye la erradicación del virus con atenuación de la lesión producida por dicho virus; en la fase 2, caracterizada por los procesos autoinmunes, el tratamiento inmunosupresor es la terapia más apropiada y en la fase 3, miocardiopatía dilatada resultante de la lesión vírica y de los procesos autoinmunes, el tratamiento es el de la insuficiencia cardíaca con diuréticos, IECAS, β bloqueantes y digital, y en casos severos soporte inotrópico, asistencia circulatoria y trasplante cardíaco⁽⁵⁾.

Presentamos dos niños que presentaron una miocarditis aguda con una evolución fatal fulminante. Los casos son

Correspondencia: C. Pérez-Caballero Macarrón. Travesía de Téllez, 8 1ºQ. 28007 Madrid
E-mail: cesarperezcaballero@yahoo.es
Recibido: Junio 2008

presentados por el inusual curso tan fulminante y por la alta mortalidad que presenta en este grupo de edad en los cuales la enfermedad es típicamente subaguda. En ambos casos se caracterizó por un inicio súbito y una rápida progresión hacia un fatal desenlace, asociado con arritmias ventriculares malignas y la ausencia de pródromos en la enfermedad. En ninguno de los casos se pudo identificar el agente etiológico.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Niño de 13 años de edad con clínica de cuatro días de evolución de febrícula, astenia, anorexia y epigastralgia con algún vómito aislado, siendo diagnosticado de posible hepatitis al objetivarse ictericia conjuntival con elevación discreta de las cifras de transaminasas (GOT: 261 U/l; GPT: 102 U/l) y bilirrubina (1,3 mg/dl). En las doce últimas horas empeoramiento del estado general con oliguria e hipotensión remitiéndose a nuestro centro.

Al ingreso destaca un regular estado general, consciente y orientado, pálido, no icterico. Presenta febrícula, sudoración fría, frialdad acra, pulsos débiles, bradicardia (FC: 60 lpm) sin soplos ni roce pericárdico, auscultación pulmonar normal y abdomen doloroso a la palpación en epigastrio e hipocondrio derecho, con hepatomegalia a 3 cm brcd.

Hemograma y coagulación normales. Bioquímica: Cr: 1,6 mg/dl; Urea: 98 mg/dl; Ca: 7,5 mg/dl; Bili: 0,57 mg/dl; GOT: 152 U/l; GPT: 140 U/l; PCR: 3,7 mg/l. Troponina I: 47,3 ng/ml. BNP: 3631.2. Gasometría (venosa): pH: 7,31; pCO₂: 34 mmHg; pO₂: 35 mmHg; HCO₃: 17 mM/l; EB: -9,2 mM/l. EKG: bloqueo aurículoventricular completo y alteraciones en la repolarización. Rx de tórax: cardiomegalia. Flujo pulmonar normal sin redistribución. ECO cardiaca: dilatación biventricular. Mala función sistólica con fracción de eyección de ventrículo izquierdo de un 26%. Movimiento septal anormal. Coronarias normales. IM mínima. IT leve. Ecografía abdominal con abundante cantidad de líquido libre intraabdominal.

A su ingreso tras intubación orotraqueal se inicia perfusión de dopamina (Máx: 15 µg/kg/min), presentando una alteración del ritmo cardiaco en forma de ritmo ventricular acelerado con complejos QRS anchos polimorfos iniciándose tratamiento, previo consentimiento informado, con levosimendan (0,1 µg/kg/min) y amiodarona (5 µg/kg/min) sin un control efectivo de la arritmia, pero con mejoría del gasto cardiaco. A las veinticuatro horas del ingreso inicia ritmo de fibrilación ventricular que responde en un principio a choque eléctrico y maniobras de RCP avanzada. Se intenta iniciar soporte mecánico cardiocirculatorio, sin éxito, dada la rápida evolución del cuadro clínico. Se repiten dichos episodios de fibrilación durante las dos horas siguientes produciéndose su fallecimiento.

Se realiza estudio necrópsico donde se encuentra, como principal y prácticamente único hallazgo patológico, una miocarditis aguda generalizada, intensa y de características morfológicas compatibles con una etiología viral, con miocardiopatía dilatada biventricular y signos viscerales de insuficiencia cardiaca.

Caso 2

Paciente de 11 años con síndrome febril y dolor torácico inespecífico de dos días de evolución, acompañándose en las últimas 24 horas de empeoramiento del estado general y sensación de mareo. A su ingreso presenta muy mal estado general, cianosis perioral, sudoración, mala perfusión periférica, frialdad acra y palidez cutánea. Pulsos radiales muy débiles y femorales no detectables. Hepatomegalia dolorosa de 4 cm bajo el reborde costal. A la auscultación se objetivan tonos débiles, sin soplos con buena ventilación bilateral.

Hemograma y coagulación normales. Bioquímica: cr: 1,26 mg/dl; Bili: 1,1 mg/dl; GOT: 6020 U/l; GPT: 3940 U/l. Troponina I: 25,1 ng/ml. Resto normal. Gasometría (venosa): pH: 7,18; pCO₂: 42,4 mmHg; pO₂: 21 mmHg; HCO₃: 16,1 mm/l; EB: -11,2 mM/l. Rx de tórax: leve cardiomegalia sin otras alteraciones. ECG: disociación AV. Trastornos intensos de la repolarización con signos de isquemia miocárdica.

Tras intubación nasotraqueal presenta clínica de insuficiencia cardiaca aguda sin respuesta al apoyo inotrópico secuencial con milrinona, dopamina, levosimendan, noradrenalina y adrenalina y al soporte mecánico con balón de contrapulsación. Deterioro de la función renal y oliguria, acidosis metabólica severa con hiperlactacidemia (> 15 mmol/l) y aumento de transaminasas (GOT 6020 U/l; GPT 3.940 U/l). Evolución tórpida con muy mala contractilidad cardiaca e inicio de arritmias refractarias severas que imposibilitan la adecuada sincronización del balón de contrapulsación, produciéndose el *exitus* a las seis horas de su ingreso.

En el estudio necrópsico realizado se encuentra, como principal hallazgo patológico, una miocarditis aguda generalizada, intensa y de características morfológicas compatibles con una etiología viral, con miocardiopatía dilatada biventricular y signos viscerales (pulmonares, hepáticos, renales y tracto digestivo) de insuficiencia cardiaca/shock cardiogénico.

DISCUSIÓN

La incidencia real de miocarditis aguda en la población general y en los enfermos pediátricos está infraestimada, probablemente debida a la existencia de gran número de casos subclínicos y a la ausencia de test diagnósticos sensibles y específicos. En largas series necrópsicas, se ha estimado una prevalencia entre el 1 y el 9%⁽⁶⁾. En la población

pediátrica, la forma más frecuente de presentación es secundaria a una infección viral⁽²⁾.

La miocarditis fulminante constituye un subgrupo especial dentro de la miocarditis aguda, con unas manifestaciones clínicas y un pronóstico muy diferente. Se define como una miocarditis en el contexto clínico de un proceso febril asociado a inicio abrupto en menos de 72 horas, con signos y síntomas de fallo cardíaco avanzado y *shock* cardiogénico, que precisa necesidad de soporte inotrópico-presor intenso o soporte mecánico cardiocirculatorio⁽⁶⁾. Se caracteriza por su curso clínico agresivo con una alta mortalidad a corto plazo, aunque una vez superado el evento agudo, a largo plazo, tiene un buen pronóstico con una recuperación óptima de la función ventricular⁽⁷⁾. Por su rápida evolución, es frecuente la ausencia de una dilatación significativa de las cavidades cardíacas asociada a una severa disfunción sistólica en el momento de la presentación. Dada la agresividad de su forma de presentación, pruebas diagnósticas invasivas, como la biopsia endomiocárdica (todavía considerada como el estándar de oro para el diagnóstico) tiene que ser diferidas. Por consiguiente, el diagnóstico suele ser de sospecha fundamentándose en la clínica y en la realización de pruebas no invasivas, como la ecocardiografía, el electrocardiograma y la determinación de troponina I, además de la realización de estudios diagnósticos encaminados a la identificación del agente viral inductor, como estudios serológicos o RCP para la detección del genoma viral.

El tratamiento se basa en las medidas de soporte del paciente crítico, junto a una terapia hemodinámica con fármacos inotrópicos y presores. Es muy frecuente la asociación de bradi o taquiarritmias, tanto supra como ventriculares en esta fase aguda, que comprometen todavía más el pronóstico. Por ello, es necesario un tratamiento agresivo de las mismas con marcapasos o fármacos antiarrítmicos, entre los que destaca la amiodarona por su menor efecto deletéreo sobre la función contráctil. Se ha descrito, asimismo, una mejor evolución en esta fase tras la administración de inmunoglobulinas i.v. inespecíficas, aunque faltan estudios controlados que avalen esta teoría^(8,9). Entre otras opciones terapéuticas descritas están los inmunosupresores, los esteroides, la ciclosporina o el OKT3⁽¹⁰⁾. El fracaso terapéutico de las medidas anteriores debe llevar a la instauración precoz de un soporte mecánico cardiocirculatorio como intento de rescate de una posible mejoría o como puente al trasplante cardíaco.

Describimos el curso clínico de dos pacientes afectos de miocarditis, con una evolución rápidamente agresiva compatible con los criterios de miocarditis fulminante. Ambos casos cursaron con un *shock* cardiogénico de instauración precoz tras síntomas prodrómicos previos inespecíficos, coexistiendo una severa afectación sistólica biventricular con la presencia de arritmias en forma de taquicardia ventricular polimorfa de difícil tratamiento médico y que, en el segundo caso, imposibilitaron el adecuado funcionamiento del soporte ventricular izquierdo con balón de contrapulsación. Es de reseñar, en este subgrupo de pacientes, la importancia de disponer de algún sistema de soporte mecánico cardiocirculatorio (ECMO, asistencia ventricular), como terapia de soporte en espera de una mejoría espontánea o como puente a trasplante cardíaco.

BIBLIOGRAFÍA

1. Richardson P, McKenna W, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93: 841-2.
2. Levi D, Alejoes J. Diagnosis and treatment of pediatric viral myocarditis. *Curr Opin Cardiol* 2001; 16: 77-83.
3. Noutsias M, Pauschinger M, Schultheiss HP, Kühl U. Current insights into the pathogenesis, diagnosis and therapy of inflammatory cardiomyopathy. *Heart Fail Monit* 2003; 3: 127-35.
4. Liu PP, Mason JW. Advances in the understanding of myocarditis. *Circulation* 2001; 104: 1076-82.
5. Pankuweit S, Portig I, Maisch B. Pathophysiology of cardiac inflammation: molecular mechanisms. *Herz* 2002; 7: 669-76.
6. Feldman AM, McNamara D. Medical progress: myocarditis. *N Engl J Med*. 2000; 343: 1388-98.
7. McCarthy RE, Boehmer JP, Hruban RH, Hutchins GM, Kasper EK, Hare JM, et al. Long term outcome of fulminant myocarditis as compared with acute non fulminant myocarditis. *N Engl J Med*. 2000; 342: 690-5.
8. Drucker NA, Colan SD, Lewis AB, Beiser AS, Wessel DL, Takahashi M, et al. Gammaglobulin treatment of acute myocarditis in the pediatric population. *Circulation*. 1994; 89: 252-7.
9. McNamara DM, Rosenblum WD, Janosko KM, Trost MK, Villaneuva FS, Demetris AJ, et al. Intravenous immune globulin in the therapy of myocarditis and acute cardiomyopathy. *Circulation*. 1997; 95: 2476-8
10. Perens G, Levi DS, Alejos JC, Wetzel GT. Muronomab-CD3 for Pediatric Acute Myocarditis *Pediatr Cardiol* 2007; 28: 21-6.

Enuresis infantil: la importancia de una correcta intervención

M. Cormenzana Carpio, R. Espino Aguilar¹, J. Márquez Fernández, L. Acosta Gordillo

Servicio de Pediatría. ¹Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario de Valme. Sevilla

RESUMEN

Introducción: la enuresis nocturna monosintomática (ENM) es una enfermedad muy frecuente en la infancia que favorece la aparición de problemas psicológicos y de autoestima; sin embargo, sigue siendo una entidad infravalorada.

Objetivos: 1. Conocer las características epidemiológicas y clínicas de una serie de niños enuréticos. 2. Seguir la evolución de estos pacientes desde que acudieron a nuestra consulta hasta el alta.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo incluyendo 67 niños derivados a una consulta hospitalaria durante los años 1997-2005 por presentar enuresis. Se recogieron los datos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos antes y después de la visita a una consulta especializada.

Resultados: Se revisaron 67 pacientes: 76,1% correspondieron a ENM y 23,9% a síndrome enurético. Presentamos 51 casos de ENM (66,7% niños y 33,3% niñas). Existían antecedentes familiares en el 80,4%. Solo el 47,1% había recibido tratamiento previo. La valoración psicosocial resultó normal en el 94,1% y la exploración física en el 92,2%. En el 78,4% se solicitaron pruebas complementarias. Los tratamientos más empleados fueron: pauta básica, desmopresina (45,1%) y desmopresina más anticolinérgicos (33,35%). Aparecieron efectos secundarios relacionados con la desmopresina en el 11,8%. Se curó el 74,5%.

Conclusiones: Es necesario concienciar al paciente y a sus familiares de este problema y fomentar el tratamiento precoz de la ENM. En la ENM la valoración básica psicosocial y la exploración física son casi siempre normales. Los

exámenes complementarios pueden reducirse a un examen de orina. Recordar que el tratamiento requiere tiempo y detectar precozmente sus efectos secundarios es fundamental para evitar el abandono del mismo.

Palabras clave: Enuresis nocturna; Terapia conductual; Desmopresina; Alarma; Anticolinérgicos.

ABSTRACT

Background: Nocturnal Enuresis is a common illness in childhood that involves psychological and self-esteem problems. However, enuresis is often misunderstood.

Objective: 1. Review the main epidemiologic and clinical characteristics of a group of enuretic children. 2. Follow up of these patients from admission until discharge from hospital.

Material and methods: Descriptive, retrospective study including 67 children sent to the out patient department during 1997-2005 for enuresis. Epidemiological, clinical and treatment data were recorded before and after visiting the specialists.

Results: 67 patients were reviewed: 76,1% were found to have Monosymptomatic Nocturnal Enuresis (MNE) and 23,9% were found to have enuretic syndrome. In this study we present 51 cases of MNE (66,7% male and 33,3% female under the age of fourteen years). There was a family history of nocturnal enuresis in 80,4%. In our experience we founded that only 47,1% had received treatment before they arrived at hospital. Psychosocial evaluation was normal in 94,1% and physical examination in 92,2%. In 78,4% of the patients routine exams were carried out. The most frequent treatments were: behavioural intervention, desmopressin (45,1%) and desmopressin + cholinergic antagonists (33,35%). Secondary effects related to desmopressin were observed in 11,8%. 74,5% of the subjects made a good recovery from enuresis.

Conclusions: it is important to make patient and family aware of this problem and to promote the early treat-

Correspondencia: M. Cormenzana Carpio. Crtra. Boadilla del Monte 38 6^ºB. 28024. Madrid
E-mail: maria.cormenzana@gmail.com
Recibido: Junio 2008

ment of MNE. Basic psychosocial examination and physical examination are usually normal in MNE. Routine exams can be reduced to an urine exam. The treatment can be over long duration and the early detection of secondary effects is basic to avoid treatment abandonment.

Key words: Nocturnal enuresis; Behavioural intervention; Deamino arginine vasopressin; Alarm device; Cholinergic antagonists.

INTRODUCCIÓN

La enuresis nocturna monosintomática (ENM) es una enfermedad muy frecuente en la infancia^(1,2) que favorece la aparición de problemas psicológicos y de autoestima³. Es un problema que se conoce desde la antigüedad, y la manera de enfrentarse a ella ha variado sustancialmente: fármacos, medios físicos o ritos mágicos han sido métodos utilizados por distintas civilizaciones para combatir este problema^(4,5). La causa de tantos y tan dispares tratamientos se debía al desconocimiento del mecanismo que la origina. En los últimos años se han producido grandes avances en el tratamiento de la ENM^(3,4) debido a los nuevos conocimientos etiopatogénicos pero a pesar de ello, la ENM continúa siendo una entidad infravalorada.

La enuresis es motivo de consulta frecuente al pediatra. Se estima que casi un millón de niños españoles presentan ENM⁽⁶⁾. Sin embargo, menos de la tercera parte de las familias de estos niños solicitan la ayuda de un médico^(7,8). La enuresis nocturna suele ser considerada una situación benigna que, en general, tiende a la remisión espontánea; sin embargo, afecta al 15-20% de los niños de cinco años y porcentajes también altos, aunque decrecientes de niños mayores de esa edad⁽⁹⁾. Se ha estimado que el riesgo de que un enurético lo siga siendo el resto de su vida es de un 3% si no recibe tratamiento activo durante la infancia², lo que conlleva inevitables consecuencias sobre la autoestima y el establecimiento de relaciones sociales.

OBJETIVOS. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

1. Conocer las principales características de una serie de niños enuréticos: sexo y edad, tipo de enuresis, antecedentes familiares, estudios diagnósticos y tratamientos realizados en Atención Primaria.
2. Seguir la evolución de de estos pacientes desde que acudieron a nuestra consulta hasta el alta: estudios realizados, tratamientos empleados (eficacia y efectos secundarios), tasa de curación y tiempo que precisaron para ello.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de todos los casos de enuresis infantil remitidos a una consulta hospitalaria de área durante los años 1997-2005.

Sujetos y procedimiento

Se incluyeron 67 niños de 5 a 14 años, derivados desde Atención Primaria a Consultas Externas del Hospital Universitario de Valme durante los años 1997-2005 por presentar enuresis. Son niños sanos, en general, remitidos por enuresis, la mayoría sin estudios ni tratamiento previo.

Se aplicó la definición del Comité para el Estudio y el Asesoramiento de la Enuresis (CEAE)⁽¹⁾ por considerarla práctica y sencilla para la actividad clínica diaria.

El Hospital Universitario de Valme (Sevilla) es un hospital de segundo nivel con una población pediátrica estimada de 68.000 niños menores de 14 años durante los años del estudio.

Protocolo

Se aplicó un protocolo de recogida de datos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos antes y después de la visita a una consulta especializada (Fig. 1).

Metodología estadística

Análisis descriptivo.

Se realizó una exploración de los datos para identificar valores extremos y caracterizar diferencias entre subgrupos de casos. Las variables cuantitativas se expresan con medias y desviaciones típicas o, si las distribuciones son asimétricas, con medianas y percentiles, mientras que las variables cualitativas con tablas de frecuencias y porcentajes. El análisis de los datos se realizó con el programa SPSS 14.0 para Windows.

RESULTADOS

Se revisaron 67 historias clínicas de niños entre 5 y 14 años, enviados por su pediatra a una consulta hospitalaria de área, por presentar enuresis.

De los 67 pacientes, el 76,1% (51 casos) presentaron enuresis nocturna monosintomática, frente al 23,9% (16 casos) que correspondieron a un síndrome enurético.

Se seleccionaron los pacientes del primer grupo y presentamos una serie de 51 casos de Enuresis Nocturna Monosintomática (ENM).

De los 51 pacientes con ENM, el 66,7% (34 casos) fueron niños y el 33,3% (17 casos) niñas.

La edad mínima de los pacientes remitidos a nuestra consulta fue de 5,17 años, la máxima fue de 16,58 años. El 50% de los niños tenían menos de 8,33 años cuando acudieron por primera vez a nuestra consulta (mediana) (Tabla 1).

Se encontraron antecedentes familiares de enuresis en el 80,4% de los pacientes (41 casos).

Estudios previos

Un 37,3% (19 pacientes) aportaba algún estudio previo realizado por su pediatra: orina (35,3%), ecografía (11,8%), cistouretrografía miccional seriada (CUMS) (2%).

Enuresis infantil: revisión de casuística. Protocolo de recogida de datos

1. Número de historia clínica
2. Fecha de la primera visita
3. Edad:
 - Años
 - Meses
4. Sexo:
 - Varón
 - Mujer
5. Antecedentes familiares:
 - Padre
 - Madre
 - Hermanos
 - Tíos
 - Maternos
 - Paternos
 - Abuelos
 - Maternos
 - Paternos
6. Estudios previos:
 - No
 - Sí
 - Orina/urocultivo
 - Rx columna
 - Ecografía abdominal
 - Otros
7. Tratamientos previos:
 - No
 - Sí
 - Pauta básica
 - Minurín®
 - Alarma
 - Otros
8. Valoración básica psicosocial:
 - Normal
 - Sospechosa
9. Tipo de enuresis:
 - Monosintomática
 - Síndrome enurético
 - Secundaria a patología nefrourológica/otras
10. Hallazgos clínicos
 - No
 - Sí : ¿Cuáles?
11. Hallazgos exámenes complementarios:
 - Orina
 - Normal
 - Patológica
 - Urocultivo
 - Negativo
 - Positivo
 - Rx columna
 - Normal
 - Espina bífida
 - Ecografía
 - Normal
 - Anormal (hallazgos)
 - Urodinámica
 - Normal
 - Patológica (hallazgos)
 - Otros estudios
 - No
 - Sí: hallazgos
12. Tratamiento:
 - Básico
 - Nasal
 - Oral
 - Alarma
 - Anticolinérgicos
 - Oxibutinina
 - Cloruro de trospio
 - Tolterodina
 - Minurín + alarma
 - Minurín + anticolinérgico
 - Minurín + alarma + anticolinérgico
 - Otros
13. Efectos secundarios
 - No
 - Sí: ¿cuáles?
14. Derivación a urología
 - No
 - Sí
15. Curación
 - No
 - Sí
16. Tiempo desde el inicio del tratamiento hasta la curación (meses)

FIGURA 1. Protocolo de recogida de datos.

Tratamientos previos

De los 51 casos de ENM, un 47,1% (24 niños) había recibido algún tipo de tratamiento por su pediatra (Fig. 2): pauta básica (100%), desmopresina (39,2%), tratamiento psicológico (3,9%). Ninguno había realizado tratamiento con alarma ni con anticolinérgicos.

Valoración básica psicosocial

En todos los pacientes se realizó una valoración psicosocial, que resultó normal en el 94,1% de los casos.

Hallazgos clínicos

La exploración clínica fue normal en el 92,2% de los pacientes (47 casos). En un 7,8% (4 niños) se detectó

alguna anomalía en la exploración física: un caso de fimosis, uno de hipertrofia amigdalara, uno de teste en ascensor y un caso de palpación de abundante materia fecal en el abdomen.

Exámenes complementarios solicitados desde la consulta hospitalaria

En la primera visita de la consulta hospitalaria especializada en enuresis se solicitaron nuevos estudios diagnósticos en un 78,4% de los pacientes (40 niños).

Las pruebas complementarias solicitadas fueron: ecografía (74,5%); análisis de orina (68,6%); urocultivo (64,7%); radiografía de columna (25,5%); estudio urodinámico (3,9%); otros estudios (11,8%) (Fig. 3).

TABLA 1. Descripción de variables numéricas

	P25	Mediana	P75	V. mínimo	V. máximo
Tiempo hasta curación (meses)	13	20,5	33,25	5	80
Edad niños remitidos (años)	6,6	8,33	10,33	5,17	16,58

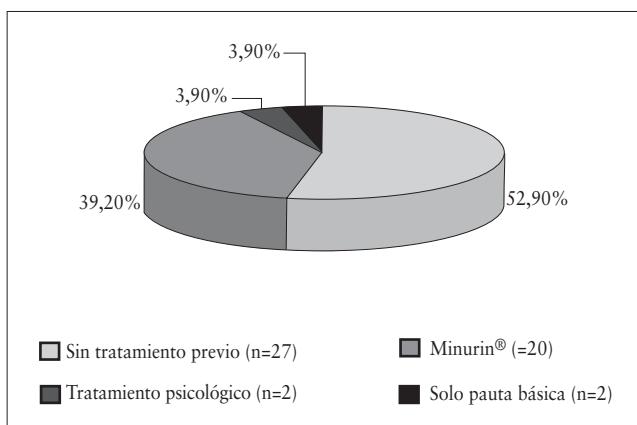


FIGURA 2. Tratamientos empleados antes de la primera visita hospitalaria.

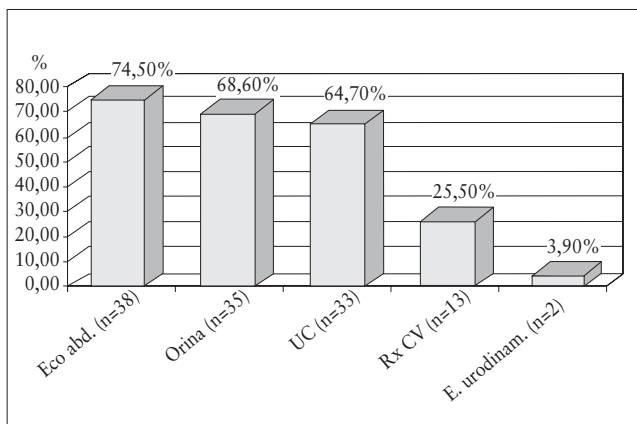


FIGURA 3. Pruebas complementarias solicitadas en la primera visita hospitalaria.

Tratamiento

En todos los pacientes se inició tratamiento con pauta básica, además de ésta se emplearon otros tratamientos (Fig. 4).

Desmopresina: un 45,1% (23 niños) fueron tratados solamente con DDAVP.

Desmopresina + alarma: 11,8% (seis niños).

Desmopresina + anticolinérgico: 33,35% (17 sujetos). El anticolinérgico más utilizado fue la oxibutinina (82,4%), seguido del cloruro de trospio (16%).

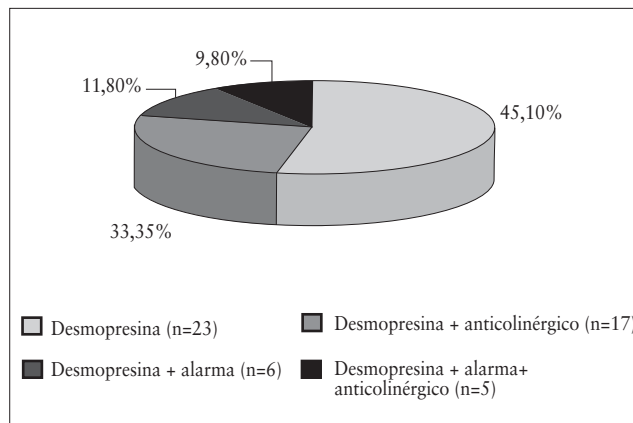


FIGURA 4. Tratamientos prescritos en la consulta hospitalaria.

Desmopresina + alarma + anticolinérgico: 9,8% (cinco casos). El anticolinérgico más utilizado en la triple terapia fue de nuevo la oxibutinina (80%), seguido del cloruro de trospio (20%)

Otros: un 3,9% de los pacientes (dos niños) asociaron el tratamiento psicológico a alguno de los tratamientos anteriores.

Ningún paciente fue tratado exclusivamente con alarma ni anticolinérgicos.

Efectos secundarios

En todos los pacientes se inició el tratamiento con la pauta básica, seguido de desmopresina (n=51) y en algunos casos fue preciso asociar alarma, anticolinérgicos o ambos.

Aparecieron efectos secundarios relacionados con la administración de desmopresina en el 11,8% (seis casos). Los efectos secundarios encontrados fueron (Fig. 5): cefalea: 7,8%, epistaxis: 1,9% y nerviosismo: 1,9%.

No se observaron efectos secundarios debidos a los anticolinérgicos.

Derivación a Urología

De los 51 pacientes con ENM un 11,8% (6 niños) se enviaron al Servicio de Urología pediátrica de un hospital de tercer nivel para ampliar estudio y valorar tratamiento ante la mala evolución clínica.

Curación

De los 51 pacientes que acudieron a nuestra consulta por presentar enuresis se curaron el 74,5% (38 niños).

La tasa de curación en función del tipo de tratamiento puede observarse en la Tabla 2.

Un 25,5% (13 niños) no logró la curación (Fig. 6). De éstos:

El 46,1% (6 niños) dejó de venir a la consulta poco tiempo después de iniciar el tratamiento.

El 30,8% (4 niños) abandonó el tratamiento por no considerarlo efectivo.

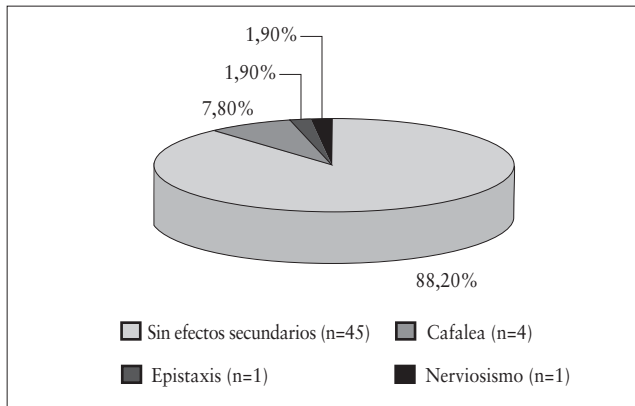


FIGURA 5. Efectos secundarios de la administración de minurín.

TABLA 2. Tasa de curación en función del tratamiento empleado

Pacientes curados	% respecto al total	Tratamiento empleado
16	31,4 %	Desmopresina
15	29,4 %	Desmopresina + anticolinérgico
4	7,8 %	Desmopresina + alarma + anticol.
3	5,9 %	Desmopresina + alarma
38	74,5%	Cualquiera

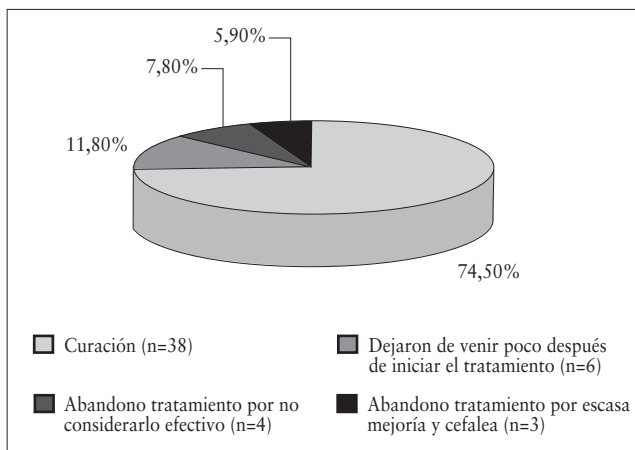


FIGURA 6. Evolución de la EPM.

El 23,1% (3 niños) abandonó el tratamiento debido a la escasa mejoría y a la cefalea asociada al tratamiento con desmopresina.

Tiempo desde el inicio del tratamiento hasta la curación

El 50% de los niños se había curado a los 20,5 meses de iniciar el tratamiento (mediana). La mitad de los pacientes se curó entre los 13 y 33,25 meses de tratamiento (P₂₅-P₇₅). El paciente que menos tiempo tardó en curarse lo hizo a los cinco meses de tratamiento y el que más lo hizo a los 80 meses de tratamiento (Tabla 1).

DISCUSIÓN

En un principio se revisaron 76 historias, de las cuales se anularon 9 (11,8%) porque los pacientes dejaron de venir antes de la tercera visita. Esto refleja el principal problema a la hora de tratar la enuresis: falta de interés, escasa motivación y la confianza en la resolución espontánea del problema, sin considerar necesario un tratamiento.

De los 68.000 niños menores de 14 años que comprendía nuestra área sanitaria, 76 fueron derivados a consulta por presentar enuresis, es decir, un 0,11%. Este dato no es significativo de los casos existentes de enuresis, puesto que gran parte de los pacientes con ENM no consultan al pediatra por este motivo^{7,8} y no llegan a diagnosticarse y muchos casos son solucionados por los pediatras de Atención Primaria.

Respecto al **tipo de enuresis**, en nuestra serie el 23,9% de los casos correspondieron a síndrome enurético, un porcentaje mayor que el descrito en otras series¹⁰, ya que se trata de pacientes preseleccionados que ya han pasado por Atención Primaria, donde se habrían resuelto muchos casos de ENM.

La **relación hombre/mujer** fue 2:1, similar a la descrita en la literatura^(6,11).

Se encontraron **antecedentes familiares** en el 80,4%, un dato similar a las referencias encontradas⁽¹²⁾.

La **valoración básica psicosocial** fue normal en el 94,1% de los casos, detectándose en los casos sospechosos trastornos frecuentes en la población infantil.

La **exploración física** fue normal en la mayoría de los pacientes (92,2%) y las anomalías encontradas son muy frecuentes en la infancia. Por lo tanto, podemos afirmar que los niños con ENM son generalmente pacientes sanos.

El 37,3% de los niños aportaba algún **estudio previo** realizado por su pediatra. Todos ellos fueron normales, salvo una ecografía en la que se detectó una mínima ectasia calicilar unilateral, probablemente sin repercusión patológica. Es propio de la ENM que los resultados de las pruebas complementarias sean normales y frecuentemente éstas se realizan para tranquilizar a los padres⁽¹³⁾.

Desde nuestra consulta se solicitaron **nuevos estudios diagnósticos** en un alto porcentaje de pacientes (40 niños). Frecuentemente se trata de pacientes en los que la anamnesis es complicada y no permite distinguir con claridad si se trata de un síndrome enurético o de ENM, por lo que es preciso realizar pruebas complementarias. En otras ocasiones los estudios diagnósticos se realizan para tranquilizar a los padres. Como era de esperar, la mayoría de los estudios fueron normales.

Respecto al tipo de **tratamiento empleado en Atención Primaria**, solo el 47,1% (24 niños) había recibido algún tratamiento. Esto nos hace plantearnos por qué el pediatra frecuentemente no trata la ENM: ¿desconoce el estado actual y el tratamiento de la ENM?, ¿lo considera un trata-

miento caro con resultados frustrantes?, ¿se trata de pacientes desagrados que ven el tratamiento como una pérdida de tiempo?, ¿considera que estos pacientes deben ser atendidos por un especialista?

