



VOL. XLIV ■ Nº 190 ■ 4/2004



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS,
CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

Boletín de Pediatría

ERGON

Boletín de Pediatria

VOL. XLIV ■ Nº 190 ■ 4/2004

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



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



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

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

PRESIDENTE:

Venancio Martínez Suárez

VICEPRESIDENTE POR CANTABRIA:

Santiago Montequi Nogués

VICEPRESIDENTE POR CASTILLA Y LEÓN:

Félix Lorente Toledano

SECRETARIO:

Julián Rodríguez Suárez

TESORERA:

Belén Fernández Colomer

PRESIDENTE DEL PATRONATO DE LA

FUNDACIÓN ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES:

Alfredo Blanco Quirós

DIRECTOR DEL BOLETÍN:

Luis Miguel Rodríguez Fernández

DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB:

David Pérez Solís

VOCALES:

SECCIÓN HOSPITALARIA:

Andrés Concha Torre

ATENCIÓN PRIMARIA:

Flor Ángel Ordóñez Álvarez

CIRUGÍA PEDIÁTRICA:

José Antonio Álvarez Zapico

ASTURIAS:

Belén Aguirrezabalaga González

ÁVILA:

Antonio Martín Sanz

BURGOS:

Miriam Mata Jorge

CANTABRIA:

Juan Carlos Santos Sánchez

LEÓN:

Leticia Castañón López

PALENCIA:

Susana Alberola López

SALAMANCA:

Dorotea Fernández Álvarez

SEGOVIA:

Santiago Calleja López

VALLADOLID:

Juan Carlos Silva Rico

ZAMORA:

Víctor Marugán Isabel

RESIDENTES:

ASTURIAS:

Santiago Jiménez Treviño

CANTABRIA:

Lucía Díaz de Entresotos

CASTILLA-LEÓN:

Alfonso Rodríguez Albarrán

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

DIRECTOR FUNDADOR:

Ernesto Sánchez Villares†

DIRECTOR:

Luis Miguel Rodríguez Fernández

CONSEJO DE REDACCIÓN:

Elena Burón (*Neonatología*)

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

Enrique García (*Investigación Básica*)

Santiago Lapeña (*Pediatría e Internet*)

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

David Peláez Mata (*Cirugía Pediátrica*)

Marta Sánchez Jacob (*Pediatría Social*)

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Servicio de Pediatría. Hospital de León

Altos de Nava s/n

24071 León

Tel.: 987 234 900 Ext.: 2252

e-mail: lrodriguez@hleo.sacyl.es

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

ERGON

C/ Arboleda, 1. 28220 Majadahonda (Madrid)

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

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

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23

ISSN: 0214-2597

Depósito legal: S-74-1960

Impreso en papel libre de ácido



Printed on acid free paper

Sumario

EDITORIAL

- 179 El Profesor Manuel Hernández en el Memorial G. Arce y E. Sánchez-Villares
J. Ardura Fernández

MESA REDONDA: COORDINACIÓN INTERDISCIPLINARIA DE LA ATENCIÓN AL RECIÉN NACIDO DE ALTO RIESGO. PROPUESTAS DE ACTUACIÓN

- 182 Introducción
J. Figueras Aloy
- 185 Técnicas de reproducción asistida. Dilemas éticos
I. Riaño Galán, M^a P. Núñez Cubero
- 193 El recién nacido menor de 1.500 g y la discapacidad
C.R. Pallás Alonso
- 198 Atención interdisciplinar al recién nacido de alto riesgo desde la rehabilitación infantil
M.A. Linares López

CONFERENCIAS

- 202 Aplicación de BIA al estudio de la composición corporal del recién nacido
M. Casanova Bellido, M. Casanova Román
- 205 El Profesor Ernesto Sánchez-Villares en la Universidad y Sociedad de Valladolid
A. Torío López

CONFERENCIA DE CLAUSURA

- 206 Regulación del crecimiento intrauterino
M. Hernández Rodríguez

- 212 COMUNICACIONES

- 234 PROGRAMA CIENTÍFICO

Summary

EDITORIAL

- 179 Professor Manuel Hernández in the Memorial G. Arce and E. Sánchez-Villares
J. Arduro Fernández

ROUND TABLE: INTRADISCIPLINARY COORDINATION OF HIGH RISK NEWBORN CARE. ACTION PROPOSALS

- 182 Introduction
J. Figueras Aloy
- 185 Assisted reproduction techniques. Ethical dilemmas
I. Riaño Galán, M^a P. Núñez Cubero
- 193 Newborn under 1,500 g and incapacity
C.R. Pallás Alonso
- 198 Interdisciplinary care for high risk newborn from infant rehabilitation
M.A. Linares López

CONFERENCE

- 202 Application of Bioelectric Impedance Analysis (BIA) to the study of the newborn's body composition
M. Casanova Bellido, M. Casanova Román
- 205 Professor Ernesto Sánchez-Villares in the University and Society of Valladolid
A. Torío López

CLOSING LECTURE

- 206 Regulation of intrauterine growth
M. Hernández Rodríguez

212 COMMUNICATIONS

234 SCIENTIFIC PROGRAM

Editorial

El Profesor Manuel Hernández en el Memorial G. Arce y E. Sánchez-Villares

J. ARDURA FERNÁNDEZ

Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Hospital Universitario de Valladolid.

La presentación por mi parte del Prof. Manuel Hernández Rodríguez como Medalla del XVII Memorial G. Arce y E. Sánchez-Villares, está fundada en varias razones. La primera, y menos significativa, por mis obligaciones en la organización del Memorial. La segunda, por vivencias y vínculos interpersonales. Cuando estudiaba Pediatría en nuestra Facultad de Medicina de Valladolid, se celebró la oposición a la plaza de Jefe de Servicio del Hospital de Basurto de Bilbao, que tuvo su desarrollo en la Sala de Juntas y fue presidida por D. Ernesto. Recuerdo el impacto de uno de los opositores que luego se reflejó en el resultado final. Fue mi primer contacto con el Prof. M. Hernández, desde la posición de espectador. Quién me iba a decir que poco tiempo después los contactos crecerían, hasta la circunstancia que hoy vivimos en esta sesión. A la vuelta de mi estancia en París coincidimos en la Reunión conjunta de las Sociedades Vasco-Navarra y Castellano-Astur-Leonesa de Pediatría, celebrada en Burgos en noviembre del año 1971, en la que el impacto se relacionó con su planteamiento prospectivo a 10 años para el estudio del síndrome nefrótico. Poco tiempo después, me invitó a participar en un Curso en el Hospital de Basurto. Cuando nos encontramos en los primeros pasos de la formación personal, algunos gestos que parecen irrelevantes, generan estímulos y reafirmación de confianza en quien los recibe que dejan grata huella. En 1974, nuestros caminos se cruzaron en otro nivel. Yo concurría por primera vez a una oposición que, a su vez, era la última a la que concurría el Prof. Hernández, con el resultado para él de acceder a la plaza de Profesor Agregado de Pediatría de la Universidad del País Vasco. Allí aprendí de él aspectos que fueron importantes en mi futuro profesional. Estos datos resumen hechos iniciales de una relación posterior, continua y cordial que destaco en este momento con emotivo recuerdo.

“Lo que una persona es capaz de hacer, también puede hacerlo otra cualquiera”. Este pensamiento que Carlos Dickens nos dejó en su obra «Tiempos Difíciles», probablemente no sea cierto. Pero, llevándolo a los términos científicos, podríamos tratarlo como una hipótesis que culminaría en tesis en algunos casos, pero no en otros. En ese segundo supuesto, se daría la hipótesis alternativa: “lo que una persona es capaz de hacer no siempre puede hacerlo otra cualquiera”.

En estas dos jornadas vamos a dar cumplimiento al significado de un nuevo Memorial, es decir, “lo que ha de ser recordado”; y la reflexión precedente de Dickens cobra sentido. Hay un tipo de hombres que cumplen con sus obligaciones profesionales, sociales, personales, y además aportan un complemento de esfuerzo y entrega a la sociedad, a la profesión y a sus colegas y discípulos. Naturalmente, esas actitudes se cobran algún tributo; tributo que pagan en primera persona, o por delegación, en su entorno, sin que se menoscabe la gran generosidad que nos dedicaron. En ellos se cumple la hipótesis alterantiva al enunciado de Dickens, por eso les recordamos y además, merecidamente. Hay otro tipo de hombres que también somos capaces de cumplir con nuestras obligaciones, pero no alcanzamos a cubrir el segundo espacio que aquéllos llenaron; y cuando llega la inevitable hora de cancelar la actividad profesional, pasamos al olvido natural. Lo que aquellos hombres fueron capaces de hacer no lo hacemos otros hombres y la hipótesis no se consolida en tesis.

En el XVII Memorial, recordamos con agradecimiento lo que aquellos maestros hicieron por nosotros, y pretendemos que las nuevas generaciones conozcan que su entrega y generosidad les alcanza también a ellos, porque reciben parte de su legado y además, no sería malo que algu-

nos tomaran su relevo. Al practicar el sano ejercicio de echar la vista atrás sobre los programas de Memoriales precedentes, se hace patente que las conferencias de clausura que merecieron la Medalla del Memorial, fueron impartidas por personas también capaces de esa generosidad, es decir, fueron Maestros. En este Memorial, la historia se repite con el Prof. Manuel Hernández Rodríguez, nominado por unanimidad por el Comité del Memorial en el año 2003 a propuesta del Profesor Manuel Crespo Hernández.

Todos los mayores conocemos al Prof. M. Hernández; muchos de los jóvenes también le conocen; y algunos no le conocían físicamente pero sí desde la aplicación de su labor científica, ya que usan diariamente las tablas y gráficas de crecimiento que él difundió en España, sus Monografías y Tratados. Hoy tenemos la oportunidad de glosar la personalidad humana y científica del Profesor Manuel Hernández, aunque sea de forma abreviada, por razones obvias. Su última situación ha sido la de Jefe de Servicio del Hospital del Niño Jesús y Catedrático de Pediatría de la Universidad Autónoma de Madrid. Este salmantino estudió Medicina y completó su formación en Pediatría, en el ámbito de la Facultad de Medicina de Salamanca, donde impartían su magisterio D. Guillermo Arce y D. Ernesto Sánchez-Villares. Fue Alumno Interno de Patología por oposición, Premio Cañizo al mejor alumno de Patología y Premio Extraordinario de Licenciatura. La formación en España fue continuada con estancias en las Universidades de Montpellier, Londres, Seattle, y San Francisco.

En el año 1967, Jefe del Servicio de Pediatría del Hospital Civil de Basurto de Bilbao, después en el Hospital Ramón y Cajal y en el Hospital Niño Jesús de Madrid. En el año 1974 ganó la oposición de Profesor Agregado de Pediatría de la Universidad del País Vasco y en 1978 accedió a la Cátedra correspondiente. Después fue Catedrático de Pediatría en la Universidad de Alcalá de Henares y, finalmente, en la Universidad Autónoma de Madrid, hasta su jubilación.

En su actividad docente ha dirigido 16 cursos de Doctorado, 28 cursos de Formación Continuada, 7 Masters de Nutrición Clínica, actividades de formación en las que continúa aportando su experiencia. Su actividad investigadora se cuantifica en 20 proyectos de investigación financiados por Instituciones Públicas o privadas, y se refleja en más de 150 publicaciones nacionales e internacionales, 12 libros

o Monografías dirigidos, colaboración en 76 libros de edición nacional e internacional y 280 ponencias, comunicaciones o conferencias en Congresos Nacionales e Internacionales. Además, habríamos de enumerar su participación en Sociedades Científicas, Consejos Editoriales de Revistas, premios y otras actividades que prolongarían de forma prolija esta presentación.

Su contribución al desarrollo de la investigación biomédica en España, se relaciona con la participación como miembro activo de Comisiones que han supuesto un gran avance en la ordenación y sistematización del proceso de investigación, evaluación y dotaciones económicas en el ámbito nacional. Comisión Asesora de Investigación Científica y Técnica del Ministerio de Educación y Ciencia; Comisión Técnica de Pediatría y Nutrición del Fondo de Investigación Sanitaria de la Seguridad Social (FISS); Comité Asesor de la Comisión Nacional de Evaluación de la Actividad Investigadora en el Área de Ciencias Biomédicas y creación de una Unidad de Investigación del FISS que prosigue su actividad en la actualidad.

Su aportación personal a la investigación pediátrica se ha desarrollado en torno a dos grandes líneas de investigación: crecimiento, y desarrollo y nutrición. Fruto de ello fueron las primeras Tablas y Curvas de Crecimiento españolas (1988) desarrolladas en el marco de la Fundación Orbeago, de uso general en la práctica clínica y en las Cartillas y Documentos de Salud de las Comunidades Autónomas y de la Asociación Española de Pediatría. Por su interés e importancia, fueron aceptadas por la OMS e incluidas en programas de cálculo informático como Growth Vision, Kigs. Como complemento de las Tablas fue la publicación en español e inglés del libro sobre Maduración ósea y predicción de talla, con programa informático complementario (1991). En nutrición la actividad se refleja en publicaciones periódicas, en el Libro de Alimentación Infantil (3 ediciones), el primer Tratado de Nutrición de Lengua Española y capítulos en Tratados de Pediatría, Nutrición y Endocrinología. Esta actividad supone otro vínculo con la dedicación que en su día tuvieron nuestro Maestros sobre los mismos problemas.

Se puede concluir que hay fundamento de mérito para impartir la Conferencia de Clausura por parte de una figura de la Pediatría Española en la que concurren estrechas vinculaciones con los Maestros que hoy recordamos. Y en

el marco del XVII Memorial, su trabajo sobre Regulación del Crecimiento Intrauterino, pone un Broche de Oro al Programa, orientado a la problemática del recién nacido, por aportar su amplio conocimiento sobre el crecimiento y el desarrollo al mundo de la vida prenatal lleno de futuro para la actividad pediátrica.

La distinción más gloriosa es la que procede de nuestros actos (Dickens). Hoy, esta Sociedad de Pediatría, por delegación de su Presidente, me otorga el honor de acoger al Profesor M. Hernández Rodríguez y se congratula de recibir su magisterio y de otorgarle la medalla del XVII Memorial G. Arce y E. Sánchez-Villares.

BIBLIOGRAFÍA

- Curvas y tablas de crecimiento. Hernández M, Castellet J (eds.) et al. Madrid: Garsi. 1ª ed. 1985 ; 2ª ed. 1988; Reimpresión 1996.
- Skeletal maturation and height prediction. Atlas and scoring methods. Hernández M, Sánchez E, Sobradillo B, Rincón JM. Madrid: Díaz de Santos; 1991.
- Hernández M, Sánchez E, Sobradillo B, Rincón JM. Madruación ósea y predicción de talla, Atlas y métodos numéricos. Madrid: Díaz de Santos; 1991.
- Arilla E, Hernández M, Polanco I, Roca B, Prieto JC, Vázquez C. Modification of somastostatin content and binding in jejunum from celiac children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1987; 6: 228-233 (IF: 1, 319).
- Hernández M, Fragoso J, Barrio R, Argente J, Arilla E. Subcutaneous treatment with growth hormone-releasing hormone for shorts stature. *Horm Res* 1988; 18: 484-489 (IF: 1, 780).
- Hernández M, Sanchez E, Sobradillo B, Rincón JM, Narvaiza JL. A new method for assesment of skeletal maturity in the first two years of life. *Pediatr Radiol* 1988; 18: 484-489 (IF: 0, 626).
- Barrios V, Rodríguez Sánchez MN, Hernández M, Arilla E. Maternal ethanol ingestion and somatostatin level and binding in developing rat brain. *Am J Physiol* 1991; 261: 758-763 (IF: 3, 077).
- Hernández M, Argente J, Navarro A, Caballo N, Barrios V, Hervás F, Polanco I. Growth in malnutrition related to gastrointestinal diseases: coeliac disease. *Horm Res* 1992; 38: (suppl 1): 79-84 (IF: 1, 780).
- Argente J, Barrios V, Muñoz MT, Hervás F, Stene M, Hernández M. Normative data for insulin-like growth factors (IGFs), IGF-binding proteins, and growth hormona-binding protein in a healthy pediatic population: age and sex related changes. *J Clin Endocrinol Metab* 1992; 77: 1522-1528 (IF: 5, 641).
- Argente J, Caballo N, Barrios V, Muñoz MT, Pozo J, Chowen JA, Morandé G, Hernández M. Múltiple endocrine abnormalities in the growth hormona and insulin-like growth factor axis in patients with anorexia nervosa: effect of a short and long-term weight recuperation. *J Clin Endocrinol Metab* 1977; 82: 2084-2092 (IF: 5, 641).
- Argente J, Caballo N, Barrios V, Pozo J, Muñoz MT, Chowen JA, Hernández M. Múltiple endocrine abnormalities in the growth hormona and insulin-like growth factor axis in prepubertad children with exogenous obesity: effect of short and long-term restriction caloric diet. *J Clin Endocrinol Metab* 1997; 82: 2076-2083 (IF: 5, 641).

Mesa Redonda: Coordinación interdisciplinaria de la atención al recién nacido de alto riesgo. Propuestas de actuación

Introducción

J. FIGUERAS ALOY

Servicio de Neonatología. ICGON. Hospital Clínic. Barcelona

INTRODUCCIÓN

Recién nacido de riesgo elevado es aquel que al nacer presenta una elevada probabilidad de patología, con posibilidad de muerte o incapacidad ulterior. El 10% de los embarazos pueden considerarse de riesgo elevado, y el 3-5% de partos originarán neonatos que precisen vigilancia especial. Los modernos cuidados intensivos neonatales permiten una mayor supervivencia, acompañada, en ocasiones, de un aumento de la morbilidad posterior. Ésta afecta sobre todo al sistema nervioso central en sus aspectos motores, psíquicos y sensoriales, pero también repercute en el crecimiento y desarrollo físicos y en el sistema cardiorrespiratorio.

El seguimiento neuropsicológico y somatométrico tiene por objeto establecer el diagnóstico precoz e instaurar el tratamiento más adecuado de las diversas secuelas que pueden presentar los recién nacidos gravemente enfermos. También es útil como control de calidad de la atención obstétrica y perinatal.

Son tributarios de seguimiento todos los recién nacidos que en algún momento han estado críticamente enfermos o han padecido alguna enfermedad con posibilidad de secuelas neurológicas. Cabe destacar: pretérminos extremos (edad gestacional igual o inferior a 30 semanas; peso al nacimiento igual o inferior a 1.500 g), graves retrasos de crecimiento intrauterino (peso al nacimiento por debajo del tercer percentil), anoxia neonatal grave (Apgar al minuto inferior o igual a 3 y a los 5 minutos inferior o igual a 6), encefalopatía hipóxico-isquémica (con alteración del EEG), hemorragia intracraneal, convulsiones, hipoglucemia sintomática,

dificultad respiratoria grave que ha requerido ventiloterapia, *shock*, meningitis, hiperbilirrubinemia intensa que ha requerido exanguinotransfusión y alteración en ecografía o TAC craneales.

El seguimiento neuropsicológico y somatométrico debe efectuarse en centros especializados, mediante la labor conjunta de un "equipo de seguimiento". Éste será dirigido por un neonatólogo o neurólogo pediatra, y en él participarán neurofisiólogos, psicólogos, rehabilitadores y otros especialistas (ortopeda, oftalmólogo, otorrinolaringólogo, etc.). Es imprescindible la colaboración con el pediatra de cabecera, el cual estará sensibilizado al respecto y debidamente informado de los cambios que tengan lugar durante la evolución.

Aproximadamente un 15-30% de los pretérminos con peso de nacimiento inferior a 1.000 g (y sobre todo los que pesan menos de 800 g) aquejarán secuelas neuropsíquicas y hasta un 10% retinopatía o hipoacusia graves. A partir de los 8 años de edad, un 80% de los prematuros con peso de nacimiento inferior a 1500 g presentan unos CI más bajos, aunque en límites normales, y trastornos específicos del aprendizaje.

La minusvalía cardiorrespiratoria es más frecuente, y se describe que de un 35% de recién nacidos afectados de displasia broncopulmonar, un 85% había padecido infecciones pulmonares a los 2 años de seguimiento. Si se asocia atopia familiar, es más frecuente la hiperreactividad bronquial a los 7-12 años. En los prematuros también debe vigilarse la posible aparición de hipertensión arterial.

La afectación del crecimiento suele haberse recuperado a los 2 años, con una mayor aceleración entre los 6 y 9 meses

TABLA I. EXPERIENCIA CON < 1.500 G O < 32 SEMANAS EN EL HOSPITAL CLÍNIC. BARCELONA

	1982-1985	1986-1990	1991-1995	1996-2000	2001-2002
Supervivencia	71,2%	80,5%	82,6%	85,1%	86,0%
N	45	101	115	246	195
Seguimiento correcto	37 (82,2%)	68 (73,3%)	91 (79,1%)	171 (69,5%)	141 (72,3%)
Edad corregida (meses)	56,4 (12-199)	40,5 (14-117)	30,1 (12-102)	29,3 (12-72)	22,0 (12-96)
Peso al nacimiento (g)	1.266 (760-1.900)	1.235 (700-2.300)	1.190 (600-1.980)	1.182 (520-2.060)	1.178 (580-2.500)
Edad gestacional (sem)	29,8 (25-35)	29,8 (24-36)	29,8 (24-35)	29,9 (24-36)	29,5 (24-38)
Impresión global:					
- Normal	27 (73,0%)	55 (80,9%)	77 (84,6%)	148 (86,5%)	125 (88,6%)
- Alt. leve	5 (13,5%)	7 (10,3%)	6 (6,6%)	12 (7,0%)	11 (7,8%)
- Alt. moderada	3 (8,1%)	2 (2,9%)	4 (4,4%)	9 (5,3%)	3 (2,1%)
- Alt. grave	2 (5,4%)	4 (5,9%)	4 (4,4%)	2 (1,2%)	2 (1,4%)

de edad corregida (fenómeno de rebote). Dicha recuperación depende de la inexistencia de retraso de crecimiento intrauterino y de una correcta nutrición en las primeras 4-6 semanas de vida. Inicialmente se recupera el perímetro craneal, seguido de la longitud y finalmente del peso. El perímetro craneal presenta su mayor crecimiento entre las 3 y 7 semanas postnatales.

Excepto en unos pocos casos de lesiones muy típicas y graves, la evolución final, habitualmente, será mejor que la estimada al comienzo por el neonatólogo. Por lo tanto, no deberá brindarse ningún pronóstico sombrío a los padres, a menos de estar absolutamente seguros de que se ha producido un daño permanente del SNC.

El principal inconveniente de un programa de seguimiento es la ansiedad que puede generar en los padres el hecho de que su hijo pueda sufrir un defecto cerebral. Vale la pena insistir en que el niño de alto riesgo es un niño normal, y la frontera entre normalidad / patología sólo puede ser dilucidada mediante la evolución.

El personal involucrado en el seguimiento debe ser extraordinariamente exquisito y generoso en la información que suministre a los padres. No se trata de quitarle importancia al riesgo, pues entonces no tendría razón el seguimiento, sino de no crear temores innecesarios y mucho

menos exagerados, con el fin, a veces subconsciente, de asegurar la continuidad de los controles. En aquellos casos en que el daño perinatal o la prematuridad obliga a un ingreso en la Unidad de Patología Neonatal, inclusive con grave riesgo vital, los padres suelen ver en el seguimiento un acto tranquilizador, ya que son conscientes de las posibles consecuencias nocivas para el futuro motor o intelectual de su hijo.

EXPERIENCIA PROPIA

Una de las principales causas de prematuridad son los embarazos múltiples. En la experiencia de la Unidad Integrada de Pediatría (Hospitales Clínic - Maternitat y Sant Joan de Déu de Barcelona) durante los años 1995 a 2003 se atendieron 1.901 neonatos procedentes de embarazos múltiples, 1.726 gemelos (35 por 1.000 recién nacidos vivos) y 175 trillizos (4,2 por 1.000 recién nacidos vivos). El 78% eran pretérminos y el 15% de bajo peso a término. Su morbimortalidad está ligada a la inmadurez. En los años 2002 y 2003, la fecundación *in vitro* estuvo presente en el 14,4% de los neonatos procedentes de embarazos múltiples (23,8% en trillizos y 13,3% en gemelos). Las técnicas de FIV se aplicaron en mujeres de mayor edad, sobre todo primigestas y

que padecieron más diabetes y preeclampsia. Sus hijos manifestaron más crisis de apnea y trombopenia, pero no más malformaciones.

En el Hospital Clínic-Maternitat de Barcelona disponemos de una base de datos de seguimiento neurológico neonatal iniciada en 1982. Contiene 3.231 fichas, correspondientes a todos los neonatos tributarios de seguimiento neurológico por cualquiera de sus criterios de inclusión. 702 de ellos corresponden al criterio "peso de nacimiento igual o inferior a 1.500 g o edad gestacional igual o inferior a 31

semanas". Los principales datos de su seguimiento neurológico se resumen en la tabla I. Puede observarse que un seguimiento superior a 12 meses de edad corregida se da en más del 70%. En los años más próximos disminuye el peso de nacimiento y la edad gestacional, mientras que los niños considerados neurológicamente normales aumentan y las secuelas mayores (moderadas + graves) disminuyen. Por lo tanto, la mayor supervivencia del prematuro extremo no va acompañada de un aumento relativo de las secuelas neurológicas.

Mesa Redonda: Coordinación interdisciplinaria de la atención al recién nacido de alto riesgo. Propuestas de actuación

Técnicas de reproducción asistida. Dilemas éticos.

I. RIAÑO GALÁN*, M^a P. NÚÑEZ CUBERO**

*Máster en Bioética UCM. *Pediatra. **Ginecóloga.*

El deseo de tener hijos no es algo nuevo del mundo actual, pero en el pasado no era posible el control de la reproducción. De hecho, en tiempos pasados, y aún hoy en las sociedades tradicionales de los países más desfavorecidos, no tener hijos constituía un estigma de incapacidad, sobre todo para la mujer.

Uno de los grandes avances del final del segundo milenio ha sido la reproducción asistida. El progreso de la ciencia, junto con el desarrollo de la tecnología han permitido: 1) la procreática con el desarrollo de técnicas de reproducción asistida (TRA), cada vez más precisas y con un mayor porcentaje de éxitos; 2) la genética y la posibilidad de recombinación del ácido desoxirribonucleico (ADN), abriendo las puertas a la terapia génica y a los organismos genéticamente modificados; y 3) la clonación nuclear, a partir de una célula adulta, que alberga el sueño de la terapia mediante células troncales, llamada clonación terapéutica o medicina regenerativa; pero también el temor de la clonación reproductiva.

Los cambios sociales acaecidos en los últimos años incluyen el ejercicio de la autonomía en las decisiones sobre nuestro cuerpo y sobre el mundo que nos rodea, sobre el qué, cuando y cómo, en este caso de la maternidad. Y de ello se deriva, una intolerancia al dolor y a cualquier tipo de minusvalía, incluida la infertilidad y la búsqueda de medios para resolver estas situaciones, aunque ello suponga, a veces, un desafío a la ética⁽¹⁾.

Ciencia, técnica y autonomía del paciente han configurado esta conquista de la reproducción que se manifiesta en sus dos vertientes: en la limitación del número de hijos evitando los embarazos no deseados y favoreciendo los emba-

razos deseados, de manera que todo niño que venga al mundo sea un niño deseado, buscado y estimado y además recibido en el momento más idóneo para la familia.

I. EL PROBLEMA DE LA INFERTILIDAD EN EL MUNDO DE HOY

Se considera la infertilidad como una dolencia crónica, incurable muchas veces en sus causas, pero controlable en sus efectos. Los progresos biomédicos de las últimas décadas han orientado los tratamientos a una nueva forma de procreación llamada reproducción asistida, por tratarse de una asistencia al proceso natural de reproducción, alterado en ciertos casos.

Desde el punto de vista etiológico, la infertilidad se debe a causas infecciosas, genéticas, tóxicas, congénitas, inmunológicas, hormonales, mecánicas y otras desconocidas. Se calcula que un 15% de las mujeres entre 20 y 37 años acuden a consulta por hipo e infertilidad. En el mundo hay entre 35 y 70 millones de parejas infértiles. En España, unas 600.000 parejas son infértiles con un incremento anual de 16.000 casos⁽²⁾.

Diversos factores asociados con los cambios socioculturales han repercutido en un aumento de la infertilidad conyugal. Entre ellos cabe destacar:

1. El estilo de vida acompañado de situaciones de estrés de ambos cónyuges, con la incorporación de la mujer al mercado laboral.
2. El aumento de las enfermedades de transmisión sexual, de las ya conocidas que han sufrido brotes de recrudescimiento.

cimiento, pero, a expensas, sobre todo, de nuevos procesos virales, (citomegalovirus, virus del papiloma humano, virus del herpes simple, HIV).

3. El efecto secundario de los anticonceptivos, reacciones endometriales e incluso miometriales a los dispositivos uterinos, complicaciones de abortos y legrados subsiguientes.
4. Por último, el retraso de la edad de los cónyuges, especialmente de la mujer, para la primera gestación^(3,4).

Un 33% de infertilidad se debe al varón por alteraciones de la espermiogénesis, obstrucción del conducto deferente y otras. Además, se ha descrito en estos últimos años un deterioro progresivo de la calidad del semen, con disminución importante de la concentración espermática. El 30% son de causa femenina: fallo ovárico orgánico o funcional, cada vez más acentuado y en mujeres más jóvenes; obstrucción tubárica, y otras causas, como útero bicorne. En el 20% la causa es compartida de ambos cónyuges, incluso siendo cada uno individualmente fértil. Aún un 15 a 20% no tiene un diagnóstico conocido en la actualidad.

Además de la infertilidad, hay otras situaciones en que se demandan las TRA. Así ocurre en caso de deseo genésico de mujeres solas o postratamientos con quimioterapia. Asimismo, en caso de enfermedades hereditarias, por la posibilidad que ofrecen estas técnicas de un diagnóstico genético preimplantatorio (DGP)⁽⁵⁾. También, para selección de gametos en portadores de HIV⁽⁶⁾. Incluso por el deseo de retrasar la primera gestación, cediendo los gametos previamente para congelación o bien por esterilizaciones previas. Incluso, no es infrecuente la demanda de asistencia a la reproducción con una indicación médica no clara y que viene marcada por la claudicación del profesional a la angustia de los solicitantes y respuesta de oferta a la demanda.

II. TÉCNICAS DE REPRODUCCIÓN ASISTIDA (TRA)

Al comienzo estas técnicas se denominaron reproducción artificial, pero a medida que se han incorporado a la asistencia sanitaria han sido consideradas como reproducción asistida o asistencia a parejas con problemas médicos específicos, causa de infertilidad. Se entiende como TRA cualquier manipulación de los elementos reproductores humanos sean células germinales, gametos, cigotos o embriones, con el fin de conseguir un embarazo^(2,7).

Su objetivo es maximizar las posibilidades de fertilización y de embarazos viables. La culminación de estas técnicas y su aceptación en la sociedad vino marcado por el nacimiento en 1978 de Louise Brown, primer bebé probeta del mundo. Se calcula que desde entonces un millón de niños han nacido mediante TRA en todo el mundo⁽⁸⁾. En algunos países, los bebés concebidos mediante TRA alcanzan el 1-2% de todos los partos^(9,10). A esto habría que añadir el número de tentativas fallidas y de embriones perdidos y congelados, pues incluso las estadísticas más optimistas señalan un gran porcentaje de pérdidas⁽¹¹⁻¹³⁾. Así, el registro belga refiere un 18,8% de gestaciones con éxito por ciclo iniciado⁽¹³⁾. Uno de los factores determinantes a la hora de obtener una gestación es la edad de la mujer. A mayor edad, menor posibilidad de éxito, reduciéndose las tasas de nacimientos que no se compensan aumentando el número de embriones transferidos⁽³⁾.

Las TRA incluyen^(1,2,12):

- La inseminación artificial: homóloga o conyugal (IA) y heteróloga o de donante (IAD)
- La fertilización *in vitro* y trasplante de embrión, sea homóloga o conyugal o heteróloga, de donante, tanto de gameto masculino, como femenino (FIV y FIVTE). Puede incluir inyección intracitoplasmática de un espermatozoide (ICSI).
- La transferencia de embriones congelados en ciclos anteriores previa descongelación de los mismos, que pueden ser de la pareja o donados (TE).
- La *Gamete Intrafallopian Transfert* o GIFT, transferencia de ambos gametos en el tercio externo de la trompa, reproduciendo la fisiología normal de la fecundación.
- La transferencia del cigoto ZIFT, al tercio externo de la trompa.
- La transferencia intratubárica de embriones (TET), excepcional.
- La maternidad subrogada, también conocida como madres de alquiler.
- La clonación sea por gemelación o por transferencia nuclear (técnica que al parecer no ha dado todavía niños vivos, ya que el experimento de la secta de los raelianos, no ha sido confirmado ni aceptado por la comunidad científica).
- La partenogénesis, por implantación en un óvulo con número haploide o «n» de cromosomas de otro núcleo haploide o por estimulación del núcleo del óvulo para duplicar el número de cromosomas⁽¹⁴⁾.

Estas técnicas “extrauterinas” permiten la manipulación de los gametos y del embrión modificando sus genes, el llamado diagnóstico genético preimplantacional (DGP)⁽⁶⁾. Las indicaciones para el DGP serían las mismas que para el diagnóstico prenatal y consiste en adelantar, en la fase embrionaria, el diagnóstico de alteraciones cromosómicas y enfermedades hereditarias graves, evitando la transferencia al útero materno de embriones afectados. Sin embargo, en la práctica y debido a la complejidad genética de muchas de las enfermedades, las posibilidades de diagnóstico se ven limitadas. Estas técnicas son una puerta hacia una terapia génica, para curar enfermedades hereditarias de causa genética, pero también han alentado la ilusión de que se pueda llegar a tener un hijo con unas características determinadas, elegidas por modificación génica, los denominados “bebés a la carta”, asociando la FIVTE, con la recombinación genética, e incluso con la transferencia nuclear (clonación).

El DGP puede realizarse bien preconcepcional o preimplantacional. El diagnóstico preconcepcional se realiza sobre el primer cuerpo polar para analizar su contenido genético, de cuyo análisis podrá deducirse cómo es el ovocito secundario correspondiente y, por tanto, ser aceptado o rechazado en el proceso de FIV en caso de que pudiera dar lugar a un gameto portador del gen deletéreo. Desde el punto de vista técnico, su eficacia se cifra en un éxito de diagnóstico cada 35 ciclos, mientras que la del diagnóstico preimplantacional ha llegado a ser de un 50% (un éxito cada dos ciclos). El diagnóstico preimplantacional se realiza extrayendo una (excepcionalmente dos) célula (blastómero) de un embrión en estadio de 6-8 células que puede ser analizada posteriormente mediante técnicas cromosómicas o moleculares. Una vez realizado el diagnóstico se decide su eliminación si es desfavorable o su transferencia al útero de la mujer si es favorable. Es importante señalar que puede existir un error en el diagnóstico que se estima con la técnica PCR de hasta un 8% de fallos. La separación de uno o dos blastómeros del embrión original no afecta a la viabilidad del mismo⁽¹⁴⁾.

Las TRA requieren tratamientos de cierta complejidad: selección de las mujeres según causa, diversas pautas de estimulación ovárica, control ecográfico del ovario, valoración del estradiol sérico preovulatorio, concentración y micromanipulación del semen, punción abdominal o vagi-

nal para aspiración de los óvulos y preparación del útero con progesterona. Estos tratamientos no están exentos de riesgos para la madre. Unos inmediatos, como el síndrome de hiperestimulación ovárica, así como la posibilidad de efectos adversos de las técnicas invasivas (aspiración del óvulo). Las posibles patologías ováricas o mamarias a largo plazo aún no han sido bien evaluadas.

La valoración de estas técnicas no puede tener sólo en cuenta los ciclos iniciados, las punciones foliculares, o la transferencia de embriones, sino más bien los embarazos clínicos y, sobre todo, el número de niños nacidos vivos, objetivo final de estas técnicas. Son bien conocidas las altas tasas de partos múltiples, con las consiguientes complicaciones de prematuridad y bajo peso al nacimiento, con un aumento de la morbimortalidad neonatal^(7,9,15-17). Incluso los partos de feto único resultantes de TRA se asocian con un mayor riesgo de bajo peso al nacimiento, según algunas series 2,6 veces mayor que el de la población general⁽¹⁸⁾. Estos resultados pueden deberse, al menos en parte, a factores subyacentes de los progenitores, así como a posibles efectos de los tratamientos para la fertilidad. En la actualidad, aumenta la preocupación por el incremento del riesgo de anomalías congénitas asociadas a la inducción de la ovulación y la criopreservación⁽⁹⁾ y especialmente la ICSI^(2,15). Se ha publicado un aumento del riesgo relativo de 2,0 para las anomalías congénitas con FIV e ICSI en los partos con feto único⁽¹⁹⁾. Un reciente metaanálisis comparando los cariotipos de fetos concebidos mediante ICSI con los de población neonatal normal, demostró un aumento del riesgo de anomalías cromosómicas⁽¹⁷⁾. Estas anomalías suelen provocar un aborto espontáneo, incluso antes del diagnóstico prenatal, de forma que el impacto es desconocido. Además, se han publicado algunos casos de síndromes congénitos debidos a *imprinting* anormal⁽²⁰⁾. No obstante, todos estos resultados son difíciles de interpretar por la superposición de factores de riesgo, como los embarazos múltiples⁽²¹⁾ y la avanzada edad de los progenitores⁽³⁾.

III. ASPECTOS ÉTICOS DE LAS TRA

Una cuestión clave es: “¿todo lo técnicamente posible es éticamente bueno?, es decir, ¿se debe hacer todo lo que se puede hacer?. Dentro de los aspectos éticos hemos de considerar:

1. La naturaleza y entidad propia del embrión humano

El principal problema que plantean las TRA es el manejo de embriones preimplantatorios, la congelación de los embriones supernumerarios (o embriones sobrantes) y el destino que se dará a los mismos: ¿servirán para realizar el proyecto parental de sus progenitores?; ¿podrán ser donados a otras parejas infértiles, dentro de lo que se ha dado en llamar la “adopción prenatal”?; ¿serán destruidos o se dejarán morir? ¿serán utilizados para fines de investigación o para la obtención de células troncales, en aras de una medicina regenerativa? Tampoco podemos olvidar que estas técnicas podrían ser un medio y un pretexto para crear embriones con fines solamente de investigación.

Por tanto, la primera cuestión es tratar de definir cual es el estatuto del embrión, **quién** o **qué** es el embrión y, por tanto, qué respeto y protección merece. Como repetía frecuentemente el profesor Javier Gafo, para hacer un buen análisis ético, hay que partir de datos científicos correctos⁽¹⁾. En el proceso biológico de la reproducción humana se pueden diferenciar cuatro etapas que representan situaciones genéticas y embriológicas muy distintas, a las que pueden corresponder cuestiones éticas y jurídicas diferentes. Tales etapas son: 1) gametos † fecundación † cigoto; 2) cigoto † mórula † blastocisto † anidación; 3) anidación † feto y; 4) feto † nacimiento⁽¹⁴⁾. Una serie de hechos, científicamente aceptados, nos aportan nuevos elementos para el análisis ético:

1. La fecundación es **un proceso** y no un momento como siempre se había pensado, la unión de ambos gametos supone un proceso en el tiempo de una duración aproximada de 24 horas.
2. La identidad personal difícilmente puede llegar a establecerse con posibilidades de viabilidad sin identidad inmunológica. El cigoto no tiene todavía **capacidad de transcripción** o expresión de su genoma, y sólo la adquirirá cuando haya formado su sistema HLA o carta de identidad inmunológica del nuevo ser.
3. La individualización del nuevo ser requiere dos propiedades: **la unicidad** (calidad de ser único) y **la unidad** (realidad positiva que se distingue de toda otra, es decir, uno sólo). Existe evidencia experimental que demuestra que estas dos propiedades fundamentales no están debidamente establecidas en el nuevo ser en desarrollo antes de que termine la anidación⁽¹⁴⁾.

A partir del 6^º-7^º día, desde la fecundación, se inicia el proceso de **implantación**, fenómeno complejo de intercambio de información entre el blastocisto y el endometrio de la madre. El factor hormonal materno es esencial para asegurar la implantación, cuyo proceso se completa hacia el 12^º día, en que queda totalmente envuelto y anidado en el espesor de la mucosa uterina o endometrio. A partir de este momento quedan asegurados el desarrollo y la nutrición, de tal manera que un embrión no implantado, no podrá continuar el crecimiento ni el desarrollo. Hasta el día 14^º, son posibles dos fenómenos capaces de dar lugar a individuos distintos (gemelación) y a fusión de dos entidades embrionarias. Con ello podemos afirmar que hasta el día 14^º se da una inestabilidad biológica y que, por tanto, la unidad y unicidad no están aseguradas. Además, hacia el día 14^º, concluido el proceso de implantación, se inicia la formación de la línea primitiva, que dará origen al sistema nervioso central del embrión humano, sin el cual no podríamos hablar de persona⁽¹⁴⁾.

Ante estos datos biológicos hay distintas tomas de posición: quienes consideran al embrión como **persona potencial**; no es persona, pero lo puede llegar a ser. Así se expresa el *Comité Consultatif National d’Ethique* de Francia en su Informe nº 08 (15 de diciembre de 1986): “*El embrión humano desde la fecundación pertenece al orden del ser y no del tener, de la persona y no de la cosa o del animal. Debería ser considerado éticamente como un sujeto en potencia, como una alteridad de la que no se puede disponer sin límites y cuya dignidad señala los límites al poder o dominio por parte de otros*”.

Otra posición señala que esta protección del embrión ha de ser gradual en función del desarrollo embrionario y fetal. Así, sería preciso distinguir entre el embrión preimplantatorio y el embrión ya implantado. El embrión preimplantatorio no sería sino un conglomerado de células, pero dado que el cigoto es una realidad en camino y formalmente destinada a ser lo que todavía no es, sería, por tanto, merecedor de un respeto progresivo. Otros, consideran distintos momentos del desarrollo: para unos será a partir de la 8^a semana de gestación, cuando en el desarrollo embrionario se haya acabado el proceso de organogénesis y el embrión pasa a llamarse feto. Para otros será el momento de la viabilidad (capacidad de vivir fuera del seno materno), que situamos hoy alrededor de las 23 semanas. Algunos consideran que solamente el individuo merece el respeto de per-

sona a partir del nacimiento. Esta última posición que no reconoce un valor al embrión, deja las puertas abiertas a todo tipo de experimentación sobre el mismo, y podría catalogarse de **experimentalismo biológico**.

Los nuevos conocimientos acerca del “proteoma” y las funciones de las proteínas en la exteriorización fenotípica de la información genética, así como de las vías de comunicación de información materna y fetal y su interacción y la influencia de otros factores ambientales, de carácter epigenético y epigenético que condicionarán la formación de los organismos, deben incorporarse a nuestro razonamiento e interpretación, con el fin de llegar a un consenso entre científicos y éticos, y la sociedad en general.

El tema del estatuto del embrión, procurando superar posturas emocionales, como dice el profesor Diego Gracia, dista de estar cerrado. Desde una ética de la responsabilidad parece evidente que tenemos unas obligaciones morales de gestión privada con el embrión, que aunque no es persona lo será en determinadas condiciones⁽²²⁾.

2. Donación de gametos

El segundo aspecto ético de las TRA viene planteado por la donación de los gametos, que supone una ruptura entre la paternidad genética y la biológica. La donación de gametos femeninos tiene los riesgos inherentes a la estimulación de la ovulación, así como la punción para obtener los óvulos necesarios. La mejora de las técnicas de congelación de ovocitos permitirá almacenar dichos óvulos para su utilización posterior, lo cual plantea menos conflicto ético que la congelación de embriones.

La gratuidad de toda donación de los elementos del propio cuerpo, que la ética y la ley reclaman, entra en conflicto con la “cantidad compensatoria” ofrecida a las donantes por las molestias derivadas de la obtención de los óvulos. Y si bien el móvil puede ser a veces altruista, también se presta a una donación por necesidad económica en mujeres con pocos recursos o de países pobres, lo que implicaría una discriminación de estas personas.

La donación de gametos masculinos de fácil obtención y con posibilidad de congelación, permite su recogida antes de tratamientos oncológicos para fecundación ulterior, presentando las implicaciones éticas de la información, no comercialización y el respeto al derecho de la intimidad ante el control de enfermedades.

La protección del nuevo ser contra toda agresión externa exige que las donantes estén libres de toda enfermedad genética y transmisible, análisis que pueden fácilmente violar el derecho a la intimidad^(6,23).

Los problemas éticos planteados por la selección y eliminación de los embriones en sus primeras fases de desarrollo, desaparecen cuando se trata de resolver el mismo problema, evitar el nacimiento de un individuo con la tara genética, seleccionando o manipulando las células germinales a través del DGP preconcepcional. La ventaja de esta técnica es que, al realizar la selección en el estadio de ovocito, y no de embriones, se evita cualquier reparo ético que pudiera tener la pareja portadora del defecto genético frente a la eliminación de embriones. En cualquier caso, en igualdad de condiciones y desde el punto de vista ético, siempre es preferible eliminar ovocitos que embriones.