La desmopresina fue el tratamiento farmacológico más empleado en Atención Primaria. Un 39,2% (20 niños) había recibido tratamiento con desmopresina. Sin embargo ningún niño recibió tratamiento ambulatorio con alarma ni anticolinérgicos. Muchos pediatras prefieren la evaluación por un especialista antes de utilizar la alarma, porque es un tratamiento que precisa colaboración activa de los padres, que tiene repercusión en el descanso familiar y que conlleva una alta tasa de abandonos (10-30%) por la lentitud de la respuesta al tratamiento. Generalmente, los pediatras prefieren que los pacientes sean evaluados por un especialista para descartar alguna patología orgánica antes de iniciar este tratamiento.

En cuanto a los **tratamientos empleados desde nuestra consulta**, la pauta básica fue el tratamiento de inicio en todos los casos, pero no suficiente. El 45,1% de los pacientes fue tratado solamente con desmopresina. En los pacientes no respondedores se fueron asociando otros tratamientos: el 11,8% recibieron desmopresina + alarma, el 33,3% desmopresina + anticolinérgicos y el 9,8% desmopresina + alarma + anticolinérgicos.

Se curaron el 74,5% de los pacientes (38 niños). Nuestra tasa de curación es inferior a la observada en otras series, debido a que muchos de nuestros pacientes son los que no evolucionaron bien en Atención Primaria.

La desmopresina fue efectiva incluso en niños que ya habían sido tratados con ese fármaco previamente. La correcta administración de desmopresina, unida a normas básicas de conducta y refuerzo positivo mejora los resultados. El 31,4% de los pacientes (16 niños) obtuvo noches secas con desmopresina. La tasa de curación de este fármaco en nuestro grupo fue del 69,5% (se curaron 16 de los 23 pacientes en los que se empleó desmopresina). Hubo un 30,5% que no se benefició de la DDAVP, debido principalmente a efectos secundarios (el 85,7% de los no respondedores a la desmopresina presentó efectos secundarios y el 42,9% abandonó el tratamiento por este motivo).

Se empleó la desmopresina asociada a un anticolinérgico en el 33,3% de los pacientes (17 niños), de los cuales se curaron el 88,2% (15 niños). La tasa de curación de esta combinación de fármacos fue más alta que la de DDAVP sola, pero ambos fármacos se asocian en pacientes seleccionados: no respondedores a la desmopresina, niños con capacidad vesical pequeña o signos diurnos de hiperactividad vesical.

La triple terapia con desmopresina + alarma + anticolinérgicos se empleó en el 9,8% de los pacientes (cinco niños), de los cuales se curaron el 80% (cuatro pacientes). La asociación de triple terapia a niños con enuresis resistente a dos

fármacos ha mostrado resultados satisfactorios en nuestro trabajo, aunque se trata de una muestra muy pequeña.

El 11,8% de los pacientes recibió desmopresina + alarma (seis niños), y de estos solo consiguieron noches secas el 50%. Es preciso reservar el tratamiento con alarma para familias participativas, con ausencia de comorbilidad emocional, vejiga pequeña y enuresis frecuente.

Sin embargo, un **25,5% de los pacientes (13 casos) no logró la curación**. De ellos, el 46,1% dejó de venir a la consulta poco tiempo después de iniciar el tratamiento, considerando que la ENM se resolvería espontáneamente. El 30,8% abandonó el tratamiento por no considerarlo efectivo y el 23,1% lo abandonó por los efectos secundarios. Es fundamental concienciar al paciente desde el principio de que la resolución de la enuresis requiere tiempo y que puede precisar tratamiento durante un año o más.

Los **efectos secundarios** relacionados con la desmopresina no fueron de gravedad y ya habían sido descritos previamente en otras series de casos. Es importante conocer los posibles efectos adversos para detectarlos precozmente e instaurar un tratamiento alternativo antes de que el paciente abandone el tratamiento. En nuestra serie un 5,9% del total (tres niños) abandonaron el tratamiento a consecuencia de los efectos secundarios.

Cabe destacar que se emplearon anticolinérgicos en 22 pacientes y ninguno de ellos presentó efectos adversos a este tipo de fármacos.

Un 11,8% de los pacientes remitidos a nuestra consulta se **derivó al Servicio de Urología** de un hospital de tercer nivel para ampliar el estudio y valorar el tratamiento ante la mala evolución clínica. En todos estos niños, tras realizar los estudios diagnósticos oportunos, se mantuvo el mismo tratamiento. Esto indica que la mayoría de niños con ENM pueden ser manejados ambulatoriamente o en un hospital de primer o segundo nivel, sin precisar grandes estudios diagnósticos o técnicas invasivas.

Respecto al **tiempo desde el inicio del tratamiento hasta la curación**, merece la pena insistir a los padres en que el tratamiento de la enuresis requiere tiempo y paciencia, pero que merece la pena. Nuestros resultados respecto al tiempo que transcurrió hasta la duración puede verse afectado por tratarse de un grupo pequeño de pacientes, en el que los valores extremos toman más fuerza en el resultado.

CONCLUSIONES

1. La ENM es un trastorno muy frecuente en nuestro medio y, generalmente, está infradiagnosticada. Es fundamental concienciar al paciente y a sus familiares de este problema y las repercusiones que puede tener en la autoestima y en la vida social del niño.
2. La prevalencia de la ENM es 1,5-2 veces superior en varones.

3. Existen antecedentes familiares hasta en el 85% de los casos.
 4. En la ENM la valoración básica psicosocial y la exploración física son, casi siempre, normales.
 5. Los exámenes complementarios pueden reducirse a un examen de orina. No son imprescindibles la realización de ecografía abdominal ni la determinación de la densidad u osmolaridad urinaria, pero pueden añadirse al estudio por su inocuidad.
 6. Gran parte de los pacientes con ENM son enviados al especialista sin haber realizado tratamiento en su centro de salud. Es importante fomentar el tratamiento ambulatorio y precoz de la ENM.
 7. El tratamiento más empleado en Atención Primaria es la desmopresina. La correcta administración de este fármaco, unida a normas básicas de conducta y refuerzo positivo mejoran los resultados.
 8. La administración de desmopresina asociada a anticolinérgicos consigue una alta tasa de curación en pacientes no respondedores a la desmopresina sola, con capacidad vesical pequeña o signos diurnos de inestabilidad vesical.
 9. La alarma, en nuestro trabajo, no ha proporcionado resultados tan satisfactorios como los descritos en otros estudios. Conviene reservar este tratamiento para familias colaboradoras y niños con dificultad para despertarse, con capacidad vesical normal o disminuida y ausencia de poliuria nocturna.
 10. El 25,5% de los pacientes de nuestro estudio no logró la curación. La mayoría de estos pacientes dejaron de asistir a la consulta poco después de iniciar el tratamiento, confiando en la resolución espontánea del problema. Otro grupo importante abandonó el tratamiento por los efectos secundarios del mismo. Es preciso concienciar al paciente de que el tratamiento de la enuresis requiere tiempo y conocer los efectos secundarios de los fármacos empleados para detectarlos precozmente y, así, evitar el abandono del tratamiento por este motivo.
- Es importante que como pediatras nos concienciamos de la importancia de este problema y de las repercusiones que puede tener en la vida del niño. Debemos proporcionar al paciente y a sus familiares instrucciones sencillas, un se-

guimiento cercano y fomentar el entrenamiento de la vejiga, recordando siempre que una actitud familiar positiva, sin reproches ni castigos, será fundamental para solucionar la ENM.

BIBLIOGRAFÍA

1. Espino R, García-Tornel S, García V, Míguez C, Garat JM, Sánchez M. Guía para el diagnóstico y tratamiento de la enuresis nocturna monosintomática en Atención Primaria. *Rev Esp Pediatr* 2005; 61(5): 347-57.
2. Hjalmas K, Arnold T, Boger W, Caione P, Chiozza LM, von Gontard A, et al. Nocturnal enuresis: an international evidence based management strategy. *J Urol* 2004; 171: 2545-61.
3. Úbeda Sansano ML, Martínez García R, Díez Domingo J. Guía de Práctica Clínica: Enuresis nocturna primaria monosintomática en Atención Primaria. *Rev Pediatr Aten Primaria* 2005; II (3).
4. García-Tornel S. Enuresis nocturna en el niño. *Clín Pediatr* 2005; 1: 7-20.
5. Wilks S. Incontinence of urine in boys. *Lancet* 1864; 1: 681.
6. Rodríguez LM. Enuresis Nocturna: Introducción. Definiciones. Prevalencia. Epidemiología. Genética. [Curso en Internet] [acceso 4 abril 2007]. Disponible en : <http://www.formacionenuresis.com>.
7. Thiedke CC. Nocturnal enuresis. *Am Fam Physician* 2003; 67: 1499-506.
8. Rodríguez LM, Lapeña S. Enuresis nocturna. En: García Nieto V, Santos F, eds. *Nefrología Pediátrica*, 2ª ed. Madrid: Aula Médica, 2006: 607-17.
9. Mark SD, Frank JD. Nocturnal enuresis. *Br J Urol* 1995; 75: 427-34.
10. Rubrah J. *Pediatrics of past*. New York: Paul B Hoeber Inc, 1925: 29.
11. Verhulst FC, van der Lee JH, Akkerhuis GW, Sanders-Woudstra JA, Timmer FC, Donkorst ID. The prevalence of nocturnal enuresis: do DSM III criteria need to be changed? A brief research report. *J Child Psychol Psychiatry* 1985; 26: 989-93.
12. Bailey JN, Ortnitz EM, Gehricke JG, Gabikian P, Russell AT, Smalley SL. Transmission of primary nocturnal enuresis and attention deficit hyperactivity disorder. *Acta Paediatr* 1999; 88: 1364-8.
13. Cayan S, Doruk E, Bozlu M. Is routine urinary tract investigation necessary for children with monosymptomatic primary nocturnal enuresis? *Urology* 2001; 58: 598-602.

Síndrome vena cava superior en la infancia

M. Muñoz Hernández¹, M.S. Maldonado Regalado¹, J. Corbatón Blasco²

Servicios de ¹Pediatría y ²Radiología. Hospital Ramón y Cajal. Universidad de Alcalá. Madrid

RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de 13 años que debutó con un síndrome de vena cava superior (SVCS). La radiología simple de tórax y el TAC torácico evidenciaron la existencia de una masa de densidad homogénea en mediastino anterior. La biopsia de la masa mediastínica se informó como rhabdomyosarcoma embrionario. La aplicación inmediata de tratamiento con corticoides y ciclofosfamida no resolvió el cuadro de SVCS, por lo que fue preciso administrar radioterapia fraccionada a la dosis de 5 x 200 cGy, lo que consiguió la desaparición del síndrome. Este caso es inusual por la rareza de el rhabdomyosarcoma en esa localización y la falta inicial de respuesta al tratamiento del SVCS de origen tumoral con la asociación de corticoides y citostáticos.

Palabras clave: Síndrome de vena cava superior; Rhabdomyosarcoma embrionario; Radioterapia.

ABSTRACT

We present the case of a 13-year-old man who began with superior vena cava syndrome (SVCS). The plain chest x-ray and thoracic CT scan showed the existence of a homogeneous density mass in the anterior mediastinum. The biopsy of the mediastinal mass indicated embryonic rhabdomyosarcoma. The immediate application of treatment with corticosteroids and cyclophosphamide did not resolve the SVCS picture so that it was necessary to administer fractionated radiotherapy at the dose of 5 x 100 cGy, with which the syndrome disappeared. This case is unusual due to the rarity of rhabdomyosarcoma in this site and the initial lack

of response to treatment of tumor-origin SVCS with the association of corticosteroids and cytostatics.

Key words: Superior vena cava syndrome; Embryonic rhabdomyosarcoma; Radiotherapy.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de vena cava superior (SVCS) es una patología raramente descrita en la infancia^(1,2), que engloba una serie de signos y síntomas resultantes de la compresión u obstrucción de la vena cava superior. Aparecen síntomas como tos, disnea, dolor y ortopnea y signos tales como edema facial, cianosis, plétora y distensión de las venas del cuello y tórax. El 50% de los niños con masa mediastínica presenta compresión de la tráquea, y el 10% tiene síntomas severos⁽³⁾.

La causa más frecuente de SVCS son las neoplasias localizadas en el mediastino anterior, como el linfoma Hodgkin y no Hodgkin, tumores germinales, sarcomas y leucemia linfoblástica aguda⁽⁴⁾. Estos tumores pueden comprimir la pared fina y de baja presión de la vena cava y sus tributarias, disminuyendo el retorno venoso al corazón y aumentando la presión venosa en la zona distal a la obstrucción (cabeza, cuello y tórax). A esto se puede añadir, en ocasiones, una compresión de la vía aérea, denominándose entonces síndrome de mediastino anterior. Existen otras etiologías, como cirugía cardíaca, infecciones (histoplasmosis) etc⁽⁵⁾.

Siendo el cáncer la etiología más frecuente, es importante la obtención de tejido para biopsiar antes de aplicar ningún tratamiento, ya que la terapia podría enmascarar el diagnóstico⁽⁶⁾. Es importante que la obtención del tejido se haga con el método menos invasivo posible, dado el riesgo que presentan estos pacientes de fallo respiratorio y cardiovascular durante la sedación o anestesia general⁽⁷⁾ (Fig. 1).

Correspondencia: Marta Muñoz Hernández. Servicio de Pediatría Hospital Ramón y Cajal 28034-Madrid
E-mail: martamunozhernandez@yahoo.es
Recibido: Febrero 2008

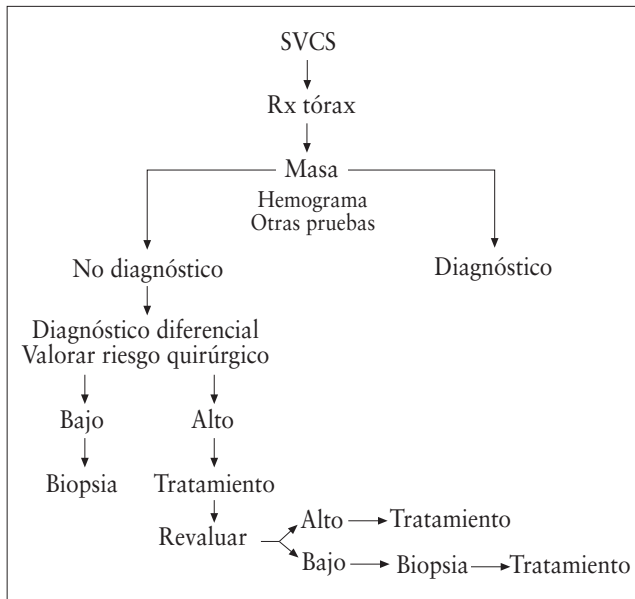


FIGURA 1. Algoritmo diagnóstico-terapéutico en el síndrome de vena cava superior.

En los niños con compromiso respiratorio grave⁽⁹⁾ con frecuencia es imposible la realización de biopsia, y se debe iniciar inmediatamente tratamiento empírico citorreductor. Tradicionalmente se realizaba radioterapia^(10, 11). Actualmente el tratamiento empírico del SVCS consiste en corticoterapia, a lo que se añade ciclofosfamida si no se obtiene respuesta, dejando la irradiación para casos resistentes.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un niño de 13 años que ingresó en el servicio por cuadro de edema facial y cervical, odinofagia, tos y leve dificultad respiratoria con el decúbito.

Como antecedentes personales solo destaca un ductus arterioso persistente crónico con cierre percutáneo a los nueve años de edad. No presentaba antecedentes familiares de interés. A su ingreso destacó en la exploración física el edema facial, cervical, en hombro derecho y en hemitórax superior; presentaba también arañas vasculares en tórax superior y hepatomegalia de 1 cm. Se realizó una radiografía de tórax en la que se objetivó un ensanchamiento mediastínico compatible con masa mediastínica que borraba la silueta cardiaca (Fig. 2). En el TC toracoabdominal se observó una masa en mediastino anterior sugerente de conglomerado adenopático que provocaba un síndrome de vena cava superior (Fig. 2). En el ecocardiograma presentó una obstrucción al flujo en la vena cava superior. Tras biopsiar el tejido se diagnosticó de rhabdomyosarcoma embrionario; siendo la biopsia de médula ósea normal y el resto de las pruebas de extensión tumoral negativas.

El paciente ingresó con un SVCS sin compromiso respiratorio. Tras realizar la biopsia (punción y aspiración con



FIGURA 2A. Imagen radiológica en la que se observa ensanchamiento mediastínico compatible con masa mediastínica que borra silueta cardiaca.



FIGURA 2B. Imagen de TC, masa en mediastino anterior sugerente de conglomerado adenopático que provoca un síndrome de vena cava superior.

aguja fina guiada por ecografía) presentó empeoramiento de la clínica respiratoria, requiriéndose su ingreso en la Unidad de cuidados intensivos pediátricos. Se inició tratamiento citorreductor con corticoides, y posteriormente se añadió ciclofosfamida sin observarse mejoría, por lo que finalmente se recurrió al tratamiento con radioterapia: 8 fracciones con un fraccionamiento de 5 x 200 cGY. A las 24 horas de iniciarse la radioterapia se objetivó mejoría clínica y radiológicamente disminución de la masa con desaparición del derrame pleural (Fig. 3). Al mes de iniciar tratamiento citorreductor se repitió el TC torácico en el que se observó una masa residual en mediastino anterior (Fig. 3).



FIGURA 3A. Imagen radiológica en la que se observa disminución de la masa mediastínica tras el tratamiento.



FIGURA 3B. Imagen de TC, masa residual en mediastino anterior tras tratamiento radioterápico.

Ante la duda de si eran o no restos tumorales o tejido cicatricial se procedió a realizar mediastinotomía, siendo la anatomía patológica del tejido analizado informada de restos fibrosos. Actualmente el paciente se encuentra en tratamiento quimioterápico según protocolo de la SIOP para rhabdomyosarcoma de alto riesgo.

DISCUSIÓN

El manejo de niños con tumores mediastínicos puede ser complejo dado que el distrés respiratorio y el compromiso cardiovascular se presentan con frecuencia en niños previamente sanos. El SVCS es una urgencia médica, por lo que requiere un tratamiento rápidamente resolutivo; aún así de-

bemos intentar ser lo más conservadores posibles, ya que llegar a un diagnóstico histológico es importante, puesto que de él depende el tratamiento⁽⁴⁾.

Destacamos lo excepcional de este caso, ya que si el SVCS es una patología infrecuente en la infancia, lo es aún más esta etiología. La causa más frecuente, como ya se ha dicho, son los linfomas no Hodgkin y leucemia linfoblástica aguda, siendo otras etiologías raras⁽³⁾.

Lo descrito en el párrafo anterior concuerda con la falta de respuesta de nuestro caso a la terapia convencional del SVCS: corticoides y ciclofosfamida. Al ser una etiología atípica precisó de tratamiento más agresivo, no siendo eficaces las primeras líneas de protocolo. Este último corresponde a la radioterapia, la cual fue enormemente eficaz, eliminando por completo el tumor.

El pronóstico del rhabdomyosarcoma en esta localización es peor que el de otras localizaciones primarias, por la predisposición que presentan estas localizaciones a evolucionar con metástasis cerebrales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ingram L, Rivera G, Shapiro DDN. Superior vena cava syndrome associated with childhood malignancy. Analysis of 24 cases. *Med Pediatr Oncol* 1990; 18: 476.
2. Sartelet H, Lantuejoul S, Armari-Alla C, Pin I, Delattre O, Brambilla E. Solid alveolar rhabdomyosarcoma of the thorax in a child. *Histopathology* 1998; 32: 165-71.
3. Rheingold S, Lange B. *Oncologic Emergencies en Pizzo y Poplack* (eds). Principles and Practice of Pediatrics Oncology, 5ª edición, Ed Lippincott, Philadelphia, 2005.
4. McDermott VG, Mackenzie S, Hendry GM. Case report: primary intrathoracic rhabdomyosarcoma: a rare childhood malignancy. *Br J Radiol* 1993; 66: 937-41.
5. Sacco O, Fregonese B, Picco P, Faraci M, Facchetti P, Pistola V, Rossi GA. Common variable immunodeficiency presenting in a girl as lung infiltrates and mediastinal adenopathies leading to severe "superior vena cava" syndrome. *Eur Respir J* 1996; 9: 1958-1956.
6. Ferrari LR et al. General anesthesia prior to treatment of anterior mediastinal masses in pediatric cancer patients, 1990; 1: 415-9.
7. Neuma GC, Weingarten AE, The anesthetic management of the patient with an anterior mediastinal mass. *Anesthesiology* 1984; 60: 140.
8. Bertsch H, Emergent/Urgent therapeutic irradiation in pediatric oncology: patterns of presentation, treatment and outcome. *Med Pediatr Oncol* 1998; 30: 101-5.
9. Kelly KM, Lange B. Oncologic emergencies. *Pediatr Clin North Am.* 1997; 44: 809-30. Review
10. Armstrong BA, Role of irradiation in the management of superior vena cava syndrome. *Int J Radiat Oncol Biol Physics* 1987; 13: 531-9.
11. Loeffler JS, Leopold KA, Emergency prebiopsy radiation for mediastinal masses. Impact on subsequent pathologic diagnoses and outcome. *J Clin Oncol* 1986; 4: 716.

Colelitiasis como causa infrecuente de dolor abdominal en el niño

B. Pérez-Moneo, M. Pangua, B. Blázquez, L. Sentchordi, M.J. García-Mazario,
A. Jordán, J.M. Jiménez Bustos

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Guadalajara

RESUMEN

El dolor abdominal es un síntoma frecuente en la infancia que puede aparecer hasta en un 10-15% de los niños siendo la patología de la vesícula biliar responsable de un pequeño porcentaje de los casos. Es difícil conocer la prevalencia exacta de la litiasis biliar en niños porque muchos pacientes están asintomáticos y la gran difusión de la ecografía ha sido la que ha permitido establecerla mejor. Al igual que en adultos los tres tipos principales de cálculos biliares son de colesterol, pigmento negro y pigmento marrón, cada uno asociado con diferentes enfermedades. La forma de presentación de la patología biliar depende de la enfermedad asociada, siendo lo más frecuente la aparición de síntomas biliares. La ecografía abdominal se considera la prueba de imagen de elección para el diagnóstico y seguimiento. Tras el diagnóstico la actitud terapéutica varía según la sintomatología y puede ir desde un seguimiento clínico periódico, hasta tratamiento médico con ácido ursodesoxicólico o cirugía, siendo la colecistectomía laparoscópica la técnica de elección.

Palabras clave: Colelitiasis; Dolor abdominal; Ecografía.

ABSTRACT

Abdominal pain has been reported to occur in 10-15% of children but the presence of gallstones is the cause of very few cases. Ascertaining the true prevalence of gallbladder stones in children is difficult because many patients are asymptomatic. The introduction of ultrasonography allowed non-invasive screening for gallstone disease and therefore a more

accurate estimate of prevalence. As in adults there are three major types of stones: cholesterol, black pigment and brown pigment each type associated with different diseases. The presentation of gallbladder disease depends on the underlying disease and the most frequent clinical presentation is with biliary symptoms. The ultrasonography is firmly established as the gold standard diagnostic procedure. After the diagnosis patients can be followed clinically without other treatment because the benign course of gallstones in children, also medical treatment with ursodeoxycholic acid is indicated in oligosymptomatic patients. Laparoscopic cholecystectomy is the procedure of choice in children requiring cholecystectomy, mainly in patients with underlying diseases.

Key Words: Gallstones; Abdominal pain; Ultrasonography.

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal constituye una causa frecuente de consulta en pediatría. Aproximadamente el 5% de las consultas a urgencias obedece a esta causa, pero la colelitiasis y sus complicaciones solo son el origen de un 0,13% de los casos. En los últimos años es cada vez más frecuente, debido, probablemente a la mayor difusión de la ecografía abdominal, así como a la mayor supervivencia de situaciones patológicas predisponentes, como la prematuridad, las sepsis o las situaciones de ayuno prolongado que requieren nutrición parenteral.

Presentamos el caso de un niño de 10 años que consulta inicialmente por dolor abdominal y finalmente se diagnostica de colelitiasis por el desarrollo de ictericia en el curso evolutivo.

CASO CLÍNICO

Ingresa un varón de 10 años que presenta un cuadro de ictericia y coluria de inicio brusco, precedido de dolor abdominal cólico intenso de 36 horas de duración la semana

Correspondencia: Begoña Pérez-Moneo. Servicio de Pediatría Hospital Universitario de Guadalajara
19002-Guadalajara
E-mail: begopma@hotmail.com
Recibido: Marzo 2008

REV ESP PEDIATR 2008;64(4):286-288

previa. No refieren acolia ni prurito ni fiebre ni antecedentes de episodios similares ni viajes al extranjero. Como antecedente personal lo único que destaca es un ingreso por bronquiolitis al año de vida, con asma leve intermitente posterior con buen control. Exploración física: ictericia de piel y mucosas, sin otras alteraciones en piel ni estigmas de hepatopatía crónica, no hay hepatomegalia y la palpación abdominal es normal. Analítica: eosinofilia de $1.850/\text{mm}^3$, AST 230 U/l; ALT 332 U/l; GGT 634 U/l; bilirrubina total 10,3 mg/dl con bilirrubina directa de 8,9 mg/dl y colesterol 228 mg/dl (LDL colesterol 168). Función renal, coagulación, metabolismo del hierro, TSH, cobre, ceruloplasmina, α -1-antitripsina, anticuerpos antinucleares y serología de hepatitis fueron normales. En la ecografía abdominal se visualizan múltiples imágenes de colelitiasis sin dilatación de la vía biliar (Fig. 1), que no se confirma en la colangiografía por resonancia porque la vesícula aparece colapsada. Se inicia tratamiento con ácido ursodesoxicólico, con evolución posterior favorable, desapareciendo la ictericia y normalizándose las pruebas de función hepática. Tras el alta se deriva a la consulta de cirugía pediátrica del hospital de referencia, donde se decide actitud expectante, permaneciendo asintomático desde entonces.

DISCUSIÓN

Los cálculos biliares se definen como la presencia de material cristalino o amorfo, precipitado en la bilis, que puede obstruir el flujo biliar. Es difícil establecer su frecuencia porque muchos de los casos cursan de forma asintomática⁽¹⁾. En estudios realizados en grandes poblaciones se establece una incidencia del 0,13-0,22% de litiasis biliar asintomática en niños hasta 18 años, que parece estar aumentando en los últimos años, en parte relacionado con la mayor difusión de la ecografía abdominal. La frecuencia aumenta con la edad, y solo a partir de la adolescencia hay mayor proporción de mujeres afectadas. En el rango de edad de nuestro caso la incidencia es similar en ambos sexos. La edad media al diagnóstico suele ser de 10,5 años⁽²⁾. Además hay una serie de enfermedades y factores de riesgo^(1,3) claramente asociados, que deben ser estudiados en todo niño diagnosticado de litiasis biliar: enfermedad hemolítica (es la principal, sobre todo en mayores de seis años), enfermedad hepatobiliar, infección sistémica y uso de antibióticos para su tratamiento en niños menores de cinco años, obesidad, fibrosis quística, ileítis terminal, historia familiar, síndrome de Down, antecedentes de prematuridad, cáncer o trasplante o el uso de nutrición parenteral. En cualquier caso, hay series en que hasta en el 40-60% de casos la etiología es idiopática⁽⁴⁾.

Se pueden encontrar tres tipos de cálculos^(1,5), al igual que en el adulto: cálculos de colesterol para cuya formación es necesaria la hipersecreción de colesterol a la bilis, o la hiposecreción de sales biliares, junto con la disminución de la



FIGURA 1.

motilidad de la vesícula biliar. Cálculos de pigmento negro por exceso de bilirrubina en la bilis que se desconjuga y forma sales de calcio insolubles, por lo que en el 50% de casos son radioopacos. Se asocian, sobre todo, con la enfermedad hemolítica. Finalmente, hay cálculos de pigmento marrón que se producen a consecuencia de infecciones, en muchas ocasiones asociados a la presencia de otros cálculos.

La forma de presentación clínica⁽⁴⁾ de la colelitiasis en los niños es variable, y depende en gran medida de la enfermedad de base. En un estudio español de los casos infantiles de litiasis biliar, entre el 54-70% de los casos fueron sintomáticos, y el resto asintomáticos. La aparición de síntomas biliares clásicos⁽²⁾ (dolor agudo cólico, ictericia, intolerancia a las grasas o náuseas y vómitos) sucede hasta en el 50% de los casos sintomáticos, en el 25% puede aparecer como un dolor abdominal inespecífico, muy típico de pacientes con anemia hemolítica, y solo el 7% de casos cursa como una colecistitis, pancreatitis o colangitis con dolor abdominal importante, fiebre e irritación peritoneal. El 30-45% de los casos cursa de forma completamente asintomática y suele ser un hallazgo casual al realizar una ecografía abdominal. En general, en todos estos pacientes es frecuente encontrar elevación de transaminasas y GGT, sobre todo de esta última, que llega a estar alterada hasta en el 40% de los pacientes asintomáticos.

El diagnóstico se basa en las pruebas de imagen⁽¹⁾, siendo la ecografía abdominal la prueba de elección, con una sensibilidad y especificidad superiores al 95%. También es la técnica de elección para realizar el seguimiento. Se debe realizar tras un ayuno de, al menos, cuatro horas. Los cálculos se visualizan como estructuras hiperecogénicas, con sombra acústica posterior y móviles en el interior de la vesícula, pudiendo identificarse cálculos incluso de 1mm de diámetro. Si los cálculos se encuentran en el conducto biliar común suele haber dilatación de los conductillos hepáticos, y es frecuente que sean pacientes sintomáticos. En las colecistitis la pared de la vesícula suele estar engrosada por

encima de los 3 mm. La radiografía simple de abdomen puede ser diagnóstica en el caso de cálculos que contengan calcio. El uso de la tomografía axial o la resonancia magnética suele estar reservado para el estudio de complicaciones como pancreatitis o el estudio de la vía biliar intrahepática. Finalmente, la colangiografía pancreática retrógrada endoscópica sigue siendo la técnica de elección para retirar cálculos del conducto biliar común en las coledocolitiasis, medir la presión del esfínter de Oddi y, en ocasiones, estudiar la anatomía; sus complicaciones más frecuentes son la pancreatitis y la hemorragia.

El tratamiento se basa en dos opciones: actitud expectante o tratamiento quirúrgico con colecistectomía abierta o por vía laparoscópica, que dependerán de la sintomatología, edad, etiología, factores de riesgo, tamaño y localización del cálculo⁽⁶⁾. En pacientes asintomáticos debe realizarse una vigilancia periódica, ya que, aunque la cirugía tiene pocos efectos secundarios, la litiasis suele tener una evolución benigna con complicaciones poco frecuentes. Los controles clínicos y ecográficos se deben realizar cada 6 meses y es posible la resolución espontánea, más frecuente cuanto más pequeño sea el niño. Requieren mayor control los cálculos muy grandes o muy pequeños (por la posibilidad de migrar hacia el colédoco). El tratamiento médico con ácidos biliares puede disolver alguno de los cálculos, sobre todo de colesterol, tras un tiempo prolongado de tratamiento, por lo que puede ser utilizado en litiasis oligosintomáticas con cálculos transparentes y ricos en colesterol. Se utiliza sobre todo el ácido ursodesoxicólico a dosis de 15-20 mg/kg/día, durante un tiempo variable. Si tras 6 meses de tratamiento no hay modificación debe suspenderse; al igual que si tras dos años no lo ha disuelto completamente. Un alto porcentaje de casos recidiva a lo largo del tiempo. Otra de las opciones para el tratamiento médico es la litotricia extracorpórea, de escaso uso en niños, que tras la implantación de la cirugía laparoscópica ha dejado de realizarse.

Las indicaciones para realizar un tratamiento quirúrgico son: pacientes de cualquier edad con sintomatología de colecistitis por litiasis y algunos casos de pacientes con sintomatología inespecífica, sobre todo, cuando los cálculos son radioopacos y existen factores de riesgo, como las car-

diopatías congénitas, la fibrosis quística o las anemias hemolíticas, con el fin de evitar las colecistectomías de urgencia, con mayor número de complicaciones⁽⁷⁾. La cirugía supone un tratamiento definitivo, y actualmente la vía laparoscópica es la de elección⁽⁸⁾. El tiempo de hospitalización oscila entre uno y dos días, y la recuperación posterior es mucho más rápida, con menor dolor en el postoperatorio.

En resumen, en pacientes asintomáticos o con síntomas inespecíficos no se debe realizar ningún tratamiento, siendo suficiente un seguimiento adecuado con control clínico y ecográfico. En niños con colecistitis u otras complicaciones el tratamiento de elección es la colecistectomía por vía laparoscópica. El caso que presentamos tiene sintomatología de dolor e ictericia, sin signos ecográficos de colecistitis, por lo que al no tener factores de riesgo se decidió adoptar una actitud expectante, permaneciendo actualmente asintomático.

BIBLIOGRAFÍA

1. Broderick A, Sweeney BT. Gallbladder disease. Capítulo 61. *Pediatric Gastrointestinal Disease*. W. Allan Walker. 4ª edición. BC Decker.
2. Wesdrop I, Bosman D y colaboradores. Clinical Presentation and Predisposing Factors of Cholelithiasis and Sludge in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 31(4): 411-7.
3. Cozcolluela MR, Sanz LA y colaboradores. Colelitiasis en la infancia en un Hospital de Área. *An Pediatr (Barc)* 2007; 66(6): 611-4.
4. Rubial JL, Aleo E y colaboradores. Colelitiasis en la infancia. Análisis de 24 pacientes y revisión de 123 casos publicados en España. *An Pediatr (Barc)* 2001; 54(2): 120-5.
5. Stringer MD, Taylor DN, Soloway RD. Gallstone Composition: are Children Different?. *J Pediatr* 2003; 142(4): 435-40.
6. Escobar H, García Novo MD, Olivares P. Litiasis biliar en la infancia: actitudes terapéuticas. *An Pediatr (Barc)* 2004; 60(2): 170-4.
7. Miltenburg DM, Schaffer R y colaboradores. Changing Indications for Pediatric Cholecystectomy. *Pediatrics* 2000; 105(6): 1250-3.
8. Holcomb GW, Morgan WM y colaboradores. Laparoscopic Cholecystectomy in Children: Lessons Learned from the First 100 Patients. *J Pediatr Surg* 1999; 34(8): 1236-40.

Lactante con regresión psicomotriz

R. Sebastián Cambón, G. Arriola Pereda, M.J. Hernández Bejarano, B. Blázquez Arrabal, M. Pangua Gómez, A. Jordán Jiménez, P. Castro de Castro¹, J.M. Jiménez Bustos

Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Guadalajara. Universidad de Alcalá de Henares
¹Sección de Neuropediatría. Hospital Gregorio Marañón. Madrid

RESUMEN

Las gangliosidosis son enfermedades lisosomales hereditarias, autosómico-recesivas, que afectan al sistema nervioso central. La enfermedad de Sandhoff se debe a la mutación de la subunidad β de las hexosaminidasas A y B.

Presentamos un caso de una lactante de ocho meses con una enfermedad de Sandhoff que debuta con regresión psicomotriz y en el estudio oftalmológico se objetiva ambliopía y mancha rojo cereza.

Palabras clave: Regresión psicomotriz; Mancha rojo cereza; Enfermedad de Sandhoff; Enfermedad lisosomal.

ABSTRACT

Gangliosidosis are lysosomal inherited diseases, recessive autosomal, and affect the central nervous system. Sandhoff's disease is produced by hexosaminidases A and B mutations. We report an 8 months infant with a Sandhoff's disease whose initial symptoms was progressive mental and motor deterioration and cherry-red spot in the oftalmologic study.

Key words: Developmental deterioration; Cherry-red spot; Sandhoff's disease; Lysosomal diseases.

INTRODUCCIÓN

Las gangliosidosis son enfermedades lisosomales hereditarias, autosómico recesivas, que afectan al sistema nervioso central. Se producen por un déficit enzimático del metabolismo de los gangliósidos, favoreciendo su depósito a nivel neuronal^(1,2).

Correspondencia: Dra. Gema Arriola Pereda. Servicio de Pediatría. C/ Donantes de sangre. Guadalajara 19002
E-mail: gemaarriola@yahoo.es
Recibido: Marzo 2008

REV ESP PEDIATR 2008;64(4):289-291

En las gangliosidosis GM1 encontramos un déficit de β -galactosidasa y en las GM2 existe una deficiencia de hexosaminidasa, distinguiéndose dos formas: la enfermedad de Tay-Sachs, resultado de una mutación en la subunidad α de la hexosaminidasa A, y la enfermedad de Sandhoff, debida a la mutación de la subunidad β de las hexosaminidasas A y B⁽³⁾.

La enfermedad de Sandhoff es una enfermedad poco frecuente, en Europa la prevalencia está alrededor de 1/130.000, y a diferencia del Tay-Sachs, no afecta preferentemente a la población judía.

Se han descrito formas infantiles, juveniles y del adulto, en todas ellas la mutación se encuentra en el brazo largo del cromosoma 5 (5q13), pero determinan una distinta expresividad clínica según sea el déficit enzimático total o parcial^(4,5).

CASO CLÍNICO

Niña de ocho meses que acude a consulta por retraso psicomotor. Hasta entonces desarrollo normal, salvo ausencia de sedestación estable.

Antecedentes personales: gestación normal, parto eutócico a término. Peso del recién nacido: 3.400 gramos. Período neonatal normal. Desarrollo psicomotor: sonrisa social y seguimiento con la mirada al mes de vida, sostén cefálico a los tres meses, manipula objetos con ambas manos pero no los cambia de mano.

Sin antecedentes familiares de enfermedades neurológicas. Abuelo paterno primo hermano de la bisabuela materna.

Exploración física: fenotipo peculiar con hipertelorismo y boca en carpa. No manchas ni discromías. Contacto inadecuado con el medio. Se mira constantemente las manos, aunque sigue con la mirada, pero con dificultad. Pares craneales normales, hipotonía axial, tono normal de extremidades, reflejos osteotendinosos presentes. Manos cerradas, manipula objetos con ambas manos, no los transfiere. Sonrisa social y sostén cefálico. No sedestación.

Pruebas complementarias: se realiza estudio analítico y de imagen para descartar enfermedad metabólica, dada la sospecha inicial de enfermedad neurodegenerativa de inicio precoz.

Dentro de la analítica sanguínea se solicita: gasometría, que no muestra acidosis metabólica; amonio y ácido láctico que son normales, y aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre y orina que también son normales. Se realiza cariotipo que es normal. El EEG es normal para la edad del paciente, sin actividad epileptógena. La RNM no muestra lesiones de sustancia blanca ni leucomalacia periventricular y en el estudio oftalmológico se objetiva ambliopía y mancha rojo cereza (Fig. 1).

En la revisión de los diez meses la niña presenta una regresión importante, sin conexión con el medio. No presenta convulsiones ni espasticidad.

Ante la regresión psicomotriz con mancha rojo cereza se realiza estudio enzimático de enfermedades lisosomales en fibroblastos y leucocitos, que muestra la ausencia de las hexosaminidasas A y B.

A los 12 meses inicia crisis convulsivas pluricotidianas, rebeldes a diferentes tratamientos antiepilépticos con desarrollo de tetraparesia espástica, ceguera y ausencia de relación con el medio. Permanece ingresada durante unos meses en estado vegetativo falleciendo a los 17 meses de edad.

DISCUSIÓN

El déficit de hexosaminidasa A y B produce la enfermedad de Sandhoff, es una enfermedad lisosomal neurodegenerativa del grupo de las gangliosidosis GM2.

Es una enfermedad hereditaria, autonómico-recesiva, poco frecuente. Podemos encontrarnos con formas infantiles precoces, juveniles y del adulto; en todas ellas la mutación se encuentra en el cromosoma 5, pero el nivel de afectación clínica viene determinado por el grado de déficit enzimático. Este caso es una forma infantil de inicio precoz con una evolución catastrófica debido a la ausencia total de la enzima^(6,7).

La forma infantil afecta a lactantes en los que se observa una regresión en el desarrollo psicomotor que comienza sobre los 5-6 meses de edad. Pueden presentar crisis convulsivas, hipotonía, macrocefalia, cara de “muñeca”, sordera y ceguera progresivas, mancha rojo cereza en la mácula, hepatoesplenomegalia y deformidades óseas. En las formas de aparición tardía y en adultos los síntomas pueden incluir ataxia espinoocerebelosa y distonía⁽⁸⁻¹⁰⁾.

Nuestro caso presentaba regresión psicomotriz inicial con aparición posterior de crisis convulsivas, ceguera y sordera. En cambio no presentó hepatoesplenomegalia. La presencia de la mancha rojo cereza, junto a la regresión nos orientó hacia la posibilidad de una enfermedad lisosomal⁽¹¹⁻¹³⁾.



FIGURA 1. Mancha rojo cereza.

La sospecha clínica se confirma por la determinación del déficit de las hexosaminidasas A y B en suero, leucocitos y fibroblastos cultivados. Se pueden observar granulaciones en los histiocitos de la médula ósea. Es posible el diagnóstico prenatal a partir de la amniocentesis o la biopsia corial, mediante la medición de la actividad enzimática^(14,15).

En el diagnóstico diferencial se deben tener en cuenta el resto de enfermedades metabólicas hereditarias y los signos, síntomas o datos de laboratorio que nos permiten diferenciarlas⁽¹⁶⁾:

- Sobresalto ante estímulos auditivos: enfermedad de Tay-Sachs y enfermedad de Sandhoff.
- Arreflexia y RCP extensor: enfermedad de Krabbe y leucodistrofia metacrómica.
- Alteración de los movimientos oculares: enfermedad de Pelizaeus-Mezbacher.
- Rigidez y espasmos tónicos: enfermedad de Krabbe, enfermedad de Gaucher y enfermedad de Alpers.
- Mancha rojo cereza: enfermedad de Sandhoff, enfermedad de Tay-Sachs, enfermedad de Niemann-Pick, Gangliosidosis GM1, lipogranulomatosis de Farber y sialidosis.
- Opacidades corneales: enfermedad de Lowe, mucopolisacaridosis y gangliosidosis GM1.
- Cataratas: galactosemia, enfermedad de Lowe y Zelweger.
- Hepatoesplenomegalia: enfermedad de Sandhoff, enfermedad de Gaucher, Nieman-Pick, glucogenosis tipo II o enfermedad de Pompe, mucopolisacaridosis y mucopolisacaridosis.

- Macrocefalia: enfermedad de Canavan, enfermedad de Tay-Sachs y enfermedad de Alexander.
- Dismorfia facial: gangliosidosis GM1, enfermedad de Lowe, enfermedad de Zellweger, mucopolisacaridosis y mucopolisacaridosis.
- Pelo friable: enfermedad de Menkes.
- Linfocitos vacuolados: enfermedad de Niemann-Pick y gangliosidosis GM1.
- Histiocitos dismórficos: enfermedad de Gaucher, enfermedad de Niemann-Pick, enfermedad de Farber y gangliosidosis GM1.
- Múltiples artropatías: enfermedad de Farber.

No hay tratamiento efectivo para esta enfermedad. Solo contamos con tratamientos sintomáticos y el pronóstico es infausto, ya que se suele producirse el fallecimiento a los tres años.

BIBLIOGRAFÍA

1. Online Mendelian Inheritance in Man. Sandhoff disease # 268800. Actualizado 12 de Octubre de 2005, www.ncbi.nlm.nih.gov.
2. Patterson MC y Jonson WG. Lysosomal and Other Storage Diseases. En: Rowland, L.P. (ed.), Merritt's Neurology 11ª edición, Philadelphia, Lippincott, Williams & Wilkins, 2005.
3. Srivastava SK, Beutler E: Hexosaminidase-A and Hexosaminidase-B: studies in Tay-Sachs and Sandhoff's disease. *Nature* 1973; 241: 463.
4. George DL, Francke U: Evidence for localization of the gene for hexosaminidase B to the cen-q13 region of human chromosome 5 using mouse-human hybrid cells. *Cytogenet. Cell Genet* 1978; 22: 408-11.
5. O'Dowd BF, Klavins MH, Willard HF, Gravel R, Lowden JA, Mahuran DJ: Molecular heterogeneity in the infantile and juvenile forms of Sandhoff disease (variant GM2 gangliosidosis). *J. Biol. Chem.* 1986; 261: 12680-5.
6. Okada S, McCrea M, O'Brien JS: Sandhoff's disease (GM2 gangliosidosis type 2): clinical, chemical, and enzyme studies in five patients. *Pediatr. Res.* 1972; 6: 606-15.
7. Rubin M, Karpati G, Wolfe LS, Carpenter S, Klavins MH, Mahuran DJ: Adult onset motor neuropathy in the juvenile type of hexosaminidase A and B deficiency. *J. Neurol. Sci.* 1998; 87: 103-19.
8. Oonk JGW, Van der Helm H J, Martin JJ: Spinocerebellar degeneration: hexosaminidase A and B deficiency in two adult sisters. *Neurology* 1979; 2: 380-4.
9. Spence MW, Riley BA, Embil JA, Tibbles AR: A new variant of Sandhoff's disease. *Pediatr. Res.* 1974; 8: 628-237.
10. MacLeod PM, Wood S, Jan JE, Applegarth DA, Dolman CL: Progressive cerebellar ataxia, spasticity psychomotor retardation, and hexosaminidase deficiency in a 10 year old child: juvenile Sandhoff disease. *Neurology* 1977; 27: 571-3.
11. Fei P, Qin M, Hu T: Ocular manifestations of patients with gangliosidosis. *Chung Kou I Hsueh Yuan Hsueh Pao.* 1994 Aug; 16: 285-9.
12. Kivlin JD, Sanborn GE, Myers GG: The cherry-red spot in Tay Sachs and other storage disease. *Ann. Neurol.* 1985 Apr; 17: 356-60.
13. Mc Govern MM, Desnick RJ. Lipoidosis. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HD (eds). *Nelson Tratado de Pediatría.* 17ª. Ed. Elsevier. Madrid, 2004: 459-67.
14. Word S. Juvenile Sandhoff disease: complementation tests with Sandhoff and Tay Sachs disease using polyethylene glycol-induced cell fusion. *Hum. Genet.* 1978; 41: 325-9.
15. Wood S, MacDougall BG: Juvenile Sandhoff disease: some properties of the residual hexosaminidase in cultured fibroblasts. *Am. J. Hum. Genet.* 1976; 28: 489-95.
16. Fenichel GM. Regresión y retraso psicomotor. En: Fenichel GM. *Neurología pediátrica clínica: Un enfoque por signos y síntomas.* 5ª ed. Elsevier 2006: 116-35.

Lactante con hepatoesplenomegalia y alteraciones óseas

G. Arriola Pereda, B. Pérez-Moneo, M.J. García Mazarío, N. Muñoz Jareño, L. Sentchordi Montané, M.J. Hernández Bejarano, J.M. Jiménez Bustos

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Guadalajara. Universidad de Alcalá

RESUMEN

La sífilis congénita es una enfermedad rara pero importante que, aunque es prevenible, continúa siendo en muchas partes del mundo un problema de salud pública. Presentamos un caso de sífilis congénita en una lactante de 5 meses, que debutó con hepatoesplenomegalia y alteraciones óseas, para recordar que la sífilis congénita todavía sigue existiendo en los países desarrollados, y destacar la importancia de unos adecuados programas de cribado prenatal.

Palabras clave: Hepatoesplanomegalia; Sífilis congénita.

ABSTRACT

Congenital syphilis is a rare and serious disease that although preventable continues to be a major health care problem. We report a case of congenital syphilis in an infant with hepatosplenomegaly and bone alterations, to emphasize that congenital syphilis still exists in developed countries. It is very important the implementation of prenatal care delivery systems.

Key words: Hepatosplenomegaly; Congenital syphilis.

INTRODUCCIÓN

En muchas partes del mundo la sífilis congénita continúa siendo un problema importante de salud pública⁽¹⁾. La sífilis no tratada entre las mujeres embarazadas puede provocar importante afectación en el neonato.

Correspondencia: Dra. Gema Arriola Pereda. Servicio de Pediatría. C/ Donantes de sangre. Guadalajara 19002
E-mail: gemaarriola@yahoo.es
Recibido: Marzo 2008

REV ESP PEDIATR 2008;64(4):292-294

En los países desarrollados, desde el descubrimiento de la penicilina, y con los programas de cribado de infecciones intrauterinas y su adecuado tratamiento, la incidencia de la sífilis congénita ha disminuido significativamente^(2,3).

Sin embargo, en los países en vías de desarrollo, según datos de la Organización Mundial de la Salud (OMS), existen más de 12 millones de personas infectadas por año⁽⁴⁾. Entre las mujeres embarazadas la prevalencia es alrededor del 10%. La reinfección con sífilis durante el embarazo es también común, ocurriendo en el 10% de las mujeres infectadas. La sífilis favorece la transmisión del virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y la susceptibilidad a la infección por uno u otro está probablemente aumentada durante el embarazo^(5,6).

Con la aparición de los controles antenatales de infección la sífilis congénita prácticamente desapareció de los países desarrollados, pero en la última década se está produciendo un resurgimiento, tanto en la Europa Occidental como en los Estados Unidos de América^(1-4,7).

Presentamos un caso de sífilis congénita en una lactante de cinco meses para recordar que la sífilis congénita todavía sigue existiendo en los países desarrollados, y destacar la importancia de unos adecuados programas de cribado prenatal.

CASO CLÍNICO

Se trata de una lactante de cinco meses, de origen rumano, que ingresa por desnutrición, sin presentar ninguna otra sintomatología acompañante. No ha acudido a las revisiones del pediatra y no está vacunada. El embarazo no fue controlado, el parto eutócico a término y el peso de la recién nacida fue de 3.220 g. Ya han introducido en la alimentación: leche de vaca, gluten, carne y verdura. En la exploración física destaca: peso en P3-10 con talla y perímetro cefálico normales, frente amplia y pelo de implantación posterior (Fig. 1), hepatoesplenomegalia homogénea y no do-



FIGURA 1. Frente abombada con pelo de implantación posterior.

lorosa de 6-7 cm e hipotonía axial con sostén cefálico inestable, sin otras alteraciones en la exploración neurológica.

Pruebas complementarias: leucocitosis, trombocitosis y anemia hipocroma; GOT/GPT 114/101 U/l; colesterol total de 128 mg/dl con HDL colesterol de 8 mg/dl y discreto descenso en las proteínas totales y albúmina (29 g/l). Normalidad en la función renal, ionograma, coagulación, hormonas tiroideas, gasometría venosa, ácido láctico, amonio, α -1-antitripsina, perfil férrico, inmunoglobulinas, vitamina B₁₂ y ácido fólico, anticuerpos antitransglutaminasa, serología de infección connatal (no incluye sífilis por error), *screening* de enfermedades lisosomales, sedimento de orina y urocultivo. La ecografía abdominal muestra una hepatoesplenomegalia homogénea y la ecografía transfontanelar es normal. Se realiza un examen de fondo de ojo sin alteraciones valorables. Serie ósea completa: reacción perióstica laminada en las diáfisis de los huesos largos de los MMII (Fig. 2), con un cierto ensanchamiento de las metafisis y un patrón óseo algo apollillado. Ante estos hallazgos se repite la serología de infección connatal con resultado positivo para sífilis: RPR > 1/32, hemaglutinación pasiva para treponema > 1/2.560 (serología materna: RPR 1/8; HPT 1/640). Se completa el estudio con punción lumbar: citoquímico, cultivo y VDRL normales.

Inicialmente, y ante los resultados negativos de todas las pruebas, se inicia estudio para despistaje de enfermedades de depósito por la asociación de rasgos dismórficos, hepatoesplenomegalia, hipotonía axial e hipocolesterolemia. El estudio de la serie ósea fue el que orientó hacia el diagnóstico de una sífilis congénita, que se confirmó por serología. La paciente recibió tratamiento con penicilina G sódica intravenosa durante 10 días y una dosis más de penicilina benzatina intramuscular de 50.000 U/kg. Presenta buena evolución posterior, con desaparición de la hepa-



FIGURA 2. Radiografía de miembros inferiores: reacción perióstica laminada en el fémur.

atoesplenomegalia, normalización analítica y adecuada ganancia ponderoestatural.

DISCUSIÓN

A pesar de los intentos a nivel mundial de erradicar la sífilis, continúa siendo un importante problema de salud pública en los países en vías de desarrollo, con una incidencia de alrededor del 5%^(1,4-7-9). En Europa y Estados Unidos está aumentado su incidencia en los últimos años debido al aumento de la inmigración.

La sífilis está causada por el *Treponema pallidum*, una espiroqueta que puede atravesar la placenta y producir infección fetal. El riesgo de transmisión vertical y enfermedad fetal está directamente relacionado con la fase de la enfermedad en la gestante. El riesgo de pérdida fetal y sífilis congénita es alto en el estadio precoz y disminuye en estadios tardíos latentes⁽¹⁰⁾.

Si el feto está infectado, hasta el 70% de los nacidos se encuentran asintomáticos, pudiendo presentar prematuridad y bajo peso al nacimiento^(11,12).

Las manifestaciones clínicas se dividen en congénitas, que son las que se desarrollan antes de los 2 años de vida y sífilis tardía que es la que aparece en niños mayores y adolescentes⁽¹³⁾. La clínica característica de la sífilis congénita incluye un rash maculopapular y rinorrea, que son los signos más precoces, apareciendo posteriormente hepatoesplenomegalia e ictericia⁽¹³⁻¹⁵⁾. La clínica inicial es muy similar a las de las otras infecciones prenatales (citomegalovirus y toxoplasmosis). En nuestro caso la niña no presentó ni rash ni rinorrea y su principal característica clínica fue la presencia de hepatoesplenomegalia y el posterior hallazgo de alteraciones óseas en las radiografías.

La clínica de la sífilis congénita tardía (muy rara, en un 2%) incluye la tríada de Hutchinson (incisivos superiores romos, queratitis intersticial y sordera por afectación del octavo par), nariz en silla de montar, defectos en el paladar duro y rágades.

A diferencia de la mayoría de las otras infecciones bacterianas comunes, el *T. pallidum* no puede ser cultivado lo suficientemente rápido para ayudar al diagnóstico, y para su visualización requiere microscopia de campo oscuro. Por tanto los test serológicos siguen siendo el apoyo principal de screening y diagnóstico de sífilis⁽¹⁶⁾.

Hay dos tipos principales de pruebas serológicas para sífilis: test treponémicos y no treponémicos⁽¹²⁾. Los dos test no treponémicos más comúnmente usados son el *Venereal Disease Research Laboratory* (VDRL) y *Rapid Plasma Reagin* (RPR). Ambos son relativamente baratos, fáciles de realizar y sensibles, siendo útiles como pruebas de screening.

Las pruebas no treponémicas, tales como el test de absorción del anticuerpo treponémico fluorescente (*fluorescent-treponemal antibody-absorbed* o FTA-ABS), el test de aglutinación de partículas de *T. pallidum* (TPPA), el test de microhemoaglutinación para anticuerpos del *T. pallidum* (MHA-TP), el test de análisis de hemoaglutinación del *T. pallidum* (TPHA) y enzima inmunoensayo (EIAs) son más costosas y pueden producir falsos positivos por infecciones por otras espiroquetas.

Los anticuerpos maternos IgM no cruzan la placenta, y la detección de IgM en el niño indica infección activa. Sin embargo, las mediciones de IgM fetal usando el test FTA-ABS tienen una alta tasa de falsos positivos. Pruebas de diagnóstico más nuevas son la reacción en cadena de polimerasa (PCR) e inmunoblott, que tienen sensibilidad más alta, pero los resultados deben ser interpretados con precaución.

La penicilina es el tratamiento de elección para la sífilis desde su primer uso para esta indicación por Mahoney en 1943. Se usa benzilpenicilina sistémica 100.000 a 150.000 UI/kg/día durante diez días. La OMS y los CDC recomiendan que los niños asintomáticos nacidos de madres seropositivas sean tratados con una dosis única de benzilpenicilina benzatina 50.000 UI/kg.

Es importante que todos los niños tratados por sífilis congénita confirmada o sospechada sean seguidos para asegurar que el tratamiento sea eficaz. En los niños sintomáticos con tratamiento adecuado, las características clínicas se resuelven en el plazo de 3 meses y los marcadores serológicos, tales como RPR y FTA IgM, desaparecen a los seis meses.

La *World Health Assembly* en mayo de 2006 adoptó una global "*Strategy for the Prevention and Control of Sexually Transmitted Infections*" que incluyó la eliminación de la sífilis congénita como prioridad global, intentando, tanto mejorar los programas de cribado prenatal como au-

mentar el índice de sospecha ante un recién nacido con probabilidad de desarrollar una sífilis congénita.

BIBLIOGRAFÍA

1. Saloojee H, Velaphi S, Goga Y, Afadapa N, Steen R, Lincetto O. The prevention and management of congenital syphilis: an overview and recommendations. *Bull World Health Organ* 2004; 82: 424-30.
2. Woods CR. Syphilis in children: congenital and acquired. *Semin Pediatr Infect Dis* 2005; 16: 245-57.
3. Walker GJA, Walker DG. Congenital syphilis: A continuing but neglected problem. *Semin Fetal and Neonatal Med* 2007; 12: 198-206.
4. Eliminating congenital syphilis. A global health priority. Geneva, WHO 2005.
5. Karumudi UR, Augenbraun M. Syphilis and HIV: a dangerous duo. *Expert Rev Anti Infect Ther* 2005; 3: 825-31.
6. Mullick S, Broutet N, Htun Y, Temmerman M, Ndowa F. Controlling congenital syphilis in the era of HIV/AIDS. *Bull World Health Organ* 2004; 82: 431-2.
7. Congenital Syphilis, United States 2002. *MMWR* 2004; 53: 716-9.
8. Valderrama J, Zacarías F, Mazin R. *Rev Panam Salud Pública* 2004; 16: 211-7. Maternal syphilis and congenital syphilis in Latin America: big problem, simple solution.
9. Vasquez-Manzanilla O, Dickson-Gonzalez SM, Salas JG, Rodríguez-Morales AJ, Arria M. Congenital Syphilis in Valera, Venezuela. *J Trop Pediatr* 2007; 53: 274-7.
10. Chaudhary M, Kashyap B, Bhalla P. Congenital syphilis, still a reality in 21st century: a case report. *J Med Case Reports* 2007; 1: 90.
11. Gust DA, Levine WC, St Louis ME, Braxton J, Berman SM. Mortality associated with congenital syphilis in the United States, 1992-1998. *Pediatrics* 2002; 109: 79-90.
12. Goldenberg RL, Thompson C. The infectious origins of stillbirth. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 189: 940-7.
13. Jenson HB. Congenital syphilis. *Semin Pediatr Infect Dis* 1999; 10: 183-94.
14. Filippi L, Serafini L, Betini G, Pezzati M, Tronchin M, Rucjballtelli FF. Congenital syphilis: unique clinical presentation in three preterm newborns. *J Perinat Med* 2004; 32: 90-4.
15. Ávila-Reyes R, Yunes-Zárraga JL, Méndez-López EC, Cadena-Gutiérrez FA. Sífilis congénita. Comunicación de un caso. *Enf Infect Microbiol* 2001; 21: 115-22.
16. Hook 3rd EW, Peeling RW. Syphilis control a continuing challenge. *N Engl J Med* 2004; 353: 122-4.
17. World Health Organization. Guidelines for the management of sexually transmitted infections. Geneva: WHO; 2003.
18. Myer L, Karim SSA, Lombard C, Wilkinson D. Treatment of maternal syphilis in rural South Africa: effect of multiple doses of benzathine penicillin on pregnancy loss. *Trop Med Int Health* 2004; 9(11): 1216-21.

Ganglioneuroma abdominal en la edad pediátrica

I.L. Ruiz-Arana, M. Alegre Viñas, N. Dedieu, M. Maldonado Regalado

Unidad de Oncohematología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Ramón y Cajal. Madrid

RESUMEN

El ganglioneuroma constituye un tumor benigno poco frecuente, habitualmente asintomático y que precisa extirpación quirúrgica para su tratamiento. La localización más frecuente es en el mediastino posterior y es raro diagnosticarlo en la edad pediátrica debido a su prolongado curso silente. Presentamos un paciente en edad pediátrica con un ganglioneuroma de localización abdominal.

Palabras clave: Ganglioneuroma; Masa abdominal; Cresta neural.

ABSTRACT

Ganglioneuroma is an uncommon benign tumor that is generally asymptomatic and that requires surgical excision for its treatment. The most frequent site is the posterior mediastinum and it is rare to diagnose it in pediatric age due to its prolonged silent course. We present a pediatric-aged patient with an abdominal-located ganglioneuroma.

Key words: Ganglioneuroma; Abdominal mass; Neural crest.

INTRODUCCIÓN

Los ganglioneuromas constituyen tumoraciones benignas, de origen neurogénico, que pertenecen al grupo de tumores derivados de la cresta neural⁽¹⁾. Son masas de crecimiento lento y habitualmente asintomáticas, pues rara vez producen péptidos vasoactivos. Los síntomas compresivos derivados de su crecimiento son los más habituales y dependen de su localización anatómica⁽²⁾. Su detección en niños es poco frecuente, ya que tienen una fase extensa de crecimiento asintomático antes de alcanzar el tamaño suficiente para producir clínica compresiva. Presentamos el

caso de un paciente con un ganglioneuroma abdominal que se detectó de manera casual durante el estudio de una enuresis.

CASO CLÍNICO

Niño de siete años de edad que fue enviado a nuestra unidad de oncohematología pediátrica en enero del 2007 para un estudio de una masa abdominal. El paciente presentaba clínica consistente en poliuria y enuresis nocturna desde abril del 2006 y la masa fue detectada de manera casual en una ecografía abdominal realizada como parte del estudio de dicha sintomatología. No refería pérdida de peso, cansancio, sudoración, dolor abdominal, diarrea ni episodios hipertensivos. La exploración física inicial no mostró hallazgos patológicos. Los resultados de los análisis y los marcadores tumorales fueron normales a excepción de un valor de enolasa discretamente elevado (24,7 ng/ml). La captación de yodo-bencil-guanidina resultó negativa. En la ecografía abdominal se observó una masa sólida, localizada en el área adrenal derecha, de bordes bien definidos, con calcificaciones puntiformes en su interior, escasamente vascularizada y que comprimía la vena cava inferior (Fig. 1). Se realizaron un TAC y una RMN abdominales identificándose en ambas una masa de densidad heterogénea, bien delimitada, en situación retroperitoneal, sin dependencia de la glándula suprarrenal derecha y que se extendía en sentido cefalocaudal desde el hilio hepático, ocupando un área de aproximadamente 5 por 3,2 cm (Fig. 2). Se obtuvo una muestra mediante PAAF siendo el resultado anatomopatológico compatible con un tumor de estirpe gangliocítica maduro, encuadrable en un ganglioneuroma. El paciente fue remitido a otro centro para realizar la extirpación quirúrgica de la masa. La intervención permitió la extirpación completa del tumor. La evolución clínica subsiguiente del enfermo fue excelente. La pieza fue enviada para su análisis anatomopatológico, obteniéndose el diagnóstico definitivo de ganglioneuroma abdominal. Tras diez meses de seguimiento el paciente permanece asintomático. Se realizarán controles clínico-radiológicos periódicos.

Correspondencia: Dra. I.L. Ruiz-Arana. Servicio de Pediatría Hospital Ramon y Cajal. 28034 Madrid
Recibido: Marzo 2008

REV ESP PEDIATR 2008;64(4):295-296



FIGURA 1. Ecografía abdominal en la que se observa una masa sólida, localizada en el área adrenal derecha, de bordes bien definidos, con calcificaciones puntiformes en su interior, escasamente vascularizada que comprime la vena cava inferior.

DISCUSIÓN

El ganglioneuroma constituye, junto con el neuroblastoma y el ganglioneuroblastoma, el conjunto de neoplasias derivadas de la cresta neural⁽¹⁾. Todas ellas comparten características embriológicas, estructurales y funcionales.

Se trata de un tumor benigno y, por tanto, bien diferenciado constituido por células ganglionares del sistema simpático^(1,2). La mayor parte de los casos se diagnostican en adultos jóvenes, sobre todo mujeres^(3,6).

Se localiza mayoritariamente en el mediastino posterior y retroperitoneo, siendo otras ubicaciones menos frecuentes: el cuello, la glándula suprarrenal y excepcionalmente el intestino^(2,4). Suele surgir *de novo*, aunque en ocasiones se ha documentado como resultado de la maduración de un neuroblastoma⁽⁵⁾. Puede ser una lesión solitaria o formar parte de un síndrome polineoplásico (síndrome de Von Recklinghausen, NEM tipo II)⁽⁹⁾.

La presentación clínica será silente en la mayoría de los casos. En ocasiones aparecerán síntomas relacionados con la liberación de péptidos vasoactivos de tipo diarrea crónica o hipertensión arterial o bien fenómenos compresivos variables según su localización^(6,7,10). El diagnóstico, por tanto, será gran parte de las veces casual, como resultado de pruebas de imagen realizadas por otro motivo. Se recomienda la realización de TAC o RMN con contraste previa a la cirugía para localizar correctamente la lesión y sus relaciones anatómicas⁽¹⁰⁾. En estas exploraciones podrán, además, encontrarse datos que sugieran el diagnóstico de un ganglioneuroma; lesión hipodensa, presencia de calcificaciones, independencia de los vasos sanguíneos y captación gradual y tardía del contraste intravenoso⁽³⁾.

La extirpación quirúrgica es imprescindible para el diagnóstico definitivo y se considera la única opción terapéutica, siendo la mayoría de las veces curativa^(1,8). No precisa tratamiento quimio-radioterápico posterior por tratarse de una lesión benigna, pero se recomienda un seguimiento

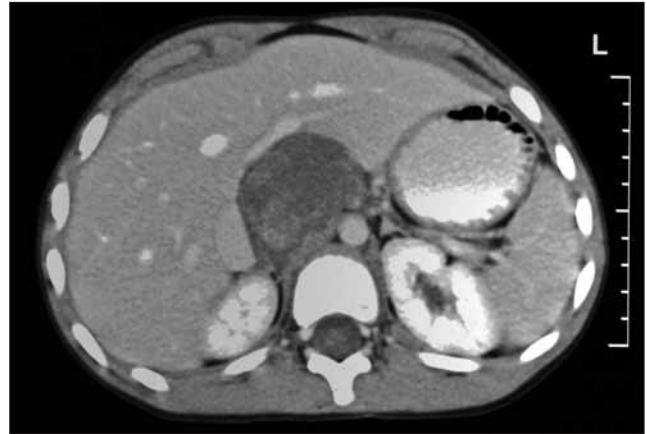


FIGURA 2. TAC abdominal: masa abdominal localizada en zona media que comienza a visualizarse a nivel del ligamento gastrohepático. Produce impronta en la salida de la arteria hepática y contacta con el hígado e hilio hepático hasta planos posteriores, en situación retroperitoneal. Se sitúa por delante de la vena cava, no apreciándose contacto ni dependencia directa con la glándula adrenal dcha. La masa mide aproximadamente unos 5 cm y presenta una densidad baja, no homogénea. Los márgenes son bien delimitados no apreciándose signos infiltrativos a ningún nivel.

regular para el diagnóstico temprano de potenciales recidivas locales. Las revisiones serán clínicas y radiológicas debiendo realizarse una RMN anual⁽¹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

- Guido Cerillo, Daniele Marrelli et al. Presacral ganglioneuroma: A case report and review of literature. *World J Gastroenterol* 2007 April 14; 13(14): 2129-31.
- Akshay Pratap et al. Ganglioneuroma of small bowel mesentery presenting as acute abdomen. *Journal of Pediatric Surgery* (2007) 42, 573-5.
- Sylvie Maweja, Roland Materne et al. Adrenal ganglioneuroma. *The American Journal of Surgery* 194 (2007) 683-4.
- Joshi VV. Peripheral neuroblastic tumors: pathologic classification based on recommendations of international neuroblastoma pathology committee. *Pediatr Dev Pathol* 2000; 3: 184-99.
- Przkora R, Pérez-Canto A, Ertel W, Heyde CE. Ganglioneuroma: Primary tumor or maturation of a suspected neuroblastoma? *Eur Spine J* 2006; 15: 363-5.
- Rha SE, Byun JY, Jung SE, et al. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics* 2003; 23: 29-43.
- Pang BC, Tchoyoson Lim CC, Tan KK. Giant spinal ganglioneuroma. *J Clin Neurosci* 2005; 12: 967-72.
- Masiakos PT, Gerstle JT, Cheang T, et al. Is surgery necessary for incidentally discovered adrenal masses in children? *J Pediatr Surg* 2004; 39: 754-8.
- Torrisi A, Carillio G, Libra M, et al. Solitary ganglioneuroma of the ileocecal valve *Pathologica* 2003; 95: 192-5.
- Angerpointner TA. Abdominal tumors in childre: 3-D visualization and surgical planning. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1219.