Parece fundamental antes del acceso a las donaciones de gametos la reflexión, en primer lugar, acerca de los **derechos del niño**. Un hijo no puede considerarse un derecho de la pareja, ni como objeto de su propiedad. El límite ético fundamental queda marcado por el bienestar del niño, su derecho a nacer en una familia estable y su derecho a conocer sus orígenes. Actualmente, se plantea un debate entre el anonimato de los donantes y el derecho del niño a conocer sus progenitores biológicos, una vez cumplidos los 18 años, terminando con el actual secreto sobre la identidad de los donantes⁽²²⁾. Se reconoce así, el derecho de los niños a obtener datos sobre su herencia genética, considerados cada vez más importantes para prevenir y combatir algunas enfermedades. El progenitor podrá negarse, si así lo desea, a cualquier contacto o encuentro con el hijo, hacia el que no tendrá ninguna obligación ni financiera, ni de ningún otro tipo.

3. La maternidad subrogada o maternidad de alquiler

Está prohibida en la mayoría de los países, y presenta el grave problema de la filiación, ya que se da una disociación entre maternidad genética, maternidad biológica y maternidad legal.

4. La fecundación asistida intraconyugal

También llamada “homóloga” o de la propia pareja, no necesita recursos a terceros, por lo que puede juzgarse éticamente buena si se evitan embriones supernumerarios y no se hace encarnizamiento reproductivo.

5. Otras técnicas posibles en un futuro no determinado: valoración ética

La clonación reproductiva. Esta técnica no está todavía a punto, y se desconocen las alteraciones que puede sufrir el ADN. De hecho, la famosa Dolly apunta hacia un envejecimiento rápido y precoz. Pero, además, todo niño tiene derecho a ser único e irreplicable y a no ser predeterminado por nadie. Se han comunicado la obtención de clones humanos por gemelación o partición. El polémico especialista en fertilización asistida de EE.UU., Panos Zavos, aseguró haber implantado un embrión clonado en el vientre de una mujer infértil de 35 años, que sufría una menopausia precoz. Se desconoce la autenticidad de la noticia y su resultado.

La partenogénesis. En realidad su objetivo sería obtener células troncales, pero sin fines propiamente reproductivos. Su aplicación rompería el equilibrio de género o de sexos, al no requerir más que el gameto femenino.

Otros aspectos éticos importantes son:

- En todos los procesos de las TRA debe asegurarse una información completa y adecuada, para que el consentimiento pueda ser plenamente libre^(24,25).
- La confidencialidad.
- La comercialización y la consideración del coste, no pequeño, de estas técnicas a la luz de una distribución justa de unos recursos limitados, así como la interacción entre la medicina pública y privada, en relación con estas tecnologías, con derivación de los pacientes hacia una más rápida asistencia privada no exenta de interés lucrativo.
- La reiteración de las técnicas más allá de un límite razonable, llegando al encarnizamiento u obstinación reproductiva.
- Por último, señalar que sería recomendable el establecimiento sistemático de registros, ya existentes en algunos países, con intercambio de información entre TRA, neonatales y de defectos congénitos, con el fin de conocer la verdadera incidencia de estos problemas y reducir al mínimo estos riesgos^(8,13,26). Asimismo, las pautas de transferencia de embriones deben revisarse de forma continuada para reducir la frecuencia de gestaciones múltiples y todos los problemas que conllevan.

IV. ASPECTOS JURÍDICOS DE LAS TRA

La reproducción asistida en nuestro país estaba regulada por la **Ley 35/88 sobre técnicas de reproducción asistida**,

según la cual tiene derecho a estas técnicas toda mujer de más de 18 años, casada o no, en buena salud física y psíquica, habiendo sido informada y dando libremente su consentimiento y con indicación científica y clínica. La Ley permite:

- La donación de gametos y embriones, con anonimato, salvo si hubiera peligro para la salud del niño o por imperativo legal.
- La criopreservación de semen y de embriones supernumerarios (tiempo límite: 5 años).
- La investigación sobre embriones no viables o cuando no fuera posible en el modelo animal (en los 14 primeros días).
- La utilización del semen del marido hasta 6 meses después de su muerte para fecundar a su mujer con consentimiento previo del marido.
- La selección de sexo en caso de patologías ligadas a los cromosomas sexuales.

Se prohíbe: la maternidad de sustitución o "úteros de alquiler"; mantener óvulos fecundados *in vitro* más de 14 días; fecundar óvulos con otros fines que la procreación; clonar seres humanos; selección de sexo con fines no terapéuticos; y la manipulación genética no terapéutica y la terapéutica no autorizada.

Esta ley ha sido objeto de revisión en la **Ley nº 45/2003** del 21 de noviembre de 2003, con las siguientes modificaciones:

- La limitación de la fecundación de ovocitos a un máximo de 3, que serán transferidos a la mujer en el mismo ciclo, salvo que lo impida la patología de los progenitores. Si fuera recomendable fecundar un número mayor de ovocitos, debe ser especificado en un protocolo elaborado por el Ministerio de Sanidad, con el asesoramiento e informe previo de la Comisión Nacional de Reproducción Asistida.
- Autoriza la transferencia de un máximo de tres embriones en cada ciclo.
- La criopreservación del semen durante toda la vida del donante.
- Autoriza la criopreservación de óvulos, por el momento, dentro de un protocolo hasta el momento en que se tenga evidencia científica de la seguridad de esta técnica sobre los ovocitos y se pueda autorizar su uso generalizado.

TABLA I. NORMATIVA VIGENTE EN ESPAÑA EN RELACIÓN CON LAS TRA.

-
- Ley nº 35/88 sobre técnicas de reproducción asistida
 - Ley nº 42/88 regula la donación y utilización de embriones, fetos, tejidos y órganos
 - Ley nº 10/95, Ley Orgánica del Código Penal (23.11.1995)
 - Real Decreto nº 412 de 1996, sobre los Registros de Donantes de Gametos
 - Real Decreto nº 413 de 1996, sobre Autorización de Centros de TRA
 - Orden Ministerial del 25.03.1996 (regula los Registros de Donantes de Gametos y Embriones Preimplantatorios)
 - Real Decreto nº 415/1997 (creación de la Comisión Nacional de Reproducción Asistida)
 - Real Decreto nº 120/2003 del 31.01.2003 (regula los requisitos para autorizar experiencias controladas con fines reproductivos de la fecundación de ovocitos).
 - Ley nº 45/2003 del 21 de noviembre 2003 (introduce modificaciones a la Ley 35/88)
 - Real Decreto nº 176/2004 de 30.01.2004 (Estatuto del Centro Nacional de Trasplantes y Medicina Regenerativa)
-

- En caso de que se hubieran fecundado más de 3 ovocitos y quedaran embriones supernumerarios, éstos deberán conservarse durante toda la vida fértil de la mujer con objeto de que se le puedan transferir en intentos posteriores. En estos casos, los progenitores deberán firmar un compromiso de responsabilidad sobre sus embriones criopreservados.

Esta Ley tiene como aspectos positivos el intento de regular la intensidad de la estimulación ovárica y, así, evitar las gestaciones múltiples, la práctica de la reducción embrionaria y la generación de embriones supernumerarios. También parece positiva la implicación de la responsabilidad de las parejas sobre sus embriones.

En la *Disposición Final Primera* aborda la ley el destino de los preembriones humanos criopreservados con anterioridad a la entrada en vigor de la ley, ofreciendo diferentes alternativas:

- Mantenimiento de la criopreservación hasta que puedan ser transferidos.
- La donación sin ánimo de lucro con fines reproductivos a otras parejas que lo soliciten.
- El consentimiento para que las estructuras biológicas obtenidas en el momento de la descongelación puedan ser utilizadas con fines de investigación dentro de unos límites, bajo control del Centro Nacional de Trasplantes y Medicina Regenerativa, creado por esta misma ley, sin que en ningún caso se proceda a la reanimación.
- Proceder a su descongelación sin otros fines.

Lo más probable es que las modificaciones sufridas por estos embriones en su proceso de congelación y desconge-

lación, hace que no más del 50% sean viables y poco más del 10% podrán ser transferibles para ciclos reproductivos.

La tabla I resume toda la normativa española acerca de las TRA.

V. CONSIDERACIONES FINALES

Las TRA han ayudado a muchas parejas a recrear su hogar, con la felicidad de una descendencia que nunca hubieran podido tener. El progreso biotecnológico ha mejorado el éxito de la fertilidad y disminuido los riesgos. No obstante, algunas de ellas plantean serios problemas éticos, aunque no todos de la misma categoría. La reflexión de los profesionales involucrados en las TRA, junto con un debate social abierto y sin complejos, permitirá alcanzar consensos que garanticen el respeto del embrión aún en sus fases más tempranas, ya que estas técnicas pueden dejar la puerta abierta a la instrumentalización del embrión y su utilización como un medio para la investigación. Las técnicas que incluyen donantes de gametos plantean el serio problema de la filiación del hijo, ante la disociación de la maternidad/paternidad biológica y genética, además del riesgo de comercialización y de la posibilidad de discriminación por la extensión a donantes que lo sean como fuente de recursos económicos.

Los futuros padres tomarán decisiones sobre el empleo de estas nuevas tecnologías, después de haber sido correctamente informados de los riesgos/beneficios de los resultados, así como de los valores que pueden entrar en conflicto. Desde una **“visión responsable”**, todos nosotros como

profesionales sanitarios, a través de la formación de equipos multidisciplinares, tenemos el reto de trabajar para conseguir **el respeto a todos y cada uno de los niños y sus familias, último objetivo de las técnicas de reproducción asistida.**

VI. BIBLIOGRAFÍA

1. Gafo J. Bioética Teológica. Ed Desclée de Brouwer, Bilbao, 2003.
2. SEGO. Cabero L, Cabrillo E. Tratado de Ginecología, Obstetricia y Medicina de la Reproducción, Tomo 2. Ed. Médica Panamericana, SA. Barcelona, 2003.
3. Stein Z, Susser M. The risks of having children in later life. Social advantage may make up for biological disadvantage. *BMJ* 2000; 320: 1681-1682.
4. Tough SC, Newburn-Cook C, Johnston DW, Svenson LW, Rose S, Belik J. Delayed childbearing and its impact on population rate changes in lower birth weight, multiple birth, and preterm delivery. *Pediatrics* 2002; 109:399-403.
5. Verlinsky Y, Cohen J, Munne S, Gianaroli L, Simpson JL, Ferraretti AP, Kuliev A. Over a decade of experience with preimplantation genetic diagnosis: a multicenter report. *Fertil Steril* 2004; 82: 292-294.
6. Thornton AC, Romanelli F, Collins JD. Reproduction decision making for couples affected by HIV: a review of the literatura. *Top HIV Med* 2004; 12: 61-67.
7. Reynolds MA, Schieve LA, Martin JA, Jeng G, Macaluso M. Trends in multiple births conceived using assisted reproductive technology, United States, 1997-2000. *Pediatrics* 2003; 111:1159-1162.
8. Green NS. Risks of birth defects and other adverse outcomes associated with assisted reproductive technology. *Pediatrics* 2004; 114: 256-259.
9. Bergh T, Ericson A, Hillensjo T, Nygren KG, Wennerholm UB. Deliveries and children born after in-vitro fertilisation in Sweden 1982-95: a retrospective cohort study. *Lancet* 1999; 354:1579-1585.
10. Sutcliffe AG. Health risks in babies born after assisted reproduction. *BMJ* 2002; 325:117-8.
11. Gibson M. Outcomes with assisted reproductive technology: shooting first, asking questions later. *Obstet Gynecol* 2004; 103: 1142-1143.
12. Jain T, Missmer SA, Hornstein MD. Trends in embryo-transfer practice and in outcomes of the use of assisted reproductive technology in the United States. *N Engl J Med* 2004; 350: 1639-45.
13. De Sutter P, Lejeune B, Dhont M, Leroy F, Englert Y, Van Steirteghem A. Ten years follow-up of medically assisted procreation in Belgium. *Rev Med Brux* 2004; 25: 160-165.
14. Lacadena JR. Células troncales embrionarias humanas: fines y medios. En: Ferrer JJ, Martínez JL (eds.) Bioética: un diálogo plural. Homenaje a Javier Gafo Fdez, S.J. UPCO Madrid 2002: pp. 117-152.
15. Kallen B, Olausson PO, Nygren KG. Neonatal outcome in pregnancies from ovarian stimulation. *Obstet Gynecol.* 2002; 100:414-419.
16. Schieve L.A.; Rasmussen,S.A.; Buck,G.M.; Schendel,D.E.; Reynolds,M.A.; Wright,V.C. Are children born after assisted reproductive technology at increased risk for adverse health outcomes? *Obstet Gynecol* 2004; 103: 1154-1163.
17. Van Steirteghem A, Bonduelle M, Devroey P, Liebaers I. Follow-up of children born after ICSI. *Hum Reprod Update.* 2002; 8:111-116.
18. Schieve LA, Meikle SF, Ferre C, Peterson HB, Jeng G, Wilcox LS. Low and very low birth weight in infants conceived with use of assisted reproductive technology. *N Engl J Med.* 2002; 346: 731-737.
19. Hansen M, Kurinczuk JJ, Bower C, Webb S. The risk of major birth defects after intracytoplasmic sperm injection and in vitro fertilization. *N Engl J Med.* 2002; 346:725-730.
20. Gosden R, Trasler J, Lucifero D, Faddy M. Rare congenital disorders, imprinted genes, and assisted reproductive technology. *Lancet.* 2003; 361:1975-7.
21. Mastroiacovo P, Castilla EE, Arpino C, et al. Congenital malformations in twins: an international study. *Am J Med Genet.* 1999; 83:117-124.
22. Gracia D. El estatuto de las células embrionarias. En: Gracia Guillén D. Como arqueros al blanco. Estudios de bioética. Ed. Triacastela, Madrid, 2004: pp. 369-394.
23. Noah L. Assisted reproductive technologies and the pitfalls of unregulated biomedical innovation. *Fla Law Rev* 2003; 55: 603-665.
24. Lebech AM. Anonymity and informed consent in artificial procreation: a report from Denmark. *Bioethics* 1997; 11: 336-340.
25. Macklin R. Ethics, informed consent, and assisted reproduction. *J Assist Reprod Genet* 1995; 12: 484-490.
26. Koivurova S, Hartikainen AL, Gissler M, Hemminki E, Sovio U, Jarvelin MR. Neonatal outcome and congenital malformations in children born after IVF. *Hum Reprod.* 2002;17:1391-1398.

Mesa Redonda: Coordinación interdisciplinaria de la atención al recién nacido de alto riesgo. Propuestas de actuación

El recién nacido menor de 1.500 g y la discapacidad

C.R. PALLÁS ALONSO

Servicio de Neonatología. Hospital Doce de Octubre. Madrid.

Los niños con enfermedades crónicas y, sobre todo, los niños que presentan alguna discapacidad y sus familias precisan atención médica de forma continua para orientar los problemas que van apareciendo con el crecimiento y desarrollo del niño y, sobre todo, para dar apoyo a los padres en la difícil tarea de aceptar e integrar en la sociedad a un niño con dificultades. Sin embargo, los programas de formación para residentes de pediatría apenas prestan atención a estos aspectos, y los padres de los niños con discapacidad demandan mejor formación en los profesionales de salud que atienden a estos niños. A continuación se van a desarrollar, de forma breve, algunos aspectos que tienen que ver con la discapacidad en el niño. En la primera parte, se va a desarrollar cómo se valoran los niños con peso de nacimiento menor de 1.500 g a los dos años de edad corregida, para ver si presentan algún tipo de discapacidad. En segundo lugar, se va a presentar la frecuencia de discapacidad en la cohorte de seguimiento de recién nacidos con peso al nacimiento menor de 1.500 g del Hospital Doce de Octubre. En la última parte, se va a abordar el concepto de discapacidad, cuáles deben ser los objetivos de la atención a un niño con discapacidad y ciertos aspectos en relación con la familia.

VALORACIÓN A LOS DOS AÑOS DE EDAD CORREGIDA

En el programa de seguimiento para recién nacidos con peso al nacimiento menor de 1.500 g⁽¹⁾ la valoración que se realiza a los dos años de edad corregida pretende resumir toda la información que se dispone del niño hasta ese

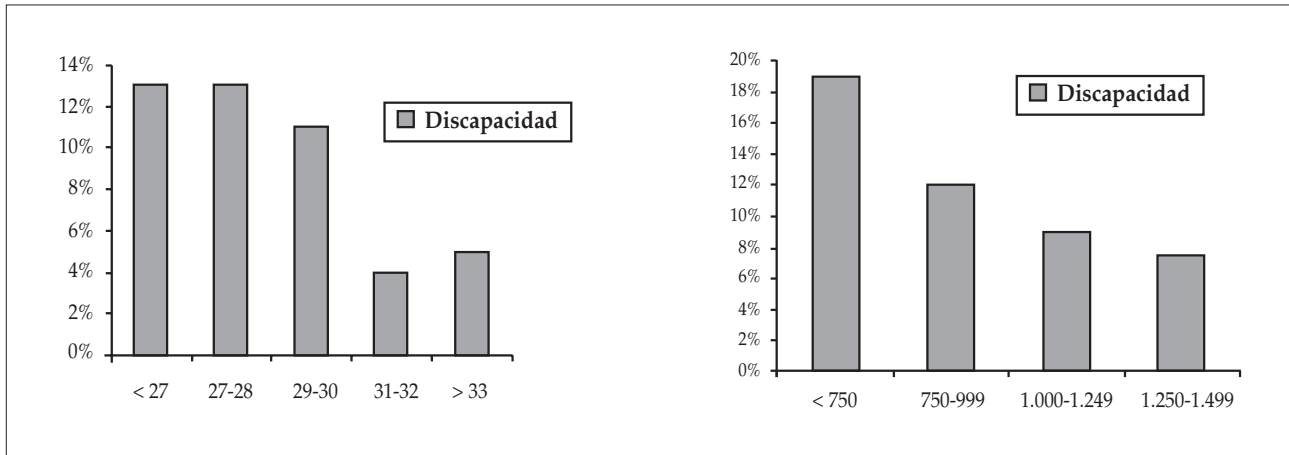
momento y dar una información a los padres más extensa sobre cómo se ve la evolución del niño. Para ello se valoran las áreas motora, cognitiva y sensorial.

Valoración motora. Se consideran los datos de la exploración neurológica (tono, reflejos...), si ha conseguido la sedestación y la marcha, y de esta forma se considera si el desarrollo motor ha sido normal o presenta algún tipo de alteración motora, que en estos niños grandes prematuros la más frecuente suele ser la parálisis cerebral.

Valoración cognitiva. A los dos años se valora el cociente de desarrollo por la escala de Brunet-Lezine, si el cociente de desarrollo está por debajo de 85, se considera que existe un retraso del desarrollo.

Valoración sensorial. Durante los dos primeros años de vida y dependiendo del riesgo concreto de cada niño de presentar problemas sensoriales, se realizan exploraciones oftalmológicas seriadas. A esta edad es muy difícil determinar la agudeza visual, por lo que la información de la que se dispone permite identificar errores de refracción, estrabismo y, por supuesto, la presencia de ceguera. A los dos años de edad corregida todos los niños tienen una prueba de audición objetiva.

Con toda esta información podemos identificar a los *niños que tienen un desarrollo normal a los dos años o que presentan problemas leves* (90%) que no van a alterar su calidad de vida. En ocasiones, los padres de los niños que no presentan ningún tipo de problema no terminan de aceptar que sus hijos están bien y los siguen percibiendo como enfermos, diferentes y vulnerables. En estos casos hay que insistir en que la evolución ha sido buena y el niño debe llevar una vida similar a la de otros niños de su edad, y que por



Figuras 1 y 2. Frecuencia de discapacidad según edad gestacional y peso al nacimiento.

tanto es conveniente ir pensando en la escolarización. Algunos de estos padres tienen actitudes muy sobreprotectoras que son difíciles de modificar.

Se considera que existe una *discapacidad moderada* (5%) cuando el problema que presenta el niño afecta la calidad del vida del niño, pero se espera que con ayudas y apoyos especiales el niño pueda llevar una vida independiente. En estos casos se debe intentar fomentar la independencia del niño, informar de los recursos disponibles y orientar las actividades del niño. Más adelante se comentarán estos aspectos con más detalle.

Se considera que existe una *discapacidad grave* (5%) cuando no se espera que el niño pueda llevar una vida independiente. En estos casos, al igual que en los niños con discapacidad moderada, es muy importante conocer todos los recursos disponibles y plantearse cuáles son los objetivos que pueden ser más favorables para la evolución del niño.

Discapacidad en la cohorte de seguimiento del Hospital Doce de Octubre

En la tabla I se presenta la frecuencia de discapacidad a los dos, cuatro y siete años de edad en la cohorte de seguimiento de niños nacidos con peso menor de 1500 g. Como se ve, la frecuencia está en torno al 10%. En las figuras 1 y 2 se presenta la frecuencia de discapacidad a los dos años, según la edad gestacional y el peso al nacimiento. La discapacidad se concentra por debajo de la 30 semana y de forma muy marcada por debajo de los 750 g. (Tabla I)

TABLA I. FRECUENCIA DE DISCAPACIDAD EN NIÑOS CON PESO AL NACIMIENTO MENOR DE 1.500 G A LOS DOS AÑOS DE EDAD CORREGIDA

Edad	Niños evaluados	Niños con discapacidad (%)
2 años	561	56 (9,8%)
4 años	384	44 (11,4%)
7 años	206	25 (12%)

TABLA II. FRECUENCIA DE SUPERVIVENCIA, DISCAPACIDAD Y SECUELAS LEVES EN DOS PERÍODOS DE TIEMPO.

Período	1991-1995	1996-2000
Supervivencia	73%	86%
Discapacidad	33/242 (13,2%)	23/319 (7,3%)
Secuela leve	37/242 (15%)	28/319 (8,7%)

En la tabla II se presenta la frecuencia de supervivencia, secuela leve y discapacidad en dos períodos de cinco años. Se puede ver como a pesar de que la supervivencia se ha incrementado en 13 puntos, la frecuencia de discapacidad ha ido disminuyendo al igual que la de secuela leve. La mayoría de los neonatólogos se preguntan si el incremento en la supervivencia no es a costa de un incremento de la frecuencia de discapacidad. A la vista de estos datos parece que, al menos en el grupo de menores de 1.500 g atendidos en el Hospital Doce de Octubre el incremento de la supervivencia no ha sido a costa de un incremento en la frecuencia de discapacidad.

A los dos años de edad corregida el 80% de los niños con discapacidad tiene más de un área del desarrollo afectada, lo que complica aun más su atención y dificulta su desarrollo.

Como **puntos a recordar** sobre la frecuencia de discapacidad en la cohorte de seguimiento de los niños con peso de nacimiento inferior a 1.500 g:

- Frecuencia de discapacidad en torno al 10%.
- Considerando la EG, la discapacidad se concentra en el grupo de < 31 semanas.
- Considerando el peso, la discapacidad se concentra en los menores de 1000 g.
- Uno de cada cinco niños con un peso inferior a 750 g presentará una discapacidad.
- En los últimos años, a pesar del incremento de la supervivencia, la frecuencia de discapacidad ha disminuido casi a la mitad.
- La mayoría de los niños con discapacidad presentan más de un área del desarrollo afectada.

¿ Que es la discapacidad?

En España se utilizan habitualmente numerosos términos en relación con la discapacidad que parecen sinónimos, pero que en realidad se refieren a aspectos diferentes: deficiencia, limitación, discapacidad, minusvalía, menoscabo...Al igual que ocurre en otra áreas de la medicina se deben conocer los significados correctos para utilizarlos adecuadamente. Algunos de los términos que se han utilizado en relación con las personas con discapacidad han adquirido cierto tono peyorativo, por lo que deben evitarse. En ocasiones los padres de los niños con discapacidad refieren que, en general, cuando escuchan a los médicos hablar en relación con los niños con discapacidad se sienten molestos por el tono y el lenguaje utilizado. Se deben evitar expresiones como “los minusválidos” “los discapacitados”, se debe hablar de las personas con una minusvalía o de los niños con discapacidad.

En el documento de Experiencias de Aplicación en España de la Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalía⁽²⁾, editado por el Real Patronato Sobre Discapacidad, se definen los términos enfermedad, deficiencia, discapacidad y minusvalía.

Enfermedad. Es la condición que causa la alteración del estado de salud. Ejemplo, una leucomalacia periventricular.

Deficiencia. Hace referencia a la alteración que se puede detectar en la exploración médica. Una diplejía espástica como consecuencia de una leucomalacia periventricular.

Discapacidad. Refleja la consecuencia para el propio individuo de la deficiencia. La limitación motora que sufre el niño como consecuencia de la diplejía espástica, no puede caminar.

Minusvalía. Hace referencia a las desventajas que experimenta el individuo en la sociedad como consecuencia de la discapacidad. El niño con limitación motora no puede acudir a cualquier colegio, necesita un centro adaptado para niños con discapacidad motora.

En la figura 3 se resume toda esta información. En el documento antes mencionado⁽²⁾ de Experiencias de Aplicación en España de la Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalía, se propone utilizar como término paraguas el de discapacidad, tanto para la situación en relación con el propio individuo, como en relación con la sociedad y eliminar, así, el término minusvalía que había adquirido cierto tono peyorativo.

OBJETIVOS DE LA ATENCIÓN AL NIÑO CON DISCAPACIDAD

1. La familia es el paciente. La orientación de la pediatría moderna tiende a considerar que el paciente más que el niño es toda la familia, ya que, como se comentará a continuación, la actitud y la aceptación del problema por parte de los padres va a ser crucial para la evolución del niño. Cuando el niño presenta una discapacidad todos estos aspectos adquieren una mayor relevancia, y por ello se debe prestar apoyo importante a los padres para así, mejorar la evolución del niño.
2. Conseguir el máximo desarrollo de sus capacidades, no de sus discapacidades. En los niños con discapacidades motoras en muchas ocasiones se pretenden objetivos inalcanzables, por ejemplo, en algunos casos, conseguir la marcha cuando la evolución del niño indica que no se va a conseguir una marcha funcionalmente útil. Sin embargo, estos niños dedican gran parte del día a tratamientos de fisioterapia intensivos que les limitan el desarrollo de otras áreas. Esto no ocurre con los niños invidentes, nadie pretende invertir tiempo en que vean, se dedican todos los esfuerzos a potenciar todas las otras

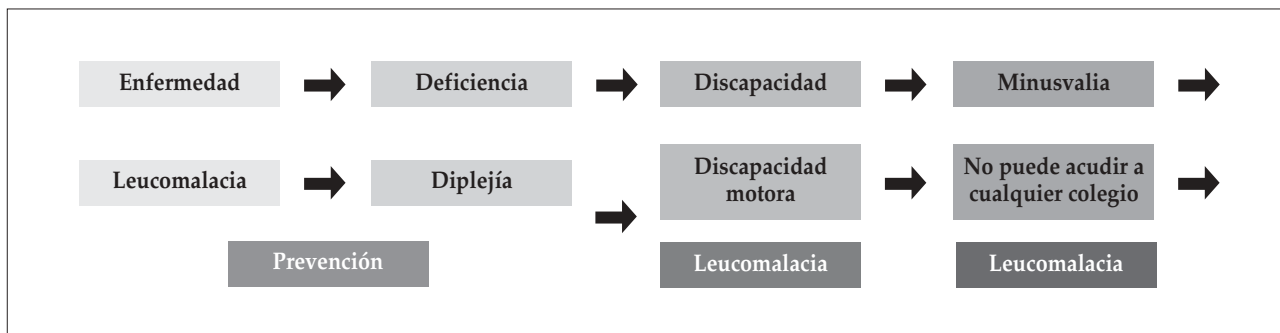


Figura 3. Frecuencia de discapacidad según edad gestacional y peso de nacimiento.

áreas de desarrollo que le ayudarán a disminuir sus limitaciones. Los niños con problemas motores precisan fisioterapia de forma continua para evitar las retracciones, facilitar la motilidad y el manejo, y para conseguir la máxima funcionalidad de sus capacidades motoras, pero de ninguna forma debe limitar el desarrollo de otras áreas que pueden ofrecer más satisfacciones en la vida del niño.

3. El niño debe seguir siendo un niño. Siempre hay que destacar los aspectos positivos del niño y sus cualidades. Hay que animar a los padres a que disfruten de sus hijos y a que les permitan los mismos tiempos libres y de juegos que a otros niños. Deben ayudarles con aparatos, para que adquieran las posiciones adecuadas para su edad y que, así, puedan desarrollar habilidades propias de su edad. Por ejemplo, el niño que no es capaz de mantenerse sentado cómodamente hay que proporcionarle los apoyos suficientes para que pueda hacerlo y comience a jugar con las manos, lo que va a ser muy importante para la coordinación visomotora. Hay que intentar que el niño y los padres disfruten de cada etapa.

La familia

En un editorial reciente titulado *Caring for parents versus caring for children*⁽³⁾ se refiere que "Sin duda, la salud mental, emocional y física de los padres afectará el crecimiento, el desarrollo, la salud y la calidad de vida del niño". La forma en que se proporciona la información a los padres de un niño con discapacidad, al igual que ocurre con el resto de la información médica, influye de manera determinante en el estado emocional de los padres, en la actitud con

su hijo y a la larga en la evolución del niño. La información médica debe considerarse una intervención más con contenido terapéutico y preventivo y que va a tener una repercusión importante en la calidad de vida. Estos aspectos todavía son más relevantes en el caso del niño con discapacidad. Cunningham⁽⁴⁾ en 1984 publicó un trabajo que concluía "Una política de información cuidadosamente implantada y mantenida, pudo reducir la insatisfacción ante el nacimiento de un niño con síndrome de Down casi a cero". Svarstad⁽⁵⁾ en 1977 refirió que, "La aceptación del diagnóstico por los padres va a depender de cómo el médico proporciona la información más que de las características del niño o de los padres". Recientemente Baird en su artículo "Parents' perception of disclosure of the diagnosis of cerebral palsy"⁽⁶⁾, refiere que los padres que perciben más problemas de aceptación ante el diagnóstico de parálisis cerebral son los padres de niños prematuros, probablemente por el desgaste que vienen sufriendo desde el nacimiento del niño, mientras que en otras ocasiones el diagnóstico aparece de forma más inesperada con menor carga de sufrimiento previo de los padres. En este trabajo, a la vista de lo referido por los padres sobre la información del diagnóstico de su hijo, se proporciona una serie de recomendaciones para que la información médica genere menos insatisfacción en los padres y un mayor grado de aceptación del problema del niño. Las recomendaciones se resumen en la figura 4.

Uno de los aspectos que más se destaca en estas recomendaciones es que siempre se intenten destacar los aspectos positivos y favorables del niño y, sobre todo, intentar no dar la información siempre en negativo, "no podrá

¿Quién?	¿Qué contenido?
Médico reconocido	Sin ocultar información De forma sincera y cálida Destacar aspectos positivos
¿A quien?	
Ambos padres Niño presente	
¿Dónde?	¿Qué ofrecer?
En un sitio privado donde puedan quedarse después	Apoyo de otros padres Seguimiento, un plan Información escrita Nuevas oportunidades

Figura 3. Recomendaciones para una adecuada información médica ante un diagnóstico que implica una discapacidad en el niño.

caminar” “no podrá correr” ...ese tipo de frases no se olvidan y provocan una ansiedad y sufrimientos adicionales. Se puede decir que el niño probablemente tendrá muchas dificultades para poder llegar a caminar, se está diciendo casi lo mismo que “no podrá caminar”, los padres lo van a entender igual, sin embargo, les va a provocar menos sufrimiento.

Tampoco se debe proporcionar una información desfavorable sin tener un plan de seguimiento del niño y ofrecer alternativas “algo que hacer”. Si en el momento de la información no se proporciona una orientación sobre que es lo que se tiene planificado para el futuro inmediato, la desesperanza es mucho mayor. Otro aspecto de interés es que los padres aceptaron la información mucho mejor cuando el niño estaba presente. En los hospitales se suele llevar a los padres a un despacho sin el niño, cuando sea posible se recomienda que se lleven al niño con ellos, parece que la situación es más fácil para los padres cuando su hijo esta presente.

Por último, Garwick en su trabajo *Families Recommendations for Improving Services for Children with Chronic Conditions*⁽⁷⁾ recoge las demandas que hacen las familias de los niños con discapacidad en relación con el personal que atiende a su hijo, algunas de ellas se refieren a continuación.

1. Formación de los pediatras en cómo apoyar de forma continua a los niños y a las familias de los niños con discapacidad.
2. Mejorar la calidad de la información.
3. Conocer los recursos disponibles para los niños con discapacidad y sus familias.
4. Proporcionar un cuidado integral y coordinado, huir de los cuidados fragmentarios.

Actualmente, gracias a las actividades preventivas y las mejoras en las condiciones de vida las enfermedades graves agudas de los niños, son poco frecuentes, sin embargo, la proporción de niños con enfermedades crónicas se está incrementando. Los pediatras deben adaptarse a los nuevos tiempos y adquirir más y mejor formación en relación con el cuidado del niño con discapacidad y su familia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pallás CR, de la Cruz J, Medina MC. Apoyo al Desarrollo de los Niños Nacidos Demasiado Pequeños, Demasiado Pronto. Diez de observación e investigación clínica en el contexto de un programa de seguimiento. Memoria de labor de Investigación galardonada con la dotación para España del Premio Reina Sofía 2000, de Investigación sobre Prevención de las Deficiencias. Documento 56/2000. Edita Real Patronato sobre Discapacidad. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales.
2. Experiencias de Aplicación en España de la Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalía. Documentos. 58/2001. Edita Real Patronato sobre Discapacidad. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales.
3. Berman S. Caring for parents versus caring for children.. Arch Pediatr Adolesc Med 2003; 157: 221.
4. Cunningham CC. Down Syndrome: is dissatisfaction with disclosure of diagnosis inevitable? Dev Med Chil Neurol 1984; 26: 33-9i.
5. Svarstad BL. Informing parentes about mental retardation: a study of professional communications and parent acceptance. Soc Sci med 1977; 11: 645-651.
6. Baird G. Parents' perceptions of disclosure of the diagnosis of cerebral palsy. Arch Dis Child 2000; 83: 475-480.
7. Garwick AW. Families Recommendations for Improving Services for Children with Chronic Conditions. Arch Peadiatr Adolesc 1998; 152: 440-448.

Mesa Redonda: Coordinación interdisciplinaria de la atención al recién nacido de alto riesgo. Propuestas de actuación

Atención interdisciplinaria al recién nacido de alto riesgo desde la rehabilitación infantil

M.A. LINARES LÓPEZ

Servicio de Rehabilitación. Hospital Niño Jesús. Madrid.

EL COMETIDO DE LA REHABILITACIÓN MÉDICA INFANTIL

Es la prevención y/o disminución de la discapacidad infantil.

Mediante:

- Un diagnóstico precoz y específico de la/s deficiencias y una valoración global de las posibles restricciones de las actividades y desarrollo del niño.

Establecer:

- Un tratamiento precoz y específico de la/s deficiencias la adopción de ayudas que faciliten la integración del niño en la vida familiar, escolar y social.

Objetivos de la rehabilitación infantil

- Atender precozmente a los recién nacidos con defectos o malformaciones congénitas graves.
- Detectar y atender precozmente a los niños con deficiencias o con riesgo en el desarrollo.
- Ofrecer a los niños con dificultades motoras los apoyos que precisen para desarrollar sus capacidades.
- Mantener el máximo de autonomía personal y apoyar la integración familiar, escolar y social del niño discapacitado.

Todo proceso de rehabilitación, desde que se prevé o aparece una deficiencia, hasta que se alcanza la máxima integración de esa persona en la sociedad, comprende una secuencia de acciones diversas, pero interdependientes que, muy a menudo, son llevadas a cabo por servicios pertenecientes a organismos y administraciones distintas.

En el niño la alteración de una función repercute en su desarrollo global.

La motricidad es la vía final común para:

- La expresión de sí mismo.
- Responder y modificar el entorno.
- Relacionarse y comunicarse con los otros.

La primera infancia se caracteriza por ser la etapa de los grandes logros motores

En el primer año de vida el niño logrará:

- Independizar los miembros superiores del apoyo y realizar la prensión y la pinza.
- Enderezarse desde el decúbito hasta la puesta en pie.
- Iniciar la marcha independiente.
- Comunicarse a través de gestos y de las primeras palabras referenciales.

¿Cómo se establece el "control cefálico"?

¿Qué subyace detrás del control de la sedestación a los 6 meses?

¿Cómo se consigue la puesta en pie a los 9 meses y la marcha independiente a los 12 meses?

La ontogénesis postural según Vojta nos aporta más conocimiento en esta materia

Ontogénesis postural

- El movimiento fásico evoluciona desde:
 - a. movimientos desorganizados, distónicos, globales, con articulaciones descentradas, a los
 - b. movimientos con trayectorias definidas, articulaciones centradas.

- El enderezamiento del cuerpo frente a la gravedad evoluciona desde:
 - a. inestabilidad postural, sin apoyos estables, a
 - b. puntos de apoyo mantenidos en extremidades, con enderezamiento del tronco hasta la vertical.
- El equilibrio (control automático del desplazamiento del centro de gravedad) se establecerá progresivamente dentro de una base de sustentación cada vez más pequeña.

Primer trimestre

- RN: postura inestable con movimientos holocinéticos
- 4-6 s: "orientación óptica"
- 3^{er} m: postura estable movimiento libre de la cabeza.
Coordinación mano-mano.
Apoyo en codos.

Segundo trimestre

- Desarrolla función prensora de las manos.
- Desarrolla el volteo de decúbito supino a prono.
- 6^o mes consigue: Coordinación mano-pie.
Apoyo en manos.
Se mantiene sentado si se le sienta.

Tercer trimestre

- Conquista el espacio más allá en la horizontal y más arriba.
- Desarrollo de la sedestación y de la verticalización por sí mismo.
- Inicio de la "pinza".

Final del tercer trimestre

- Logrará la sedestación por sí mismo y al salir de ahí desarrollará:
- El gateo.
- La puesta en pie.

Cuarto trimestre

- Desarrollo del gateo.
- Puesta en pie.
- Desarrollo de la marcha 1^o cuadrupédica vertical luego independiente.
- Desarrollo de la "pinza".

Etapas

- Inestabilidad del RN (0-2 meses)

- Estabilidad postural a partir de 3^{er} mes.
 - * Apoyo en codos-un codo-manos(3-6 meses).
 - * Desarrollo de la prensión (3-6 meses).
- Cuadrupedia/ sedestación (7-9 meses).
- Locomoción: gateo/marcha bípeda (12 meses).

Patrones normales

Los patrones posturales y de movimiento **normales** son: en rotación externa, flexión y abducción.

Patrones anormales

Los patrones posturales y de movimiento **anormales** son: en rotación interna, extensión y adducción.

El diagnóstico precoz de las alteraciones motoras según Vojta se basa en el análisis de:

- La motricidad espontánea u ontogénesis postural.
- Reacciones posturales.
- Dinámica de la reflexología primitiva.
Correlación de los tres parámetros:
ACC (alteración de la coordinación central).

Reacciones posturales

- Son respuestas motoras del SNC al cambio postural repentino.
- Maniobras para valorar la maduración o capacidad del cerebro para controlar la postura y el movimiento del cuerpo como un todo.
- Cribaje postural: 7 reacciones de Vojta.
Las reacciones posturales:
- Evolucionan en fases típicas y constantes en el 1^{er} año de vida.
- Dinámica paralela a la ontogénesis postural.
- Aparecen alteradas antes de que se manifieste la patología motora en el niño.
- Permiten valorar muy precozmente la alteración de la coordinación central.
- Aparecen alteradas antes de que se manifieste la patología motora en el niño.

Reflejos primitivos o arcaicos

Conjunto de reflejos presentes desde la vida intrauterina, que van disminuyendo a medida que progresa la maduración del sistema nervioso central.

Carácter de supervivencia o defensa.
Relación con el desarrollo motor el primer año de vida.
Útiles en diagnóstico precoz de las alteraciones motoras.

Reflejos que se utilizan preferentemente

- R. orofaciales (de succión, deglución, *Rooting*, puntos cardinales. Babkin).
- R. de prensión palmar.
- R. de prensión plantar.
- R. de Galant.
- R. de Moro.
- R. de apoyo primitivo.
- R. de marcha automática.
- Otros... (talón palmar, talón plantar, extensor cruzado, extensor suprapúbico).

Reflejo de prensión plantar

- Aparece a partir del 5º mes intraútero.
- Sería el de más utilidad en el diagnóstico precoz, especialmente de las alteraciones espásticas.

PREVENCIÓN COMO OBJETIVO DE TRABAJO

Diagnóstico precoz

En el primer trimestre: ACC (Alteración de la coordinación central):

- Mínima (1-3 R. posturales anormales).
- Leve (4-5 R. posturales anormales).
- Moderada (6-7 R. posturales anormales).
- Severa (7 RPA+ alteración importante del tono).

Segundo trimestre: ACC (Alteración de la coordinación central), con amenaza de desarrollo

- **Espástico.**
- **Discinético.**
- **Atáxico.**

Tercer trimestre

Se instaura el desarrollo motor patológico, con características ya irreversibles hacia la patología.

Para establecer un tratamiento adecuado es preciso

Conocer:

- Qué es lo que hace el niño.

- Cómo lo hace (análisis cinesiológico).
- Qué le impide realizarlo adecuadamente (alteración central, periférica.....).
- Afecciones asociadas.

¿Qué tipo de intervenciones terapéuticas podemos realizar?

Procedimientos terapéuticos

- Fisioterapia.
- Terapia ocupacional.
- Logoterapia.
- Ortoprótisis.
- Hidroterapia.
- Terapia psicomotriz.

Fisioterapia

- Tratamiento neuroevolutivo (Bobath).
- Terapia de locomoción refleja (Vojta).

Tratamiento neuroevolutivo (Bobath)

- Inhibición de los patrones patológicos.
- Facilitación de patrones más normalizados para mejorar las reacciones de :
 - Apoyo.
 - Enderezamiento.
 - Equilibrio.

Para desarrollar el máximo potencial del niño:

- Físico.
- Emocional.
- Intelectual.

Para evitar deformidades

El tratamiento neuroevolutivo se adapta a cada niño según su:

- Patología.
- Edad.
- Medio familiar.
- Grado de afectación.
- Trastornos asociados.

El tratamiento neuroevolutivo se hace extensible a las AVD.

Terapia de locomoción refleja (Terapia de Vojta)

La locomoción refleja comprende dos formas de locomoción:

- La reptación refleja.
- El volteo reflejo.

Los juegos musculares en la reptación refleja y el volteo reflejo, sólo se pueden desencadenar a partir de una determinada postura y a través de determinados estímulos.

Las zonas de estimulación se encuentran en determinados puntos del tronco y de las extremidades.

Todos los patrones cinesiológicos parciales de la locomoción refleja están contenidos en la ontogénesis motora

Los patrones cinesiológicos que se manifestarán en el niño normal a lo largo del primer año de vida, se pueden desencadenar con la terapia de locomoción refleja ya desde el período neonatal

Terapia ocupacional

- Desarrollo del control postural.
- Desarrollo de la función manual.
- Integración multisensorial.
- Coordinación viso-manual.
- Independencia en AVD.
- Actividades recreativas.

Logoterapia

- Desarrollo de las praxias orofaciales.
- Desarrollo de las praxias alimenticias.

- Desarrollo de las conductas comunicativas (conductas prelingüísticas y lingüísticas).

Tratamiento ortésico

- Férulas.
- Yesos.
- Dispositivos para la sedestación y la puesta en pie y ayudas para la marcha.
- Prótesis.

Hidroterapia**Psicomotricidad****Planificar el tratamiento**

Considerando:

- La o las deficiencias.
- El pronóstico.
- Los medios terapéuticos más adecuados.
- El entorno sociofamiliar.
- La tecnología disponible.
- Que el desarrollo motor está al servicio de la vida afectiva y mental.

El éxito se consigue llevando a cabo los tratamientos específicos de las funciones alteradas con los procedimientos terapéuticos precisos.

Intervención desde la globalidad, actuando sobre la familia con información, apoyo, interacción,...

Conferencia

Aplicación del BIA al estudio de la composición corporal del recién nacido

M. CASANOVA BELLIDO, M. CASANOVA ROMÁN

Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Cádiz.

ETAPAS DEL CRECIMIENTO FETAL

Durante la gestación suceden importantes cambios en el organismo fetal, pues en sus primeras etapas hay un elevado número de mitosis, con escasa ganancia de peso, y el crecimiento depende de la multiplicación celular. Posteriormente, el número de mitosis disminuye, aumenta el tamaño de las células y se incrementa la ganancia ponderal, lo cual es más acusado al final de la gestación.

Junto a estos cambios celulares existen otros de tipo bioquímico, pues conforme está avanza se acumula una mayor cantidad de agua en términos absolutos, aunque disminuye su porcentaje respecto al peso.

La acreción de proteínas es alta durante el primer trimestre, lo que coincide con la fase de multiplicación celular por la mayor necesidad de síntesis de ADN.

La mayor acreción de grasa se produce, sobre todo, en el último trimestre, y es la de localización subcutánea la cuantitativamente más importante. Ziegler elaboró un modelo o "feto de referencia" en el que se aprecian gráficamente estos cambios.