Listeriosis perinatal. ¿Una enfermedad prevenible?

M.D. Martín Pelegrina, E. Iglesias González-Nicolás, R. Ortiz Movilla,
V. Soto Insuga, M. Muro Brussi

Servicio de Pediatría. Unidad de Neonatología. Hospital Universitario de Getafe. Madrid

RESUMEN

La *Listeria monocytogenes* es un bacilo gram positivo ampliamente distribuido en el entorno cuyo reservorio principal es el ganado porcino, ovino y bovino, pudiendo estar presente en alimentos, como la leche no pasteurizada, quesos blandos, carnes mal cocidas o verduras. Este germen es una causa poco frecuente de enfermedad en la población general. Sin embargo, en neonatos, gestantes, ancianos o inmunodeprimidos puede producir una infección grave con bacteriemia o meningoencefalitis. Aunque la mayoría de los casos son esporádicos se han descrito brotes epidémicos relacionados con el consumo de diversos alimentos. En este artículo describimos un caso de sepsis por *Listeria monocytogenes* en un recién nacido pretérmino, y revisamos la epidemiología, cuadro clínico y manejo de las infecciones por este germen en el período perinatal, haciendo especial hincapié en las medidas higiénicas destinadas a disminuir las tasas de infección por este patógeno en dicho período.

Palabras clave: Listeriosis; Recién nacido; Prevención.

ABSTRACT

Listeria monocytogenes is a Gram positive bacillus widely distributed in the environment whose main host is the pig, ovine and bovine cattle, being able to be present in foods like non-pasteurized milk, soft cheeses, meats badly cooked or vegetables. This germ is a rare cause of disease in the general population. Nevertheless in newborn, pregnant women, old or immunocompromised patients it could produce a severe infection with bacteriemia or meningoencephalitis. Although most of the cases are sporadic, several outbreaks have been described related to contaminated

food. In this article we report a case of sepsis by *Listeria monocytogenes* in a preterm, and we review the epidemiology, clinical picture and management of the infections by this germ in the perinatal period, making special emphasis in the hygienic measures destined to diminish the rates of infection by this pathogen in such period.

Key words: Listeriosis; Newborn; Prevention.

INTRODUCCIÓN

La infección por listeria monocytogenes en el período perinatal continúa siendo una enfermedad grave con altas tasas de morbimortalidad en el feto y el recién nacido. Estos son especialmente susceptibles a las infecciones graves por este patógeno, debido a la existencia de un retraso en la activación de los macrófagos y bajos niveles séricos de factor de necrosis tumoral (TNF- α) e interferón gamma (IFN- γ). La infección perinatal frecuentemente es precedida de un síndrome pseudogripal en la madre, y es una causa frecuente de corioamnionitis, aborto, muerte fetal o parto pretérmino. En el recién nacido puede acontecer una enfermedad de inicio precoz (generalmente en niños pretérmino durante la primera semana de vida) o tardía (niños a término a partir de los siete días de vida) con distintos grados de severidad y afectación clínica.

CASO CLÍNICO

Recién nacido mujer, pretérmino de 32 semanas de edad gestacional. Antecedentes familiares: Madre G/A/V: 2/0/1, sana. Gestación controlada de curso normal, con serologías de infección connatal: rubeola inmune; toxoplasma, lues, VIH, VHB: negativos. Nace tras cesárea urgente por signos clínicos y analíticos de corioamnionitis materna (fiebre elevada, dolor abdominal, metrorragia, leucocitosis y reactantes de fase aguda aumentados) Previo al nacimiento la madre recibe tratamiento con ampicilina y gentamicina intravenosas. Peso: 1.950 g. Apgar: 7/9, Reanimación con oxígeno indirecto. pH del cordón: 7,24/7,33.

Correspondencia: Dra. María Dolores Martín Pelegrina.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Getafe.
Crta. de Toledo, km. 12,500. 28905 Getafe (Madrid)
E-mail: lolylla@gmail.com
Recibido: Abril 2008

REV ESP PEDIATR 2008;64(4):297-300

Tras su llegada a la unidad neonatal comienza con dificultad respiratoria (aleteo nasal leve y tiraje subcostal –Silverman: 2–) precisando oxigenoterapia suplementaria para mantener unas saturaciones de oxígeno en el rango de la normalidad. En las pruebas complementarias iniciales se aprecia leucocitosis con desviación izquierda (25.350 leucocitos totales con un 12% segmentados y 16% cayados - índice infeccioso: 0,57-); proteína C reactiva elevada (73,2 mg/l) y radiografía de tórax con infiltrados difusos en el pulmón derecho con gasometría venosa inicial normal. Tras la recogida de un hemocultivo y bacteriología de superficie (exudado ótico, faríngeo, conjuntival y axilar), se inicia tratamiento con fluidoterapia y antibioterapia empírica con ampicilina (200 mg/kg/día) y gentamicina (4 mg/kg/día), demorándose la punción lumbar 10 horas por el estado clínico de la niña. Cuando esta se realizó, la bioquímica del LCR no mostró alteraciones de interés (30 células totales con predominio de mononucleares, con glucorraquia y proteinorraquia normales).

En las primeras 24 horas presenta un empeoramiento clínico con mayor trabajo respiratorio e hipotensión arterial y aumento de reactantes de fase aguda (PCR: 149 mg/l) por lo que precisa perfusión continua de dopamina (hasta 6 µg/kg/minuto) y soporte respiratorio con CPAP nasal, necesitando una FiO₂ máxima de 0,4, añadiéndose cefotaxima al tratamiento.

Al segundo día de vida el hemocultivo, cultivo de LCR e investigación de antígeno del *Streptococcus agalactiae* en orina son negativos, pero en los cultivos óticos, conjuntival, faríngeo y umbilical se aísla *Listeria monocytogenes*. La evolución clínica y analítica es favorable, con descenso paulatino de los reactantes de fase aguda, pudiéndose retirar el apoyo inotrópico y respiratorio a las 48 horas de iniciado, manteniéndose el tratamiento con ampicilina y gentamicina i.v. durante 14 días. Es dada de alta al domicilio con 35 semanas de edad gestacional corregida, y peso de 2.200 gramos, con exploración física, controles analíticos, fondo de ojo y ecografía de SNC normales. Rehistoriada, la madre no refiere historia previa de ingesta de productos lácteos no pasteurizados, ni alimentos precocinados.

DISCUSIÓN

La listeriosis neonatal afecta a 13/100.000 de los recién nacidos vivos, suponiendo el 30% de todos los casos de infección por listeria. Un 23% de las infecciones perinatales por este patógeno causarán la muerte del feto, siendo responsable de un 2% de todas las muertes fetales⁽¹⁻³⁾. Existen 5 especies del género *Listeria*, pero sólo la *Listeria monocytogenes* es patógena para el hombre. Se han descrito seis serotipos de *L. monocytogenes*, basándose en los antígenos somáticos (O) o flagelares (H)^(4,5). Los serotipos que afectan más comúnmente al hombre son el 1/2a, 4a y 4b, fundamentalmente este último⁽²⁾. Esta bacteria está amplia-

mente distribuida en el ambiente, pudiéndose aislar en suelo, agua, vegetación, animales, crustáceos e insectos. El reservorio principal son los animales, tanto el ganado porcino, bovino y ovino, como las aves silvestres. El 5-10% de la población es portadora del germen en su tubo digestivo, cérvix o vagina, siendo la vía de infección más frecuente, la fecal-oral, de manera directa desde los animales a los hombres (veterinarios, granjeros...) o a través de alimentos contaminados con materias fecales provenientes de reservorios animales o humanos^(1,3,5). En este sentido la leche no pasteurizada, el queso blando, los alimentos preparados, como salchichas, patés o carnes de ave poco cocidas y las verduras contaminadas sin lavar, se han postulado como principales vías de transmisión del patógeno. Hasta un 4,7% de las comidas rápidas pueden estar contaminadas por *L. monocytogenes* habiéndose descrito brotes de esta enfermedad por el consumo de alimentos industriales contaminados^(3,6-9). Esta tasa de contaminación puede llegar a un 15-70% en el caso de las salchichas o “perritos calientes”⁽⁶⁾. Por otra parte, en el período neonatal la transmisión es vertical, desde la madre al niño a través de la placenta o del canal de parto infectado⁽¹⁻⁴⁾.

La *Listeria monocytogenes* es un bacilo Gram positivo, pequeño, móvil y aerobio, aunque el diagnóstico microbiológico es difícil, ya que en ocasiones adopta configuraciones Gram variables y en función de su estadio de crecimiento puede parecer un coco, siendo además, anaerobio facultativo, lo que puede llevar a confusión diagnóstica con estreptococos hemolíticos, difteroides o enterococos^(4,5). Es un microorganismo intracelular y persiste en las células fagocíticas. Sus factores de virulencia mejor estudiados son las proteínas de superficie (internalinas), enzimas (listeriolisina O, fosfolipasa) y la proteína Act A.

Las proteínas de superficie se unen a las de la célula diana internalizándose la bacteria en forma de vacuola; una vez en el citoplasma sintetiza la listeriolisina O, la cual lisa el fagolisosoma y se libera el germen en el citosol, multiplicándose con un tiempo de generación de 50 minutos, el cual es bastante elevado para ser una bacteria intracelular. Mediante la proteína Act A manipula el citoesqueleto de la célula diana para desplazarse intra y extracelularmente^(1, 10). Cuando se afectan personas inmunocompetentes, se desarrolla una respuesta inmunológica celular mediada por linfocitos T y fagocitosis. Esta se produce por macrófagos, monocitos, fibroblastos y hepatocitos, con participación de interleuquinas (IL-1, IL-2, IL-12), factor de necrosis tumoral (TNF-α) e interferón gamma (IFN-γ) como mediadores. El pico máximo de inmunidad aparece sobre el día sexto, coincidiendo con niveles máximos de IFN-γ. En los recién nacidos existe un retraso en la activación de los macrófagos y una menor producción de TNF-α e IL-12 por las células mononucleares, lo que explica el aumento de frecuencia y gravedad de la infección por *Listeria* en estos pacientes,

así como en personas con cierto grado de deficiencia en la inmunidad celular, como los ancianos y las gestantes u otros inmunodeprimidos (trasplantados renales, pacientes oncológicos o enfermos de SIDA)^(1,2,4).

En la gestante, la infección suele cursar con un cuadro pseudogripal con fiebre, malestar general, cefalea y síntomas gastrointestinales, como náuseas y vómitos. En otras ocasiones aparecen signos de amnionitis, leucorrea persistente y rotura prematura de membranas con líquido amniótico teñido. Hasta en un 65% de las mujeres con infección perinatal por *Listeria* se encuentra alguno de estos signos o síntomas^(4,11). Este cuadro materno puede dar lugar a aborto, muerte fetal, parto prematuro o infección neonatal. El feto se puede infectar por vía ascendente, transplacentaria o en el canal del parto. La infección neonatal tiene una alta tasa de mortalidad (3-50%)^(1-4,11). Cuando se afecta el recién nacido de manera precoz (primera semana de vida), este presenta síntomas y signos de sepsis (cianosis, mala perfusión periférica, hipotensión arterial, compromiso respiratorio...) y hallazgos de laboratorio (leucocitosis, desviación izquierda, trombopenia, aumento de reactantes de fase aguda) inespecíficos y similares a los que ocurren en otras sepsis de inicio precoz. Suelen ser recién nacidos pretérmino, con altas concentraciones de *L. monocytogenes* en pulmones y tubo digestivo, lo que sugiere que la infección puede ocurrir, tanto por inhalación o ingestión de líquido amniótico como por vía hematogena. En ocasiones se observa un cuadro de erupción cutánea, en forma de pápulas violáceas, pústulas, púrpura, vesículas y/o úlceras, sobre todo en los tres primeros días de vida. Estas lesiones, denominadas listeriomias, son anatomopatológicamente específicas de la enfermedad y consisten en granulomas con infiltrado histiomonocitario y gérmenes en su interior. Una manifestación más grave que todas las anteriores es la granulomatosis infantoséptica, con microabscesos y/o granulomas diseminados en el tubo digestivo, hígado, bazo, pulmón, riñón y cerebro. Este cuadro tiene una mortalidad del 80%^(2,4).

Cuando la infección aparece en recién nacidos de más de una semana de edad, se considera el cuadro como una sepsis neonatal tardía y es más frecuente encontrar una afectación meníngea y raramente encefalitis difusa. Este cuadro tiene una menor mortalidad que la sepsis de origen precoz y suele afectar a recién nacidos a término, por lo demás sanos al nacimiento, sin historia materna de infección. Se asume una transmisión postparto (durante el nacimiento o en la comunidad), siendo el serotipo 4b el más frecuentemente implicado. Se han descrito brotes nosocomiales por este patógeno en relación con la diseminación de la infección en varios neonatos de una sala de maternidad desde un aceite para el baño contaminado⁽¹²⁾.

El diagnóstico de la listeriosis neonatal se puede realizar con cultivos de sangre, LCR, líquido amniótico, placen-

ta, meconio, muestras de tejidos fetales y cultivos de superficie del recién nacido. El germen crece en agar-sangre y en otros medios enriquecidos. La serología es de escaso valor, pero la anatomía patológica de la placenta puede ser útil. En nuestra paciente llama la atención la negatividad de los cultivos de sangre y LCR (probablemente por el tratamiento antibiótico materno) y el aislamiento del germen en los cultivos de superficie, lo que permitió el diagnóstico etiológico de certeza, permitiendo optimizar el tratamiento. Es importante, por tanto, realizar cultivos de superficie en niños con clínica infecciosa y antecedentes perinatales de riesgo de infección (bolsa rota prolongada, signos de corioamnionitis materna...) sobre todo si la madre ha sido tratada con antibióticos, puesto que la rentabilidad de los cultivos de superficie en estos casos puede ser superior a la del hemocultivo.

La *Listeria monocytogenes* es resistente *in vivo* a cefalosporinas y sensible a ampicilina, aunque esta última no tiene actividad intracelular y en ocasiones actúa como bacteriostático *in vivo*. La utilización conjunta de ampicilina y un aminoglucósido (el más común gentamicina, que posee actividad bactericida y sinérgica con la ampicilina) se ha mostrado más eficaz que el uso de ampicilina exclusiva, tanto en modelos animales como *in vitro*, aunque no existen estudios controlados en recién nacidos que hayan demostrado que terapia es la más óptima, ni cual es la duración más adecuada. Por tanto, basándonos en estudios de laboratorio y en datos de experiencia clínica, el tratamiento de la listeriosis neonatal ha de ser ampicilina y un aminoglucósido (gentamicina o tobramicina) inicialmente mientras el paciente esté grave, completando 10 a 14 días de tratamiento si no hay meningitis, 14-21 días de tratamiento en caso contrario y ciclos más largos en caso de endocarditis y tromboflebitis. La vancomicina y el cotrimoxazol se han usado en casos de alergia a penicilina o resistencias⁽¹⁻⁴⁾.

No existe vacuna para la prevención de la listeriosis. La mejor protección para evitar las infecciones por *L. monocytogenes* en el período perinatal son medidas higiénico-sanitarias básicas, adoptadas universalmente para prevenir las infecciones de transmisión alimentaria. Así, se deben usar solo productos lácteos pasteurizados, comer carnes cocidas, desinfectar adecuadamente las verduras y lavarse bien las manos y los utensilios de cocina antes de preparar comidas. Aunque el riesgo de la listeriosis asociada a los alimentos de comida rápida, patés o salchichas crudas, es bastante bajo, las mujeres embarazadas deben evitar estos alimentos o calentar bien las carnes crudas antes de comerlas. Aunque la listeriosis no es una enfermedad muy común, se deben hacer esfuerzos por parte del personal sanitario para informar adecuadamente a las gestantes acerca de los medios de transmisión de esta enfermedad y las medidas preventivas básicas. Existen estudios que demuestran que las gestantes no reciben suficiente información acerca de esta enferme-

TABLA 1. Recomendaciones para evitar la listeriosis

Recomendaciones generales

- Evite comer alimentos de origen animal crudos. En caso de carne de vaca, cerdo o aves de corral, se recomienda una cocción adecuada
- Lave las verduras a fondo antes de comer
- Guarde las carnes crudas aparte de las verduras, de los alimentos cocinados y de los alimentos preparados
- Evite la leche o los productos lácteos no pasteurizados
- Lave las manos, los cuchillos y los utensilios de corte después de manejar los alimentos crudos

Recomendaciones para las personas con alto riesgo, tal como mujeres y personas embarazadas con los sistemas inmunes debilitados

- Además de las recomendaciones enumeradas arriba, evite los quesos suaves, tales como queso feta, queso brie, camembert, azul, o quesos fresco tipo Burgos (se pueden tomar con libertad los quesos curados, los procesados, el queso para cocinar (mozzarella) el requesón, o el yogur)
- Caliente hasta la cocción los alimentos sobrantes o los alimentos preparados, tales como perritos calientes, antes de comer
- Aunque el riesgo del listeriosis asociado a los alimentos “delicatessen” (comidas preparadas, patés, pescados ahumados refrigerados no enlatados...) es relativamente bajo, las mujeres embarazadas e inmunosuprimidos deben evitar estos alimentos o calentarlos bien antes de comer

dad por parte del personal sanitario durante sus visitas a lo largo de la gestación⁽¹³⁾. Así como en otras enfermedades (por ej., toxoplasmosis) se hace especial hincapié en las medidas sanitarias para prevenir la enfermedad, sería interesante resaltar las medidas higiénicas para evitar el contagio por *Listeria* (Tabla 1)^(1,3).

CONCLUSIONES

La *Listeria monocytogenes* es una causa frecuente de infección en el período perinatal, con altas tasas de morbilidad en el recién nacido, a pesar de un tratamiento antibiótico y de sostén adecuado. En las gestantes sería importante incidir en medidas higiénico-sanitarias adecuadas para intentar disminuir las tasas de incidencia de esta enfermedad. Por otro lado, hay que destacar que los cultivos de superficie en el período neonatal, pueden, en casos seleccionados, ser de gran utilidad para el diagnóstico de las infecciones neonatales, especialmente en niños con sospecha de infección nacidos tras recibir la madre tratamiento antibiótico intraparto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Posfay Barbe K, Wald ER. Listeriosis. *Pediatr Rev.* 2004; 25: 151-9.
2. Bortolussi R. *Listeria monocytogenes* infections in neonate. *Semin Pediatr Infect Dis* 1999; 10: 111-8.
3. Braden C. Listeriosis. *Pediatr Infect Dis J.* 2003; 22: 745-6.
4. American Academy of Pediatrics. Listeriosis En: Pickering LK (ed.). *Red Book (Libro Rojo). Memoria del Comité de Enfermedades Infecciosas para 2003.* 26a ed. México: Intersistemas, 2004: 476-8.
5. Holt JG, Krieg NR, Neath PHA et al: *Bergey's Manual of Determinative Bacteriology.* 1994. Baltimore MD William&Wilkins.
6. McLauchlin J. Listeriosis *Br Med J* 1992; 304: 1583-4.
7. CDC Update. Multistate Outbreak of Listeriosis. *MMWR* 2000; 49: 1129-30.
8. Gottlieb SL, Newbern EC, Griffin PM et al Multistate outbreak of Listeriosis linked to turkey deli meat and subsequent changes in US regulatory policy. *Clin Infect Dis.* 2006; 42: 29-36.
9. Pinner RW, Schuchat A, Swaminathan B, et al: Role of foods in sporadic listeriosis: Microbiologic and epidemiologic investigations. *JAMA* 1992; 267: 2046-50.
10. Southwick FS et al. Intracellular pathogenesis of listeriosis. *N Engl J Med* 1996; 334: 770-6.
11. Mylonakis E, Paliou M, Hohmann E, et al. Listeriosis during pregnancy. *Medicine* 2002; 81: 260-9.
12. Schuchat A, Lizano C, Broome CV et al. Outbreak of neonatal listeriosis associated with mineral oil. *Pediatr Infect Dis J.* 1991; 10: 183-9.
13. Ogunmodede F, Jones JL, Scheffel J, et al Listeriosis prevention knowledge among pregnant women in the USA. *Infect Dis Obstet Gynecol.* 2005; 13: 11-5.

Aneurisma congénito del ductus arterioso: a propósito de un caso con revisión de la literatura

E. Mora Muñoz, E. Álvarez Rojas¹, M. Cazzaniga², R. Pérez-Piaya, I. Romero Blanco, M. García San Miguel

*Servicio de Pediatría. Hospital Montepríncipe. ¹Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Ramón y Cajal. Madrid
²Ex responsable de la Unidad de Cardiología Perinatal-Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Hospital Montepríncipe. Madrid*

RESUMEN

Presentamos un caso de aneurisma congénito del ductus arterioso con insuficiencia cardíaca neonatal e imagen de masa paracardíaca izquierda en la radiografía de tórax, diagnosticado mediante ecocardiografía y confirmado con angiografía. La paciente fue intervenida sin complicaciones, realizándose exéresis del aneurisma y cierre del ductus. En la evolución se diagnosticó de síndrome de Beals-Hetch. Tras seis años de seguimiento, la paciente está asintomática y con normalidad cardiovascular determinada por ecocardiografía.

Palabras clave: Aneurisma del ductus arterioso; Ductus arterioso persistente; Cardiopatía congénita; Neonato.

ABSTRACT

We report a case of aneurysm of the ductus arteriosus present with heart failure in the neonatal period. The chest x-ray showed an enlarged heart together with a left paracardiac mass. The echocardiogram showed an aneurysmatic patent ductus arteriosus, confirmed by angiography. The condition was successfully corrected by surgery without complications. In the follow-up a Beals-Hetch syndrome was diagnosed. After 6 years of follow-up, the patient remains symptoms free with normal echocardiographic data.

Key words: Ductus arteriosus aneurysm; Patent ductus arteriosus; Congenital heart disease; Neonate.

INTRODUCCION

El aneurisma del ductus arterioso (ADA) es una dilatación sacular o tubular del ductus arterioso. Aunque se des-

cribe como complicación inusual adquirida en el postoperatorio del ductus, la presentación congénita puede pasar desapercibida o manifestarse en los primeros meses de vida. La incidencia de esta anomalía es baja, si bien se hace constar que la ausencia de síntomas y/o su resolución espontánea subestiman su detección; asimismo, la cada vez más frecuente exploración ecocardiográfica en el período perinatal, determina un incremento de su prevalencia.

CASO CLÍNICO

Neonato de 7 días de vida de sexo femenino que ingresa en la UCIN procedente de consultas externas por signos de insuficiencia cardíaca y soplo sistólico. El embarazo fue normal en una madre de 37 años (G2-A0-V2), con controles ecográficos normales, salvo una dilatación de la pelvis renal derecha de 9 mm. El parto aconteció a las 39 semanas de edad gestacional, eutócico, con un Apgar de 6/8 y reanimación tipo III. Presentó pies cavo-varos verdaderos bilaterales por lo que se inició tratamiento corrector con férulas de escayola. A su ingreso, presentaba regular estado general, polipnea, tiraje sub e intercostal, hepatomegalia de 3 cm, soplo eyectivo de II/VI en b.e.i., latido hiperdinámico y pulsos femorales saltones. En la exploración destacó un hábito marfanoide, con talla > P97, P Cefálico > P97 y peso en P10, manos grandes con aracnodactilia y los citados pies cavos (en ese momento con férulas). En la Rx de tórax se visualizó plétora pulmonar, cardiomegalia y una masa nodular a la izquierda del arco aórtico (Fig. 1). Posteriormente se realizó ecocardiograma que demostró la presencia de ductus permeable de 7 mm de longitud con cortocircuito izquierda a derecha, dilatación aneurismática del mismo con un diámetro de 23 mm (Fig. 2), todo ello confirmado con angiografía (Fig. 3). Recibió inicialmente infusión de dobutamina, diuréticos y restricción hídrica. Dos días más tarde se procedió a la exéresis quirúrgica del aneurisma y cierre ductal por toracotomía. Es dada de alta de la UCIN tres días después tras un curso postoperatorio sin incidencias. Durante su estancia hospitalaria se diagnosticó de síndrome de Beals-Hetch (variante del síndrome

Correspondencia: Dr. Mario Cazzaniga. Hospital NISA. Pardo de Aravaca. La Salle 12, 28023 Madrid.
E-mail: marcazza@inicia.es
Recibido: Mayo 2008

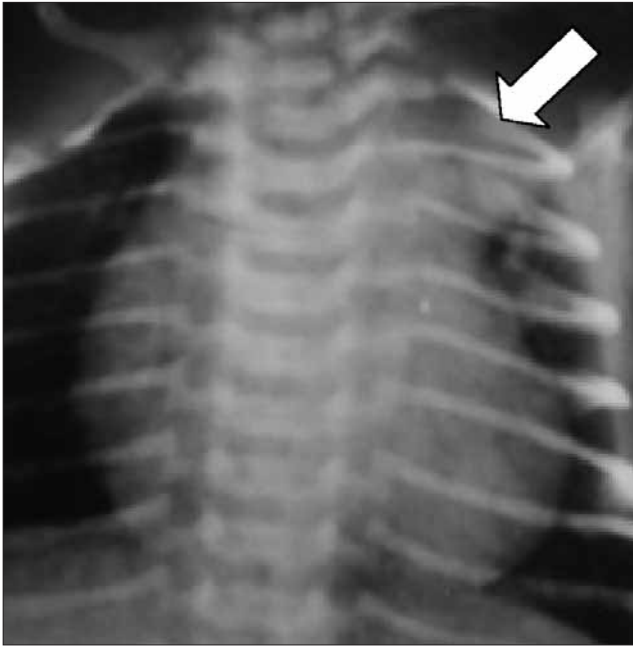


FIGURA 1. Rx de tórax que muestra cardiomegalia y una masa paracardiaca en el borde superior izquierdo de la silueta (flecha).

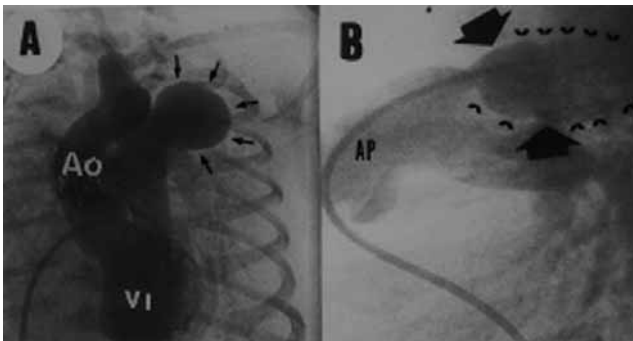


FIGURA 3. Imagen angiográfica del aneurisma (A, flechas) en proyección oblicua izquierda. En B, angiografía en ductus plano lateral (flechas). AP: arteria pulmonar.

de Marfan). Las sucesivas revisiones cardiológicas presentan ecocardiogramas normales y la paciente está asintomática a los seis años de seguimiento.

COMENTARIOS

La etiopatogenia del ADA congénito es incierta, la edad de aparición se sitúa en el tercer trimestre de gestación^(1,2,3), y se concibe como consecuencia de una debilidad intimal de la pared ductal^(4,5,6) secundaria a cambios degenerativos prevalentes en pacientes con enfermedades del tejido conectivo. Sin embargo, no se descarta que se trate de una variante de la normalidad en el proceso de cierre espontáneo del ductus, dada la alta tasa de remisión espontánea en los casos de diagnóstico prenatal.

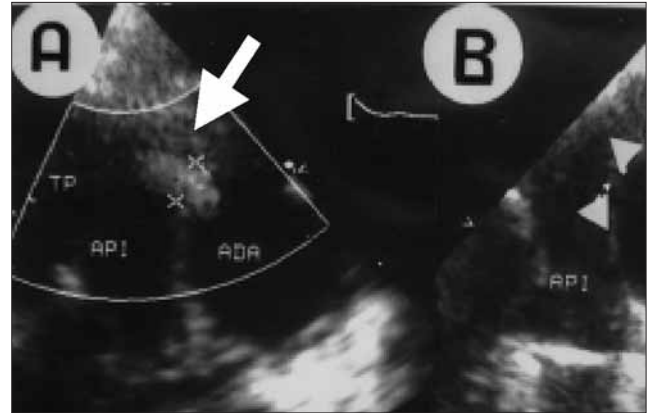


FIGURA 2. Ecocardiograma que demuestra el orificio pulmonar del ductus y el cortocircuito izquierda a derecha detectado por mapeo en color (A, flecha), en B se aprecia una imagen aneurismática del conducto (ADA) (flechas). TP: tronco pulmonar, API: arteria pulmonar izquierda.

Como *factores de riesgo predisponentes* se han descrito la diabetes materna y el peso elevado para la edad gestacional^(1,7). Existe una asociación elevada con distintos síndromes, preferente en las enfermedades del tejido conectivo (Ehlers-Danlos, Larsen, Marfan). En nuestro caso el fenotipo se consideró compatible con una variante del síndrome de Marfan en el que predomina la aracnodactilia: síndrome de Beals-Hetch^(5,8). La *incidencia* del aneurisma ductal es desconocida; las primeras publicaciones basadas en necropsias neonatales la cifaban en un 0,8%, pero con la cada vez más frecuente exploración ecocardiográfica perinatal, tales cifras se han incrementado. En la actualidad se describe desde un 1,5% (considerando ecografías de fetos a partir de las 30 semanas gestacionales) hasta un 8,8% de algunas series de ecocardiogramas neonatales^(1,5).

La *edad de diagnóstico* es inferior a los dos meses de vida en el 60% de casos, si bien cada vez más se detecta en etapa prenatal^(1,4,5,9,10). El hallazgo puede ser radiológico, incluso casual, con la visualización de una masa redondeada en el mediastino superior izquierdo (ocasionalmente calcificada en sus bordes), o en general por la imagen ecocardiográfica fetal o neonatal. Si existen dudas y, sobre todo cuando hay sintomatología compresiva, puede recurrirse a la resonancia magnética o la angiografía.

La *sintomatología* es variable; con gran frecuencia los niños están asintomáticos. La tasa de casos sintomáticos es dudosa, desde un 30% en las primeras publicaciones, ha ido bajando a un 16% en la serie de Dyamenahalli⁽⁵⁾, hasta la ausencia casi completa de síntomas en las más recientes⁽¹⁾. La resolución espontánea ha sido ampliamente recogida en la literatura^(1,2,5-10,11). La expresión clínica más frecuentemente referida y presente en nuestro caso constata la presencia de un soplo cardíaco e insuficiencia cardíaca dependiente de la cuantía del cortocircuito izquierda a derecha por la

permeabilidad ductal. Con menor frecuencia se describe disnea por compresión de la vía aérea, ronquera por parálisis del nervio recurrente laríngeo, cianosis por obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo derecho o fenómenos tromboembólicos periféricos inducidos por trombosis del ADA⁽⁴⁻¹³⁾.

Las *complicaciones* pueden ser potencialmente mortales, consecuencia de ruptura espontánea, disección con extensión a grandes vasos, trombosis con extensión al tronco pulmonar o aórtico con o sin embolismo asociado, infección del aneurisma o por compresión severa de las estructuras próximas^(4,5,7,14). La incidencia de tales complicaciones parece menor del 10% en las peores series⁽⁴⁾, aunque es difícil de asegurar, dada la precocidad de tratamientos quirúrgicos en los casos sintomáticos o con factores de riesgo de complicaciones.

El *tratamiento* es controvertido. A la frecuente resolución espontánea de esta anomalía se contraponen el potencial riesgo derivado de las más severas complicaciones. Parece prudente seguir una actitud expectante con controles seriados ecográficos de los casos asintomáticos. Con todo, la mayoría de autores optan por la resección quirúrgica en pacientes sintomáticos -estrategia que hemos seguido en nuestro caso-, o ante aneurismas gigantes sin involución espontánea durante un período de tiempo que se limita a 4-6 semanas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sheng-Ling Jan, Betau Hwang, Yun-Ching Fu, Jyh-Wen Chai, Ching-Siang Chi. Isolated neonatal ductus arteriosus aneurysm. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 342-7.
2. Better J, Timchak DM, Allan LD. Prenatal diagnosis of aneurysm of the arterial duct: postnatal management and literature review. *Cardiol Young* 1997; 7: 160-2.
3. Siu BL, Kovalchin JP, Kearney DL, Fraser CD, Fenrich AL. Aneurysmal dilatation of the ductus arteriosus in a neonate. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 403-5.
4. Lund JT, Hansen D, Brocks V, Jensen MB, Jacobsen JR. Aneurysm of the ductus arteriosus in the neonate: three case reports with a review of the literature. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 222-6.
5. Dyamenahalli U, Smallhorn JF, Geva T, Fouron J-C, Cairns P et al. Isolated ductus aneurysm in the fetus and infant : a multi-institutional experience. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 262-9.
6. Amato JJ, Cardarelli MG, Bierman FZ. Aneurysm of the arterial duct- a case report and review of the literature. *Cardiol Young* 1994; 4: 87-9.
7. Hornberger LK. Congenital ductus arteriosus aneurysm. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 348-50.
8. G, Devriendt K, Moerman P, Gillis P, Vanhole C, Devlieger H. Aneurysm of the ductus arteriosus in a neonate with 13q deletion. *Am J Perinatol* 2001; 18: 11-4.
9. Lund JT, Jensen MB, Hjelms E. Aneurysm of the ductus arteriosus: a review of the literature and the surgical implications. *Eur J Cardio-thorac Surg* 1991; 5: 66-570.
10. Acherman RJ, Siassi B, Wells W, Goodwin M, DeVore G et al. Aneurysm of the ductus arteriosus: a congenital lesion. *Am J Perinatol* 1998; 15: 653-9.
11. Maisel P, Brenner J. Spontaneous closure and thrombosis of a ductal aneurysm in a neonate. *Cardiol Young* 1999; 9: 503-5.
12. Das BB, Solowiejczyk DE, Kamath V, Sharma J. Congenital ductus arteriosus aneurysm presenting with stridor a newborn. *J Perinatol* 2002; 22: 179-80.
13. Hornung TS, Nicholson IA, Nunn GR, Hawker RE. Neonatal ductus arteriosus aneurysm causing nerve palsies and airway compression: surgical treatment by decompression without excision. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 158-60.
14. Tongsong T, Chanprapaph P, Sittiwangkul R, Sirichotiyakul S. Rupture of fetal ductus arteriosus aneurysm. *Obstet Gynecol* 2005; 105: 1275-8.