ANÁLISIS DE IMPEDANCIA BIOELÉCTRICA (BIA)

El BIA es un método para el estudio de la composición corporal que se basa en la naturaleza de la conducción de la corriente eléctrica a través de tejidos biológicos. Es rápido, portátil, no invasivo, barato y con poca dificultad técnica. Mide la impedancia u oposición al flujo de una corriente eléctrica a través de los líquidos corporales contenidos,

fundamentalmente, en los tejidos magro y graso. La impedancia es baja en el tejido magro, donde se encuentran principalmente los líquidos intracelulares y los electrolitos, y alta en el tejido graso, por lo que es proporcional al agua corporal total (TBW). Las ecuaciones de predicción, generadas previamente correlacionando las medidas de impedancia frente a una estimación independiente del TBW, se usan posteriormente para convertir la impedancia medida en una estimación correspondiente del TBW. La masa corporal magra se calcula entonces desde ésta usando una fracción de hidratación supuesta para el tejido magro, y la masa grasa como la diferencia entre el peso corporal y la masa corporal magra. La impedancia de un tejido biológico comprende 2 componentes, la resistencia (R) y la reactancia (X_c). Los términos impedancia eléctrica y resistencia se usan indistintamente en la literatura, ya que el valor de la reactancia es muy bajo en el ser humano. La R es la oposición pura al paso de una corriente alterna y es función del área de sección, configuración, longitud del conductor y frecuencia de la corriente. La X_c es la oposición al paso de una corriente eléctrica causada por la capacitancia producida por la interfase entre tejidos y membranas celulares. L^2/R es directamente proporcional al volumen del compartimento magro, y por tanto con el TBW.

La mayoría de los analizadores BIA usan un sistema tetrapolar en el lado derecho del cuerpo. El modelo que utilizamos es el BIA 101/S de industrias RJL, que emplea una corriente alterna constante de 800 μ A y 50 kHz. Se sitúan dos electrodos distales, que introducen la corriente o señal en la superficie dorsal de las manos y pies, proximalmente

a las articulaciones metacarpofalángicas y metatarsofalángicas. Dos electrodos sensores se sitúan en la prominencia pisiforme de la muñeca y entre el maleolo medial y lateral del tobillo (posición estándar). La posición de los electrodos y sobre todo el sensor, es uno de los factores más críticos en las medidas BIA.

El sujeto debe estar en decúbito con los pies en separación de 45° y los brazos de 30° respecto al tronco, y se aconseja tomar la media de, al menos, tres medidas cuando se obtiene una lectura estable. Una vez obtenidos los valores de R y X_c se calculan los compartimentos por medio de ecuaciones de predicción para determinar TBW y agua extracelular que han sido obtenidas por métodos de regresión, frente a otras técnicas de referencia, habitualmente densitometría y métodos de dilución.

APLICACIÓN DEL BIA AL ESTUDIO DE LA COMPOSICIÓN CORPORAL DEL RECIÉN NACIDO DE BAJO PESO

Conocidas las variaciones que se producen en la composición corporal durante la gestación, el objetivo de este estudio ha sido investigar las posibles diferencias existentes en la composición corporal de los recién nacidos con peso inferior a los 2.500 g, según fuesen adecuados (AEG) o no a su edad gestacional (PEG).

Los objetivos secundarios fueron: determinar las posibles relaciones entre los parámetros BIA y otros de carácter antropométrico y gestacional, evaluar si las ecuaciones previamente validadas detectaban diferencias en el agua corporal total entre los grupos AEG y PEG y si existían diferencias entre los valores obtenidos con cada una de ellas.

ESTUDIO PREVIO: INFLUENCIA DE LA COLOCACIÓN DE LOS ELECTRODOS

Al tratarse de una población de pretérminos en la que los electrodos habituales colocados en las posiciones estándar no dejaban entre ambos las distancias recomendadas, se diseñaron unos de tamaño más pequeño y a continuación se ensayaron posiciones alternativas, aumentando la separación entre ambos centímetro a centímetro, para conocer la influencia que la distancia interelectrodo tenía sobre los valores de la resistencia.

Se estudiaron 10 recién nacidos de peso inferior a los 2.500 g con la metodología anteriormente expuesta y se obtuvieron los siguientes resultados: cuando se modifica la posición del electrodo señal, conforme aumenta la distancia interelectrodos, aunque se produce una disminución de la R, existe un segmento en los que esta se estabiliza.

Cuando el desplazado es el extremo sensor en dirección proximal, el descenso de la R es más acusado. Hemos comprobado cómo el error técnico disminuye y mejora el coeficiente de fiabilidad conforme se aumentan las distancias, pues se obtienen valores más estables.

Se concluye que para estas poblaciones especiales, son necesarias posiciones alternativas de los electrodos, al ser insuficiente el tamaño de las manos y los pies, pues pequeñas variaciones en su colocación causan errores técnicos muy elevados.

ANÁLISIS DE LAS DIFERENCIAS DE LA COMPOSICIÓN CORPORAL ENTRE RECIÉN NACIDOS AEG Y PEG

Se estudian 48 RN de menos de 2.500 gramos, 24 AEG y 24 PEG, en los que no existían diferencias mediante ANOVA en los parámetros antropométricos, se hallaron diferencias significativas en los parámetros bioeléctricos y en la edad gestacional. Demostrando, por tanto, las diferencias existentes en cuanto a su composición corporal y que éstas podían ser detectadas por BIA.

Posteriormente, mediante análisis lineal discriminante, pudo comprobarse cómo la inclusión de parámetros bioeléctricos podía actuar como un potente clasificador. Por ejemplo, usando las variables edad gestacional frente al índice de impedancia se ubican al 100% de los individuos clasificados como AEG en dicho grupo y al 92,86% de los PEG.

En un intento más refinado de clasificar a los recién nacidos, desarrollamos redes neuronales artificiales, que son clasificadores inteligentes. Se utilizaron redes del tipo multicapa perceptrón, utilizando el índice de impedancia, el perímetro abdominal y una predicción de TBW. La red tiene tres neuronas ocultas y una de salida y se emplean diferentes tipos de función de conexión entre las neuronas.

Se utilizaron 150.000 iteraciones para entrenar la red, y se logró un porcentaje de clasificaciones correctas del 91%.

Por tanto, una red neuronal entrenada puede predecir con exactitud qué niños son AEG y PEG y, en el futuro, será una herramienta valiosa para el estudio de la composición corporal y para estratificar las modalidades de tratamiento de los niños con retraso de crecimiento intrauterino, que están en riesgo de presentar desórdenes metabólicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chumlea WC, Guo SS. Bioelectrical impedance and body composition: Present status and future directions. *Nutr Rev* 1994; 52: 123-131.
2. Kushner RF. Bioelectrical impedance analysis: A review of principles and applications. *J Am Coll Nutr* 1992; 11: 199-209.
3. Lukaski HC. Applications of bioelectrical impedance analysis: a critical review. *Basic Life Sci* 1990; 55: 365-374.
4. Baumgartner RN, Chumlea WC, Roche AF. Bioelectrical impedance phase angle and body composition. *Am J Clin Nutr* 1988; 48: 16-23.
5. Lukaski HC, Bolonchuk WW, Hall CB, Siders WA. Validation of tetrapolar bioelectrical impedance method to assess human body composition. *J Appl Physiol* 1986; 60: 1327-1332.
6. Thomas BJ, Cornish BH, Ward LC. Bioelectrical impedance analysis for measurement of body fluid volumes: A review. *J Clin Eng* 1992; 17: 505-510.
7. Mayfield SR, Uauy R, Waidelich D. Body composition of low-birth-weight infants determined by using bioelectrical resistance and reactance. *Am J Clin Nutr* 1991; 54: 296-303.
8. Fuller NJ, Elia M. Potential use of bioelectrical impedance of the "whole body" and of body segments for the assessment of body composition: comparison with densitometry and anthropometry. *Eur J Clin Nutr* 1989; 779-791.
9. Khaled MA, McCutcheon MJ, Reddy S, Pearman PL, Hunter GR, Weinsier RL. Electrical impedance in assessing human body composition: the BIA method. *Am J Clin Nutr* 1988; 47: 789-792.
10. Casanova-Román M, Jiménez A, Ríos J, De Tapia JM, Rico S, Casanova-Bellido M. An alternative method for determining intrauterine growth in newborns by means of bioelectrical parameters, using multivariate data analysis. En: Cabero L, Carrera JM, editors. *Perinatology* 2001. Bolonia: Monduzzi Editore, 2001: 613-616.
11. Casanova-Román M, Jiménez A, Ríos J, De Tapia JM, Rico S, Casanova-Bellido M. Classification of newborns using bioelectrical impedance analysis: Validation of methodology by linear discriminant analysis. En: Cabero L, Carrera JM, editors. *Perinatology* 2001. Bolonia: Monduzzi Editore, 2001: 617-621.

Conferencia

El Profesor Ernesto Sánchez-Villares en la Universidad y Sociedad de Valladolid

A. TORÍO LÓPEZ

Valladolid.

La biografía académica del Prof. Ernesto Sánchez-Villares, iniciada en la Facultad de Medicina de la Universidad de Salamanca, se desarrolló ulteriormente en la Facultad de Medicina de Valladolid. La fase inicial posee valor primordial para la comprensión de su personalidad en la que la perspectiva cultural ha sido un referente continuo. Es el tiempo de la amistad con Antonio Tovar, Sánchez Granjel y un amplio grupo de profesores alineados en torno a la idea de la Universidad clásica que Salamanca ha personificado.

La presencia del Prof. Sánchez-Villares en la Facultad de Medicina de Valladolid se extiende durante los cursos 1966-1987, y ulteriormente en el tiempo de su designación como Profesor Emérito hasta su distanciamiento definitivo. En este período contribuye a la formación de un amplio elenco de alumnos y licenciados. Bajo su dirección surgieron múltiples tesis doctorales y se constituyó progresivamente un conjunto de discípulos que optan por la docencia universitaria. Entre ellos cabe recordar a Crespo, Salazar Villalobos, Ardura, Guisasaola, Blanco Quirós o J. A. Tovar. Es la época en que la antigua Facultad vallisoletana cuenta con el magisterio de los doctores Ramón Velasco, Olegario Ortiz Manchado, Pedro Álvarez Quiñones, Antonio Pérez Casas o Nicolás Belmonte, en la que Pedro Gómez Bosque confirma el horizonte de la Anatomía funcional, y estimula en los Colegios Mayores la reflexión sobre la filosofía alemana.

La biografía universitaria del Doctor Sánchez-Villares ofrece una gama de matices que colman las expectativas propias del profesorado universitario. En primer lugar su apertura al mundo de la cultura, la capacidad de magisterio y la afirmación de la libertad universitaria, en la situación crítica de los años ochenta, que le induce a renunciar

al Decanato de la Facultad como testimonio de su actitud académica. En esta fase, en unión con el Catedrático de Ginecología Prof. Del Sol, promueve la creación del Hospital Materno-Infantil, como manifestación de la peculiaridad del conocimiento y la praxis pediátrica, acogida en principio en el medio oficial, pero no llevada a término por extrínsecas causas administrativas. El reconocimiento de su personalidad profesional y docente se hace visible en la atribución de numerosos premios y distinciones. El Profesor Antonio Tovar y el Prof. Sánchez-Villares son galardonados, con la concesión de los Premios anuales, cultural y científico, de Castilla y León.

El pensamiento del maestro ha estado abierto a una comprensión progresiva, interdisciplinaria y ético social de la infancia y de la adolescencia. En el estudio Reflexiones en la frontera de medio siglo de Pediatría. - Lección inaugural del curso 1985-1986 de la Universidad, se ofrece una meditación multidisciplinar que enlaza la pediatría y la puericultura con el espacio normativo de los derechos fundamentales del niño y del adolescente. La relación con la psicología de la adolescencia en las vertientes cognitiva, voluntativa o ético-valorativa, sugiere una imagen ascensional del ser humano, como realidad unitaria que se eleva dinámicamente hacia la edad adulta.

En el libro Estudios de Pediatría-Homenaje al Profesor Sánchez-Villares (1996) que con motivo de su doloroso alejamiento editó la Universidad de Valladolid, los colegas, discípulos y colaboradores ofrecen un cuadro de recuerdos personales y de estudios teóricos, que hacen honor a una personalidad, cuyo valor científico y académico es un mensaje abierto hacia el futuro.

Conferencia de Clausura

Regulación del crecimiento intrauterino

M. HERNÁNDEZ RODRÍGUEZ

Departamento de Pediatría de la Universidad Autónoma. Hospital del Niño Jesús. Madrid.

INTRODUCCION

Dentro del patrón de crecimiento humano, la etapa prenatal se caracteriza por ser un período durante el cual, además de un ritmo o velocidad de aumento de masa muy elevado, los procesos de remodelación morfológica y especialización funcional, adquieren especial importancia y exigen unos factores reguladores precisos y distintos de los que intervienen en el período postnatal. Por eso, para analizar con precisión las particularidades del crecimiento durante esta etapa, es preciso revisar brevemente los mecanismos de diferenciación y morfogénesis que constituyen el núcleo fundamental del crecimiento durante esta etapa y estudiar por separado el período embrionario, que se extiende a lo largo de las primeras 12 semanas de gestación y el período fetal que va del final de la semana 12 hasta el nacimiento.

PERIODO EMBRIONARIO

Durante este período tiene lugar un proceso de multiplicación celular extraordinariamente rápido que da lugar a un gran incremento del número del número de células. En la primera semana la hiperplasia celular no se acompaña de la aparición de estructuras diferenciadas. pero a lo largo de la segunda semana la masa celular se diferencia en dos capas: ectodermo y endodermo y en la tercera aparece una nueva capa: el mesodermo. A partir de este momento y hasta el final de la semana 12 tiene lugar la organogénesis.

Diferenciación y morfogénesis

La *diferenciación* constituye un problema crucial de la biología del desarrollo y consiste en la generación, a partir

de una célula pluripotente e indiferenciada, de grupos de células especializadas, que se agrupan posteriormente para constituir tejidos y órganos que se rigen por grupos independientes de factores reguladores.

Puesto que en la mitosis cada célula hija recibe los mismos genes de su progenitora, la diferenciación, que conducirá a que del primitivo óvulo fecundado se originen células tan distintas, estructural y funcionalmente, como una neurona y una célula epitelial, no puede explicarse por una diferencia en el contenido genético, sino por alguna forma de activación diferencial de dichos genes⁽¹⁾.

Entre las hipótesis propuestas para explicarla, una de las que cuenta con mayor apoyo experimental es la que postula que existe una activación selectiva de zonas del ADN nuclear, bien en los genes reguladores o estructurales. Según los trabajos iniciales de Huang y Bonner⁽²⁾, confirmados posteriormente por otros autores^(3,4), el mecanismo de activación/inactivación del ADN estaría relacionado con la forma en que éste se encontrara dentro de la cromatina nuclear. Cuando se encuentra fuertemente unido a las histonas formando nucleosomas y empaquetado en estructuras aún más compactas, como los "solenoides" no es accesible a los factores de transcripción y a otras moléculas reguladoras responsables de su activación. Solamente los genes codificados en segmentos de ADN libre, que se ha liberado de su combinación con las histonas y otras moléculas que lo "enmascaran", podrían expresarse y ser transcritos⁽⁴⁾. Una de las características de estos segmentos es su sensibilidad a la acción de las nucleasas, concretamente a la ADNasa I, lo que ha sido utilizado para demostrar la existencia de zonas de la cromatina con capacidad para expresar un determinado gen⁽⁵⁾.

Las moléculas con capacidad para llevar a cabo esta activación son productos intracelulares o sustancias originadas fuera de la célula y transportadas al interior de ésta a través de la membrana celular. Actúan regulando la accesibilidad de los factores de transcripción a regiones específicas del ADN, y la unión de éstos al promotor de un determinado gen haría posible su expresión, es decir, la transcripción de la información al ARNm y su traducción posterior, de forma que en cada tejido cada célula sintetizará el producto apropiado en cada momento del desarrollo ontogénico⁽⁶⁾.

En los últimos años se han identificado un gran número de factores de transcripción y sus respectivos genes, entre ellos los genes *homeobox*, que son una familia de genes ampliamente distribuidos en todas las especies de metazoos, y que en el hombre se han identificado asociados en grupos en varios cromosomas: 2, 7, 12 y 17, o dispersos en distintas zonas del genoma⁽⁷⁾. Regulan la síntesis de factores de transcripción, como el PPAR gamma, la miogenina, el CBFA 1 o el SOX9, que regulan la diferenciación de una única célula mesenquimatosa pluripotencial común en adipocito, miocito, osteoblasto o condrocito^(8,9) y sus mutaciones son responsables de diversas malformaciones fetales y algunos tumores⁽⁸⁾.

Además de la acción directa sobre el gen estructural, facilitando su expresión, estos factores pueden actuar sobre los genes reguladores, sobre el ARNm, sobre los ribosomas o sobre la molécula proteica final y lo más probable es que el proceso de síntesis enzimática, que constituye el primer paso de la diferenciación, sea regulado a través de varios de estos mecanismos, igual que sucede con la síntesis de proteínas en las células diferenciadas.

La activación diferencial y la expresión cronológicamente programada de diferentes genes permitirá a las células dirigir su propio metabolismo, sintetizar en cada momento aquellas moléculas que le son necesarias y adaptar su estructura progresivamente a la función que han de realizar: desarrollo del retículo endoplásmico en las células secretoras, mitocondrias más numerosas en las encargadas de realizar reacciones oxidativas, amplio desarrollo de los ribosomas en las que asumen funciones de síntesis proteica, etc⁽³⁾.

La *morfogénesis* es el proceso de remodelación morfológica que sigue a la diferenciación; a través de él se forman las hojas germinativas, se diferencian los órganos y, final-

mente, se configura la forma definitiva del organismo. Se inicia con cambios estructurales en las células, secundarios a su diferenciación bioquímica y especialización funcional, que van seguidos de migración y agrupamiento celular, mitogénesis y apoptosis o muerte celular programada.

Los tres mecanismos fundamentales de la morfogénesis se representan esquemáticamente en la figura 1 y son los siguientes:

- Síntesis y deposición de moléculas en la matriz extracelular.
- Producción de moléculas de reconocimiento celular.
- Expresión de mensajeros intercelulares, entre ellos los factores peptídicos de crecimiento.

Las moléculas de la matriz extracelular determinan la dirección de la migración de las células embrionarias. Las dos mejor conocidas son la fibronectina y la tenascina. La primera constituye un sustrato para el crecimiento, mientras que la tenascina interviene preferentemente en la orientación de la migración celular⁽¹⁰⁾.

El segundo tipo de moléculas que intervienen decisivamente en la morfogénesis, son aquellas especializadas en el reconocimiento de la posición de la célula en relación con las que la rodean. Aunque han sido identificadas varias moléculas con esta función, las mejor conocidas y más importantes son unas glicoproteínas calciodependientes denominadas genéricamente cadherinas. Todas ellas están constituidas por 723-748 aminoácidos, y forman parte de la membrana celular; la mayor parte de la molécula está situada externamente y una pequeña porción atraviesa la membrana y conecta con los haces de actina que forman parte del citoesqueleto⁽¹¹⁾. Su función es interaccionar con otras moléculas de la misma naturaleza en las células de su misma estirpe o de otra. La mayor o menor expresión de estas moléculas facilita la agrupación de las células en los tejidos y la constitución de los órganos⁽¹⁰⁾.

El tercer tipo de factores que intervienen en la morfogénesis son los factores peptídicos. Éstos, además de las acciones mitogénicas o inhibitoras de la multiplicación celular, intervienen en el proceso de inducción y diferenciación celular modulados por la insulina, por el aporte de nutrientes y a través de su unión a las proteínas transportadoras, intervienen de manera decisiva en el crecimiento global del embrión y del feto y en el crecimiento y morfología de los distintos órganos⁽¹²⁾.

En resumen, el comportamiento de las células en las etapas iniciales del desarrollo embrionario depende de los constituyentes de la matriz extracelular, que guían su orientación y desplazamiento durante la organogénesis. Posteriormente, la multiplicación y diferenciación celular y la remodelación de los distintos órganos, depende de la secreción de un conjunto de factores estimulantes e inhibidores del crecimiento que lo potencian o bloquean, y son responsables de la forma y tamaño definitivo del embrión y del feto.

PERIODO FETAL

La morfología de la curva de crecimiento durante este período se caracteriza por un aumento progresivo de la velocidad de crecimiento en longitud, que alcanza su máximo a la 18 semana, mientras que el incremento máximo de peso tiene lugar más tardíamente, hacia la semana 34 (Fig. 2). Cerca del término, el crecimiento fetal se desacelera, debido a la limitación del espacio uterino y a la incapacidad de la placenta para atender las elevadas demandas energéticas y plásticas del feto a término. Esto produce una inflexión o decalaje en la curva, que se corrige tras el nacimiento al cesar las restricciones intrauterinas (Fig. 2). La regulación del crecimiento durante este período es casi exclusivamente autocrina y paracrina, ocupando un lugar destacado la transferencia de nutrientes a través de la placenta, que a su vez modulan la secreción de insulina. La acción conjunta de ambos (nutrientes e insulina) estimulan la síntesis de IGF I e IGF II y modulan su actividad regulando el equilibrio entre sus proteínas transportadoras y el número y afinidad de los receptores. Solamente en las últimas semanas de gestación el sistema endocrino va ocupando progresivamente el papel que, como sistema regulador tendrá en la vida extrauterina.

El análisis detallado de cada uno de los factores que regulan el crecimiento en este período desborda los objetivos de esta presentación, y por eso me voy a limitar a resumir la función y el mecanismo de acción de los más importantes.

Hormonas

Las hormonas más directamente implicadas en la regulación del crecimiento son: la hormona de crecimiento hipofisaria (GH), las hormonas tiroideas, el cortisol, los andrógenos suprarrenales, la testosterona, los estrógenos, los metabolitos activos de la vitamina D y la insulina⁽¹³⁾.

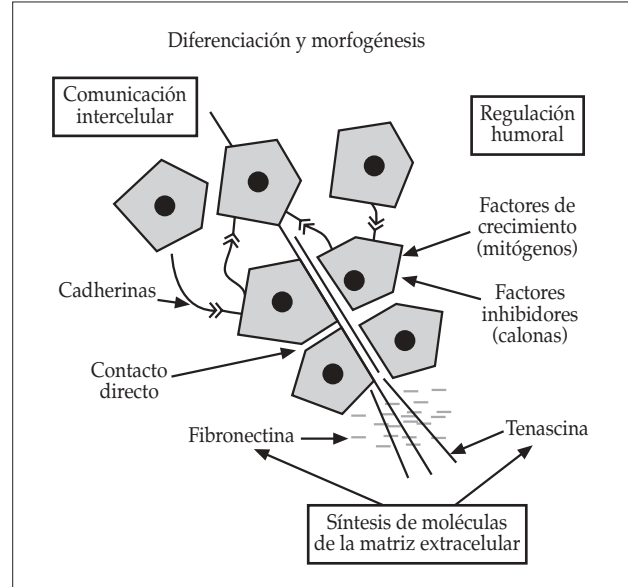


Figura 1. Factores que regulan la morfogénesis y los procesos de regeneración en los tejidos: contacto directo entre las células, secreción de moléculas al espacio extracelular y regulación de la multiplicación celular a través de factores estimulantes e inhibidores.

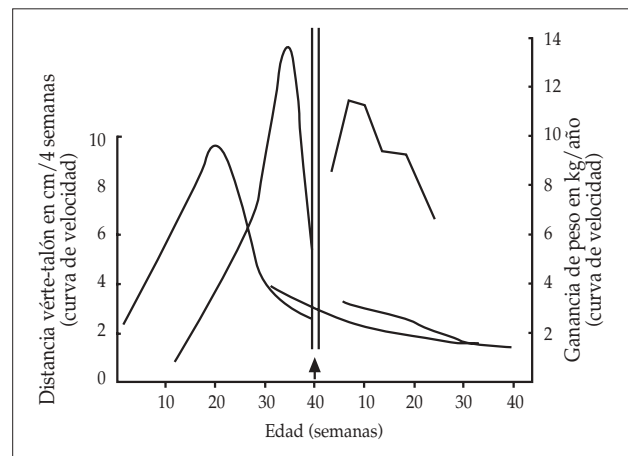


Figura 2. Curvas de velocidad de crecimiento (longitud, peso) durante el período intrauterino y las primeras 40 semanas de vida postnatal. Se evidencia en ambas la restricción del ritmo de crecimiento en las semanas previas al nacimiento. (Tomada de JM Tanner).

La *hormona de crecimiento hipofisaria*, forma, junto con las somatomedinas o factores de crecimiento similares a la insulina (IGF I e IGF II) y sus proteínas transportadoras, un sistema complejo capaz de adaptar en cada momento la velocidad de crecimiento a la situación metabólica y a las condiciones ambientales. En contra de lo que se aceptaba hasta hace unos años, hoy se ha demostrado que durante las últimas semanas de vida intrauterina va asumiendo parcialmente las funciones que tendrá después del nacimiento.

Además de efectos importantes sobre el metabolismo intermediario, actúa directamente sobre el cartílago de crecimiento facilitando la expresión del gen de IGF-I, que a su vez estimula la maduración y multiplicación de los condrocitos más diferenciados y la síntesis por éstos de la matriz extracelular.

Las *hormonas tiroideas*, sobre todo la T3, desempeñan un papel fundamental en la maduración del sistema nervioso central y sobre la síntesis y liberación de GH. Sobre el cartílago de crecimiento estimulan la síntesis de enzimas relacionadas con la mineralización, pero, a diferencia de la GH, no tienen ningún efecto sobre la proliferación celular.

Los *andrógenos*, tanto los suprarrenales, como los gonadales, ejercen una acción muy importante en el proceso de diferenciación y maduración sexual. En el crecimiento en longitud intervienen, a través de un mecanismo indirecto, incrementando la secreción de hormona de crecimiento hipofisaria y, directamente, estimulando la proliferación celular y la síntesis de la matriz extracelular en el cartílago.

Los *estrógenos* tienen también un mecanismo de acción doble; regulan el flujo plasmático uterino y estimulan la mineralización del cartílago, tal como sucede en la vida postnatal.

La *insulina* actúa sobre el metabolismo celular, facilitando la transferencia de nutrientes al interior de la célula, comportándose sobre el crecimiento más bien como un factor permisivo que como un factor regulador, aunque durante este período tiene un papel destacado como inductora de la síntesis de IGF I e IGF II en colaboración con el aporte de oxígeno, energía y nutrientes esenciales, y de su transferencia a través de la placenta.

Los *glucocorticoides*, a dosis fisiológicas, tienen una acción permisiva y sinérgica con otras hormonas y factores de crecimiento y a nivel periférico parece que estimulan la síntesis de colágeno y otras macromoléculas de la matriz extracelular.

La *parathormona* y los *metabolitos activos de la vitamina D* regulan la actividad de los osteoblastos y la mineralización, y a través de estos procesos el crecimiento y maduración óseos.

Factores locales de crecimiento

La principal diferencia con las hormonas es que en vez de ser sintetizados exclusivamente por un tipo de células especializadas en un lugar alejado de aquel en el que van a actuar, son producidos por un gran número de tejidos y actúan localmente, sobre las propias células que los producen o sobre células próximas, mediante un mecanismo intracrina, autocrino o paracrino⁽¹⁴⁾.

La vía de acción común de todos estos factores es la interacción con receptores de la membrana celular; la unión con el receptor provoca modificaciones físicas en la propia membrana, que conllevan cambios en la velocidad de transporte de determinados iones (K^+) y precursores metabólicos (glucosa, aminoácidos, nucleótidos), a los que siguen cambios bioquímicos en el interior de la célula. Según el tipo de receptor, estos cambios pueden provocar efectos catalíticos en el propio receptor, como en el caso de los que poseen actividad tirosinacuinasa, o afectan a la síntesis de adenilciclasa, a las proteínas-G, a la relación GMPc/AMPc, y a la concentración del calcio iónico o del fosfatidilinositol^(16, 17). Las modificaciones en la concentración intracelular de estas sustancias, que se comportan como segundos mensajeros, activan proteinacinasas citosólicas y estimulan la síntesis de algunas enzimas, como la ornitíndecarboxilasa, que son responsables, a su vez, de la síntesis de poliaminas (putrescina, espermina y espermidina) y de otras moléculas, lo que constituye la expresión bioquímica inicial del crecimiento o diferenciación celular.

Según el momento del ciclo celular en que actúan, se han clasificado estos factores en dos grupos: factores de competencia o iniciadores y factores de progresión⁽¹⁷⁾. Los primeros lo que hacen es inducir a la célula a pasar de la situación de reposo (G0) a la situación G1 haciéndola competente para responder al segundo tipo de factores (factores de progresión) que la hacen avanzar hacia la fase de síntesis de ADN (fase S) y completar el ciclo. Al primer grupo pertenecen el factor de crecimiento de las plaquetas (PDGF) y el factor de crecimiento de los fibroblastos (FGF). Entre los segundos se encuentra el factor de crecimiento epidérmico.

co (EGF) o su análogo, el factor transformador alfa (TGF- α), que actúan precozmente en la fase G1, y las somatomedinas (IGF-I e IGF-II) que actúan en una etapa más tardía e intervienen en la síntesis de la enzima timidina cuinasa necesaria para la replicación del ADN⁽¹⁰⁾.

Junto a este grupo de factores cuya función es estimular la multiplicación y/o el crecimiento celular existe otro sistema contrapuesto, cuya finalidad es frenar el crecimiento de los órganos y del organismo en su conjunto cuando ha alcanzado el tamaño determinado genéticamente. Este sistema inhibitorio es peor conocido; se sabe que intervienen fenómenos físicos de densidad celular, posición y contacto entre las células, y fijación o anclaje a determinados sustratos⁽¹⁵⁾. Además, hay datos que sugieren la existencia de un mecanismo de *feedback* de naturaleza bioquímica, que consiste en la producción y liberación al medio de sustancias capaces de inhibir el crecimiento: las denominadas por Bullough calonas o chalonas^(6,9). A pesar de que estas aún no están tan bien caracterizadas como los factores estimulantes del crecimiento, en los últimos años se han descrito algunas moléculas con efectos inhibitorios de la proliferación celular, entre ellas uno de los factores que intervienen en la transformación celular (TGF- β), el factor de necrosis tumoral (TNF), la inhibina y algunas clases de interferón^(1,10,16). Todas ellas juegan un papel decisivo en la morfogénesis y en el mantenimiento del tamaño de algunos órganos, como el hígado o el riñón, en el curso de los procesos de regeneración o hipertrofia compensadora, así como en el desarrollo embrionario.

Algunos de estos factores, como los que forman parte del sistema TGF- β (TGF- β 1, TGF- β 2 y TGF- β 3) tienen un carácter bifuncional, comportándose como inhibidores o estimulantes de la multiplicación celular, en función de la estirpe celular, nivel de desarrollo alcanzado por el tejido u órgano y la presencia de otros factores de crecimiento⁽²⁰⁾. Esto demuestra que la respuesta de la célula en un momento determinado depende más de su situación metabólica y grado de diferenciación que de la naturaleza de la señal. Por eso, algunos factores, como los miembros de la familia TGF- β , que son fundamentalmente inhibidores, pueden comportarse como mitógenos en las primeras semanas del desarrollo embrionario y como inhibidores del crecimiento celular o incluso responsables de la apoptosis o muerte celular programada en las últimas fases del desarrollo embrionario.

TABLA I. PRINCIPALES GRUPOS O FAMILIAS DE FACTORES DE CRECIMIENTO POLITÓPICOS

I. Somatomedinas
IGF-I
IGF-II
Factores de crecimiento epidérmico
EGF
TGF α
Anfirregulina
Factores de crecimiento de los fibroblastos (FGF)
FGF ácido
FGF básico
Oncogenes (v-int, v-hst)
Factores derivados de las plaquetas
Beta, beta (oncogene v-sis)
Alfa, beta
Alfa, alfa
Factores transformadores β
TGF β 1, β 2 y β 3
Inhibinas
Activinas
Hormona antimülleriana
Oncogenes (vg1)
Proteínas morfogénicas óseas

TABLA II. FACTORES DE CRECIMIENTO CON ACTIVIDAD LIMITADA A ALGUNOS TEJIDOS O CÉLULAS

I. Somatomedinas
Inhibinas
Factores de crecimiento neural
Factores de crecimiento del sistema hematopoyético
- Eritropoyetina
- Factores estimuladores de colonias (CSF)
• Granulocito-macrófago (CSF)
• Macrófago
• Interleucina 3
Otras citoquinas
- Interleucinas 1-9
- Factor de necrosis tumoral (TNF)
- Timopoyetina
Hormonas gastrointestinales
- Bombesina (hormona liberadora de gastrina)
- Enteroglucagón

Los principales grupos o familias de factores de crecimiento con actividad mitogénica o inhibitoria que actúan sobre un amplio grupo de células o tejidos de distinta estirpe se recogen en la tabla I, y en la tabla II los factores cuya

acción es más específica y va dirigida exclusivamente a un determinado tipo de células.

Otros factores de crecimiento

Leptina

La leptina es una hormona peptídica sintetizada por los adipocitos y la placenta, uno de cuyos efectos mejor conocidos es la regulación del peso corporal actuando a través de receptores hipotalámicos sobre la ingesta y el gasto energético.

Se ha detectado en sangre fetal ya a las 18 semanas de gestación, coincidiendo con el comienzo de desarrollo del tejido adiposo, y sus niveles se van incrementando progresivamente, coincidiendo con el máximo desarrollo de aquél. En recién nacidos a término con retraso de crecimiento intrauterino los valores de leptina en cordón están disminuidos significativamente en relación con recién nacidos con crecimiento intrauterino normal. No obstante, la posible función de este péptido en el crecimiento humano no está definida, ya que los dos pacientes con déficit congénito de leptina no tenían retraso de crecimiento intrauterino^(7,17).

Ghrelin

El descubrimiento de este péptido abre nuevas perspectivas en el conocimiento del crecimiento fetal, ya que trabajos recientes muestran que las células productoras de ghrelin están presentes ya a las 10 semanas de gestación y elevación de los niveles plasmáticos en los neonatos con bajo peso para la edad gestacional^(18,19). Aunque estos son hallazgos preliminares sugieren que más que una actividad directa sobre el crecimiento como estimulador de la secreción de GH, podría ejercer un papel inductor de la adipogénesis y de regulación de la glucemia en las situaciones de retraso de crecimiento o malnutrición intrauterina⁽¹⁹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Robert DF. Genetics of growth. *Br Med Bull* 1981; 37: 239-246.
2. Huang R, Bonner J. Histone, a suppressor of chromosomal RNA synthesis. *Proc Natl Acad Sci US* 1962; 48: 1216-1224.
3. Goldspink E. Differentiation and growth in vertebrate tissues. Londres: Chapman and Hall; 1974.
4. Weisbrod S. Active chromatin (a review). *Nature* 1982; 297: 298-295.
5. Elgin SCR. Dnase I hypersensitive sites of chromatin. *Cell* 1981; 27: 413-415.
6. McLean N, Hall BK. *Cell Commitment and Differentiation*. Londres: Cambridge University Press; 1987.
7. Carrascosa A, Ballabriga A. Crecimiento intrauterino. En: Argente J, Carrascosa A, Gracia R, Rodríguez F, Eds. *Tratado de Endocrinología Pediátrica y de la Adolescencia*, 2ª Edición. Barcelona: Doyma; 2000. p. 131-153.
8. Mark M, Rijli FM, Chambon P. Homeobox genes in embryogenesis and pathogenesis. *Pediatr Res* 1997; 42: 421-429.
9. Zhao Qi, Eberspeacher H, Lefebvre V, Crombrugge B. Parallel expression of Sox9 and Co12a1 in cells undergoing chondrogenesis. *Dev Dyn* 1997; 209: 377-386.
10. Hill PJ. Cell multiplication and differentiation. *Acta Paediatr Scand* 1989; (suppl 349): 13-20.
11. Takeichi M. The cadherins: cell-cell adhesion molecules controlling animal morphogenesis. *Development* 1988; 102: 639-655.
12. López A, Rosenfeld RG. Factores de crecimiento semejantes a la insulina. En: Argente J, Carrascosa A, Gracia R, Rodríguez F, eds. *Tratado de Endocrinología Pediátrica y de la Adolescencia*. 2ª Edición. Barcelona: Doyma; 2000. p. 83-112.
13. Carrascosa A, Audi L. Regulación del crecimiento. Hormonas y factores locales de crecimiento. *An Esp Pediatr* 1993; 39(S 55): 158-162.
14. Fant M, Weisoly D. Insulin and insulin-like growth factors in human development: Implications for the perinatal period. *Seminars in Perinatology* 2001; 6: 426-435.
15. Stoker MGP. The multiplication of cells. En: Baltrop D, ed. *Pediatrics and Growth*. *Postgr Med J* 1978; (suppl 1): 5-14.
16. Heldin CH, Westermark B. Growth factors: Mechanism of action and relation to oncogenes. *Cell* 1984; 37: 9-20.
17. Soriano-Guillén L, Pozo J, Argente J. Regulación hormonal del retraso de crecimiento intrauterino. *An Pediatr* 2003; 58 (supl 4): 455-459.
18. Rondi G, Necchi V, Savio A, Torsello A, Solí M, Locatelli V, et al. Characterisation of gastric ghrelin cells in man and other mammals: studies in adult and fetal tissues. *Histochem Cell Biol* 2002; 117: 511-519.
19. Soriano-Guillén L, Barrios V, Chowen JA, Sánchez I, Vila S, Quero J, et al. Ghrelin levels from fetal life through early adulthood: relationship with endocrine and metabolic and anthropometric measures. *J Pediatr* 2004; 144(1): 30-35.

Comunicaciones

VIERNES 5 DE NOVIEMBRE
AULA LUIS DE MERCADO (2ª Planta)

Presidente: *M. Herrera*
Secretario: *J. Aldana*

1. **TUMOR CEREBELOSO Y TRASTORNO GENERALIZADO DEL DESARROLLO.** *R. Cancho Candela, J.J. García-Peñas* *. Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión. Palencia. *Sección de Neurología. Hospital Niño Jesús. Madrid.

Introducción. El papel del cerebelo en diversas funciones cognitivas es mal conocido. Existe asociación de algunos trastornos neuropsiquiátricos con lesiones focales cerebelosas.

Casos clínicos. Se presentan dos casos de trastorno generalizado de desarrollo (TGD) en los que se descubrió un tumor cerebeloso. *Caso 1:* mujer de 2 años 5 meses con desarrollo psicomotor normal en primer año de vida y posterior estancamiento madurativo, con especial afectación del área de lenguaje y en la interacción social. No presentaba alteraciones motoras sugerentes de afectación cerebelosa. Se catalogó como TGD. Los estudios complementarios realizados fueron normales, a excepción del hallazgo por neuroimagen de astrocitoma quístico cerebeloso. Fue intervenida quirúrgicamente. La paciente se ha controlado hasta los 9 años, sin aparición de alteraciones de movimiento y con escasa mejoría del TGD. *Caso 2:* varón de 3 años 1 mes, con retraso psicomotor desde período de lactante y con afectación preferente del área de lenguaje y de interacción social, por lo que es catalogado como TGD. No mostraba alteraciones motoras sugerentes de afectación cerebelosa. Los estudios complementarios realizados fueron normales, a excepción del hallazgo por neuroimagen de glioma cerebeloso. Se decidió actitud conservadora.

Conclusiones. Se aportan dos casos de lesiones tumorales cerebelosas asociadas a trastorno generalizado del desarrollo. Existe cierta relación entre algunas alteraciones cerebelosas y

el desarrollo de trastornos neuropsiquiátricos, sobre todo, del espectro autista.

2. **ALTERACIÓN DE MIGRACIÓN NEURONAL EN HIPO-MELANOSIS DE ITO.** *R. Cancho Candela, S. de la Torre Santos, J.E. Fernández Alonso, I. Rojo Fernández, J. Simal Fernández*, A. Gómez Ladrón de Guevara**.* Servicio de Pediatría. *Servicio de Radiología. **Sección de Neurofisiología. Hospital Río Carrión. Palencia.

Introducción. La hipomelanosis de Ito es un trastorno neurocutáneo de gran heterogeneidad clínica. Algunos casos de esta entidad asocian diversas alteraciones del desarrollo cortical cerebral.

Casos clínicos. Lactante de seis meses de vida, con antecedente de reflujo vesicoureteral grado II bilateral y sin otro dato de interés, que ingresa por cuatro episodios convulsivos en 24 horas, consistentes en desviación cefálica derecha, clonias faciales y desconexión con entorno sin postcrisis. En la exploración física destacaba la existencia de una extensa mancha hipocrómica en glúteo, periné y hemiabdomen derechos, así como una mancha café con leche única en glúteo izquierdo. Exploración neurológica normal. En el electroencefalograma se objetivaron descargas de puntas y de puntas-ondas frontales y temporales izquierdas. La neuroimagen (TAC/RMN) mostró imágenes sugerentes de alteración de migración neuronal consistente en displasia cortical fronto-temporal izquierda con heterotopia en banda subyacente. Se inició tratamiento con ácido valproico (30-40 mg/kg/d), sin nuevas crisis, sin efectos secundarios atribuibles a la medicación y manteniendo posteriormente desarrollo psicomotor normal.

Conclusiones. Entre un 30 y un 50% de los pacientes afectados de hipomelanosis de Ito presentan alteraciones de la migración neuronal, con epilepsia secundaria. El retraso mental parece ir ligado al control de las crisis. Se aporta un caso de esta entidad, con un adecuado control por el momento.

3. **PARAPLEGÍA POR ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA SECUNDARIA A PRIMOINFECCIÓN HERPÉTICA.** *H. Vallverdú Torón, L. Jiménez Hernández, J.L. Herranz Fernández*, R. Arteaga Manjón*, B. González de Marcos**, Á. Castellanos Ortega**.* Servicio de Pediatría, *Sección de Neuropediatría,**Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. La encefalomyelitis aguda diseminada (EMAD) es una enfermedad inflamatoria y desmielinizante del SNC, de patogenia autoinmune, que afecta principalmente a niños y que se ha asociado con vacunas y con múltiples infecciones, generalmente víricas. En su patogenia intervienen anticuerpos creados contra estos agentes patógenos, que tienen reacción cruzada con elementos del SNC, especialmente la mielina. Esto conduce a inflamación y desmielinización del SNC, con sintomatología neurológica muy variada. Se desconoce la su incidencia real, probablemente infradiagnosticada, dado que se desconoce la etiología concreta en más del 60% de las encefalitis.

Caso clínico. Niña de 9 años con fiebre, cefalea y aftas orales de una semana de evolución con empeoramiento del estado general, lumbalgia intensa, dificultad para la marcha e incontinencia urinaria. En el hospital se objetiva adecuado nivel de conciencia, rigidez de nuca y paresia de extremidad inferior izquierda. TAC craneal normal, LCR con discreta pleocitosis, hemograma normal y proteína C reactiva de 4.5 mg/dL. Pocas horas después se deteriora el nivel de conciencia, que evoluciona al coma (Glasgow 8), precisando intubación y ventilación mecánica y apareciendo parálisis flácida arrefléctica en extremidades inferiores. La RM muestra lesiones multifocales asimétricas en sustancia blanca cerebral, hiperintensas en T2 y FLAIR y edema medular. Serologías y cultivos en LCR y suero negativos, así como la reacción en cadena de la polimerasa para grupo herpes y micobacterias. Se administró tratamiento antivírico y antibiótico, hasta conocer la negatividad de los exámenes microbiológicos y corticoides a dosis altas. Diez días después se recuperó la conciencia, persistiendo parálisis de extremidades inferiores. Tres semanas después del comienzo del cuadro clínico, se objetivó una seroconversión a herpes simple tipo 1, acorde con la sintomatología prodrómica. Actualmente, siete meses después, persiste paraplegia espástica.

Conclusión. La EMAD es una enfermedad que plantea importantes problemas diagnósticos, por manifestarse con sintomatología muy variada, desde formas casi asintomáticas hasta formas fulminantes, compartiendo algunas características de las enfermedades infecciosas y de las autoinmunitarias desmielinizantes. La neuroimagen es característica e imprescindible para el diagnóstico. El tratamiento es con corticoides y la evolución es buena en el 80% de casos, siendo habitual un único

episodio, aunque se han descrito evoluciones multifásicas. El diagnóstico diferencial con la encefalitis herpética y la secuela medular de esta paciente, motivan su presentación como caso de especial interés clínico.

4. **TRASTORNOS DE LA MIGRACIÓN NEURONAL. A PROPÓSITO DE UN CASO.** *M. Alonso Ballesteros, J.V. Martínez Robles, J. L. Fernández Calvo, R. Palencia Luaces.* Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Los trastornos de la migración neuronal tienen su origen en alteraciones genéticas y en diversas patologías que ocurren durante la vida fetal. Como consecuencia de estos trastornos se producen malformaciones del desarrollo cortical. En las últimas décadas gracias al desarrollo de las técnicas de neuroimagen y genética molecular, se ha logrado reconocer la elevada frecuencia de estos trastornos y elaborar una serie de clasificaciones de ellos.

Dentro del grupo I de la clasificación de Barkovich, se encuentra la entidad denominada microlisencefalia, que corresponde a un cuadro de microcefalia primaria y cerebro también muy pequeño y lisencefálico.

Caso clínico. Recién nacido varón a término, sin antecedentes familiares de interés, que presenta la siguiente somatometría al nacimiento; Peso: 2.539 g (Pc= 10), Talla: 45 cm (Pc < 10), Perímetro cefálico: 29,5 cm (Pc << 10). En la exploración física destaca una microcefalia intensa, desproporción craneo-cara, frente huída, implantación baja de pabellones auriculares y cuello corto. Analítica sanguínea, hemocultivos, Ig M total, serologías maternas postparto y fenilalanina maternas normales. Cariotipo 46 XY. RMN: surcación cerebral incompleta, con surcos pequeños y circunvoluciones grandes e hipoplasia cerebelosa y del cuerpo calloso. Tras la cual se llega al diagnóstico de microlisencefalia.