Absceso gigante del psoas secundario a osteomielitis pélvica

B. Blázquez Arrabal, M. Pangua Gómez, M.J. Hernández Bejarano, G. Arriola Pereda, M.J. García Mazarío, J.M. Jiménez Bustos

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Guadalajara

RESUMEN

El absceso primario del psoas, aunque es común, sobre todo en los trópicos, está habitualmente infradiagnosticado, puede que porque tradicionalmente se ha asociado a espondilitis tuberculosa. Es una patología extremadamente rara en la infancia y su diagnóstico es difícil y habitualmente tardío.

Palabras clave: Absceso del psoas; Espondilitis tuberculosa; Osteomielitis de la pelvis.

ABSTRACT

Primary pyogenic psoas abscess, although quite a common condition, particularly in the tropics, is often overlooked as a clinical entity, probable because a psoas abscess has been traditionally associated with tuberculous spondylitis. Is a pathology extremely rare in the child and the diagnosis is difficult and often delayed.

Key words: Psoas abscess, Tuberculous spondylitis; Osteomyelitis of the pelvis.

INTRODUCCIÓN

El absceso del músculo psoas (AP) descrito hace más de 100 años por Mynter es infrecuente en la infancia y de presentación insidiosa, conllevando retraso diagnóstico y terapéutico. Los AP se clasifican en secundarios, clásicamente asociado a espondilitis por *M. tuberculosis*, pero también foco gastrointestinal, foco óseo o bien foco genitourinario. En los AP primarios no existe causa probada y son frecuentes en los trópicos, aunque en los últimos años se ha descrito un aumento de incidencia en países occidentales.

Correspondencia: B. Blázquez Arrabal. Servicio de Pediatría. C/ Donantes de sangre. Guadalajara 19002
E-mail: beayto@yahoo.es
Recibido: Abril 2008

REV ESP PEDIATR 2008;64(4):304-306

La sintomatología típica en forma de fiebre y dolor lumbar/abdominal o irradiado a la extremidad inferior no siempre está presente, y la forma de presentación es inespecífica solapándose las manifestaciones del proceso inicial con las secundarias al absceso, por lo que el diagnóstico de AP debe entrar dentro del diferencial de múltiples patologías.

Presentamos el caso de una niña con AP de evolución muy prolongada, manejada con tratamiento antibiótico ayudado de drenaje percutáneo, que evolucionó de manera favorable.

CASO CLÍNICO

Niña de 11 años sin antecedentes de interés. El cuadro comenzó 10 meses antes con dolor en el muslo izquierdo e impotencia funcional, que se acompañaban de fiebre elevada intermitente con escalofríos. Mejoró con un tratamiento antiinflamatorio transcurrido un mes y medio. De nuevo unos dos meses antes del ingreso comienza con la misma sintomatología. El dolor aparece también en reposo, pero no limita la actividad normal. No refiere antecedente traumático previo. En la exploración física de la niña destaca dolor en fosa ilíaca derecha a la palpación notándose una zona empastada. En la exploración articular presenta una movilidad conservada, aunque con ligera cojera, quejándose de dolor en la zona superior del muslo izquierdo con sensación de empastamiento. No presenta limitación a la movilización activa/pasiva de la cadera, pero es dolorosa la flexoadducción. No presenta signos inflamatorios locales. En la analítica presenta un hemograma con valores normales, pero con una velocidad de sedimentación globular (VSG) de 69 y una proteína C reactiva (PCR) de 72,8 mg/l. Los perfiles hepático y renal son normales así como el sistemático de orina. Se realizó un estudio de marcadores de enfermedades reumatológicas (HLA-B27, FR, ANA, C3 y C4) siendo todos normales. El hemocultivo fue estéril y varias serologías (*Brucella*, VHC, VHB, VHA, VIH, toxoplasmosis y equinococo) fueron negativas, así como el Mantoux. En cuanto a las pruebas de imagen se realizaron radiogra-

FIGURA 1.
RMN del miembro
inferior y cadera.

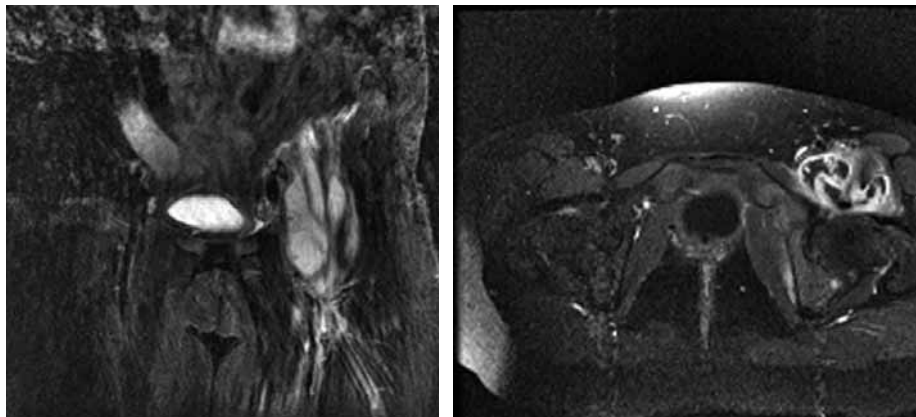
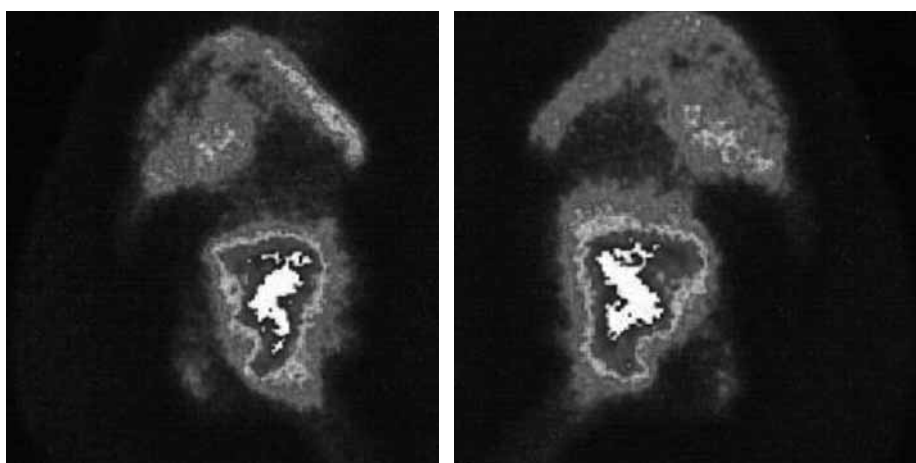


FIGURA 2.
Imágenes de gammagrafía
con tecnecio-99.



fías de pelvis, miembro inferior, abdomen y columna y en ninguna se apreciaron alteraciones. En la ecografía abdominal se visualizaban dos quistes hepáticos simples que se interpretaron como hallazgo casual. Se realizó una RNM en la que se visualiza una gran lesión que se extiende desde la pelvis hasta la ingle izquierda sugestiva de AP (Fig.1). Con esta sospecha clínica se procede a la colocación de un drenaje bajo control ecográfico mediante el cual, además, se recogen muestras para cultivo. Una vez diagnosticado el AP se investigan posibles focos primarios de infección realizándose una gammagrafía ósea con tecnecio-99 demostrándose afectación ósea del iliaco y de la región acetabular (Fig. 2). Recibe tratamiento empírico inicial con cefotaxima, junto con cloxacilina, suspendiéndose el primero al comprobarse crecimiento de *Staphylococcus aureus* en la muestra del drenaje. Se mantiene el tratamiento parenteral durante 4 semanas retirando el drenaje tras 15 días. Posteriormente recibe tratamiento oral hasta completar 6 semanas de tratamiento antibiótico. Se realiza gammagrafía a los 6 meses de finalizado en tratamiento en la que ya no aparecen lesiones óseas y la RMN se repite al año mostrando una evolución favorable de la bursitis y de la

afectación de partes blandas persistiendo los trayectos fistulosos en el hueso. Tras año y medio de seguimiento la paciente permanece asintomática, con un crecimiento adecuado y con un régimen de vida normal.

DISCUSIÓN

El AP es una entidad infrecuente en la infancia. Aparece con mayor frecuencia en los trópicos, aunque en los últimos años se ha visto un aumento de casos en climas templados que quizás sea debido a la sistematización de las pruebas de imagen en los procesos osteoarticulares⁽¹⁾. Los AP se clasifican en primarios, que tradicionalmente se han considerado más frecuentes, y en secundarios, en los cuales existe un foco infeccioso próximo al músculo, que por su gran extensión desde el abdomen hasta el muslo puede abarcar múltiples patologías: afecciones de la columna vertebral (clásicamente la espondilitis asociada a la TBC o enfermedad de Pott), vísceras abdominales (apendicitis, abscesos, enfermedad inflamatoria intestinal), genitourinario (pielonefritis) y enfermedades de la cadera (osteomielitis, artritis). En varias series de casos publicadas en países europeos se ha visto un mayor número de AP secun-

darios^{2,3}. En cuanto a la forma de presentación lo más frecuente es que sea subaguda o crónica, como es el caso de nuestra paciente. Las manifestaciones clínicas son bastante inespecíficas, siendo las más frecuentes: fiebre, dolor abdominal, dolor inguinal, dolor lumbar, impotencia funcional, posturas antiálgicas y dolor referido al miembro inferior⁽²⁻⁴⁾. Esto obliga a tener un alto índice de sospecha para el diagnóstico de esta patología y se debe incluir dentro del diagnóstico diferencial de fiebre y/o dolor abdominal/lumbar/impotencia funcional una vez que ya se han descartado causas más frecuentes para los mismos. Además, es frecuente el solapamiento entre la sintomatología propia del AP y del foco de origen de la infección, como es el caso de nuestra paciente^(5,6). En cuanto a los datos de laboratorio no son de gran ayuda, puede existir leucocitosis con desviación izquierda, aunque un recuento normal de leucocitos no excluye el diagnóstico. De más utilidad es la presencia de una elevación de la VSG y de la PCR, que suelen ser un dato constante, aunque inespecífico. La TAC se considera la prueba de elección para el diagnóstico, ya que aporta mejores resultados en comparación con la radiología simple y la ecografía³. En nuestra paciente se realizó RMN como prueba inicial que confirmó la presencia de AP precisando de la extensión de la lesión en las partes blandas del muslo y el abdomen. En cuanto al diagnóstico microbiológico el hemocultivo suele tener baja rentabilidad, no así el cultivo del aspirado y/o drenaje del absceso, que suele ser positivo hasta en el 92% de los casos según las series^(2,3,7). Los gérmenes más frecuentemente aislados son *M. Tuberculosis* y *S. Aureus*, el primero secundario a espondilitis y el segundo a procesos osteoarticulares o asociado a catéteres o prótesis vasculares. En los AP secundarios a procesos gastrointestinales pueden aparecer asociaciones polimicrobianas. El tratamiento habitual incluye antibioterapia y drenaje del absceso. En algunos casos de AP pequeños se ha realizado tratamiento médico exclusivo con resultado positivo, pero parece claro que la evolución es más favorable si se realiza drenaje percutáneo o quirúrgico⁽⁸⁻¹⁰⁾. Los antibióticos empleados deben pautarse en función del posible foco inicial. En los casos en los que no exista foco previo claro siempre habría que cubrir el *S. aureus*, que según varias series suele ser el germen más frecuentemente ais-

lado en los AP primarios⁽³⁾. Coinciden las series en que la duración del tratamiento debe ser prolongada, ya que en algunos casos se ha visto relación entre ciclos cortos y posibles recurrencias de la enfermedad⁽³⁾. El tiempo habitual recomendado suele ser entre 6-8 semanas y no inferior a 4 semanas de tratamiento parenteral. El pronóstico es bueno apareciendo mortalidad baja en las series publicadas en adultos en relación a enfermedades de base potencialmente letales². La evolución con el tratamiento empleado suele ser favorable, como se comprobó con nuestra paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gruenwald I, Abrahamson J, Cohen O. Psoas abscess: case report and review of the literature. *J Urol* 1992; 147: 1624-6.
2. Penado S, Espina B, Campo J F. Absceso de psoas. Descripción de una serie de 23 casos. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2001; 19: 257-60.
3. Pérez Fernández S, de la Fuente Aguado J, Fernández Fernández FJ, Rubianes González M, Sopena Pérez Argüelles B, Martínez Vazquez C. Abscesos del psoas. Una perspectiva actual. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2006; 24: 313-8.
4. Kadambari D, Jagdish S. Primary pyogenic psoas abscess in children. *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 408-10.
5. Golli M, Hoeffel C, Belguita M, Nouri A, Ben Hammouda M, Kallala C, Hoeffel JC, Ganouni A. Primary psoas abscess in children: 6 cases. *Arch Pediatr*. 1995; 2: 143-6.
6. Rantomala HY, Rakotoarisoa AJ, Rakotoarisoa B, Andriamanarivo ML, Rakototiana A, Kapisy JF. The voluminous primitive psoas abscess in children: report of three cases. *Arch Pediatr*. 2005; 12: 102-4.
7. De Miguel J, Miguélez JL, Mayo J, Collazos J, Martínez E, Marcos A, Absceso del psoas. Consideraciones diagnósticas y terapéuticas en cinco pacientes. *Rev Clin Esp*. 1993; 192: 123-6.
8. MacGillivray DC, Valentine RJ, Johnson JA 3rd. Strategies in the management of pyogenic psoas abscesses. *Am Surg* 1991; 57: 701-5.
9. Kang M, Gupt S, Gulati M, Suri S. Ilio psoas abscess in the paediatric population: treatment by US-guided percutaneous drainage. *Pediatr Radiol*, 1998; 28: 478-81.
10. Cantasdemir M, Kara B, Cebi D, Selcuk ND, Numan F. Computed tomography-guided percutaneous catheter drainage of primary and secondary iliopsoas abscesses. *Clin Radiol*. 2003; 58: 811-5.



VIII CONGRESO de la Sociedad Española de Investigación en Nutrición y Alimentación en Pediatría (SEINAP)

3 y 4 de octubre de 2008

Colegio de Médicos de Madrid

Programa científico

VIERNES 3 DE OCTUBRE

SESIÓN PLENARIA: ALIMENTACIÓN

Chairmen: *M. Cruz* (Santiago), *L. Peña* (Madrid)

09:30-10:00 Estrategias para la prevención de la obesidad infantil y juvenil en España: a propósito del proyecto PERSEO. *J. Aranceta* (Madrid)

10:00-10:30 Lactancia materna: *facts and fancies* *M. Díaz Gómez* (Tenerife)

10:30-11:00 Estudio transversal español de crecimiento 2008. *A. Carrascosa* (Barcelona)

11:00-11:30 *Break*

INVESTIGACIONES EN CURSO 1

Chairperson: *J. González Hachero* (Sevilla) / *F. Sánchez-Valverde* (Pamplona)

11:30-11:50 Trastornos del comportamiento alimentario del niño pequeño. *C. Pedrón Giner* (Madrid)

11:50-12:10 Optimización de la actividad de los enzimas pancreáticos con comprimidos entéricos de bicarbonato. *D. Infante* (Barcelona)

12:10-12:30 Cereales en el primer año de vida. *Timing* y fortificamientos. *C. Sierra* (Málaga)

12:30-12:50 Influencia de la grasa dietética en la defensa antioxidante de niños hipercolesterolémicos. *P. Codoñer Franch* (Valencia)

13:10-13:30 Potencial antioxidante de la leche humana. *A. Ledo* (Valencia)

SIMPOSIUM: OBESIDAD

Chairperson: *R. Tojo* (Santiago) / *C. Campoy* (Granada)

15:30-15:50 CLA y resistencia a la insulina. *B. Bonet* (Ibiza)

15:50- 16:10 Disfunción mitocondrial en la esteatohepatitis no alcohólica asociada a obesidad. *L. Fontana Gallego* (Granada)

16:10-16:30 Tensión arterial y obesidad. *E. Lurbe* (Valencia)

16:30-16:50 Obesidad y SEINAPTRACKER. *M. Juste* (Alicante)

17:00-17:30 *Break*

INVESTIGACIONES EN CURSO 2

- Chairperson: J. López Satre (Oviedo) / J. Maldonado (Granada)
- 17:30-17:50 Aspectos nutricionales de las enfermedades metabólicas. *A. Balldellou Vázquez* (Zaragoza)
- 17:50-18:10 Situación nutricional en Navarra: estudio longitudinal de una cohorte de niños nacidos en 1993. *T. Durá* (Navarra)
- 18:10-18:30 Espesor del septo interventricular izquierdo en la obesidad. *C. Ruipérez* (Alicante)
- 18:30-18:45 Propiedades antiinfecciosas de la leche materna. *C. Martínez Costa* (Valencia)

SÁBADO 4 DE OCTUBRE

SIMPOSIUM: NUTRICION DEL RECIÉN NACIDO

- Chairperson: *E. Doménech* (Tenerife) / *M. Cidrás*
- 8:30-09:00 Nutrición del pretérmino y su relación con la morbilidad. *M. Sanchez Luna* (Madrid)
- 09:00-09:30 Preferencias de gusto por los alimentos. *J.M. Moreno Villares* (Madrid)

09:30-10:00 Lactancia con fórmulas. Situación actual. *C. Bousoño García* (Oviedo)

10:00-11:00 *Break*

SIMPOSIUM DE AVANCES

- Chairperson: *L.A. Moreno* (Zaragoza) / *I. Vitoria* (Valencia)
- 11:00-11:20 Repercusión respiratoria inicial en la obesidad. *J. Mestre* (Alicante)
- 11:20-11:40 Crono y macronutrientes en la DM tipo 1. *G. Bueno Lozano* (Zaragoza)
- 11:40-12:00 Alimentación complementaria. Puesta al día. *R. Tormo* (Barcelona)
- 12:00-12:20 Enfoque alimentario del estreñimiento funcional. *P. Cortés* (Cartagena) / *F. Rosado* / *M.J. Alcobas*
- 12:30 CONFERENCIA DE CLAUSURA
Chairperson: *J.A. Molina* / *J.C. Vitoria* (Bilbao)
- Nutrición y crecimiento. *J. Argente* (Madrid)
- 13:00 ASAMBLEA GENERAL

ESTRATEGIAS PARA LA PREVENCIÓN DE LA OBESIDAD INFANTIL Y JUVENIL EN ESPAÑA; A PROPÓSITO DEL PROYECTO PERSEO

J. Aranceta

Presidente. Sociedad Española de Nutrición Comunitaria

En las últimas décadas se han producido transformaciones sociales, económicas y estructurales muy importantes. Los hábitos alimentarios y también de actividad física han experimentado cambios significativos sin duda bajo la influencia de esta evolución. En la actualidad se dedica menos tiempo a la adquisición, preparación y consumo de alimentos; las comidas familiares no son tan habituales como hace décadas y comer fuera de casa es un hecho cada vez más frecuente, tanto en las jornadas laborales como en el tiempo de ocio. Además, la oferta de alimentos y bebidas al alcance de los consumidores se ha diversificado y ha aumentado en cantidad considerablemente de manera especial los alimentos procesados y preparados. Al mismo tiempo se ha reducido el tiempo de actividad física. Los desplazamientos, las actividades cotidianas, la actividad laboral, las tareas domésticas o las actividades de ocio son a menudo actividades sedentarias o ligeras.

Como consecuencia, se ha producido un desajuste entre la ingesta y el consumo energético y la proporción de personas con sobrecarga ponderal ha crecido de manera alarmante en muchos países. Es especialmente preocupante la situación en los niños y jóvenes. Las posibles repercusiones personales, sociales, sanitarias y económicas de este problema de salud pública han llamado la atención de los responsables y autoridades de salud pública para intentar contrarrestar esta situación.

La Organización Mundial de la Salud aprobó en 2004 la Estrategia Global sobre Dieta, Actividad Física y Salud e invitó a todos los países miembros a desarrollar y poner en marcha planes de acción encaminados a favorecer hábitos alimentarios y de actividad física más saludables con el fin último de prevenir las enfermedades crónicas y factores de riesgo y, en definitiva, mejorar la salud de la población.

En España, el Ministerio de Sanidad y Consumo lanzó la Estrategia NAOS sobre Nutrición, Actividad Física y Obesidad en 2005 en este marco. Se trata de un plan de acción múltiple en el que se ha implicado a los principales actores responsables de los distintos sectores implicados: sociedades científicas, académicos, profesionales sanitarios, consumidores, industria alimentaria y de la moda, etc. además de políticos y administraciones. Dentro de esta estrategia se ha diseñado un programa específico dirigido a la población escolar, el programa PERSEO. Se trata de un proyecto de intervención comunitaria centrado en el medio escolar con implicación de los alumnos, profesorado, familias y entorno comunitario. La adecuación de los aportes en el comedor escolar y del entorno ambiental durante la comida en el ámbito docente es una de las medidas centrales adoptadas en el Proyecto. PERSEO pretende conseguir un entorno escolar y familiar que favorezca la práctica de hábitos alimentarios y actividad física saludable en niños de Enseñanza Primaria, potenciando un mayor consumo de frutas y verduras, reducir la ingesta de grasas; aumentar los niveles de actividad física y reducir el sedentarismo, tanto en el colegio como fuera del colegio. Se propone el trabajo en los centros educativos a través de 10 unidades didácticas con una orientación práctica y una secuencia lógica y familiar para todos los niños y niñas de primaria, de acuerdo a los diferentes momentos del día en los que habitualmente se consumen alimentos y bebidas y la búsqueda de oportunidades para practicar

actividad física. Durante el curso escolar 2006-2007 se llevó a cabo la fase de evaluación inicial del proyecto y en este momento se está llevando a cabo la fase piloto de la intervención educativa en los centros escolares de seis Comunidades Autónomas y en las Ciudades Autónomas de Ceuta y Melilla. A lo largo del curso 2008-2009 se aplicará la metodología de evaluación de resultados con medidas antropométricas, análisis de la ingesta, estimación del gasto energético por actividad física, cuestionarios de conocimientos y actitudes relacionados con temas alimentarios. Padres, profesores y personal de apoyo de los centros docentes completarán la fase de evaluación con pruebas específicas.

Bibliografía

1. Aranceta J. El Programa PERSEO como modelo de prevención de la obesidad en la edad escolar. *Nutrición Hospitalaria* 2008 (en prensa).
2. Aranceta Bartrina J, Pérez Rodrigo C, Serra Alías M, Iraeta Aranbarri I, Bellido López-Para A, Barinagarementeria Balentziaga A et al. Alimentación saludable. Cuaderno del alumnado. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo. Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición, 2007.
3. Aranceta Bartrina J, Pérez Rodrigo C, Serra Alías M, Iraeta Aranbarri I, Bellido López-Para A, Barinagarementeria Balentziaga A et al. Alimentación saludable. Guía para el profesorado. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo. Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición, 2007.

LACTANCIA MATERNA. *FACTS AND FANCIES*

N. Marta Díaz-Gómez

E.U. Enfermería y Fisioterapia. Universidad de La Laguna. Tenerife

Resumiremos la evidencia científica más reciente que avala la superioridad de la leche materna frente a las fórmulas, tanto para la salud del niño (menor riesgo de enfermedades infecciosas, enfermedades alérgicas, obesidad, diabetes, enfermedad celíaca, leucemia, síndrome de muerte súbita del lactante, enterocolitis necrotizante) como de las madres (diabetes tipo 2, cáncer de mama y de ovario, depresión postparto), y que justifica que se la considere como el patrón de oro en la alimentación infantil.

Los estudios sobre lactancia materna (LM) tropiezan con algunas dificultades metodológicas. Por una parte, existen diferencias entre las mujeres que deciden alimentar a sus hijos al pecho y las que no lo hacen y por otra, por razones éticas no es posible realizar estudios randomizados sobre LM vs lactancia artificial. La mayor parte de la evidencia epidemiológica proviene de revisiones sistemáticas/metaanálisis, de ensayos clínicos sobre los efectos de una intervención de promoción de la LM, con asignación aleatoria al grupo de intervención o al de no intervención, de estudios de cohorte sobre los beneficios de la LM, aplicando técnicas para controlar las variables de confusión y de estudios que demuestran una relación dosis-respuesta, es decir, que el beneficio de la LM observado es proporcional a la cantidad, duración o exclusividad de la LM, lo que sugiere un vínculo causal entre ambas.

Actualmente permanece el debate sobre aspectos como la relación entre la lactancia materna y desarrollo cognitivo o enfermedades cardiovasculares en el niño, osteoporosis o pérdida de peso en el postparto en la madre, pero nadie pone en duda que la LM representa el alimento óptimo para el niño. Sin embargo, en la práctica no está exenta de dificultades: supone un esfuerzo importante para la madre, especialmente en las primeras semanas de lactancia y cuando tiene que incorporarse a la vida laboral, necesita aprendizaje por observación, ya que,

contrariamente a lo que se cree, no es totalmente instintiva, y también supone mayor esfuerzo para los profesionales sanitarios, que tienen que dedicar tiempo, tanto a mejorar su formación en este campo, como a proporcionar información y apoyo a las madres que amamantan. Junto a ello, las imágenes y mensajes empleados en la publicidad de numerosos productos y en revistas para padres, idealizan en exceso la alimentación al pecho y contribuyen a generar expectativas irreales en los padres, lo que les puede llevar a sentimientos de culpa, ansiedad y frustración cuando tengan que enfrentarse a las primeras dificultades. Proporcionar información anticipada y realista sobre los problemas más frecuentes durante la lactancia y la forma de prevenirlos o solucionarlos, y facilitar el contacto con grupos de apoyo a la lactancia son algunas intervenciones que han demostrado ser eficaces para que se alcance la meta de una lactancia materna exclusiva durante los 6 primeros meses de vida, establecida por organismos como la OMS y UNICEF, cuyo cumplimiento en nuestro medio es escaso.

ESTUDIO ESPAÑOL TRANSVERSAL DE CRECIMIENTO 2008

A. Carrascosa¹, J.M. Fernández², C. Fernández³, A. Ferrández⁴, J.P. López-Siguero⁵, E. Sánchez³, B. Sobradillo³, D. Yeste¹ y Grupo Colaborador Española. A. Carrascosa, J.M. Fernández, A. Ferrández, J.P. López-Siguero y E. Sánchez han contribuido de forma similar en este trabajo. U. Aresti³, L. Baquer⁴, A. Copil¹, J.D. de Luna², M. Gussinyé¹, A. Jurado⁵, J.I. Labarta⁴, E. Mayayo⁴, J.A. Moreno², J.A. Moreno³, C. Ruiz⁵

¹ Servicio de Pediatría y Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. Universidad Autónoma Barcelona. ² Servicio de Pediatría y Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario de Granada. Universidad de Granada. ³ Servicio de Pediatría y Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario de Basurto. Universidad del País Vasco. Fundación Faustino Orbeago. Bilbao. ⁴ Servicio de Pediatría y Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Universidad de Zaragoza. Fundación Andrea Prader. Zaragoza. ⁵ Servicio de Pediatría y Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga. Universidad de Málaga

Valores de peso y longitud al nacimiento en 9.362 recién nacidos (4.884 varones, 4.478 niñas) de 26-42 semanas de edad gestacional

Introducción. La edad gestacional, el peso y la longitud al nacimiento son factores relacionados con la morbilidad y mortalidad en el período neonatal y en la vida adulta.

Sujetos y métodos. Valoración del peso y longitud vértice-talón al nacimiento en 9.362 recién nacidos vivos de raza caucásica (4.884 varones y 4.478 niñas) y de gestaciones únicas (26-42 semanas de edad gestacional), nacidos entre 1999 y 2002 en el Hospital Materno-infantil Vall d'Hebron de Barcelona y en el Hospital Materno-infantil Miguel Servet de Zaragoza.

Resultados. Valores de la media y desviación típica, y distribución percentilada del peso y de la longitud en los recién nacidos de ambos sexos según su edad gestacional. Existe un incremento progresivo con la edad gestacional y un dimorfismo sexual a partir de la 30 semana de gestación con diferencias estadísticamente significativas entre ambos sexos para ambos parámetros ($p < 0,01$) a partir de la 35 semana de edad gestacional. A las 38 y 42 semanas de edad gestacional los valores de la media para el peso y para la longitud son respectivamente 170 g,

160 g, 0,8 cm y 0,9 cm superiores en los varones que en las niñas. Un incremento en los valores de la media de peso y longitud respecto a estudios previos (1987-1992) fue también observado.

Conclusiones. Existe un dimorfismo sexual en el peso y longitud de los recién nacidos pretérmino y a término. Estos parámetros cambian con el tiempo y deben ser revisados periódicamente.

Palabras clave. Patrones antropométricos en recién nacidos pretérmino y a término, dimorfismo sexual, crecimiento intrauterino, aceleración secular del crecimiento en recién nacidos pretérmino y a término.

Valores de talla, peso e índice de masa corporal (IMC) en 32.064 sujetos (16.607 varones y 15.457 mujeres) desde el nacimiento a talla adulta

Introducción. En las sociedades desarrolladas existe una aceleración secular del crecimiento. Entre los años 2000 y 2004 hemos valorado el crecimiento en una población caucásica española procedente de Andalucía, Barcelona, Bilbao y Zaragoza y hemos comparado los resultados con estudios españoles realizados antes de 1988 en poblaciones caucásicas de Bilbao (BIB 88) y Cataluña (CAT 87).

Sujetos y métodos. Estudio transversal valorando peso, longitud e índice de masa corporal en 32.064 sujetos (16.607 varones y 15.457 mujeres) desde el nacimiento a talla adulta: a) 5.796 recién nacidos a término (2.974 varones y 2.822 mujeres) hijos de madres sanas, de gestaciones únicas; b) 23.701 niños y adolescentes (12.358 varones y 11.343 mujeres) de 0,25 a 18 años de edad ambos inclusive; y c) 2.567 adultos jóvenes (1.275 varones y 1.292 mujeres) de 18,1-24 años de edad. Todos estaban sanos, eran de raza caucásica y sus padres de origen español. La distribución percentilada, el valor *z-score* y el diseño de las gráficas se ha realizado según el método LMS.

Resultados. Valores de la media, desviación típica, coeficiente de Skewness y percentiles desde el nacimiento a la edad adulta, en intervalos de 0,25-0,50 años. Existe un dimorfismo sexual y un incremento en los valores de peso y talla de todos los percentiles respecto a los estudios BIB 88 y CAT 87. Los valores de los percentiles 3, 50 y 97 de la talla adulta son superiores en 1,8 cm; 1,4 cm y 3,3 cm respecto a BIB 88 y en 2,5 cm; 3,3 cm y 3,8 cm respecto a CAT 87, en los varones y 3,5 cm; 2,5 cm y 4,2 cm respecto a BIB 88 y 3,5 cm; 3,1 cm y 3,9 cm respecto a CAT 87 en las mujeres. Los correspondientes valores del peso son 5,4 kg; 6,2 kg y 11,7 kg superiores a los de BIB 88 y 6,7 kg; 6,3 kg, y 10,1 kg superiores a los de CAT 87, en los varones y 1,7 kg, 2,2 kg y 8,3 kg superiores a los de BIB 88 y 1,8 kg; 2,4 kg y 3,6 kg superiores CAT 87, en las mujeres. Los respectivos incrementos en el IMC son 2,0; 1,4 y 3,9 respecto a BIB 88 y -0,1; -0,2 y 5,3 respecto a CAT 87, en los varones y 0,9; 0,4 y 3,7 respecto a BIB 88 y -1,8; -0,1 y 4,0 respecto a CAT 87, en las mujeres. Los valores del IMC de 25 y 30 "en la edad adulta" corresponden a los percentiles 80 y 97 en los varones y 85 y 97 en las mujeres.

En ambos sexos los valores de la talla media adulta son similares a los observados en otros estudios longitudinales y transversales españoles recientes y a los observados en estudios europeos y americanos, aunque inferiores a los de la población alemana, sueca y holandesa.

Conclusiones. Con relación a estudios españoles previos existe una aceleración secular de peso y talla, con un incremento desproporciona-

do en los valores del IMC correspondientes al percentil 75 o superiores, y de forma marcada en los del percentil 97. Este estudio muestra la necesidad de actualizar periódicamente los datos de referencia utilizados en la valoración del crecimiento durante la infancia y adolescencia.

Palabras clave. Aceleración secular del crecimiento, talla, peso, índice de masa corporal.

TRASTORNOS DEL COMPORTAMIENTO ALIMENTARIO DEL NIÑO PEQUEÑO

C. Pedrón Giner¹, A. Alonso-Ojembarrena², I. Azcorra Liñero³

¹Sección de Gastroenterología y Nutrición. ²Servicio de Pediatría. ³Sección de Psicología Clínica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

Introducción. Los problemas en la alimentación son muy frecuentes durante la infancia, aunque la sistematización en su diagnóstico y tratamiento es reciente. Generan gran ansiedad familiar y la demanda de variados y numerosos recursos sanitarios. Nuestro objetivo es analizar las características de los niños que presentan esta entidad, así como su evolución en nuestra sección.