A lo largo de su primer año de vida el paciente presenta nuevas patologías añadidas a las existentes al nacimiento: coartación de aorta, hemorragias digestivas por trastornos de la coagulación, hipoglucemias severas no filiadas, alteraciones nutricionales acompañadas de escasa ganancia ponderoestatural y se ha evidenciado importante retraso psicomotor.

No ha presentado crisis convulsivas en ningún momento durante este tiempo.

Comentarios. Los trastornos de la migración neuronal se asocian frecuentemente con los hallazgos evolutivos encontrados en nuestro paciente. En el caso que se presenta, a pesar de las llamativas alteraciones estructurales que se hallaron en la RMN, no se han evidenciado crisis convulsivas, patología casi siempre presente entre las manifestaciones descritas en estas entidades.

5. **NEUROCISTICERCOSIS, UNA NUEVA PATOLOGÍA PEDIÁTRICA.** H. Vallverdú Torón, M. Sánchez Rodríguez, S. Coll Masfarré*, R. Arteaga Manjón-Cabeza**, J.L. Herranz Fernández**. Servicio de Pediatría, *Servicio de Neurorradiología, y **Sección de Neuropediatría. Hospital Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción. La neurocisticercosis es la enfermedad parasitaria más frecuente del sistema nervioso central. Excepcional en España, es endémica en algunos países de América Latina, como México, Colombia, Ecuador, Perú y Brasil. Aunque su forma de presentación es muy variable, la epilepsia es su manifestación clínica más frecuente, considerándose la principal causa de epilepsia tardía en algunos de esos países. El diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado pueden lograr la remisión del proceso y la supresión de las crisis epilépticas.

Caso clínico. Niño de 13 años, procedente de México, que reside en nuestro país hace un año. Ingresa en el hospital por padecer dos crisis tónico-clónicas generalizadas. La exploración clínica y neurológica es normal, incluido el fondo de ojo. EEG con actividad paroxística parietorrolándica derecha, iniciándose tratamiento con valproato, a pesar de lo cual persisten crisis focales elementales con frecuencia creciente. En la TAC y RM, se observan quistes intraparenquimatosos y una calcificación muy sugestivos de cisticercosis. La serología es positiva a *Taenia solium*, tanto en el paciente, como en sus padres y único hermano, sin detectarse el parásito adulto en las heces de ninguno de ellos. Tratado con albendazol -15 mg/kg/día, 28 días-asociado a dexametasona -0,2 mg/kg/día, en los primeros 4 días, para minimizar la inflamación secundaria a la ruptura de los quistes cerebrales- y manteniendo el valproato con 22 mg/kg/día. Desde el inicio del tratamiento, se produce una mejoría clínica muy evidente, reduciéndose la frecuencia de las crisis de 14 diarias a 1 cada dos días, estando actualmente en proceso de ajuste del tratamiento, para lograr el control total de las mismas.

Conclusión. La neurocisticercosis es una parasitosis excepcional en nuestro medio, al igual que otras entidades clínicas habituales en otros países, motivo por el cual no se suelen considerar en nuestros planteamientos diagnósticos. Sin embargo, en los últimos años está aumentando progresivamente la inmigración desde países en los que estas enfermedades son endémicas, por lo que debemos familiarizarnos con ellas, para poder identificarlas y tratarlas adecuadamente.

6. **AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO.** B. Bernardo Fernández, B. Fernández Barrio, A. Calvo Gómez-Rodulfo, A. Pérez Guirado, J. de Juan Frigola. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La agenesia del cuerpo calloso fue descrita por primera vez por Reil en 1982. Se trata de un defecto focal de la línea media cerebral, en la que el agente patológico actúa en una fase tardía del desarrollo del cuerpo calloso. Se llama igualmente hipogenesia, ya que el cuerpo calloso está disminuido en su grosor a lo largo de todo su trayecto. Sin embargo, habitualmente el defecto se halla muy localizado en la porción anterior del cuerpo, inmediatamente por detrás de la rodilla.

Presentación del caso. Paciente mujer de siete meses de edad con historia de aproximadamente un mes de duración de episodios de desconexión medioambiental con mirada fija, babeo y rubor facial, con una duración máxima estimada de un minuto, una frecuencia de una o dos veces al día y no asociándose a ninguna circunstancia en particular.

Los antecedentes familiares no presentan interés para el proceso.

Se trataba de una gestación de 38 semanas mediante estimulación ovárica. A los cuatro meses se detecta en una ecografía prenatal una translucencia nucal de 3 mm, aunque no se realiza amniocentesis por decisión familiar. Parto por cesárea. Somatometría al nacimiento dentro de la normalidad. Ictericia al noveno día de vida (Bb venosa: 16,9 mg/dL) Desarrollo psicomotor hasta el momento aparentemente sin alteraciones. Resto sin incidencias. A la exploración realizada al ingreso presenta una somatometría dentro de percentiles, incluido el perímetro craneal. Fenotipo aparentemente normal. Exploración neurológica básica dentro de límites normales para su edad. No estigmas cutáneos. Discreta hepatomegalia. Resto normal.

Se realizan pruebas complementarias, donde destaca una leve elevación de la GOT (63 U/L).

Resto de datos de hemograma y bioquímica sin alteraciones. El fondo de ojo no muestra hallazgos patológicos. En el EEG se evidencia un foco irritativo temporal izquierdo, procediéndose a realizar una RMN donde se detecta una agenesia parcial del cuerpo calloso.

Se decide instaurar tratamiento con valproato sódico a una dosis máxima de 35 mg/kg/día, con mal control de las crisis, que aumentan en frecuencia y magnitud, siendo, en ocasiones, ipsilaterales a la localización del foco epiléptico.

Conclusiones. La única sintomatología presente en la paciente al ingreso fueron sus crisis parciales complejas, sin detectarse otras alteraciones en el desarrollo psicomotor. Dada su corta edad y ante la posibilidad de una causa orgánica, se solicitaron pruebas de imagen que fueron claves para el diagnóstico etiológico.

7. **SÍNDROME DE TREACHER COLLINS.** R.P. Arias Llorente, M. Costa Romero, J. Mayordomo Colunga, E. Taborga Díaz, L. Somalo Hernández, M. García González, B. Fernández Colomer. Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. Se trata de un síndrome hereditario de transmisión autosómica dominante que cursa con dismorfia facial muy peculiar, que característicamente es bilateral, conservando una inteligencia normal.

El tratamiento busca mejorar las condiciones estéticas y mejorar la audición.

Caso clínico. Se trata de un recién nacido procedente de León remitido para valoración por cirugía maxilofacial. No presenta antecedentes familiares de interés y durante la gestación no hubo incidencias. El parto es por ventosa, presentando un Apgar 2/5/8 y precisando reanimación avanzada con intubación a través de mascarilla laríngea y adrenalina. Fenotípicamente presenta microanotia bilateral con imperforación del CAE, hendidura palpebral antimongoloide, tendencia colobomatosa externa del párpado inferior, hipoplasia malar, micrognatia y paladar hendido completo. Tras extubación accidental hace una parada cardiorrespiratoria que precisa reanimación avanzada e intubación con mascarilla laríngea. Es reintubado mediante fibrobroncoscopia por otorrinolaringología, y dado el difícil manejo que existe por sus malformaciones, se programa y realiza traqueostomía. En los estudios complementarios realizados (EEG, fondo de ojo, ecografía cerebral, ecografía abdominal etc.), no hubo hallazgos de interés, salvo en la TAC del peñasco en el que se observa atresia del CAE, cadena osicular fusionada y oído interno normal, siendo la audiometría por vía ósea de respuesta positiva.

Conclusiones. Las malformaciones faciales presentes pueden dificultar el manejo de la vía aérea hasta la necesidad de una traqueostomía e incluso ocasionar la muerte.

**VIERNES 5 DE NOVIEMBRE
AULA FELIPE II (2ª Planta)**

Presidente: *I. Fidalgo*
Secretario: *J.L. Hernán*

8. HEMORRAGIA GRAVE POSTAMIGDALECTOMÍA: PROBLEMÁTICA DIAGNÓSTICA. *L.M. Prieto, S. Villagrà, D. Fernández, M. Muriel, A. Rivas, P. Prieto. Servicio de Pediatría Prof. V. Salazar. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La enfermedad de Von Willebrand (EVW) es el trastorno congénito de la coagulación más frecuente, afectando al 1-3% de la población. Sus manifestaciones hemorrágicas son principalmente mucocutáneas. Están presentes en el 57% de los pacientes, siendo el sangrado en el postoperatorio y la epistaxis las formas de presentación más frecuente. Generalmente, presentan un alargamiento del tiempo de hemo-

rragia (83%) y del TTPA y una historia familiar de tendencia al sangrado mucocutáneo que deben orientar al diagnóstico. Las hemorragias postquirúrgicas tras amigdalectomía y adenoidectomía son poco frecuentes actualmente (3-6%). En la mitad de ellas existen alteraciones de la coagulación no diagnosticada previamente, que corresponden a EVW en un 40%. Dado que el tratamiento perioperatorio con desmoprexina y ácido tranexámico pueden mejorar los resultados en los casos graves nos parece interesante comentar este caso y revisar el tema.

Caso clínico. Niño de 4 años y 10 meses que a los 15 días tras amigdalectomía y adenoidectomía, con un postoperatorio sin complicaciones, acude a Urgencias por sangrado en el lecho de amigdalectomía. Antecedentes personales de pausas respiratorias con el sueño y amigdalitis de repetición. Refiere episodio de sangrado tardío abundante tras lesión incisa en labio inferior hace unos meses. Madre con metrorragias abundantes y hermano con epistaxis de repetición. Requiere estabilización hemodinámica en UCIP, cauterización del lecho sangrante y tratamiento con sales de hierro. Desde el punto de vista analítico se constató anemia progresiva (Hb: 6,6 g/dL), con plaquetas dentro del rango normal. En el estudio de coagulación del ingreso: TP: 76%, TTPA: 43", fibrinógeno: 259 mg/dL. En el seguimiento los valores de TTPA varían entre 35'8" y 40'3". Factor VIII C: 56%, factor VIII antigénico: 62%, factor VW: 51'11%; (valores del complejo FVIII/vWF en el límite bajo de la normalidad). PFA-100 ADP: 74" y PFA-100 EPI: 131" (correspondientes a tiempos de obturación con ADP y epinefrinas normales). Se realizó estudio familiar; padre: FVIII C: 84%, FVIII RAg: 89%, FVIII Rcof: 83'5% (en límites de la normalidad); madre: FVIII C: 51%, FVIII RAg: 56%, FVIII Rcof: 53'1% (valores del complejo FVIII/vWF se encuentran en el límite bajo de la normalidad). Tanto los padres como el niño son portadores del grupo 0+. Este grupo sintetiza menos factor VIII. Aun así, el caso clínico que se presenta, puede tratarse de una EVW tipo Ia. Se recomendó no tomar AINE y en caso de intervención quirúrgica la posibilidad de tratamiento profiláctico de las hemorragias.

Conclusiones. Los trastornos congénitos de la coagulación son causa frecuente de hemorragia postcirugía ORL y deben ser investigados. La EVW es la coagulopatía más frecuente en la infancia y la historia familiar de sangrado mucocutáneo debe orientar el diagnóstico, aunque el estudio basal de la coagulación sea normal. Los casos graves de EVW pueden beneficiarse de tratamiento perioperatorio preventivo.

9. ARTRITIS REACTIVA POR CAMPYLOBACTER. *V. Murga, M.D. García, E. Macías, A. Rivas, D. Fernández, M. Muriel. Servicio de Pediatría Prof. V. Salazar. Hospital Universitario de Salamanca.*

Resumen. Siendo el *Campylobacter* un germen relativamente frecuente en los procesos infecciosos gastrointestinales del niño, los síntomas extradigestivos son excepcionales y están constituidos por artritis reactiva, enfermedad de Reiter y Síndrome de Guillain-Barré. La artritis reactiva ocurre en el 2,6% de los casos infectados, siendo más frecuente en niños mayores. Aparece a las 2-3 semanas del proceso diarreico. Se asocia al HLA B-27 en el 33% de los pacientes y el mecanismo es mal conocido, aunque parece inmunológico mediado por linfocitos T con migración selectiva al tejido linfoide. Se han descrito casos que han evolucionado a artritis crónica o espondilitis. Presentamos un caso vivido en nuestro Servicio que planteó dudas respecto a la etiología y se revisa el tema.

Caso clínico. Paciente de 5 años de edad sin antecedentes de interés, salvo cuadro de gastroenteritis aguda pasado dos semanas antes, con diarrea líquida con moco, sin sangre, tratamiento conservador y evolución corta. Acude al Servicio con una historia de coxalgia derecha, progresiva, con impotencia funcional y dolor intenso que la despierta por la noche. No fiebre hasta el ingreso. Dolor en el cuello de menor intensidad. Deposiciones normales. A la exploración física nada a destacar, salvo actitud antiálgica en flexión de cadera derecha y dolor y limitación a la abducción y rotación interna. Así mismo, dolor y limitación a la abducción, flexión y rotación interna de la cadera izquierda más llamativa que la derecha. Molestias a la rotación del cuello. En las exploraciones complementarias presenta un hemograma con leucocitosis y neutrofilia, PCR de 3,4 mg/dL que en control a las 12 horas aumenta a 13 mg/dL. Procalcitonina negativa. Rx de caderas normal. ECO de caderas: ligero derrame sinovial en receso anterior de cadera derecha. Bioquímica y perfil hepático normales. Se inmoviliza y se toman cultivos tratándola empíricamente con cefotaxima y cloxacilina dada la fiebre y el aumento de la PCR. Se practica Mantoux que fue negativo, aglutinación negativa para *Brucella* y *Borrelia*, y en el coprocultivo se aísla *Campylobacter sp.* a los 5 días del ingreso. Gammagrafía de caderas sin captación patológica. Por mejoría y artralgia migratoria se suspende antibioterapia intravenosa y se trata con eritromicina durante 5 días siendo alta con AINE y reposo. Acude de nuevo a los 5-6 días por dolor e impotencia funcional. Se realiza analítica de control: PCR y PCT negativas, FR normal, C3 y C4 normales, Ac. ANA negativo, estando pendiente el HLA B-27. Actualmente la evolución es favorable.

Comentarios. Ante una artritis monoarticular con fiebre el primer diagnóstico a descartar es la etiología bacteriana. El antecedente de GEA y la afectación migratoria de las articulaciones orientan el caso hacia una etiología reactiva que confirmó el coprocultivo y la evolución. El tratamiento etiológico frente a *Campylobacter* parece no modificar la evolución de la artritis. El pronóstico es reservado en los pacientes HLA B-27 positivos, dada la posible evolución hacia la cronicidad.

10. HOSPITALIZACIÓN PEDIÁTRICA POR GRIPE EN EL 2003. *M. Baeza Velasco, M. Escorial Briso-Montiano, I. Sola Casado, P. Álvarez Mingorance, P. Solís Sánchez, R. Ortiz de Lejarazu.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Objetivo. analizar la incidencia de hospitalización por gripe en nuestro medio y el gasto generado, así como la descripción clínica y complicaciones asociadas en función de la edad de nuestros pacientes.

Material y método. se incluyeron en el estudio 42 niños con diagnóstico confirmado de gripe por lavado nasofaríngeo de los 1.459 ingresos registrados en los Servicios de Lactantes y Escolares (2,88% de los ingresos). Se valoraron 2 epidemias de gripe (semanas 5-9 y semanas 44-49 del año 2003) por adelantarse 2 meses la prevista para el año 2004. Resultados: en el 81% de los casos se detectó virus tipo A y en el 19%, tipo B. La edad fue inferior a 2 años en el 33,3% no existiendo patología previa importante en el 90%. Ningún paciente había sido vacunado de gripe. Sólo en el 26,2% la primera consulta en el Servicio de Urgencias motivó su ingreso. La fiebre fue el síntoma más constante (95,2%), acompañada de: síntomas respiratorios (66,8%), digestivos (57,1%), síntomas neurológicos (23,81%), alteración del estado general (21,4%), adenopatías dolorosas (15%), exantema inespecífico (7,1%) y estomatitis aftosa en un paciente. Los datos analíticos no fueron muy demostrativos. Sólo el 21,43% tuvo complicaciones respiratorias sin secuelas posteriores a corto plazo. El 52,4% recibieron antibioterapia antes de confirmar el diagnóstico además del tratamiento sintomático o el precisado por su patología de base. El gasto generado por 167 estancias hospitalarias (media: 3,98 días/enfermo) y contabilizando exploraciones especiales no habituales para esta patología, pero necesarias para su diagnóstico diferencial y evaluación de complicaciones fue de 54.729,39 €. No se valoraron costes indirectos. Conclusión: el gasto económico generado por hospitalización por gripe en nuestro medio hace plantearse la valoración coste-eficacia de la vacunación anti-gripal en la población pediátrica y la posibilidad de test de diagnóstico rápido en el Servicio de Urgencias para evitar consultas múltiples e ingresos innecesarios.

11. HIPOGLUCEMIA Y TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO. *M. Pino Velázquez, A.I. Lorenzo Mata, M. Escorial Briso-Montiano, F. Hermoso López, J. Ardura Fernández.* Departamento de Pediatría. Servicio de lactantes. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Resumen. Niña 4º/4, informada en anamnesis como 2º/2, de familia desestructurada y madre que convive con pareja diabética. Ingresos con 1 mes de vida por irritabilidad y recha-

zo de tomas, diagnosticándose de intolerancia a proteínas vacunas. Nuevo ingreso con 2 meses por vómitos y diarrea que no se confirman durante el mismo. Al cuarto mes de vida realiza su tercer ingreso por crisis convulsiva e hipoglucemia de 10 mg/dl. Determinaciones analíticas: insulina 1,6 µU/ml, péptido C < 0,5 ng/ml, respuesta positiva a la inyección de glucagón, cuerpos cetónicos negativos de forma repetida y carnitina libre 190 mg/L. Tras tratamiento endovenoso y estabilización de glucemia se inicia alimentación oral presentando nueva hipoglucemia. Se consideró el diagnóstico diferencial de hipoglucemia facticia, sin poder excluirse ni confirmarse con los resultados analíticos, o alteración de la β-oxidación de ácidos grasos, pendiente de resultados. A los 15 días ingresa por nueva crisis convulsiva con glucemia capilar de 19 mg/dL. Tras glucagón, glucemia 137 mg/dl, insulina 55 µU/mL, péptido C 2 ng/mL y Cuerpos Cetónicos negativos. A la exploración se aprecian equimosis en frente y abdomen, ésta con lesión puntiforme central. Tras el tratamiento intravenoso se estabiliza analítica y clínicamente. Los dos cuadros clínicos de hipoglucemia no cetósica y los signos de posible maltrato inclinan la sospecha diagnóstica a una hipoglucemia facticia continuando pendientes resto de estudios. A los 5 días del alta acude por cuadro de irritabilidad y vómitos. Presenta glucemia de 115 mg/dL; anemia de 7,9 mg/dL (control previo 11 mg/dL) y hematomas en regiones occipital y parietal. La TAC craneal muestra fractura parietooccipital, colección hemorrágica en hemisferio derecho y hematoma subdural. Ante el cuadro sindrómico se da parte judicial a los servicios sociales de la Junta de Castilla y León.

Comentarios.

1. Se plantea el diagnóstico etiopatogénico de hipoglucemia no cetósica, con respuesta positiva a glucagón en una lactante procedente de medio sociofamiliar desestructurado y con padrastro diabético. A pesar de la sospecha de hipoglucemia facticia no pudimos obtener valores de insulina, Péptido C, o presencia de anticuerpos antiinsulina que apoyaran dicha sospecha. Esto pone en evidencia las dificultades del diagnóstico de hipoglucemia facticia, dato concordante con la bibliografía publicada sobre esta entidad.
2. Las indagaciones transversales de los servicios sociales fueron negativas por lagunas de comunicación en entre instituciones:
 - La gerencia de asuntos sociales no detectó anomalías en el hogar en los anteriores ingresos.
 - Posteriormente la policía judicial identifica a la madre por haberle sido retirada de custodia de dos hijos previos, y a su pareja por haber sido denunciado de maltrato a mujeres.
 - Posterior información cruzada identifica proxenetismo encubierto en domicilio y la existencia de una

denuncia por persona que presenció malos tratos a la niña.

12. VALORACIÓN DE LA PUNTUACIÓN DE BOYER EN MENINGITIS PEDIÁTRICAS. S. *Puente Montes, A.I. Beltrán Pérez, F. Centeno Malfaz, R. del Río Florentino, M. Sánchez Garrido, C. López García. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Del Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. El diagnóstico diferencial entre meningitis bacterianas y víricas suele plantear dificultades. La necesidad de instaurar el tratamiento antibiótico de forma precoz en las meningitis de origen bacteriano, obliga a la búsqueda de métodos diagnósticos rápidos y eficaces.

Objetivo. Analizar la validez de la puntuación de Boyer y su rendimiento tras la adición de nuevos ítems para el diagnóstico diferencial entre meningitis bacterianas y víricas.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de las meningitis ingresadas en el Servicio de Pediatría de nuestro hospital entre enero de 1988 y abril de 2004. Se excluyeron las meningitis tuberculosas, los shock sépticos, los pacientes menores de 3 meses y los portadores de válvulas de derivación ventrículo-peritoneal. Así mismo, se excluyeron a los pacientes que habían recibido antibioterapia con anterioridad a su valoración en la Sala de Urgencias. El análisis estadístico se realizó utilizando el programa SPSS 11.0, considerando estadísticamente significativos valores de $p < 0,05$.

Resultados. Seleccionamos un total de 133 meningitis, de las que se excluyeron 49 por el uso previo de antibióticos. De cara a su aplicación en la clínica, se clasificaron en función del diagnóstico definitivo en dos grupos: bacteriana (bacteriana confirmada⁽²⁴⁾, probable etiología bacteriana⁽³³⁾), y vírica⁽²⁷⁾. Los pacientes con meningitis bacteriana presentaban una temperatura más alta, mayor frecuencia de síntomas neurológicos, un mayor número de leucocitos y porcentaje de PMN en LCR, con cifras más elevadas de proteínas y ácido láctico, y más bajas de glucosa en LCR, y valores más altos de proteína C Reactiva que los pacientes con meningitis víricas. La mediana de la puntuación de Boyer fue de 4 y 1 respectivamente. Estas diferencias se mantuvieron, pero no aumentaron con la incorporación de la proteína C reactiva de la puntuación de Boyer clásico. Dentro de los ítems analizados con curvas ROC, una cifra de leucocitos en LCR superior a 970 células, una proteinorraquia superior a 96 mg/dL, y una proteína C reactiva superior a 43 mg/L alcanzaron una especificidad del 100% para meningitis bacterianas, al igual que una puntuación en la puntuación de Boyer superior a 4.