Pacientes y métodos. Se incluyen todos los niños diagnosticados de alteración en el desarrollo de la conducta de la alimentación (ADCA) (Chatoor 2002) vistos en una consulta de Nutrición y Dietética de nuestro centro en el período de 2001-2005. Se revisan retrospectivamente las historias de 129 pacientes, recogiendo los datos de epidemiología, antecedentes personales, clínica, diagnóstico, tratamiento y evolución hasta el alta o la última revisión.

Resultados. El 84,5% iniciaron los síntomas antes del año y medio de edad, pero sólo un 30% fue diagnosticado antes de los 18 meses de vida. La prevalencia fue mayor en las niñas (53,5%). El 17,9% eran prematuros o tenían bajo peso para la edad gestacional y un 31% presentaba algún tipo de enfermedad crónica. En cuanto a los datos clínicos, los más frecuentes fueron la preocupación paterna (93%), las interacciones conflictivas en las comidas (81,4%), la duración de la comida mayor de 30 minutos (76,7%) y la existencia de llanto, vómitos y/o dolor abdominal durante las comidas (78,3%). Además, un 82,2% de los padres obligaba a comer a sus hijos. Un 82,1% de los niños presentaba una desnutrición clínica al diagnóstico según el índice de Waterloo. El diagnóstico más frecuente fue el de anorexia infantil (75,2%).

Todos los niños recibieron normas de alimentación como tratamiento, mientras que un 51,9% precisó, además, valoración por la unidad de psicología infantil. Casi la mitad de los niños necesitaron soporte nutricional artificial en la evolución del trastorno (27,9% oral y 20,9% enteral). Una tercera parte de los niños se curó de su enfermedad (30,2%) en un tiempo medio de 11,3 meses, mientras que un 22,5% no mejoró en absoluto. La evolución varió en relación con el momento del diagnóstico: mejoraron el 90% de los pacientes que se diagnosticaron antes de los 18 meses de vida frente al 68% de los mayores ($p < 0,05$).

Conclusiones. La ADCA es una enfermedad propia del lactante y su entorno, que no se reconoce con facilidad. Puede estar causado o ser consecuencia de alteraciones de la dinámica familiar. El diagnóstico y el tratamiento deben realizarse precozmente para mejorar la evolución.

FEEDING DISORDER IN INFANTS AND TODDLERS

C. Pedrón Giner¹, A. Alonso-Ojembarrena², I. Azcorra Liñero³

¹Gastroenterology and Nutrition. ²Pediatric Section. ³Clinical Psychology, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

Introduction. Feeding problems are present in 25% of infants and toddlers at any time of their lives, but a standard classification and treatment is still being developed. These disorders make parents increasingly worried and demand many complementary exams. The objective of our study is to analyze the characteristics of children with feeding disorders, as well as their evolution after being followed-up in our section.

Patients and methods. We studied retrospectively 129 children who had been referred for diagnosis and treatment of feeding or nutritional problems to the Nutrition and Dietetics section of our centre since 2001 until 2005. Their feeding disorder was classified according to Chatoor diagnostic criteria (2002), and information about epidemiology, symptoms, diagnosis, treatment and evolution was gathered.

Results. In 84% of cases, the feeding disorder became apparent before 18 months of age, but only 30% were diagnosed before this age. The prevalence was higher in girls (53,5%). 17,9% were preterm or low-weight birth, and 31% had a concurrent chronic disease. Referring to symptoms, those more frequently observed were parents concern (93%), discussions during meals (81,4%), taking more than 30 minutes per feeding (76,7%) and crying, vomiting or abdominal pain while eating (78,3%). In 82,1% of children there was a clinical desnutrition at the time of diagnosis according to Waterloo index. 75,2% were diagnosed of infantile anorexia.

All parents were provided with behavioral techniques and 52,1% were also evaluated by the Infant Psychology section. Almost half of the sample needed a nutritional support during the follow-up (27,9% oral and 20,9% enteral). One third were cured (30,2%) and the average time was 11,3 months, but 22,5% did not improve at all. The evolution was different depending on the moment of diagnosis: 90% of patients diagnosed before 18 months of age improved, but only 68% of those diagnosed later did ($p < 0,05$).

Conclusions. Feeding disorders are more frequent in infants, but usually is a familiar problem. The diagnosis is not easy, but must be as early as possible because it improves the evolution.

OPTIMIZACIÓN DE LA ACTIVIDAD DE LOS ENZIMAS PANCREÁTICOS CON COMPRIMIDOS ENTÉRICOS DE BICARBONATO

D. Infante, R. Tormo

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Soporte Nutricional, Hospital Infantil Vall d'Hebrón. Universidad Autónoma. Barcelona

Objetivo del estudio. Valorar la efectividad y tolerancia de la administración de comprimidos entéricos de bicarbonato sódico con cubierta ácido resistente y disgregación a pH 5 con el fin de aumentar el pH duodenal y optimizar la actividad de los enzimas pancreáticos. Dicha optimización conllevaría una mejora de la absorción de nutrientes, posible reducción de la dosis de enzimas administrada y una reducción del coste del tratamiento.

Pacientes-método. Fueron incluidos 21 pacientes (66% varones y 34% mujeres), con una media de edad de 11 años (intervalo 13-23). Se formularon comprimidos entéricos de bicarbonato sódico de 225 mg, de 7 mm de diámetro con una disgregación de la envoltura a pH 5.

Fueron determinados en estado basal (solo enzimas) y tras 15 días de tratamiento con bicarbonato (15 g/m²/24 horas) repartido con los enzimas a las dosis habituales, los siguientes parámetros en heces:

Amilasa: (test colorimétrico enzimático-Merk diagnóstica N° 19718).

Lipasa: (método Lipase-PS. Sigma Diagnostics. P.O Box 14508, St Louis, MO 63178).

Quimotripsina: (test colorimétrico Boehringer Mannheim GmbH Diagnóstica. N° 718211). Grasa, azúcar y proteínas en heces: (técnica FENIR 8820- infrared Analyzer. Perten, Hamburg, Germany).

La dieta fue similar durante el estudio.

Resultados

TABLA 1.

	Solo enzimas	Enzimas + bicarbonato	p
Amilasa U/l	5,273 ± 3,825	4,779 ± 3,147	ns
Lipasa U/l	268 ± 189	224 ± 167	ns
Quimotripsina U/l	32 ± 33	31 ± 28	ns
Grasa g%	7,3 ± 3	7,79 ± 3,28	ns
Nitrógeno g%	1,6 ± 0,26	1,7 ± 0,32	ns
Azúcar g%	1,71 ± 0,61	1,9 ± 0,64	ns

ns: no significativo

Conclusiones. Los pacientes estudiados presentan unos niveles medios de esteatorrea al inicio de 7,3 ± 3 g%, y recibían una media de unidades de lipasa de 2.812 ± 1.567/kg/día. Unos niveles medios de 750 U de lipasa/kg comida, pueden ser suficientes en la mayoría de los pacientes para controlar la esteatorrea. El estudio estadístico de correlación lineal entre el aporte de enzimas y los niveles de esteatorrea presenta una correlación negativa (r = 0,16).

El aporte de comprimidos de bicarbonato sódico, a una dosis media de 775 mg/comida no demostró una optimización de la actividad de los enzimas pancreáticos. La determinación de amilasa, lipasa, quimotripsina y grasa en heces mostraron un ligero descenso en algunos pacientes, pero sin alcanzar diferencia significativa como grupo.

Futuros estudios con un aumento de la dosis de bicarbonato y disgregación de la envoltura a un pH < a 5 deberán ser efectuados.

CEREALES EN EL PRIMER AÑO

C. Sierra, J. Blasco, V. Navas, A. Barco

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Infantil. Hospital Materno-Infantil. Málaga

El período de la alimentación complementaria es crítico para el crecimiento. Los factores nutricionales durante esa etapa no solo tienen efectos a corto plazo. Las consecuencias sobre el estado de salud en la vida adulta se basan en el fenómeno de programación metabólica. Los nutrientes que poseen efecto funcional sobre el crecimiento, desarrollo neurológico y eficiencia del sistema inmune, incluyen minerales y elementos traza, vitaminas y ácidos grasos esenciales y los poliinsatu-

rados de cadena larga. Recientemente, también los prebióticos y probióticos se han añadido a la lista de nutrientes funcionales.

En la mayoría de los países en desarrollo el alimento fundamental está constituido por el cereal básico local como maíz, arroz o mandioca. En esas comunidades, donde la malnutrición proteico-energética es endémica, el período de destete es aún más crítico. Los suplementos específicos de micronutrientes, principalmente hierro y en menor medida zinc, pueden reducir las nefastas consecuencias de la malnutrición, pero en general, el desarrollo no se ve influenciado, pues el déficit energético y proteico son los mayores factores limitantes.

En el mundo occidental la situación de los lactantes en el destete es muy diferente no solo por partir de un buen estado nutricional de la madre y del bebé. La oferta de alimentos distintos a la leche es variada y con suficientes nutrientes como para permitir un adecuado o excesivo crecimiento. El lactante amamantado de forma exclusiva precisa a partir del sexto mes o incluso antes, hierro y zinc. La utilización de carne o cereales fortificados responde a estos requerimientos no cubiertos por la leche materna. La fortificación de los cereales es múltiple (minerales, elementos traza, vitaminas, ácidos grasos) con lo que el suministro de hierro, zinc y vitamina A entre otros nutrientes, es lo suficientemente extenso como para evitar déficits nutricionales.

El interés actual de los cereales infantiles viene marcado no tanto por la fortificación de micronutrientes, sino por ser vehículo de otros nutrientes funcionales, como prebióticos y probióticos. Existe evidencia acumulada que indica el papel de la flora intestinal modulando la función de barrera intestinal y la respuesta sistémica inmunológica e inflamatoria. La meta que se pretende alcanzar con la administración de pre y probióticos es la reducción en el riesgo de infecciones y de alergia, aspectos que empiezan a ser investigados pero aún con insuficiente evidencia.

Estudios sobre componentes funcionales en cereales infantiles:

Autor	País	Componente	Conclusión
Moore (2003)	EE.UU.	FOS	Heces más blandas y frecuentes
Duggan (2003)	EE.UU.	FOS	No prevención de diarrea ni cambios en respuesta inmunización con <i>H. influenzae</i>
Shamir (2005)	Israel	<i>S. thermophilus</i> , <i>B. lactis</i> , <i>L. acidophilus</i> , FOS, Zn	Acorta la diarrea
Moro (2006)	Italia	GOS-FOS	Prevención de ecema atópico
Zavaleta (2006)	Perú	Proteína bioactiva MFGM	Prevención de diarrea
West (2007)	Suecia	<i>Lactobacillus</i> F19	Prevención de ecema atópico; no prevención de infecciones

Bibliografía

1. ESPGHAN Committee on Nutrition. Complementary feeding: a commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008; 46(1): 99-110.

2. West CE, Gothefors L, Granström M, et al. Käyhty H. Effects of feeding probiotics during weaning on infections and antibody responses to diphtheria, tetanus and Hib vaccines. *Pediatr Allergy Immunol.* 2008 Feb; 19(1): 53-60.
3. Domellöf M, West C. Processed infant cereals as vehicles of functional components. *Nestle Nutr Workshop Ser Pediatr Program.* 2007; 60: 107-17.
4. Duggan C, Penny ME, Hibberd P, et al. Oligofructose-supplemented infant cereal: 2 randomized, blinded, community-based trials in Peruvian infants. *Am J Clin Nutr.* 2003 Apr; 77(4): 937-42.
5. Moore N, Chao C, Yang LP, et al. Effects of fructo-oligosaccharide-supplemented infant cereal: a double-blind, randomized trial. *Br J Nutr.* 2003 Sep; 90(3): 581-7.
6. Shamir R, Makhoul IR, Etzioni A, et al. Evaluation of a diet containing probiotics and zinc for the treatment of mild diarrheal illness in children younger than one year of age. *J Am Coll Nutr.* 2005 Oct; 24(5): 370-5.
7. Zabaleta N, Valencia N, Graverholt G, et al. Incidence and duration of diarrhea in Peruvian infants consuming complementary food with bioactive milk fat globule membrane proteins (abstract). *J. Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 42: E39.

INFLUENCIA DE LA GRASA DIETÉTICA EN LA DEFENSA ANTIOXIDANTE DE NIÑOS HIPERCOLESTEROLÉMICOS

A. Bataller Alberola, P. Codoñer Franch

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset. Departamento de Pediatría Obstetricia y Ginecología. Universitat de València. Valencia

Introducción. La aterosclerosis y sus complicaciones cardiovasculares constituyen la primera causa de muerte a nivel mundial. Son conocidos los factores de riesgo clásicos que influyen en la aparición de la enfermedad, como la hipercolesterolemia, la hipertensión arterial, la diabetes y el tabaco. Estos factores facilitan la producción de la placa de ateroma, que caracteriza a la aterosclerosis, estando involucrada en su patogenia la producción de radicales libres, dentro del fenómeno denominado estrés oxidativo. La hipercolesterolemia inicia la lesión a nivel del endotelio vascular al favorecer la peroxidación de los lípidos de la membrana, así como la oxidación de las LDL.

El sistema desarrollado por las células en su lucha contra el estrés oxidativo incluye elementos enzimáticos (como la superóxido dismutasa, la catalasa y la glutatión peroxidasa) y no enzimáticos (como el glutatión y las vitaminas antioxidantes) y su nivel puede influenciar el desarrollo posterior de la enfermedad.

El tratamiento de los niños con hipercolesterolemia, para prevenir la enfermedad arteriosclerótica, es inicialmente dietético. Esta dieta, definida por la Sociedad Americana de Pediatría como dieta de etapa I, consiste en una reducción de la grasa ingerida a un 30% de las calorías totales, con una distribución de 10% de ácidos grasos saturados, 10% de monoinsaturados y 10% de poliinsaturados, y un aporte de colesterol diario máximo de 300 mg.

La finalidad de nuestro trabajo ha sido evaluar la influencia que puede tener la ingestión de grasa sobre los mecanismos enzimáticos de defensa antioxidante.

Material y métodos. Estudiamos un total de 34 pacientes (14 niños y 20 niñas) de edades comprendidas entre los 6 y los 14 años (edad media $8,8 \pm 2,6$ años) que habían sido remitidos a la consulta externa de gastroenterología y nutrición pediátricas del Hospital Universitario Dr. Peset de Valencia con unos niveles de colesterol sanguíneo de > 200 mg/dl, y con c-LDL > 130 mg/dl. Descartamos en todos los casos la existencia de hipercolesterolemias secundarias. Establecimos un gru-

po control de 28 niños (16 niños y 12 niñas) de entre 8 y 10,5 años, con niveles de lípidos sanguíneos normales y sin antecedentes familiares de patología cardiovascular ni enfermedad aterosclerótica. En todos los casos contamos con un consentimiento informado firmado por los responsables de los niños. Se recogieron datos clínicos que incluyen: edad, peso, talla, tensión arterial e índice de masa corporal ($IMC = \text{peso}/\text{talla}^2$). En todos los casos se realizó una extracción sanguínea tras 12 horas de ayuno para la determinación de los niveles de lípidos en sangre y de los sistemas antioxidantes y se efectuó la encuesta dietética, habiéndose instruido a los niños y a sus familias en la cumplimentación de los formularios de la misma. Los datos fueron recogidos de forma prospectiva, debiendo incluir siete días (con un festivo), de todas las comidas del día (desayuno, comida, merienda, cena y resopón, así como las comidas entre horas). En cada una de ellas se especificaron los platos, las bebidas, la fruta o postre, así como la forma de preparación de los distintos alimentos. Las cantidades de cada producto se expresaron en gramos, y en caso de ser difícil de determinar, se utilizaron modelos normalizados de tamaños de raciones de cada alimento. Una vez obtenidos los datos de las encuestas dietéticas se llevaron a un programa informático desarrollado por el Servicio de Informática y el Servicio de Nutrición del Hospital Dr. Peset de Valencia (OCAH, 1992). Gracias a este programa se estimó la ingesta diaria de cada nutriente. A partir de los datos iniciales se estableció, de forma individualizada, una intervención dietética que se mantuvo durante 6 meses. En esta intervención adecuamos la dieta de los niños a las recomendaciones de la dieta de etapa I, realizándose un seguimiento muy cercano de los niños, con el apoyo del servicio de dietética del hospital.

Tras 6 meses de intervención dietética se realizó una nueva extracción sanguínea para obtener de nuevo los datos del perfil lipídico y de niveles de antioxidantes y, así, poder compararlos con los iniciales. En esta segunda fase contamos con 15 pacientes, que son los que han hecho un seguimiento adecuado de la intervención.

Resultados. Los datos iniciales de las encuestas dietéticas revelan que los niños comen más cantidad de grasa de lo recomendado, con una distribución de ácidos grasos con mayoría de ácidos grasos saturados, y muy poco consumo de ácidos grasos poliinsaturados. Al relacionar los niveles de antioxidantes con los nutrientes ingeridos por los niños encontramos una disminución estadísticamente significativa de catalasa, glutatión peroxidasa y glutatión reductasa en los niños que consumen más cantidad de calorías. El mayor nivel de colesterol consumido se relaciona con menores niveles de catalasa, glutatión peroxidasa y glutatión reducido, y un mayor aporte de ácidos grasos saturados se relaciona con menores niveles de catalasa. Por el contrario, los mayores aportes de ácidos grasos poliinsaturados se relacionan de forma positiva con mayores niveles de glutatión peroxidasa.

En los 15 niños en los que se completó la intervención dietética se compararon los datos de la defensa antioxidante antes y después de la intervención. Los niveles enzimáticos aumentaron tras la dieta de forma significativa. Encontramos valores de $+ 69,6\%$ con respecto al nivel basal para la catalasa y de $+ 43,9\%$ para la superóxido dismutasa. En el caso de la glutatión peroxidasa el aumento fue aún más notable, $+ 91,4\%$, tras haber efectuado una reducción de la grasa dietética.

Conclusiones. Los niveles de defensa antioxidante se relacionan de forma negativa con el mayor aporte calórico, de lípidos y de grasas saturadas. El aporte de grasa insaturada se relaciona específicamente con un mayor nivel de la enzima glutatión peroxidasa.

Los cambios en la dieta, consistentes en una disminución de grasas saturadas y de colesterol, mantenidos durante 6 meses, repercuten de forma positiva en los niveles de defensa antioxidante, produciendo un aumento de catalasa, superóxido dismutasa y en especial de glutatión peroxidasa a nivel del eritrocito.

POTENCIAL ANTIOXIDANTE DE LA LECHE HUMANA

A. Ledo

Valencia

Introducción. Los organismos aeróbicos, han desarrollado sistemas antioxidantes (enzimáticos y no enzimáticos) denominados sumideros que tienen como finalidad neutralizar los radicales libres. Cabe señalar que la maduración del sistema antioxidante es tardía en el desarrollo y, por lo tanto, la prematuridad se acompaña de un importante déficit antioxidante. Así, superóxido dismutasa, catalasa y glutatión peroxidasa, principales enzimas antioxidantes, no tienen una plena expresión hasta el final de la gestación. Otro tanto ocurre con el glutatión, uno de cuyos componentes, L-cisteína, no se sintetiza adecuadamente hasta la semana 34, debido a que la enzima limitante de su síntesis, la γ -cistationasa, no se expresa hasta ese momento.

Los prematuros están inmersos en un ambiente proclive a la agresión oxidativa. Así, la oxigenoterapia, la nutrición parenteral, algunos fármacos, fenómenos de isquemia-reperusión o infecciones, etc., contribuyen a crear una situación prooxidante. De este modo, cuando la generación de radicales libres supera la capacidad antioxidante del organismo se genera estrés oxidativo, que está implicado en la mayoría de enfermedades ligadas a la prematuridad.

Estudios realizados sugieren que la leche materna podría tener una elevada capacidad antioxidante.

Objetivo del estudio. Evaluar mediante un método no invasivo si la alimentación exclusiva con leche humana es capaz de reducir el estrés oxidativo producido por radicales hidroxilo en el pretérmino.

Material y métodos

Diseño. Estudio clínico prospectivo, cegado y realizado en un centro terciario de referencia regional.

Población. Se reclutaron prematuros estables menores de 36 semanas de gestación que se agruparon en grupo LM (n=17) alimentado exclusivamente con leche materna y grupo LA alimentado exclusivamente con fórmula especial para pretérmino (n=10).

Los criterios de inclusión fueron:

- Estar alimentado exclusivamente con leche materna o fórmula.
- No padecer enfermedad aguda o crónica, malformaciones severas, cromosomopatías o cirugía.
- No precisar fluidos, oxígeno o haber recibido transfusiones o medicación pro o antioxidante.
- Curva ponderal y aporte estables la semana previa.

Método. Se recogieron muestras de orina en condiciones estériles y se congelaron a -80° C hasta su procesado. Se determinaron fenilalanina/ortotirosina y 8-oxo-7-dihidroguanosina/2 dihidroguanosina como marcadores de la acción prooxidante del radical hidroxilo mediante cromatografía líquida de alta presión acoplada a espectrometría de masas tándem hexapolo.

Resultados. Los cocientes orto-tirosina/fenilalanina (LA: $12,58 \pm 1,7$ vs LM: $10,61 \pm 2,66$; $p < 0,01$), así como, 8-oxodG/2dG (LA: $11,0 \pm 2,9$ vs LM: $8,4 \pm 1,8$; $p < 0,02$) fueron significativamente mayores en el grupo que recibió fórmula. Además, el cociente orto-tirosina/fenilalanina mostró un coeficiente de regresión lineal ($r^2: 0,4373$) significativo en relación con la edad gestacional, mientras que el cociente 8-oxodG/2dG, mostró un coeficiente de regresión lineal más débil ($r^2: 0,1402$).

Conclusiones. Los prematuros con menor edad postconcepcional presentan un mayor estrés oxidativo.

La LM confiere una mayor defensa frente a la agresión oxidativa como demuestra una menor eliminación de marcadores urinarios de daño oxidativo a aminoácidos o ácidos nucleicos.

Sería deseable un incremento de la capacidad antioxidante de las fórmulas especiales para pretérmino, con el fin de evitar las consecuencias que el estrés oxidativo en las primeras semanas de vida pueda tener en edades posteriores.

CLA Y RESISTENCIA A LA INSULINA

B. Bonet

Ibiza

En la actualidad la obesidad constituye uno de los principales problemas sanitarios de los países occidentales, con una incidencia que afecta a más del 15% de la población. Y lo que tal vez sea más relevante es el hecho de que las consecuencias de esta moderna epidemia serán especialmente relevantes en los próximos años, donde las consecuencias de la misma, entre las que se incluye una mayor incidencia de dislipidemia, hiperinsulinismo, diabetes tipo 2, enfermedades cardiovasculares (así como un aumento de las complicaciones asociadas a estas dos entidades), disminución en la fertilidad, enfermedades osteodegenerativas..., presumiblemente aumentarán^(1,2).

El tratamiento de la obesidad es extremadamente difícil y son pocos los estudios que muestren una pérdida de peso en pacientes obesos y que esta se mantenga a medio o largo plazo, salvo en los casos donde se utiliza la cirugía radical (intervención asociada a una alta mortalidad y morbilidad). Sin embargo, existen datos que llaman a la esperanza, especialmente en adultos, donde se ha observado que una disminución de peso, aunque moderada de unos 4-6 kg produce importantes beneficios en las alteraciones metabólicas y hormonales asociadas a la obesidad y disminuye el desarrollo de diabetes mellitus tipo 2⁽³⁾. Por lo tanto, es de presuponer que cualquier intervención que permita reducir tanto el grado de adiposidad como las alteraciones metabólicas (hipertrigliceridemia, disminución del colesterol de las HDL e hiperglucemia, hiperglucemia entre otras) y hormonales (hiperinsulinismo, resistencia a la insulina, disminución de la adiponectina,...) asociadas a la obesidad podrían tener importantes beneficios para la salud. Basándonos en estas consideraciones hace unos años iniciamos una línea de investigación encaminada a estudiar los potenciales beneficios de la administración de determinados isómeros del ácido linoleico conjugado (CLA) (Tonalin®) sobre la adiposidad y las alteraciones metabólicas asociadas a la obesidad en adolescentes obesos y con sobrepeso. Una de las poblaciones en las que la prevención de las alteraciones metabólicas y hormonales asociadas a la obesidad podría evitar las complicaciones asociadas a la obesidad.

¿Por qué la administración de CLA? Existían datos en la literatura, especialmente en animales experimentales que sugerían que la administración de CLA podría favorecer la pérdida de peso, al disminuir la adiposidad y la resistencia a la insulina, si bien estos resultados no habían sido puestos de manifiesto, de forma evidente, en humanos⁽⁴⁻⁶⁾.

Estudio 1. En un primer estudio decidimos evaluar los efectos de la ingesta de CLA sobre la resistencia a la insulina en adolescentes con obesidad que estaban siendo seguidos en nuestra consulta de endocrinología infantil. Todos ellos presentaban una *z-score* del índice de masa corporal de más de 4, lo que equivaldría en adultos a personas con un índice de masa corporal (IMC) muy superior a 30. El estudio se llevo a cabo en 39 adolescentes, que fueron divididos en dos grupos de características similares, un primer grupo recibido durante 16 semanas 200 g de yogur desnatado que contenía 3,5 g de CLA, dividido en dos dosis y un segundo grupo recibió durante este mismo tiempo la misma dosis de yogur sin ninguna suplementación, actuando como grupo placebo. Para ver si los posibles efectos del CLA se mantenían a lo largo del tiempo, el estudio se repitió 16 semanas después de la finalización del estudio. En los tres puntos incluidos en el estudio, es decir semana 0 antes del inicio del estudio, semana 16, tras 16 semanas de recibir el yogur enriquecido con CLA o el placebo y, finalmente, otra analítica se llevo al cabo de 16 semanas después de suspender el tratamiento. En todos los casos se llevo a cabo una determinación de parámetros antropométricos (peso, talla, IMC...), recuento de ingesta calórica y de la actividad física desarrollada durante el estudio y parámetros bioquímicos y hormonales (colesterol total, triglicéridos, colesterol en HDL, glucosa, insulina, índice de resistencia a la insulina...)⁽⁷⁾.

En este estudio pusimos de manifiesto que la administración de CLA, no afectó a su crecimiento, peso o índice de masa corporal, ni los parámetros relacionados con el metabolismo lipídico, incluyendo colesterol total, colesterol en LDL y en HDL y los triglicéridos. En cambio si producía una disminución en la glucemia, insulina y resistencia a la insulina. Estos resultados ponían de manifiesto, por primera vez, que la administración de CLA a adolescentes obesos, con resistencia a la insulina, produce una disminución en la misma. Cuando el estudio se repitió a las 16 semanas de haber finalizado la ingesta del CLA, en el grupo tratado con CLA los valores de insulina, glucosa y el índice de resistencia a la insulina volvían a los valores previos al inicio del estudio. Indicando que los efectos observados eran debidos a la suplementación con CLA⁽⁷⁾.

La relevancia clínica de estos resultados es desconocida en el momento actual, habida cuenta que las consecuencias de la resistencia a la insulina solo se ponen de manifiesto al cabo de muchos años de evolución. Sin embargo, interesa destacar que, estudios llevados a cabo en adultos con otras formas de intervención, la disminución de la glucemia, la insulina y el índice de resistencia a la insulina, aunque en forma muy moderada reduce sustancialmente el riesgo de desarrollar diabetes⁽⁸⁾. Es atractivo especular que si las consecuencias de la disminución de estos parámetros secundaria a la administración de CLA es similar a la observada por otros métodos, podría tener una importante repercusión en la salud de estos adolescentes con marcada obesidad y un elevado riesgo de desarrollar diabetes mellitus tipo 2 a edades tempranas.

Estudio 2. Dado que los potenciales efectos del CLA disminuyendo el contenido de grasa corporal parece ser más manifiesto en pacientes con sobrepeso que con obesidad, en un segundo estudio quisi-

mos determinar en adolescentes con sobrepeso, si la administración de CLA disminuye el contenido de grasa corporal, de igual manera como ha sido puesto de manifiesto en adultos con sobrepeso. Por ello, decidimos llevar a cabo un nuevo estudio en adolescentes con sobrepeso. Este grupo de adolescentes no presentan o estas son muy moderadas, las alteraciones metabólicas y hormonales asociadas a la obesidad. Pero si en cambio podrían ser un grupo diana para conseguir la pérdida de tejido adiposo o impedir que vayan acumulando más grasa. Nuevamente llevamos a cabo un estudio en 26 adolescentes con sobrepeso, los cuales fueron divididos en dos grupos uno que recibió durante 16 semanas 200 ml leche desnatada suplementada con 3,5 g de CLA y otro grupo sin ninguna suplementación. Para la determinación de la grasa corporal se utilizó la pletismografía por desplazamiento de aire (BOD-POD). Este método permite el análisis de volumen y densidad corporal similar al contenido en la densitometría por inmersión, método tradicionalmente utilizado como referencia para la evaluación de la composición corporal. Nuestros resultados ponen de manifiesto que el grupo de adolescentes tratados con CLA no presenta variaciones en el contenido de grasa corporal, mientras que el grupo placebo si se observa un aumento de la cantidad de grasa corporal. Estos resultados nos permitirían demostrar que la administración de CLA a adolescentes con sobrepeso, previene el aumento de la adiposidad que con tanta frecuencia tiene lugar en adolescentes con sobrepeso durante el desarrollo puberal, donde van aumentando su contenido de grasa corporal.

En resumen los presentes resultados nos permiten sugerir que, tanto los adolescentes con sobrepeso como aquellos que presentan obesidad podrían beneficiarse de la administración de CLA, en los adolescentes con sobrepeso al prevenir el acúmulo de grasa que con tanta frecuencia tiene lugar en esta población y en los adolescentes obesos al disminuir la resistencia a la insulina y la glucemia, alteraciones que están estrechamente relacionadas con el desarrollo de la diabetes tipo 2.

Los beneficios obtenidos con la administración de CLA son modestos, pero reales. Conviene recordar que la obesidad y las complicaciones asociadas a la misma van a reducirse con intervenciones que produzcan pequeños beneficios, no es de esperar el desarrollo de una intervención única que de forma sencilla y segura normalice el peso y las alteraciones metabólicas asociadas a la obesidad.

Bibliografía

1. Williams CL, Hayman LL, Daniels SR, Robinson TN, Steinberger J, Paridon S & Bazzarre T et al. (2002) Cardiovascular health in childhood. A statement for health professionals from the committee on atherosclerosis, hypertension and obesity in the young (AHOY) of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation* 106:143-160.
2. Ogden CL, Carroll LR, McDowell MA, Tabak CJ, Flegal KM (2006) Prevalence of overweight and obesity in the United States, 1999-2004. *JAMA* 295: 1549-1555.
3. Diabetes Prevention Program Research Group (2002). Reduction in the Incidence of Type 2 Diabetes with Lifestyle Intervention or Metformin. *N Engl J Med* 346 (6): 393-403.
4. Belury MA. Dietary Conjugated Linoleic Acid in Health: Physiological Effects and Mechanisms of Action. *Annu Rev Nutr* 22:505-531; 2002.
5. Terpstra AHM. Effect of conjugated linoleic acid on body composition and plasma lipids in humans: an overview of the literature. *Am J Clin Nutr* 79:352-61; 2004
6. Aminot-Gilchrist DV, Anderson HDI (2004) Insulin resistance-associated cardiovascular disease: potential benefits of conjugated linoleic acid. *Am J Clin Nutr* 79(Suppl):1159S-63S.

7. Bonet Serra B, Quintanar Rioja A, Viana Arribas M, Iglesias-Gutiérrez E, Varela-Morientes G. (2008) Efectos del yogur enriquecido con isómeros del ácido linoleico conjugado, sobre resistencia a la insulina en adolescentes obesos. *Revista Española de Pediatría* 64(1): 94-100.

OBESITY IN CHILDREN: BENEFITS OF DAIRY PRODUCTS SUPPLEMENTED WITH CONJUGATED LINOLEIC ACID

B. Bonet

Ibiza

Obesity is one of the leading health problems in developed countries, with an incidence close to 15% of the populations. Probably, what is even more relevant is the fact that the consequences of this modern epidemic will show up in the near future, when an increased incidence of dyslipidemia, hyperinsulinism, type 2 diabetes, cardiovascular diseases (as well as the complications linked to these process), decreased fertility, bone diseases will show up^(1,2)

The treatment of obesity is extremely difficult; very few studies have show up a weight reduction over a long period of time, unless radical surgery is employed (intervention linked to a high morbidity and mortality). Nevertheless there is data suggesting, in obese adults, that a mild weigh reductions of 4-6 kg, leads to relevant health benefits decreasing the metabolic and hormonal alterations associated to obesity and reduces the risk of developing type 2 Diabetes⁽³⁾.

Therefore, it seems that in obesity, any intervention decreasing both the degree of adipose tissue as well as the metabolic (hipertriglyceridemia, low HDL-cholesterol, hyperglycemia) and hormonal (hiperinsulinism, insulin resistance, low adiponectin levels) alterations linked to obesity may have relevant health benefits. Several years ago we focused our research on studying the potential benefits of the administration of different isomers of conjugated linoleic acid (CLA) (Tonalin[®]) upon the adiposity and on the metabolic alterations associated to obese and overweight adolescents. A population, were the reduction of the metabolic and endocrine alterations linked to obesity may have a relevant health impact in the future by decreasing the complications associated to obesity.

Why CLA administration? There was data in the literature, mainly in animal models, suggesting that CLA administration could help to decrease the adipose tissue mass, body weight and insulin resistance. Although, the results published in humans were somehow uncertain⁽⁴⁻⁶⁾.

Study 1. Our first study focused on the effects on CLA intake up on the insulin resistance in obese adolescents followed in our endocrine clinic. All of them had BMI z-score above 4, which could be equivalent in adults to a BMI above 30. The study was performed in 39 adolescents. The patients were divided in two groups of similar characteristics, one of then received daily during 16 weeks, 200 g of fat free yogurt containing 3,5 g of CLA; the control group received the same amount of yogurt without CLA. Anthropometric, metabolic and hormonal parameters were studied at the beginning and at the end of the study. To study whether the effects of CLA administration remained over time, a third study was performed 16 weeks after ceasing the administration of yogurt. In the three points of the study anthropometrical parameters were determined (weight, height, body mass index (BMI)), a one week dietary of caloric intake and physical activity was performed. Biochemical and hormonal parameters were determined in the three points of the study (cholesterol, triglycerides, HDL-cholesterol, glucose, insulin, insulin resistance index (IRI)⁽⁷⁾.

In this study we showed that the CLA administration neither had any effect upon the growth, weigh and BMI nor the parameters related with lipid metabolism including total, LDL and HDL cholesterol and triglycerides. In contrast a decrease in plasma glucose, insulin and IRI was observed. These results show for first time that CLA administration in obese adolescents decreases insulin resistance. When the study was repeated 16 weeks after stopping the CLA administration, the values of insulin, glucose and IRI returned to the values found at the beginning of the study, further emphasizing that the effects observed during the study were secondary to CLA ingestion⁽⁷⁾.

The clinical relevance of these findings is unknown at present, keeping in mind that the consequences of the insulin resistance will show up after many years of evolution. Nevertheless, it is worthwhile to keep in mind that in other studies performed in adults, using other methods a reduction of blood glucose, insulin and the IRI, was associated with a reduction in the rate of developing type 2 diabetes. It is attractive to speculate that the consequences of these changes, would they remain over a long period of time, may have a relevant clinical impact in this adolescent population with obesity and a high risk of developing type 2 diabetes.

Study 2. It seems the effects of CLA administration leading to a reduction of body fat only show up in overweight subjects, rather than in an obese population. In this second study we wanted to determine in overweight adolescents, whether the CLA administration reduces body fat content. Therefore we studies a group of 26 overweight adolescents, which were divided in two groups, one received a daily dose of 3, 5 g of CLA mixed with 200 ml of skim milk during 16 weeks and the other group received the milk without any supplementation. The body fat content was determined using densitometry by air displacement (BODPOD). This method allows studying the body volume and density in a similar way as with immersion in water, one of the best methods to study body composition. Our results show that the group of overweight adolescents treated with CLA did not show any changes in the fat content, in contrast an increase in fat content was observed in the placebo group. These results show that CLA administration to overweight adolescents prevents the fat increase that takes place so often in this population during the pubertal development.

In summary, present results suggest that both obese and overweight adolescents could benefit from CLA intake, in the overweight group avoiding the further accumulation of fat and in the obese group decreasing the insulin resistance and blood glucose, two alterations linked with the development of type 2 diabetes.

The benefits observed with the CLA intake are small. Nevertheless, we should keep in mind that the fight against obesity and the complications linked to this process may benefit of interventions that lead to small changes in anthropometrical as well as metabolic and hormonal parameters. It does not look like, we are going to find in the near future an easy and safe way to induce major changes in body weight and in the metabolic alterations linked to obesity.

Bibliography

1. Williams CL, Hayman LL, Daniels SR, Robinson TN, Steinberger J, Paridon S & Bazzarre T et al. (2002) Cardiovascular health in childhood. A statement for health professionals from the committee on atherosclerosis, hypertension and obesity in the young (AHOY) of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation* 106: 143-60.
2. Ogden CL, Carroll LR, McDowell MA, Tabak CJ, Flegal KM (2006) Prevalence of overweight and obesity in the United States, 1999-2004. *JAMA* 295: 1549-1555.

- Diabetes Prevention Program Research Group (2002). Reduction in the Incidence of Type 2 Diabetes with Lifestyle Intervention or Metformin. *N Engl J Med* 346 (6): 393-403.
- Belury MA. Dietary Conjugated Linoleic Acid in Health: Physiological Effects and Mechanisms of Action. *Annu Rev Nutr* 22:505-531; 2002.
- Terpstra AHM. Effect of conjugated linoleic acid on body composition and plasma lipids in humans: an overview of the literature. *Am J Clin Nutr* 79:352-61; 2004
- Aminot-Gilchrist DV, Anderson HDI (2004) Insulin resistance-associated cardiovascular disease: potential benefits of conjugated linoleic acid. *Am J Clin Nutr* 79(Suppl):1159S-63S.
- Bonet Serra B, Quintanar Rioja A, Viana Arribas M, Iglesias-gutierrez E, Varela-Morientes G. (2008) Efectos del yogur enriquecido con isómeros del ácido linoleico conjugado, sobre resistencia a la insulina en adolescentes obesos. *Revista Española de Pediatría* 64(1): 94-100.

DISFUNCIÓN MITOCONDRIAL EN LA ESTEATOHEPATITIS NO ALCOHÓLICA ASOCIADA A OBESIDAD

L. Fontana Gallego

Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos, Centro de Investigación Biomédica, Parque Tecnológico Ciencias de la Salud, Granada; y Depto. Bioquímica y Biología Molecular II, Facultad de Farmacia, Universidad de Granada

La esteatohepatitis no alcohólica (NASH) se ha convertido en un problema de salud muy serio debido al aumento en la incidencia de la obesidad que está teniendo lugar en la mayoría de países desarrollados, incluido el nuestro. Esta patología se caracteriza por la infiltración lipídica en el hígado, inflamación, daño hepatocelular y fibrosis, pudiendo evolucionar a cirrosis y hepatocarcinoma.

El mecanismo aceptado en la actualidad para explicar el desarrollo de la NASH incluye un primer “golpe” llevado a cabo por la acumulación de triglicéridos (esteatosis), el cual “ceba” al hígado para progresar hacia patologías hepáticas más severas, puesto que este queda más vulnerable a otros “golpes”, entre los cuales se incluyen la hiperglucemia, hipertrigliceridemia e hipercolesterolemia, todos ellos relacionados con el síndrome metabólico. Además, el estrés oxidativo y nitrosativo, así como la disfunción mitocondrial, son eventos moleculares clave que aceleran y empeoran la esteatosis.

En esta comunicación se prestará especial atención a la disfunción mitocondrial dado el papel tan importante que juega en la NASH.

PRESIÓN ARTERIAL CLÍNICA Y AMBULATORIA EN ADOLESCENTES: EL EFECTO DEL GRADO DE OBESIDAD

E. Lurbe

Jefa de Servicio de Pediatría. Consorcio Hospital General Universitario. Universidad de Valencia

La perspectiva clínica de la presión arterial en la edad pediátrica ha cambiado en los últimos años como consecuencia de un mejor conocimiento de los valores de normalidad que son variables a lo largo del crecimiento y desarrollo y la introducción sistemática de la medida de presión arterial en los exámenes de salud. Con ello se ha podido reconocer su importancia, tanto por la detección precoz de niños y adolescentes hipertensos asintomáticos como por su significado como marcador de riesgo de hipertensión futura durante la edad adulta.

La importancia de la medida de la presión arterial cobra mayor trascendencia en el seno de la creciente epidemia de obesidad. El progre-

sivo incremento de la obesidad en la población de niños y adolescentes en los países desarrollados, del cual no es ajeno nuestro país, lleva consigo un aumento de los valores de presión arterial en la población y por ende de la prevalencia de hipertensión, así como de otros factores de riesgo cardiovascular, dislipemia, insulinresistencia y síndrome metabólico. En presencia de estos factores la presión arterial amplifica su potencial riesgo cardiovascular.

En este contexto cobra relevancia la mejor y más representativa estimación de los valores de presión arterial y sus componentes. La presión arterial cambia latido a latido en respuesta a una gran variedad de estímulos fisiológicos y ambientales. Aunque la media de dos o tres valores de PA en la consulta ha demostrado un valor pronóstico como predictor de riesgo cardiovascular y/o renal, es claro que una mejor caracterización de los valores de presión arterial y su variabilidad puede llevar a una estratificación del riesgo más precisa.

La realización de múltiples medidas de presión arterial, no ya a lo largo del tiempo, sino durante un período corto ofrece una mayor reproducibilidad y ha sido la base de los métodos de monitorización ambulatoria bien mediante la automedida por el propio individuo o con la ayuda de equipos automáticos, la llamada monitorización ambulatoria de presión arterial. Junto a la obtención de un gran número de medidas, la monitorización ambulatoria de presión arterial permite que estas se realicen en condiciones habituales de actividad y sueño.

A pesar de las ventajas de la monitorización ambulatoria de la presión arterial, en niños y adolescentes obesos, son pocos los estudios que se han realizado para valorar el efecto del grado de obesidad en la presión arterial ambulatoria. La prevalencia de hipertensión arterial clínica varía entre el 0,6% en los no obesos y el 37,5% en los severamente obesos, siendo en la mayoría de ellos hipertensión arterial sistólica. La hipertensión arterial ambulatoria en los niños y adolescentes obesos, generalmente, está presente en mayor proporción que la clínica.

UTILIDAD DEL PROGRAMA SEINAPTRACKER PARA EL CONTROL Y SEGUIMIENTO DE NIÑOS Y ADOLESCENTES OBESOS

M. Juste, M. Moya, E. Cortés

Alicante

Introducción. El seguimiento y control del tratamiento de la obesidad en el niño y adolescente es difícil de cuantificar, por ser muchas las variables auxológicas que se manejan y estar dichas variables multiplicadas por las visitas repetidas en el tiempo. Esto, junto con la posibilidad de utilizar el *Z-score* en vez de percentiles hizo considerar la utilización del programa Seinaptracker. Es un programa de reciente creación, tanto para el seguimiento clínico del paciente como para el tratamiento estadístico posterior de los datos obtenidos a lo largo del seguimiento una vez exportados a programas que lo permitan.

Objetivos. Estudiar la utilidad del programa SEINAPTRACKER en el seguimiento clínico de los pacientes y para el manejo estadístico posterior de los datos obtenidos en las sucesivas visitas una vez exportados a programas externos.

Material y métodos. Se incluyen los datos obtenidos en las sucesivas visitas de 61 niños y adolescentes obesos (IMCr > 121 %), con edades entre 5 y 18 años, que forman parte de la población de un estudio más amplio de valoración del CLA en el tratamiento de la obesi-

dad en el niño y adolescente. Se incluyó un grupo control de 26 pacientes con similares características. Los pacientes que pertenecían al grupo de estudio, recibieron, además de las recomendaciones habituales, 47,7 mg/kg al día de CLA adicionado bien en forma de leche o de derivados lácteos.

En la primera visita se incluyen los datos previos, como peso y talla al nacimiento, talla de los padres y edad de la menarquia en las niñas. Los datos de cada paciente incluidos en la visita inicial fueron: peso, talla, perímetro braquial, de cintura y de cadera, tensión arterial, situación puberal y maduración esquelética. Todos ellos se revisan cada 2 meses de comenzado el tratamiento y se repiten las mismas mediciones y todos los datos obtenidos son incluidos en SEINAPTRACKER, que en relación a los estándares seleccionados calcula porcentajes, percentil y *Z-Score*.

Una vez incluidos todos los datos se diseña un listado en el que figuran, además, la identificación del paciente las variables auxológicas con las que se quiere trabajar y que fueron introducidas a lo largo del seguimiento y las calculadas por el propio programa. Se establecen posteriormente los denominados filtros (CLA *versus* control) que permiten separar los pacientes de cada grupo con el fin de poder realizar estudios estadísticos descriptivos individualizados y comparaciones entre los grupos. Igualmente se pueden obtener nuevas relaciones entre los parámetros introducidos como el cintura/cadera o cintura/talla.

Resultados (Tablas 1 y 2)

TABLA 1. Características clínicas de ambos grupos

		Grupo CLA (n= 61)	Grupo control (n= 26)	p
Edad(años)		11,7 (2,8)	11,2 (2,7)	ns
Peso nacimiento	g	3,43 (5,8)	3,53 (6,1)	ns
	P	59,8 (31,3)	59,8 (27,5)	
Talla nacimiento	cm	48,6 (9,2)	50,7 (2,4)	ns
	P	63,1 (26,2)	51,8 (28,9)	
E. gestacional	Sem.	39,3 (1,4)	39,8 (1,3)	ns
	P			

TABLA 2. Evolución de los parámetros clínicos

		Basal			6 meses			Un año		
		CLA n = 61	Control n = 26	p	CLA n = 38	Control n = 20	p	CLA n = 17	Control n = 8	p
IMCr	%	146,6(25,6)	151,5(20,5)	ns	140,3(14,8)	133,8(35,8)	ns	139,8(14,9)	141,0(12,5)	ns
	ZS	3,7(1,4)	3,7(1,4)	ns	2,9(1,1)	2,8(1,3)	ns	2,8(1,3)	2,7(0,8)	ns
P. braquial	(cm)	30,0 (7,2)	30,0 (4,2)	ns	29,3(6,3)	29,8(6,3)	ns	29,8 (3,1)	31,4(2,2)	ns
	P	94,8(1,3)	94,3(12,0)	ns	92,0(17,0)	95,7(3,7)	ns	94,8(6,1)	96,6(3,2)	ns
	ZS	2,8(1,5)	2,6(1,3)	ns	2,3(1,2)	2,3(1,4)	ns	2,2(1,0)	2,1(0,6)	ns
P. cintura	cm	87,1(10,6)	86,2(11,2)	ns	85,4(10,5)	84,2(11,3)	ns	84,2(11,3)	84,9(10,1)	ns
	P	97,0(6,1)	94,3(12,0)	ns	95,7(7,1)	94,4(5,8)	ns	92,9(10,2)	93,9(8,2)	ns
	ZS	2,8(1,5)	2,6(1,3)	ns	2,3(0,8)	2,1(1,2)	ns	2,2(1,0)	2,0(0,3)	ns
P. cadera	cm	99,5(12,1)	95,4(13,2)	ns	97,5(11,1)	94,7(14,2)	ns	101,9(25,3)	99,4(8,3)	ns
	P	93,9(10,4)	91,2(4,5)	ns	89,1(16,7)	86,8(15,3)	ns	88,7(19,4)	87,4(13,5)	ns
	ZS	2,3(1,19)	1,9(1,1)	ns	1,7(1,0)	1,6(1,1)	ns	2,7(3,4)	1,4(0,8)	ns
	Ci/Ca	0,88(0,07)	0,91(0,05)	ns	0,88(0,07)	0,89(0,05)	ns	0,86(0,12)	0,90(0,06)	ns
	Ci/talla	0,57(0,05)	0,58(0,05)	ns	0,55(0,04)	0,55(0,04)	ns	0,54(0,04)	0,55(0,03)	ns

Discusión. El manejo del elevado número de datos los datos obtenidos en las sucesivas visitas se ha simplificado enormemente con el uso de SEINAPTRACKER. Su uso permite que en la misma visita clínica se incluyan las distintas variables de forma que evita la necesidad de trabajar posteriormente con la documentación clínica. El IMCr es de gran utilidad clínica por su facilidad de comprensión para el paciente y por su manejo rápido. El cálculo del ZS de las distintas variables auxológicas es aceptado universalmente como la mejor forma de definir la situación de un paciente y, por tanto, de gran utilidad en investigación clínica, ya que permite una valoración más exacta de la evolución que el simple uso de los percentiles. Ambos permiten comprobar desviaciones con respecto a otras poblaciones o estándares.

Conclusiones. La administración de CLA no ha demostrado utilidad clínica en el control del IMCr de los pacientes en esta fase del estudio. Seinaptraker ha demostrado ser de gran utilidad en el seguimiento de estos pacientes obesos y ha simplificado la investigación clínica en pacientes con un seguimiento prolongado. Permite el control evolutivo de múltiples parámetros clínicos y genera valores por él calculados.

Bibliografía

1. Moya M, Juste M, Cortés E, Carratalá F. Utilización del ácido conjugado en el niño y adolescente obesos. *Rev Esp Ped* 2008; 64: 82-6.
2. Gaullier JM, Halse J, Hoye K et al. Supplementation with conjugated linoleic acid for 24 months is well tolerated by and reduces body fat mass in healthy overweight humans. *J. Nutr* 2005; 135: 778-84.

ASPECTOS NUTRICIONALES DE LAS ENFERMEDADES METABÓLICAS

A. Baldellou Vázquez

Unidad de Enfermedades Metabólicas. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

A pesar de los avances experimentados en el tratamiento de los errores congénitos del metabolismo (ECM), los aspectos nutricionales siguen siendo fundamentales para el adecuado manejo de la patología de ellos derivada.

La ingesta alimentaria es uno de los factores que condiciona más poderosamente la epigenética de los ECM. Las manifestaciones clínicas de las enfermedades metabólicas son habitualmente causa de malnutrición. La terapéutica dietética sigue siendo fundamental o muy importante en el tratamiento de más de la mitad de los ECM. Finalmente, las manipulaciones dietéticas generan dietas de alto riesgo nutricional en la mayoría de los casos.

La hiperfenilalaninemia por déficit de fenilalanina hidroxilasa es un excelente modelo biológico para analizar la situación actual de nuestros conocimientos y los retos pendientes de resolver en la nutrición de los errores congénitos del metabolismo. El cribado neonatal y la instauración de una dieta adecuada desde los primeros días de la vida ha transformado la evolución natural de esta enfermedad y asegura un desarrollo cognitivo "normal" en la inmensa mayoría de los casos. Sin embargo, la comprobación de que los pacientes adecuadamente tratados alcanzan un desarrollo cognitivo inferior al de sus hermanos no afectos y de que muchos desarrollan ligeras, pero evidentes, alteraciones neurológicas, hace que casi 50 años después del inicio de esta terapéutica sean todavía numerosas y complejas las incógnitas que su tratamiento plantea.

No existe consenso universal acerca de las cifras de fenilalanina plasmáticas que obligan a iniciar el tratamiento dietético, ni acerca de los niveles deseados a lo largo de la vida. No existe todavía evidencia científica acerca de las ventajas del tratamiento con BH4 *versus* tratamiento dietético. No es fácil correlacionar los niveles de fenilalanina plasmáticos con los del sistema nervioso central, y no se conocen en detalle los mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad. Faltan por definir las ventajas y el modo de utilizar la lactancia materna en la época neonatal. Sigue siendo controvertida la ingesta proteica recomendada y el modo de administrarla. Aunque se conoce perfectamente el riesgo de una dieta de estas características para el desarrollo de deficiencias de ácidos grasos esenciales, de minerales (Ca, Fe, Se, etc.), de vitaminas (Folatos, B₁₂, etc.); no se conocen las repercusiones exactas de estas variaciones en la regulación de la expresión génica de esta patología y en sus manifestaciones clínicas.

Es necesario, pues, la identificación de marcadores biológicos fiables que permitan definir el perfil de riesgo de cada paciente y valorar adecuadamente la respuesta terapéutica obtenida.

SITUACIÓN NUTRICIONAL EN NAVARRA: ESTUDIO LONGITUDINAL DE UNA COHORTE DE NIÑOS NACIDOS EN 1993

T. Durá^{1,2}, J. Hualde², I. Garralda², E. Cabello¹, F. Gallinas²

¹Departamento de Pediatría. Universidad de Navarra. ²Hospital Virgen del camino. Servicio Navarro de Salud. Pamplona

Objetivo. Estudiar la prevalencia y *tracking* de sobrepeso y obesidad en una cohorte de niños nacidos en 1993

Material y métodos. Se han analizado los datos antropométricos (peso, talla e IMC) registrados en 930 niños sanos durante sus controles de salud de los 2, 3, 4, 6, 8, 10, 12 y 14 años de edad. Se han utilizado tablas de crecimiento longitudinales (B. Sobradillo, 2004) y transversales (A. Carrascosa, 2008).

Resultados.

Prevalencia de sobrepeso y obesidad

Edad (años)	Varones			Mujeres		
	Sobrepeso	Obesidad	Total	Sobrepeso	Obesidad	Total
2	5,8	1,5	7,3	10,2	1,6	11,8
3	9,4	4,3	13,7	9,1	3,6	12,0
4	12,8	5,2	18,0	10,3	2,8	13,1
6	10,8	7,2	18,0	7,6	2,9	10,5
8	11,1	8,9	20,0	9,7	4,2	13,9
10	15,5	7,4	22,9	9,2	3,3	12,5
12	14,3	5,8	20,1	8,9	3,9	12,8
14	12,4	7,5	19,9	5,7	5,4	11,1

Tracking de sobrepeso/obesidad

Edad inicial (años)	Edad final (años)	Varones		Mujeres	
		Tracking (%)	Persistencia (%)	Tracking (%)	Persistencia (%)
4	6	10,6	58,9	7,9	60,3
-	8	13,8	76,7	6,1	46,6
-	10	12,2	67,8	6,6	50,4
-	12	9,8	54,4	5,4	41,2
-	14	10,5	58,3	4,6	35,1
6	8	13,8	76,7	6,1	58,1
-	10	12,6	70,0	6,5	61,9
-	12	11,5	63,9	4,9	46,7
-	14	10,9	60,6	5,3	50,5

Conclusiones. El 60,6% de los varones y el 50,5% de las mujeres con sobrepeso a los 6 años seguían teniendo sobrepeso a los 14 años. El sobrepeso en el escolar supondría una situación de riesgo de sobrepeso en el adolescente, lo que exige seguimiento y actividad preventiva.

ALTERACIONES SUBCLÍNICAS DEL MIOCARDIO DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO ASOCIADAS CON LA OBESIDAD EN NIÑOS

C. Ruipérez, C. Castaño, M. Juste, M. Moya

Hospital Clínico Universitario de San Juan Alicante

Introducción. La obesidad se asocia a hipertensión y disfunción miocárdica, pero el efecto del peso, independiente de otras enfermedades, en la estructura y la función miocárdica en los niños, no está bien establecido. El objeto del estudio es si el índice de masa corporal (IMC) está asociado a alteraciones miocárdicas subclínicas.

Métodos y resultados. Ecocardiografía transtorácica, Doppler pulsado, midiendo a nivel de la válvula mitral, el pico de velocidad diastólica inicial (E), la velocidad diastólica tardía (Am), relación E/A, tiempo de relajación isovolumétrica. Se obtuvieron muestras en 40 pacientes con sobrepeso y obesos (rIMC > 121%) y 30 controles (rIMC < 111%). El IMC se correlacionó con la masa del ventrículo izquierdo y con el espesor del SIV y PPVI (P < 0,05), El espesor del SIV y PP, el diámetro, los volúmenes y masa del ventrículo izquierdo aumentaron

conforme aumentaba IMC. Estas medidas morfológicas, excepto el diámetro telediastólico del ventrículo izquierdo, eran significativamente diferentes en los pacientes obesos comparados con el grupo control. En el grupo de obesos la fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo permanecía normal. La tensión arterial fue < P90 en grupo obesos.

Conclusión. La obesidad produce cambios subclínicos de la estructura del ventrículo izquierdo, permaneciendo la función sistólica normal. Estos cambios se producen independientemente de la presión arterial.

PROPIEDADES ANTIINFECCIOSAS DE LA LECHE HUMANA

C. Martínez Costa

Profesora Titular de Pediatría. Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Clínico. Universidad de Valencia

Resumen. La idoneidad de la leche materna para la alimentación del lactante se sustenta, tanto en sus beneficios nutricionales como en la presencia de numerosos componentes con funciones específicas para la salud. Entre los elementos protectores se incluyen: inmunoglobulinas (especialmente IgA secretora), complemento, células, citocinas, factores de crecimiento, lactoferrina, lisozima, lactadherina, mucina, enzimas y diversas sustancias con efectos antioxidantes. Los oligosacáridos han adquirido gran interés por su capacidad de inhibir la adhesión bacteriana a la superficie celular y por promover el crecimiento de la flora bifidógena que, al colonizar el intestino del lactante, impide la multiplicación de patógenos; este efecto prebiótico, junto con la flora endógena contenida en la leche, la convierte en el principal simbiótico natural.

El interés en promocionar y asegurar esta forma de alimentación, incluso en aquellas situaciones en las que la alimentación directa madre-hijo no es posible (ausencia materna, hospitalización del lactante...), ha favorecido el desarrollo de métodos de conservación en frío a fin de mantener al máximo sus propiedades hasta su administración.

Entre los estudios que sustentan el efecto antimicrobiano de la leche humana comentaremos algunas aportaciones:

1. Protección frente a la infección por rotavirus: para conocer el papel protector de la leche humana, nos propusimos analizar la presencia de anticuerpos antirotavirus, determinar su isotipo y cuantificar su capacidad neutralizante. Se analizaron 173 muestras de leche de 65 madres (65 calostro, 55 leche de transición y 53 madura) y 49 muestras de suero materno. La cuantificación de anticuerpos se realizó mediante ELISA, mientras que la actividad neutralizante se determinó por la reducción de focos infectivos revelados por inmunoperoxidasa. Detectamos IgA total y antirotavirus en todas las muestras de suero y leche. Ambos mostraron neutralización de los serotipos SA11, Wa y VA70 (máxima frente a Wa). La proteína VP6 (cápside interna) y la proteína no estructural NSP2 fueron las precipitadas con más intensidad por las IgA antirotavirus. No encontramos correlación entre la actividad neutralizante detectada en suero y leche completa, y sus respectivas concentraciones de IgA total y antirotavirus, sugiriendo que debían existir, además, otros componentes responsables de la neutralización en la leche (Asensi MT et al, 2006).
2. Capacidad bactericida de la leche materna: pretendimos determinar si la leche humana poseía actividad bactericida y si esta propiedad se alteraba con el almacenamiento en refrigeración. Rea-

lizamos un estudio piloto con 9 muestras de leche madura divididas cada una en 3 alícuotas: fresca y refrigeración (4-6°C) durante 48 y 72 horas, respectivamente. Analizamos el efecto bactericida sobre *Escherichia coli* NCTC 9111, serovar O111:K58(B4):H calculando el grado de bacteriolisis (diferencia entre los recuentos de *Escherichia coli* en controles respecto a leche), expresándola como % del control. Constatamos intensa actividad bactericida en todas las muestras de leche fresca, manteniéndose intacta en refrigeración hasta 48 horas, cayendo significativamente a las 72 horas. Los resultados confirmaron la pérdida significativa de actividad bactericida de la leche al refrigerarla más de 48 horas, aspecto de considerable repercusión práctica en el mantenimiento de la lactancia (Martínez Costa C et al, 2007 y Silvestre MD et al, 2006).

Bibliografía

1. Asensi MT, Martínez Costa C, Buesa J. Anti-rotavirus antibodies in human milk: Quantification and neutralizing activity. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2006; 42: 560-567.
2. Martínez Costa C, Silvestre MD, López C, Plaza A, Miranda M, Guijarro R. Effects of refrigeration on bactericidal activity of human milk: A preliminary study. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2007; 45: 275-277.
3. Pickering LK, Morrow AL, Ruiz-Palacios GM, Schanler RJ, eds. Protecting infants through human milk. Advancing the scientific evidence. New York: Kluwer Academic / Plenum Publishers; 2004.
4. Silvestre D, López MC, March L, Plaza A, Martínez-Costa C. Bactericidal Activity of Human Milk: Stability during Storage. *British Journal of Biomedical Science* 2006; 63 (2): 59-62.

NUTRICIÓN DEL PRETÉRMINO Y SU RELACIÓN CON LA MORBILIDAD

M. Sánchez Luna

Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón. Universidad Complutense de Madrid

Los mejores cuidados perinatales han dado como resultado desde hace ya algún tiempo es un importante incremento en la supervivencia de los recién nacidos más inmaduros, con cifras cada vez más difíciles de superar y que solo se ven frenadas por los propios límites de la viabilidad. Sin embargo, según aumenta la supervivencia, la preocupación es mejorar la calidad de vida, sobre todo a largo plazo de estos niños tan inmaduros. A corto plazo, las infecciones nosocomiales, la enterocolitis necrotizante y la displasia broncopulmonar son los grandes retos a resolver. A más largo plazo el desarrollo de la masa muscular y densidad ósea y su crecimiento, de la neuroconducta y la integración de estos niños y el mayor riesgo de desarrollar ciertas enfermedades crónicas de la vida adulta son algunos de los más importantes. La importancia de la nutrición, muy probablemente de la madre gestante ya intraútero de estos pequeños es algo bien estudiado y reconocido, sin embargo, su implicación directa en cada uno de los problemas relacionados con la prematuridad está aún por definir. Existe suficiente evidencia para establecer el papel protector de la leche materna no solo en la supervivencia de los recién nacidos más prematuros, sino en la reducción de secuelas relacionadas con prematuridad, sin embargo, no hay estudios aleatorizados controlados suficientes para definir exactamente este papel. Se ha sugerido que este papel protector puede no ser universal y tener más trascendencia en grupos seleccionados. Además las limitaciones que en muchos casos se producen para mantener

una adecuada fuente de nutrición con lactancia materna hacen aún más difícil conocer estos beneficios, aún más, en presencia de enfermedad aguda las limitaciones son mayores y los riesgos aumentan para desarrollar secuelas. Los suplementos con ciertos aminoácidos esenciales solo para el recién nacido pretermino, ácidos grasos de cadena larga, probióticos, etc son formas de buscar una mejor evolución clínica mediante la nutrición. El momento de iniciar la nutrición, la composición y la cantidad de los nutrientes y la vía de administración pueden tener también un impacto importante. Son necesarios más estudios bien diseñados y controlados para definir exactamente el papel de cada uno de los factores que presumiblemente pueden beneficiar a corto y largo plazo al recién nacido pretérmino.

PREFERENCIAS DE GUSTO POR LOS ALIMENTOS

J.M. Moreno Villares

Unidad de Nutrición Clínica. Hospital 12 de Octubre. Madrid

Resumen. Las influencias precoces en la alimentación del lactante y el niño pequeño condicionan las preferencias futuras por determinados alimentos. Las señales gustativas preparan al organismo para digerir los alimentos desencadenando los procesos de secreción salival, gástrica, pancreática e intestinal que constituyen la fase cefálica de la digestión. De hecho, la percepción gustativa aumenta las sensaciones de saciedad y de placer de una comida y es un factor que favorece el acto de comer. La percepción del gusto parece ir más allá del reconocimiento de las sensaciones primarias (sabores salado, dulce y amargo), y sus mecanismos distan todavía de ser conocidos. Existe una tendencia natural en el recién nacido a aceptar los sabores dulces y rechazar los amargos, lo que constituye una ventaja para la especie. Los niños que reciben lactancia materna tienen preferencia por los sabores que experimentan a través de la leche y que, en general, constituyen los hábitos tradicionales de su cultura. A medida que el niño crece, otros factores entran en juego que diluyen en parte esos factores condicionantes iniciales. Los sabores a lo que el niño se ve expuesto en los primeros meses de la vida se aceptan mejor que si la exposición se produce más tardíamente en la niñez. Estas características llevan a señalar algunas recomendaciones prácticas en la introducción de la alimentación complementaria en el niño. Las estrategias de educación nutricional se han enfocado clásicamente a proporcionar información sobre las características de los alimentos. Sin embargo, no han sido eficaces en la prevención de trastornos relacionados con la comida, en especial los trastornos de la conducta alimentaria o la obesidad. El objetivo de esta revisión es proporcionar conocimientos que puedan servir de base para desarrollar hábitos de alimentación infantil que fomenten patrones sanos de aceptación de los alimentos, al tiempo que contribuyan a reducir la ansiedad de los padres en relación con la alimentación de sus hijos.

MANEJO NUTRICIONAL DE LOS TRASTORNOS FUNCIONALES DEL LACTANTE: "FÓRMULAS AR, AE, AC, CONFORT, DÍA/NOCHE"

C. Bousño García

Profesor Titular de Pediatría. Facultad de Medicina de la Universidad de Oviedo

Resumen. Existe un continuo avance científico en el conocimiento de los diferentes constituyentes de la lactancia materna, que repre-

senta el patrón de excelencia y referencia en nutrición infantil, lo que facilita la aparición de nuevas fórmulas diseñadas *ad hoc* con el fin de dar solución a diferentes trastornos funcionales del lactante, como reflujo, estreñimiento, cólicos, diarreas e insomnio. La evolución en la formulación de sustitutos de lactancia materna ha sido tan rápida y espectacular que se habla de *fórmulas a medida*, como si de un diseño de sastre se tratara. No obstante, bajo subtítulos, que reclaman una ventaja funcional, como *anticólico*, *antirreflujo*, *antiestreñimiento*, *confort*, *día y noche*, etc., puede que no exista el debido respaldo científico basado en ensayos clínicos randomizados por lo que el pediatra debe estar alerta, ya que la eficacia de dichos productos no es universal y, además, se ha demostrado que las fórmulas infantiles de nuevo desarrollo proporcionan un notable enriquecimiento en minerales y elementos traza esenciales con respecto a las fórmulas de inicio y continuación, asociado a una baja relación de Ca/P, Zn/Cu y Fe/Cu, lo que podría plantear ciertos inconvenientes nutricionales en situaciones de prolongada utilización.

La ESPGHAN ha redactado una serie de recomendaciones sobre los datos básicos que deben ser incluidos en los estudios que se programen para valorar la eficacia de las leches infantiles en términos de crecimiento y desarrollo.

Actualmente solo existe un grado de evidencia B, para indicar fórmulas antirregurgitantes AR, antiestreñimiento AE y anticólico AC.

Es preciso diseñar en el futuro nuevos estudios bien concebidos, sin intereses comerciales, con una metodología rigurosa, randomizados y controlados. De lo contrario, con su empleo indiscriminado, se corren riesgos nutricionales inciertos, pero potencialmente negativos para el lactante.

REPERCUSIÓN RESPIRATORIA INICIAL EN LA OBESIDAD

J. Mestre, M. Moya, M. Juste, C. Castaño, J.M. Gea, R. González

Alicante

Introducción. La forma más frecuente de malnutrición en el mundo occidental es la obesidad⁽¹⁾. El sobrepeso y la obesidad pueden afectar al 15% de adolescentes entre 12 y 17 años, causando efectos en la mecánica respiratoria, de forma que síntomas como disnea, sibilancias o tos, pueden responder mejor a la pérdida de peso que al tratamiento broncodilatador^(1,2). El asma, la enfermedad crónica más frecuente en pediatría incrementa en un 50% su incidencia en niños obesos⁽³⁾. Es evidente la relación entre obesidad y el síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) y el síndrome de hipoventilación central^(1,4).

Objetivos. Estudiar la función pulmonar mediante *Peak Flow*, a los niños que acuden a la consulta de nutrición por sobrepeso y obesidad sin antecedentes asmáticos. Y valorar aquellos cuyo mejor valor era inferior al 80% para su talla y edad y correlacionarlo con su IMC.

Material y métodos. Se ha medido mediante el *Peak Flow Meter*, el pico máximo espiratorio a 13 niños con sobrepeso y obesidad que acudieron a la consulta de nutrición. Se realizaron un máximo de 6 mediciones, anotando el valor máximo. Se relacionó el valor obtenido con la talla y la edad en ese momento. Se calculó el índice de masa corporal relativo (kg/m²) como el porcentaje respecto al P50 del IMC para su edad (IMCR). El mejor valor obtenido en el *Peak Flow* se determinó respecto al porcentaje para el P50 según talla y edad.

Resultados. Se estudiaron 13 niños (8 niños y 5 niñas) de edad comprendida entre 5 y 16 años (media 11,5 años). La media de edad de los niños fue 12,6 y la de las niñas 9,6 años. El IMCR medio fue del 158% (156% en niños y 161% en niñas). La media del mejor valor del *Peak Flow* en niños fue de 337, 5 l/min (P25-50) y en niñas 268 l/min (P50-75). El IMCR entre los niños con *Peak Flow* inferior al 80% de su valor teórico fue sensiblemente mayor (161%) que entre los pacientes con *Peak Flow* superior al 80% de su valor teórico (141%). Si estudiamos los pacientes con *Peak Flow* inferior al 80% para su talla, encontramos un 20% de niños y un 25% de niñas. Pero si comparamos el *Peak Flow* para su edad, el porcentaje es del 50% en niños y del 60% en niñas.

En total un 46% y un 23% de los pacientes estudiados, tenían un *Peak Flow* inferior al 80% de su valor teórico para la edad y la talla respectivamente.

Discusión. La obesidad y el sobrepeso son un problema creciente en nuestra sociedad, constituyendo la principal causa de malnutrición en el mundo desarrollado⁽¹⁾. Son conocidos sus efectos sobre patológicas, como el SAOS y el síndrome de hipoventilación central⁽⁴⁾. Constituyen además un factor de riesgo de desarrollo de asma o de persistencia de la misma^(5,6,7). Hemos estudiado el flujo espiratorio máximo mediante el *Peak Flow Meter* en una población de 13 niños que acudían a la consulta de nutrición infantil por obesidad o sobrepeso y que no tenían antecedentes asmáticos previos.

Un 46% de estos pacientes tuvieron un mejor valor de *Peak Flow* inferior al 80% de su valor teórico para su edad y un 23% si consideramos su valor por talla. Aunque sin diferencias significativas, las niñas tuvieron peores valores de *Peak Flow*, tanto para la edad como para la talla.

El IMCR fue también superior (161%) entre aquellos pacientes con flujo espiratorio máximo inferior al 80% de su valor teórico, respecto a los que lograban flujos espiratorios superiores al 80% (IMCR del 144%).

Conclusiones

1. La obesidad y el sobrepeso afectan a la función pulmonar medida mediante el *Peak Flow Meter*.
2. A mayor IMCR peor pico de flujo espiratorio máximo.
3. La edad influye más que la talla en la relación entre el IMCR y el pico espiratorio máximo.
4. Parece indispensable el estudio de la función pulmonar en todos los niños con obesidad o sobrepeso, independientemente de sus antecedentes asmáticos.

Bibliografía

1. S Deane, A Thompson. Obesity and the pulmonologist. Arch Dis Child.2006; 91: 188-191.
2. M Schneider, S Brill. Obesity and children and adolescents. Ped in Rew.2005; 26 (5): 155-162
3. D Beuther, R Sutherland. Overweight, obesity and incident asthma. Am J Resp Crit Care Med. 2007; 175: 661-666.
4. J R Villa Asensi, J de Miguel Díez. Síndrome de apnea obstructiva del sueño en la infancia. An Esp Ped. 2001; 54: 58-64.
5. J Castro-Rodríguez. Relación entre asma y obesidad. Arch Bronconeumología. 2007; 43 (3):171-175.
6. V Flaherman, GW Rutherford. A meta-analysis of the effect of high weight on asthma. Arch Dis Child. 2006; 91: 334-339.
7. J James. Is obesity associated with asthma in young children? Pediatrics 2005; 116: 554.

CRONOGRAMA Y MACRONUTRIENTES EN DIABETES TIPO 1

G. Bueno Lozano¹, L.A. Moreno Aznar², M. Bueno Sánchez¹

¹Departamento de Pediatría, Universidad de Zaragoza, Zaragoza. ²Escuela de Ciencias de la Salud, Universidad de Zaragoza. Zaragoza

La terapia nutricional es importante en el manejo de la diabetes tipo 1, así como en la prevención, o al menos en el enlentecimiento de la progresión de las complicaciones diabéticas. Los objetivos de la alimentación del diabético son varios: alcanzar niveles glucémicos estables, mantener cifras de tensión arterial y de perfil lipídico lo más normales posibles y aportar las necesidades nutricionales específicas de cada etapa de la vida. Las recomendaciones en la nutrición de la diabetes tipo 1 han ido cambiando a lo largo de los años. Antes del descubrimiento de la insulina, se aconsejaba la restricción del aporte calórico y de carbohidratos, dando lugar a situaciones de malnutrición y de cetosis en el paciente diabético. Actualmente se recomiendan dietas normocalóricas adecuadas a la edad del niño. Dicho aporte calórico tiene como objeto el mantener una velocidad de crecimiento aceptable con posibilidades de ser restringido si el niño presenta sobrepeso. Desde la década de los 70 se recomienda un reparto de macronutrientes de 50-55% para carbohidratos (7% al menos de fibra natural), 15-20% de proteínas y 30% de grasa con limitación del colesterol y de las grasas saturadas por debajo del 10%. Más recientemente, se ha aconsejado aumentar el consumo de carbohidratos hasta el 65% de calorías totales. Aunque la relación entre glucemia e insulinemia suele ser lineal, no todos los carbohidratos se metabolizan exclusivamente hacia glucosa. Es por ello que surgen los conceptos de *índice glucémico* y otros que tienen como objetivo facilitar el manejo de la glucemia postprandial. Así mismo, existen listas de alimentos basadas en "raciones de intercambio de hidratos de carbono" que tienen como objeto facilitar al enfermo una mayor flexibilidad en la planificación de la ingesta diaria y de las necesidades de insulina. En definitiva, se trata de aconsejar el uso de alimentos de bajo índice glucémico, como son los ricos en fibra (legumbres, cereales, verdura y fruta). En relación al aporte de grasa, se trata de minimizar el riesgo cardiovascular mediante la restricción de ácidos grasos saturados, ácidos grasos-trans y colesterol. El aporte proteico debe responder a las necesidades de cada etapa de la vida (15 a 20% del aporte calórico), salvo que exista compromiso renal.

CHRONOGRAM AND MACRONUTRIENTS AND TYPE 1 DIABETES

G. Bueno Lozano¹, L.A. Moreno Aznar², M. Bueno Sánchez¹

¹Department of Paediatrics, University of Zaragoza, Zaragoza. ²University School of Health Sciences, University of Zaragoza. Zaragoza

Medical nutrition therapy is important in preventing type 1 diabetes, managing existing diabetes, and preventing, or at least slowing the rate of development of diabetes complications. The goals of medical nutrition therapy in children with type 1 diabetes are: to achieve blood glucose levels in the normal range or as close to normal as is safety possible, to maintain blood pressure and lipid and lipoprotein profile and to meet the adequate nutritional needs of each period in the life. The recommendations on nutritional intervention in diabetes have changed over the years. Before the discovery of insulin, the concept of dietary management relied on severe restriction of caloric intake leading to

starvation and cetogenics diets. Actually, nutrient recommendations are based on requirement for all healthy children and adolescents. Calories should be adequate for growth and restricted if child become overweight. Since the early 70s the recommendations have been 50 to 55% carbohydrate (7% from natural fibre), 15 to 20% protein and 30% fat with limitation of saturated fat and cholesterol to less than 10%. More recent recommendations suggest that 45 to 65% of the calories are derived from carbohydrates. Although the relationship between blood glucose and insulin is linear, not all types of carbohydrate are fully metabolized to blood glucose. Glycemic index and glycemic load concepts are attempts to use these carbohydrate availability and amount issues for controlling postprandial glycaemia. Food exchange lists have been created to help patients deal with the heterogeneity of nutrient composition of different foods with the purpose of providing some sort of standardization when designing a meal plan. The introduction of carbohydrate counting is an attempt to allow greater flexibility in meals, taking into account larger and smaller carbohydrate intake.

Low-glycemic index foods that are rich in fibre and other important nutrients such as legumes, cereals, fruits, vegetables and whole grain products are to be encouraged.

The primary goal with respect to dietary fat in type 1 diabetes is to limit saturated fatty acids, trans fatty acids and cholesterol intake so as to reduce risk for cardiovascular disease. For individuals with diabetes and normal renal function, there is insufficient evidence to suggest that usual protein intake (15 to 20% of energy) to preserve normal growth should be modified.

Red fat and cholesterol to less than 10%. More recent recommendations suggest that 45 to 65% of the calories are derived from carbohydrates. Although the relationship between blood glucose and insulin is linear, not all types of carbohydrate are fully metabolized to blood glucose. Glycemic index and glycemic load concepts are attempts to use these carbohydrate availability and amount issues for controlling postprandial glycaemia. Food exchange lists have been created to help patients deal with the heterogeneity of nutrient composition of different foods with the purpose of providing some sort of standardization when designing a meal plan. The introduction of carbohydrate counting is an attempt to allow greater flexibility in meals, taking into account larger and smaller carbohydrate intake.

Low-glycemic index foods that are rich in fibre and other important nutrients such as legumes, cereals, fruits, vegetables and whole grain products are to be encouraged.

The primary goal with respect to dietary fat in type 1 diabetes is to limit saturated fatty acids, trans fatty acids and cholesterol intake so as to reduce risk for cardiovascular disease. For individuals with diabetes and normal renal function, there is insufficient evidence to suggest that usual protein intake (15 to 20% of energy) to preserve normal growth should be modified.

ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA

R. Tormo

Miembro de la ESPGHAN. Jefe de la Unidad de Gastroenterología Pediátrica y Nutrición, Hospital Quirón, Barcelona. Miembro de la New York Academy of Sciences

Los términos de alimentación complementaria y destete, se incluyen en un proceso que se inicia cuando el lactante recibe otro alimento que no es la leche materna o una fórmula láctea.

Se caracteriza por el aporte de complementos sólidos o semisólidos dados diariamente de una forma regular y en cantidades significativas.

Termina cuando el niño recibe una alimentación muy parecida a la del resto de la familia. Se utilizan varios sinónimos, como *beikost*, del término alemán que significa al lado, o bien en francés *les a cotés*.

Se aconseja empezar con la alimentación complementaria entre los 4 a 6 meses; a los 6 meses también se puede dar ya la leche de continuación, que no suele ser tan sofisticada como la de inicio, y con un contenido superior en calcio, fósforo, hierro y proteínas.

La alimentación complementaria, según el Comité de Nutrición de ESPGHAN (*European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition*) está justificada porque a partir de los 4 a 6 meses, el lactante es incapaz de cubrir todas sus necesidades con el aporte lácteo, igualmente este comité recomienda no dar sacarosa por debajo de los 6 meses, no descender nunca por debajo de 500 ml de leche el aporte diario y no dar gluten por debajo de los 6 meses; esta última recomendación deberá ser revisada, ya que según estudios recientes, la administración de gluten entre los 4 a 6 meses, si el bebé recibe lactancia materna, protege de la posibilidad de desarrollar una celiaquía en edades posteriores de su vida.

Se acostumbra iniciar el *beikost* entre los 4 a 6 meses, con la adición de papilla instantánea sin gluten (papilla sg); a partir de los 6 meses, ya se podrán dar papillas con gluten (papillas cg), al mismo tiempo que se pasa a una leche de continuación.

Posteriormente a las 16 h se inicia fruta y en último lugar a las 12 h del mediodía, se puede dar una papilla de verduras, patata y carne de ave o bien de ternera, entre 40 y 60 g según la edad en meses.

No hay ninguna razón dietética probada para iniciar el *beikost* con uno u otro de los alimentos citados.

Sobre los 9-10 meses se puede dar pescado, de inicio el blanco, por su menor contenido en grasas, y sobre los 11 meses, si no existe ninguna alergia alimentaria, se podrá dar huevo, primero bien hervido, no pasando de los dos a tres a la semana. Será conveniente no poner sal en los alimentos, antes del primer año de vida.

A partir de los 12 meses, se pueden iniciar las legumbres y el niño podrá comer de todo; según una frase clásica de los dietistas franceses, al año, el niño puede sentarse en la mesa junto a los adultos y comer como ellos.

En las autonomías de la España húmeda, es conveniente administrar vitamina D, unas 400 UI diarias durante el primer año de vida y posteriormente durante el invierno, para cubrir posibles déficits de insolación en los meses invernales.

Razones que justifican algunos de estos consejos:

1. Se recomienda no dar azúcar antes del año para no acostumbrar al bebé a los sabores dulces, que podrán condicionar una tendencia a la obesidad en el futuro.

Además, la sacarosa condiciona la aparición de caries; se ha demostrado que cuanto antes se inicia el consumo de sacarosa, antes se coloniza la boca por *Streptococcus mutans*, causante de las caries; igualmente la sacarosa tiende a formar capas de levanos que cubren el esmalte, y crean una zona sin oxígeno entre el esmalte y la capa de levano, que propicia aún más la proliferación de los *Streptococcus mutans*. Se ha demostrado que el niño que consume menos de 20 g de sacarosa al día nunca desarrolla caries.

2. La administración de pescado blanco antes que el azul, viene dada por la mayor cantidad de grasa de este último, que podría favorecer el reflujo gastroesofágico y la tendencia al vómito que presentan muchos lactantes. También últimamente hemos de tener en cuenta la gran contaminación por metales pesados de muchos de los pescados azules de consumo.
3. La recomendación de no dar más que dos a tres huevos a la semana, viene dada por la recomendación del Comité de Nutrición de la ESPGHAN de no pasar de 300 mg de colesterol al día; el huevo de gallina contiene 270 mg. Por ello, es conveniente no dar más de dos a tres a la semana para seguir por debajo del límite de colesterol a administrar recomendado, teniendo en cuenta el aporte de colesterol del resto de la dieta.
4. El aporte de leche, en el caso de la alimentación que nos ocupa leche de continuación, se recomienda que no descienda de 500 ml al día durante la infancia, por el aporte de proteínas de buena calidad que significa, con los 10 aminoácidos esenciales (factor fundamental para decir que una proteína es de buena calidad) y el equilibrio entre proteínas, grasas e hidratos de carbono; la lactosa azúcar prioritario en la leche, facilita la absorción de calcio, es decir, aumenta la biodisponibilidad del calcio; se absorbe más cantidad de este mineral en 100 ml de leche, que si se administra el doble de calcio en agua. Un aporte de calcio correcto en la infancia asegura la formación de una adecuada masa ósea, habida cuenta de que a partir de los 25 años, no aumenta más la masa ósea, y entre los 45 a 50 se inicia la pérdida, que viene a ser de un 8% por década en los varones y hasta un 12% por década en las mujeres. Por ello, cuanto más masa ósea tengan a los 25 años, más retraso en la aparición de osteopenia u osteoporosis experimentarán en el futuro.
5. El inicio de verduras entre los 4 y 6 meses, viene dada por la necesidad del aporte de fibras, también incrementado por la administración de frutas.
Podemos definir la fibra como el componente dietético hidrocabonado o no, más o menos fermentable, que llega sin digerir al colon donde es fermentada por las bacterias del colon, produciendo ácidos grasos de cadena corta, como propionatos acetatos y butiratos que son considerados como el mejor "fuel" del colonocito. Además, las fibras contribuyen a la formación de un bolo fecal más blando permitiendo una defecación más cómoda.
6. Otra de las recomendaciones para iniciar el *beikost* a partir de los 4 a 6 meses, es para prevenir la deficiencia del aporte de hierro; las verduras y también las legumbres pueden contener hierro en mayor o menor cantidad, pero es de poca biodisponibilidad; el hierro que es mejor absorbido es el de la mioglobina del pescado o de la carne; en caso de lactancia materna exclusiva a partir del quinto mes de vida se ha de administrar hierro por vía oral, ya que, aunque de gran biodisponibilidad el hierro de la leche materna, su contenido no llega a cubrir por sí solo las necesidades del lactante.

ENFOQUE NUTRICIONAL DEL ESTREÑIMIENTO FUNCIONAL

P. Cortés, F. Rosado, M.J. Alcobas
Cartagena

Los trastornos funcionales digestivos suponen más de la tercera parte de la demanda de una consulta de gastroenterología pediátrica, el estreñimiento es el trastorno funcional digestivo más frecuente al-

canzando hasta el 25% de todas las consultas de gastroenterología pediátrica.

El uso de los criterios de Roma III, aunque con sus controversias y limitaciones, permite unificar el diagnóstico de este proceso funcional. La fisiopatología del estreñimiento funcional es multifactorial y no se conoce con exactitud. Se creen implicados factores individuales, genéticos y familiares en relación con el tono y la motilidad intestinal. En algunas ocasiones se detectan factores desencadenantes, como la retirada del pañal, reposo en cama, problema familiar o nacimiento de un hermano. En la mayor parte de los casos intervienen factores dietéticos e higiénicos, como el exceso de lácteos y el déficit de agua, fibra y actividad física. El dolor al defecar es un factor que se relaciona con las actitudes retentivas y la persistencia del estreñimiento. La fisiopatología compleja obliga a medidas terapéuticas de enfoque múltiple; farmacológico, medidas conductuales y nutricionales.

La recogida en la anamnesis de los hábitos dietéticos del paciente estreñido nos permite detectar y corregir los excesos o defectos de determinados grupos de alimentos. De este modo, realizaremos una intervención nutricional individualizada, más eficaz y duradera sobre el estreñimiento.

Analizando las características higienico-dietéticas de 45 pacientes (edad media años+-) diagnosticados de estreñimiento funcional por criterios Roma III en los últimos 8 meses observamos ingesta media de lácteos elevada XXX, nº días Legumbres/sem XXX, nº rac verdura/día XXX, nº piezas de fruta al día XXX, ingesta media de agua al día XX, Zumos industriales XX, refrescos azucarados XX. Picaban entre horas XX%. Tomaban Golosinas o *Snacks* XX%.

Entre las medidas nutricionales que se propusieron destacan, sustitución de biberón por vaso, reducción aportes lácteos hasta recomendaciones adecuadas a su edad, sustitución de postre lácteo por pieza de fruta, incorporación del "plato de colores" (macedonia de tres frutas) y del "flan verde" (kiwi maduro con cuchara) en su dieta, incorporación legumbres 2-3 veces en semana, participar en la elaboración de platos fríos (la ensalada con frutos secos y pasas, espárragos con mahonesa y jamón cocido, cestas de tomate con maíz dulce y olivas), sustitución de zumos industriales o bebidas edulcoradas por agua o zumos naturales con pulpa, evitar tomar golosinas/*snacks* entre comidas.

La nutrición es un pilar necesario en el tratamiento del estreñimiento. El uso de laxantes, junto con una dieta estándar antiestreñimiento puede ser útil a corto plazo, pero resulta poco eficaz a medio y largo plazo. Proponemos la incorporación progresiva de hábitos dietéticos saludables adecuándolos, en lo posible, con las preferencias y/o la cultura del conjunto paciente-familia, con el fin de conseguir una intervención duradera, evitar nuevos episodios de estreñimiento y promover la salud infantil y del futuro adulto.

CONFERENCIA CLAUSURA. CRECIMIENTO Y NUTRICIÓN

J. Argente

Catedrático y Director del Departamento de Pediatría de la UAM. Jefe de Servicio de Pediatría del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

El crecimiento humano, ya prenatal, ya postnatal, es un proceso físico que se extiende desde la vida intrauterina hasta la finalización de la maduración esquelética y sexual. El potencial de crecimiento y el ritmo madurativo de un determinado niño están determinados genéticamente; sin embargo, el resultado final depende de una compleja in-

teracción de factores genéticos y ambientales. Una buena nutrición, un adecuado entorno psicosocial y el normal funcionamiento del medio interno, de las estructuras físicas que llevan a cabo el crecimiento y de los mecanismos biológicos que lo regulan, así como la ausencia de determinadas entidades nosológicas en la madre, el feto o el recién nacido, son condiciones imprescindibles para que el potencial de crecimiento se exprese de manera adecuada. La relación entre todos estos factores es muy estrecha y la alteración de cualquiera de ellos puede condicionar un hipocrecimiento. La mayoría de los factores implicados en la regulación del crecimiento actúan simultáneamente durante todo el proceso. No obstante, algunos parecen asumir una función predominante en determinadas fases o períodos. Siguiendo el llamado modelo "ICP" (*infancy, childhood, puberty*), propuesto por Kalberg, la curva de crecimiento estaría formada por la suma y solapamiento de tres componentes: fetal-primera infancia, prepuberal o segunda infancia y puberal.

En la clínica, la valoración del crecimiento se basa en el análisis de los cambios que se producen a lo largo del tiempo en una serie de variables antropométricas, que permiten evaluar distintos aspectos del proceso de crecimiento: el aumento de tamaño, el estado de nutrición y el grado de desarrollo o maduración alcanzados.

La desnutrición materna crónica es la causa más frecuente de recién nacidos pequeños para la edad gestacional (RNPEG) en los países subdesarrollados. En los países desarrollados, su contribución al nacimiento de RNPEG es difícil de establecer; ya que suele ir asociada a otros factores también vinculados con el nacimiento de RNPEG.

La mayoría de los RNPEG experimentarán un "crecimiento de recuperación", parcial o total, durante el primero o segundo año de vida, tanto si son prematuros como a término, y alcanzarán una talla normal; sin embargo, un 10-20% mantendrán la talla baja después de los dos años y en, al menos, un 50% de estos, la talla final será baja.

La desnutrición fetal desempeña una función relevante en el padecimiento de determinadas patologías en la época adulta; a saber: resistencia a la insulina, diabetes mellitus tipo 2, dislipemias, hipertensión arterial, retraso de crecimiento intra-extrauterino, patología cardiovascular y anomalías del crecimiento por alteraciones del eje hormona de crecimiento (GH)-factores de crecimiento (IGF).

La hipótesis que explicaría la malnutrición y la patología del adulto, sería la denominada *reprogramación*; es decir, que los cambios metabólicos en períodos críticos del desarrollo, supondrían una impronta metabólica en las relaciones entre los sustratos, hormonas y receptores, que persistirían a lo largo del tiempo.



PROFESOR ÁNGEL BALLABRIGA AGUADO

Seguro que aparecerán nuevas y mejores aportaciones, pero no quisiera dejar de estar entre los primeros en comunicar una triste noticia: en Barcelona el día 22 de mayo de 2008 falleció el profesor Angel Ballabriga Aguado. Desde el pasado verano su salud se fue deteriorando de manera

progresiva hasta un estado final irreversible. La oportunidad de ir conociendo con frecuencia su situación, ya que nuestra vivienda está muy próxima, no ha sido suficiente para atenuar el dolor de su pérdida. Parecía que su energía y su tesón no tendrían límite y que nunca se agotaría esa fuente de sabiduría pediátrica.

En los 25 últimos años nuestra amistad se había consolidado, ya que la podíamos cultivar con un trato más frecuente con motivo de la asistencia a las Sesiones de la Real Academia de Medicina de Cataluña. Su trabajo en esta querida Academia ha sido muy destacado, como asistente asiduo, participante en numerosas sesiones o mesas redondas, encargado de inaugurar el curso con una de las primeras revisiones sobre bioética en pediatría o su sólida y amable contestación a mi discurso de ingreso en esta Real institución. Así tuvimos ocasión de revisar las etapas de nuestro conocimiento y ver con cierto humor los episodios más lejanos. Según la expresión tan conocida de Josep Pla, habíamos pasado pronto de saludados, a conocidos y finalmente amigos. Aunque algún dato se me quedó en el tintero: cuando ingresó en la Academia, fui requerido por el Secretario general, hace ya mucho tiempo, para que presentara mi candidatura. Cuando supe que el otro candidato era Angel Ballabriga decliné la invitación, aduciendo entre otras razones que habíamos tenido que competir en varias ocasiones y ya era hora de evitar otra confrontación. Esto no lo supo Angel Ballabriga ni quizás influyera demasiado en la decisión de los académicos, pero para mí era otro momento para expresarle mi admiración. También pude hacerlo antes: junto con Julián Marías, Antonio Puigvert, José María Gil Vernet y Joaquín Barraquer fue nombrado catedrático por Real orden. Era necesario el voto favorable de todas las facultades. En alguna tuvo que repetir el intento e insistir, pero en Barcelona el primer voto fue el mío.

Así se cerraba nuestra pequeña historia de contrincan-

tes en algo que ya apenas tiene sentido: la dura competencia para obtener la cátedra de pediatría, cuando sólo había nueve en España y las vacantes se cubrían de muy tarde en tarde. En 1935 ingresaron, si no me falla la memoria, Rafael Ramos, Tomás Sala y Ciriaco Laguna, me parece que todos discípulos o próximos al catedrático de Madrid Enrique Súnier. Hasta 1948 no obtuvieron la cátedra Antonio Galdó, mi maestro primero, y Manuel Suárez. En 1955 se celebraron unas oposiciones a la Cátedra de Sevilla-Cádiz a las que asistí para conocer aquellos seis temidos ejercicios. Yo iba de paso para Montpellier, ya que había obtenido una beca de perfeccionamiento junto a Jean Chaptal.

Lo mismo que me ocurrió con Ernesto Sánchez Villares, fue ocasión para tomar nota, o mejor recordar, el impresionante curriculum de Angel Ballabriga. Nacido en 1920 en Zaragoza, perdió pronto a su padre y en su duro aprendizaje de la vida no faltó tener que ir al frente en la Guerra civil, capítulo pleno de anécdotas, de las que sabía ofrecer la cara más amable. Terminó la licenciatura en la Facultad de Medicina de Barcelona en 1943 y se doctoró en Madrid en 1946, pero su formación la hizo sobre todo en Suiza: en Berna con E. Glanzmann y en Basilea con F. Freudenberg, añadiendo otra estancia con A. Walgren en Estocolmo. Nadie en su tiempo había conseguido tanto ni tampoco nadie alcanzó su enorme prestigio en la pediatría internacional. El ambiente de la cátedra de Barcelona, dirigida por Rafael Ramos, no le era propicio y tal vez no prestó suficiente atención a la técnica de los ejercicios y a la repetición de las personas en los tribunales. Las oposiciones de 1955 se declararon desiertas, ante el asombro y malestar evidente de los dos candidatos más calificados (E. Sánchez Villares y A. Ballabriga) y luego al repetir la convocatoria en 1957 el afortunado, por así decir, fui yo. Trabajando duro en Cádiz, yo esperaba el paso lógico a Sevilla (era la misma universidad), pero se produjo otro hecho que cambió el curso normal: Manuel Suárez ocupó por traslado la cátedra de Sevilla. Este hecho, entre otras consideraciones que no son del caso, me hizo opositar a finales de 1964 a la cátedra de Barcelona y competir, otra vez, con Angel Ballabriga. Me correspondió a mi recoger lo que todavía era la prestigiosa escuela de Rafael Ramos, pero pronto en 1967 Angel Ballabriga tuvo su merecida cátedra en la Universidad Autónoma de Barcelona y dirigió el Hospital infantil Vall d'Hebron, dejando una inmensa labor asistencial, docente y de investigación, por lo que ha recibido numerosas distinciones. Alguna la hemos compartido recientemente como Socio de Mérito de la Academia de Ciencias de la Salud de Cataluña y Baleares. Al es-

tar ya enfermo, yo recogí su diploma y se lo llevé a casa. También hay que destacar su doctorado Honoris causa (Valladolid, Lisboa), *Award of International pediatric association* y presidencia del Congreso Internacional de Pediatría en Barcelona (1980), cuando yo era presidente de la Asociación española de pediatría. Antes habíamos tenido que luchar codo con codo para conseguir esta sede en el congreso internacional de Nueva Delhi.

No es fácil destacar entre sus centenares de trabajos y varios libros los aspectos más sobresalientes. Otros pueden dar una visión más amplia, pero me parece que además de su papel destacado como académico hay varias vertientes en las que su aportación ha sido trascendental para la pediatría española. En primer lugar la universidad. Conocía mejor que nadie sus defectos y lo manifestó con palabras y hechos, pero desempeñó la cátedra de la Universidad Autónoma de Barcelona con un nivel insuperable, enseñando con sus exposiciones magistrales y con su ejemplo. Fue especialmente meritorio su comienzo, ya que el malestar estudiantil en torno al mayo del 68 parece que fue más acusado en su universidad, como más moderna que es. Con el núcleo de sus primeros colaboradores, como A. Carrascosa y el añorado A. Gallart su magisterio se extendió a todos los niveles a través de una escuela pediátrica del mayor prestigio, que ha llevado sus discípulos a todos los rincones de nuestro país y a bastantes naciones extranjeras. Su huella en la pediatría no sólo es insuperable sino imborrable.

Le correspondió igualmente una difícil actuación gerencial al ser Director del Hospital Infantil Vall d'Hebron. Actualmente se ha ido aprendiendo poco a poco esta otra obligación del pediatra o se ha delegado en personas especializadas, pero hace 40 años se sabía poco. Su experiencia internacional le ayudó a crear una institución módica, si bien no siempre estaba de acuerdo con las directrices administrativas o políticas de cada momento, teniendo en cuenta que hubo de vivir directamente el proceso de tran-

sición a la democracia y a la autonomía. Pero también aquí pudo demostrar su visión de futuro. No sólo organizó las distintas especialidades, sino que hizo ver la importancia de la investigación pediátrica, creando un laboratorio de alto nivel por cuya supervivencia estaba últimamente preocupado. De sus aportaciones aprendimos la importancia moderna del metabolismo de los lípidos y su trascendencia en el desarrollo del sistema nervioso central.

Un aspecto muy reconocido es su contribución a la neonatología, ya que implantó entre los primeros la asistencia científica al recién nacido y en especial del prematuro. El Centro de prematuros de Barcelona, creado en 1958 y bajo su dirección hasta 1965, fue una referencia obligada para salvar la vida de muchos neonatos y al mismo tiempo difundir todo lo que se ha ido conociendo en este gran capítulo o especialidad, siempre en primera fila de la moderna pediatría.

Sin agotar las distintas facetas de su personalidad, es preciso subrayar su extensa y profunda contribución a la nutrición. Los últimos años los consagró a profundizar en la alimentación y nutrición del niño. Basta con citar las tres ediciones, junto con Antonio Carrascosa, del imprescindible libro *Nutrición en la infancia y adolescencia*. Su vida ha sido larga y su aportación pediátrica enorme, pero como pude comprobar en los últimos tiempos, detrás de su inconformismo y de su imagen de luchador incansable, había una persona afectuosa, para quien al final lo mejor de su vida era su escuela pediátrica y su querida familia: Lina, su esposa, sus hijas María José y Adelina y sus nietos. En ellos y en sus obras, Angel Ballabriga, vive para siempre.

Manuel Cruz Hernández
Catedrático de Pediatría.

Profesor Emérito de la Universidad de Barcelona

AGOSTO/SEPTIEMBRE 2008

30 de agosto 2008

Extensive Limb Lengthening for Achondroplasia
Baltimore, MD, United States

4-5 de septiembre 2008

Pediatric Foot Deformity
Baltimore, MD, United States

4 de septiembre 2008

University of South Dakota Grand Rounds: What is new and old in ENT surgery?
Sioux Falls, SD, United States

9-13 de septiembre 2008

Prep The Course
Tempe, AZ, United States

10-13 de septiembre 2008

XXIst European Congress of Perinatal Medicine
Istanbul, Turkey

11-13 de septiembre 2008

5th International Pediatric Intestinal Failure and Rehabilitation Symposium
Pittsburgh, PA, United States

11 de septiembre 2008

University of South Dakota Grand Rounds: Pediatrics
Sioux Falls, SD, United States

12 de septiembre 2008

35th Annual Pediatrics for the Practicing Physician
Toledo, OH, United States

13-14 de septiembre 2008

Pediatric Sedation Outside of the Operating Room
San Francisco, CA, United States

14-19 de septiembre 2008

21st Annual Pediatric Board Review
Ann Arbor, MI, United States

17-20 de septiembre 2008

17th SLS Annual Meeting and Endo Expo 2008
Chicago, IL, United States

18 de septiembre 2008

Pediatric Advanced Life Support: Renewal Course
Rochester, NY, United States

18 de septiembre 2008

University of South Dakota Grand Rounds: Pediatrics
Sioux Falls, SD, United States

19 de septiembre 2008

Clinical Pediatric Psychopharmacology
Bronx, NY, United States

19 de septiembre 2008

Autism Across the Lifespan
Hershey, PA, United States

20-23 de septiembre 2008

47th European Society for Pediatric Endocrinology Meeting
Istanbul, Turkey

22-26 de septiembre 2008

13th International Congress of Pediatrics Hospital "Dr. Roberto Gilbert"
Guayaquil, Ecuador

22-24 de septiembre 2008

Advances in Pediatric Nutrition
Baltimore, MD, United States

24-25 de septiembre 2008

Clinical Trials: ICH GCP meeting
Kiev, Ukraine

25-27 de septiembre 2008

Paediatric Gastroenterology Course
Valletta, Malta

25 de septiembre 2008

University of South Dakota Grand Rounds: Pediatrics
Sioux Falls, SD, United States

25-26 de septiembre 2008

Pediatrics for the Practitioner: Update 2008
Baltimore, MD, United States

25-26 de septiembre 2008

Pediatric and Adolescent Gynecology
Boston, MA, United States

26-28 de septiembre 2008

2nd International Symposium on Audiological Medicine
Vishakhapatnam, Andhra Pradesh, India

26-27 de septiembre 2008

Nutrition and Metabolism in Children: The Ages of Childhood Obesity
Verona, Italy