Conclusiones. La puntuación de Boyer nos permite excluir la etiología vírica cuando la puntuación es superior a 4, pero

no podemos excluir la etiología bacteriana cuando ésta es baja. Entre los ítems clásicos, la leucorraquia y la proteinoorraquia tienen la mayor especificidad para las meningitis bacterianas. La proteína C reactiva no aporta grandes beneficios a la puntuación de Boyer, aunque sí lo hace en la práctica clínica.

13. DIARREA CRÓNICA REBELDE. *I. Cubillo, A. Blanco, I. del Blanco, C. Bustamante, J.G. De la Rosa, J.M. Montero. Sección lactantes. Hospital General Yagüe. Burgos.*

Introducción. La diarrea crónica rebelde o diarrea intratable es una entidad clínica bien conocida presentándose en lactantes menores de 3 meses, con afectación del estado general y duración mayor de 15 días. A continuación describimos un caso clínico con dicha patología.

Caso clínico. Varón de 2 meses y medio, sin antecedentes personales de interés, ingresa por presentar desde hace 36 horas un cuadro de vómitos alimenticios con intolerancia oral, numerosas deposiciones diarreicas, hematoquecia, febrícula y afectación del estado general. En la exploración física presenta una deshidratación leve y el abdomen era doloroso a la palpación. Permanece nueve semanas ingresado, debido a la persistencia de la diarrea. La primera semana obtenemos un coprocultivo positivo para *S. Aureus*, (y posteriormente dos coprocultivos negativos). Hacia la tercera semana de ingreso presenta cuadro compatible con infección aguda por CMV (elevación de transaminasas y hepatomegalia con IgM, PCR en heces y Shell vial para CMV positivas). Se decide realizar un estudio del estado inmunitario del niño (inmunoglobulinas, poblaciones linfocitarias, niveles de complemento) resultando todo normal. El resto de pruebas realizadas para el estudio de la diarrea prolongada (pruebas de imagen, electrolitos en sudor, estudio de la composición de las heces, sistemáticos de sangre, estudio de autoinmunidad) fueron normales. La evolución clínica posterior ha sido satisfactoria con remisión progresiva del cuadro diarreico.

Discusión. La etiología que conduce a este proceso es muy variada. Entre las posibilidades diagnósticas menos frecuentes, pero que no se deben olvidar están: 1.- Intolerancia a hidratos de carbono o proteínas de leche de vaca, transmitidos por la leche materna. 2.- Síndrome postenteritis, producido por *S. Aureus*, que, aunque no es muy frecuente, sí que está descrito. 3.- Infección por CMV, y en este caso habría que diferenciar si es una infección congénita o perinatal. Si bien el CMV es una causa frecuente de diarrea en niños inmunodeprimidos, actualmente sólo existen 12 casos en el mundo donde el CMV ha sido identificado como causa de diarrea intratable en niños inmunocompetentes.

14. MALROTACIÓN INTESTINAL. APORTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA. *B. Fernández Barrio, A. Calvo Gómez-Rodulfo, B. Fernández Colomer, R. Quiroga González, S. Suárez Saavedra. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.*

Introducción. El desarrollo embrionario del intestino es un proceso complejo, que incluye la rotación y fijación del intestino medio embrionario. Las anomalías en este proceso dan lugar a un amplio espectro de alteraciones anatómicas. Su importancia clínica varía desde pacientes asintomáticos hasta vólvulos catastróficos o incluso la muerte.

Los síntomas generalmente, derivan de obstrucción parcial del duodeno por compresión extrínseca de bandas de fijación aberrantes, siendo el síntoma cardinal los vómitos biliosos.

Presentación del caso. Mujer de 17 días de vida con cuadro de vómitos biliosos de 3-4 días de evolución, de carácter proyectivo, con escasa tolerancia e intensa sensación de hambre. Afebril.

Antecedentes familiares sin interés. Gestación a término, parto eutócico vaginal, somatometría al nacimiento en límites normales, Apgar 9/10. Período neonatal hasta el momento sin incidencias. Lactancia materna exclusiva.

A la exploración física está irritable y ansiosa, destaca tinte icterico. Buen estado nutricional y de hidratación.

Palpación abdominal inespecífica. Resto de la exploración sin hallazgos significativos. En la analítica se detecta hiponatremia (128 mEq/L) e hipocloremia 89 mEq/L. Presenta además en la gasometría venosa una alcalosis metabólica hipoclorémica. Ante estos datos se sospecha una estenosis hipertrófica de píloro (EHP), realizándose radiografía y ecografía abdominales que resultan normales. Se reinicia tolerancia oral a las 24 h sin éxito, por lo que se deja en dieta absoluta y se repitan pruebas de imagen que vuelven a descartar EHP. Pese a ello persiste cuadro emético con aspiración biliosa por sonda nasogástrica. Finalmente, se realizó tránsito intestinal y enema opaco donde se visualiza malrotación intestinal. Dada su clínica obstructiva se interviene quirúrgicamente al mes de vida, se confirmó el diagnóstico.

Conclusiones. Uno de los motivos de consulta más frecuentes en lactantes son los vómitos. Una vez más, cabe destacar la importancia del diagnóstico diferencial al enfrentarnos a un cuadro tan inespecífico. En nuestro caso, el diagnóstico de sospecha inicial (EHP) fue descartado ante una evolución desfavorable diagnosticándose mediante pruebas de imagen una malrotación intestinal. Se trata de una patología que frecuentemente resulta asintomático, pero que en caso de presentar clínica puede llegar a evolucionar de manera crítica por torsión del pedículo vascular de la arteria mesentérica superior, causando necrosis y pérdida intestinal, llegando incluso a amenazar la vida del paciente.

VIERNES 5 DE NOVIEMBRE
PARANINFO (3ª Planta)

Presidente: E. Álvaro
Secretario: T. Casanueva

15. PITIRIASIS RUBRA PILARIS AGUDA INFANTIL. J.E. Fernández Alonso*, S. de la Torre Santos*, M. Miranda**, C. Bajo**, P. Rostami*, J.F. Saenz Martín*. *Servicio de Pediatría. **Servicio de Dermatología. Hospital Río Carrión. Palencia.

Introducción. La *pitiriasis rubra pilaris* (PRP) es una dermatosis crónica de causa desconocida caracterizada por la aparición de pápulas acuminadas foliculares, placas escamosas de color rojo salmón, que con frecuencia contienen en el medio islotes de piel normal y queratodermia palmoplantar. Su curso clínico es variable y puede persistir durante toda la vida o bien remitir al cabo de meses o años de evolución.

La incidencia de esta enfermedad es de un caso por cada 3.500 a 5.000 pacientes nuevos vistos en la consulta dermatológica. Afecta por igual a ambos sexos y tiene dos picos de incidencia en la primera y quinta décadas de la vida.

Se caracteriza por ausencia de antecedentes familiares, aparición en la infancia (excepto en el 1º año de vida). Comienzo agudo tras un episodio infeccioso previo, desarrollo del cuadro cutáneo típico en el transcurso de un mes y remisión espontánea en pocos meses. No responde a esteroides tópicos, pero sí a los retinoides orales.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 2 años de edad que, en el contexto de una varicela de una semana de evolución, desarrolla una erupción eritematosa intensa palmoplantar de 3 días de evolución con extensión progresiva desde cara y tronco a extremidades, en forma de pequeñas pápulas rojizas puntiformes foliculares, queratósicas y muy pruriginosas. La biopsia cutánea realizada confirma la sospecha diagnóstica de PRP.

Debido a la falta de respuesta tras tres semanas de tratamiento con amoxicilina/clavulánico oral y ácido fusídico y metilprednisona tópicos, se decide iniciar administración de Acitretino 15 mg/día, con lo que el paciente presenta importante mejoría tras 11 días del tratamiento.

Comentario. El interés del caso, cuya evolución es habitualmente favorable, reside en la espectacularidad de su presentación clínica que puede confundirse con cuadros infecciosos graves.

16. OBESIDAD Y OTROS FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR EN HIJOS DE HIPERTENSOS ESENCIALES. L. Somalo*, I. Málaga*, J. J. Díaz*, J. Argüelles**, M. Vijande**, S. Málaga*. *Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. **Área de Fisiología. Universidad de Oviedo.

La prevalencia de obesidad en los países industrializados se ha incrementado progresivamente y se halla estrechamente relacionada con el desarrollo de hipertensión arterial (HTA) en adolescentes.

Objetivos. Analizar la prevalencia de obesidad y su relación con otros factores de riesgo cardiovascular (FRCV) en una serie de niños y jóvenes hijos de pacientes con HTA esencial.

Métodos. Grupo HTA: 51 niños y jóvenes sanos, 28 varones, (edad 5,4- 25,6 años) con al menos uno de sus progenitores portador de HTA esencial. Grupo control: 73 niños y jóvenes normotensos sanos, 43 varones (edad 7,2-25,2) que habían completado el seguimiento del Estudio RICARDIN®. La obesidad se definió en presencia de un índice de masa corporal (IMC) \geq al P95 para la edad y sexo en menores de 17 años \geq 30 kg/m² en mayores de 18 años. La tensión arterial (TA) fue medida mediante una técnica estandarizada utilizando un esfigmomanómetro de mercurio. Se realizó extracción de sangre tras 12 horas de ayuno para la determinación de colesterol total (CT), colesterol ligado a lipoproteínas de alta densidad (C-HDL) y triglicéridos (TG). El colesterol unido a lipoproteínas de baja densidad (C-LDL) se calculó de acuerdo con la fórmula de Friedewald. La proteína C reactiva (PCR) se determinó mediante un método de alta sensibilidad. El estudio ha sido realizado con las siguientes ayudas de investigación: FIS 03/0350 y Fundación Ernesto Sánchez Villares (convocatoria 2003).

Resultados. La prevalencia de obesidad resultó 5 veces superior en el grupo HTA (19,6 vs. 4,1%, $p=0,007$). Dentro de este mismo grupo, los sujetos obesos presentaron una TA sistólica más alta (122,0 vs. 110,4 mm Hg $p=0,004$) y un C-HDL más bajo (47,6 vs. 58,0 mg/dL, $p < 0,05$). No se constataron diferencias en el comportamiento de la TA diastólica, CT, TG y C-LDL. Al realizar un ajuste por edad y TA sistólica, los obesos del grupo HTA mostraron valores de PCR ultrasensible significativamente más altos que los no obesos ($p=0,024$). Se observó, así mismo una correlación positiva estadísticamente significativa entre el IMC y la PCR ($r=0,39$, $p=0,005$).

Conclusiones. Se confirma una alta prevalencia de obesidad en hijos de HTA esenciales, cuando se compara con sujetos de su misma edad sin este antecedente familiar. La asociación con otros FRCV hace aconsejable instaurar medidas preventivas en este colectivo.

17. INTOXICACIÓN POR GASES ASFIXIANTES. L. Jiménez Hernández, S. Vidal Piedra, I. Martínez Reparaz, B. Sangrador Martínez, J.L. Teja*, D. González-Lamuño. Servicio de Pediatría. *Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción. Los gases asfixiantes son un grupo de gases no irritantes que se absorben hacia la sangre ejerciendo su efec-

to sistemáticamente, interfiriendo en la cadena respiratoria tisular, sin provocar lesiones locales. Entre ellos se encuentran el monóxido de carbono y el ácido cianhídrico. El CO es el responsable, en el 80% de los casos, de las alteraciones provocadas por la inhalación de humo en un incendio, además de producir intoxicaciones en el ámbito doméstico. El gas cianuro se desprende de la combustión de plásticos, lana, seda y materiales sintéticos. Existe para él un antídoto específico que es la hidroxibalamina. Una importante acidosis metabólica con anión GAP aumentado, a expensas del ácido láctico, debe hacernos sospechar una intoxicación por ácido cianhídrico. La sospecha diagnóstica precoz obliga a iniciar tratamiento específico.

Casos clínicos. Caso 1. Varón de 11 años que acude al servicio de urgencias por cefalea, mareo e inestabilidad en las últimas 7 horas. Familiares convivientes con cuadro similar. Exploración física: T³ 37,3°C. Sat. O₂: 96%. Escala de coma de Glasgow 15. Exploración neurológica normal. Gasometría capilar: pO₂ 43,6, COHb: 32,1%, resto normal. A su ingreso se inició tratamiento con oxigenoterapia mejorando el estado general y disminuyendo los niveles de COHb hasta niveles tolerables (CO 4,3 %) a las 8 horas. **Caso 2.** Varón de 4 años trasladado por el servicio de emergencia tras ser rescatado de un incendio. En el domicilio siniestrado había gran cantidad de material sintético. Exploración física: T³ 35°C. TA 120/60. FC 120 lpm. Mal perfundido. Escala de coma de Glasgow 7. Gasometría capilar: acidosis metabólica con anión GAP de 28 (probable acidosis láctica), pCO₂ 43, pO₂ 38,6, COHb 0,9%. Se ingresó en la UCIP. Tras oxigenoterapia, hidratación y calentamiento pasivo recuperó la normalidad neurológica y hemodinámica a las 24 horas.

Conclusiones. El tratamiento en los pacientes con inhalación de gases asfixiantes se basa en la administración de O₂ al 100%. La situación de acidosis láctica y la lenta respuesta a medidas generales obliga a sospechar intoxicación por gas cianuro, existiendo un antídoto específico cuya administración precoz puede salvar la vida del paciente.

18. OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA TIPOS II – III. A PROPÓSITO DE UN CASO. A.B. Camina Gutiérrez, R. Martínez Bugarín, A.M. Alonso Rubio, J. Cortejoso Hernández, J.V. Martínez Robles, J. L. Fernández Calvo. *Servicio de Neonatología. Hospital Universitario de Valladolid.*

Introducción. La osteogénesis imperfecta (OI) se caracteriza por osteoporosis y fragilidad ósea primaria, debido a anomalías hereditarias en la síntesis del colágeno tipo I. Se estima que afecta a uno de cada 20.000-30.000 recién nacidos vivos. Actualmente se distinguen hasta 7 subtipos de la enfermedad con incidencia, evolución y pronóstico desiguales.

Caso clínico. Recién nacido varón, a término, primer hijo de padres jóvenes y sanos, sin otros antecedentes familiares de interés. Embarazo controlado, amniocentesis 46XY sin anomalías citogenéticas. Destaca el hallazgo de ambos fémures cortos e incurvados en ecografías prenatales desde las 22 semanas de gestación. Cesárea electiva a las 38 semanas, por presentación podálica con dificultad en la extracción del feto, debido a la existencia de tres circulares de cordón y posición forzada de extremidad superior derecha hacia arriba.

En la primera exploración física presenta: facies peculiar, escleras azules, cráneo blando y deformable, dehiscencia de suturas con fontanelas amplias, incurvación marcada de extremidades inferiores y tumefacción creciente en extremidad superior derecha, por lo que se inician estudios encaminados a concretar el tipo de patología ósea subyacente.

Estudio analítico con hemograma y bioquímica incluyendo calcio, fósforo, fosfatasa alcalina y reactantes de fase aguda normales. En las pruebas de imagen al ingreso se confirma escasa mineralización de la bóveda craneal, fractura de húmero derecho con separación de fragmentos, incurvación de ambos fémures más notables en el derecho, sin descartarse fracturas de extremidades inferiores, dada la gran deformidad y dificultad de movilización de las mismas. Exploración cardiovascular con segundo ruido fuerte y aumento ligero de la presión pulmonar (PSAP estimada de 51 mm Hg). Ante esta asociación de hallazgos clínicos en período perinatal y con la sospecha de osteogénesis imperfecta tipo II / III como primera posibilidad diagnóstica se procede a inmovilización de extremidad superior, manipulación mínima, analgesia con paracetamol vía oral e inicio de primer ciclo de tratamiento con bifosfonatos (pamidronato sódico IV a 0,5 mg/kg en infusión continua durante tres días consecutivos) por su defecto inhibidor de la resorción ósea. La densitometría realizada a los dos meses de edad, demostró masa ósea tres desviaciones estándar por debajo de los valores de referencia, corroborando la sospecha diagnóstica inicial.

Discusión. La osteogénesis imperfecta III representa el 20-25% del total. A pesar de su escasa incidencia el pronóstico es reservado, tanto por la elevada mortalidad, como por las graves secuelas evolutivas asociadas. Los resultados iniciales obtenidos en numerosos ensayos clínicos con el uso de los nuevos bisfosfonatos, son esperanzadores para el control evolutivo de la enfermedad.

19. HIPERCALCEMIA COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LLA bcr/abl +. M.D. García, B. Nieto, M. Muriel, D. Fernández, S. Villagrà, E. Nava. *Servicio de Pediatría Prof. V. Salazar. Hospital Universitario de Salamanca.*

Introducción. La hipercalcemia en la infancia es una anomalía metabólica de etiología múltiple, considerándose rara-

mente los procesos neoplásicos como una de sus causas. Su incidencia en niños con patología oncológica es del 0,4-0,7%. el aumento de la actividad osteoclástica del hueso por infiltración tumoral y/o la acción de factores generados por el tumor, son los responsables de esta alteración.

Rara vez la hipercalcemia es el único hallazgo inicial en la LLA, de ahí el interés de la paciente que presentamos

Caso clínico. Niña de 5 años de edad, que tras caer golpeándose en rodilla derecha 12 días antes del ingreso, refiere dolor en varias articulaciones sin observar componente inflamatorio ni claudicación. Mialgias progresivas en extremidad inferior derecha, con alteración de la deambulación hasta impedir totalmente la marcha. Astenia. Fiebre durante un día.

Exploración física. BEG. Normocoloración de piel y mucosas. Sist. ganglionar sin adenopatías. ACP: normal, sin alteraciones del ritmo. Abdomen: no masas ni visceromegalias. Exploración neurológica normal. Edema de rodilla derecha sin signos inflamatorios. Miembro inferior derecho en semiflexión y rotación interna con impotencia funcional en la deambulación. COF: normal.

Exámenes complementarios.

- Hemogramas seriados con valores dentro de la normalidad. En el 1º de ellos se observaron linfocitos atípicos sin aspecto blástico.
- Bioquímica: glucosa, urea, creatinina, sodio, potasio y cloro normales. Elevación de calcio, ALT/AST y LDH.
- Estudios de imagen: sin alteraciones, salvo la captación patológica de los arcos costales 6º y 7º de hemitórax izquierdo en la gammagrafía ósea con Tc-99.
- EMG: normal. Considerando la hipercalcemia progresiva en determinaciones seriadas a lo largo de 12 días (11, 12,3 y 14 mg/dL), que respondió al tratamiento con diuréticos e hiperhidratación, y en espera de los resultados del estudio de paratiroides, se realizó un aspirado de MO, confirmando la presencia de células blásticas y diagnosticándose LLA bcr/abl +. El tratamiento se realizó según el protocolo de la SHOP sin detectarse nuevas hipercalcemias en controles posteriores.

Conclusiones. Ante una hipercalcemia en un niño, debe considerarse como una de las causas los procesos neoplásicos. En nuestra paciente el estudio de MO demostró la existencia de infiltración blástica, LLA bcr/abl + como causa de la misma.

El tratamiento con diuréticos e hiperhidratación puede resolver esta alteración metabólica, aunque la ausencia de respuesta hace necesaria la utilización de bisfosfonatos y calcitonina para su corrección.

La ausencia de recurrencias exige el tratamiento precoz de la enfermedad de base.

Este caso ilustra la hipercalcemia como una rara pero potencialmente grave manifestación inicial de leucemia.

20. HIPEROXALURIA PRIMARIA DE INICIO PRECOZ DE EVOLUCIÓN FATAL. *J. Mayordomo Colunga, S. Jiménez Treviño, M. Fernández Fernández, S. Málaga Guerrero, F. Santos Rodríguez. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.*

Introducción. La hiperoxaluria primaria es una enfermedad metabólica, genética y hereditaria, de transmisión autosómica recesiva, por un defecto en el metabolismo del glioxilato. Deriva en un sobreproducción de oxalato, que forma sales cálcicas de poca solubilidad que se acumulan en el riñón, dañándolo de forma irreversible. La presentación de la enfermedad en el período de lactante ocurre en un 10% de los casos y corresponde a formas graves y de difícil tratamiento, progresando muchas veces a la insuficiencia renal terminal con muy mal pronóstico vital.

Caso clínico. Se presenta el caso de una lactante de 4 meses derivada a nuestro centro por un cuadro de insuficiencia renal aguda de dos días de evolución y nefrocalcinosis bilateral detectada por ecografía renal. Se inicia tratamiento con citrato sódico, HCO₃ intravenoso, vitamina B₆ y tiazidas ante la sospecha diagnóstica de hiperoxaluria primaria con aumento generalizado de edemas y agravamiento de la uremia. Se inicia diálisis peritoneal al quinto día del ingreso, que posteriormente se alternó con hemodiálisis, con regular tolerancia y cifras tensionales altas que se trataron con calcioantagonistas e IECA.

La sospecha inicial de hiperoxaluria se confirmó por la presencia de hiperoxalemia e hiperoxaluria y, posteriormente, por el estudio mutacional familiar. El estudio oftalmológico resultó normal (parénquima retiniano, árbol vascular, papila óptica; medios refringentes transparentes). Un mes después del ingreso con diálisis de mantenimiento tras estabilización inicial y en espera del donante hepatorenal adecuado, la niña sufre una parada cardiorrespiratoria en ámbito extrahospitalario que resulta irreversible.

Comentarios. La hiperoxaluria primaria de presentación precoz requiere de tratamiento de diálisis intensivo hasta la consecución del trasplante hepático o hepatorenal. La elección del tipo de trasplante es controvertida y ha de individualizarse según las características clínicas de cada caso.

21. ERITROBLASTOPENIA TRANSITORIA DEL LACTANTE. *M. Bengoa Caamaño, B. Nieto Almeida, D. Fernández, M. Muriel Ramos, G. Mateos, G. Escudero. Hospital Universitario de Salamanca.*

La anemia en el lactante es un proceso frecuente, en la mayoría de los casos es debida a ferropenia y en relación con otras patologías.

La Eritroblastopenia transitoria del lactante es una entidad muy rara, su incidencia se estima en 4,3 casos/100000 niños menores de tres años, aunque la incidencia real podría ser mayor

ya que posiblemente se trata de un proceso infradiagnostico. Afecta a niños entre los 6 meses y los 3 años de edad, sin diferencia entre ambos sexos. En algunos casos puede ser un proceso grave que lleve a situaciones de shock, y la asociación con trastornos neurológicos transitorios o con cuadros de dificultad respiratoria pueden con fundir en el diagnóstico.

Presentamos un caso de Eritroblastopenia transitoria en una lactante de dos años de edad diagnosticada de Hipoplasia del cuerpo calloso que está en tratamiento con ácido valproico; ingresa en nuestro servicio por un cuadro de fatiga y palidez progresiva de cuatro días de evolución, acompañado de un estacionamiento de la ganancia ponderal desde los trece meses de edad. En la exploración física destaca el estado de malnutrición y la palidez cutáneo-mucosa además de los signos propios de su enfermedad de base. En las pruebas complementarias realizadas llama la atención una anemia normocítica importante (hemoglobina de 6,2 g/dL que llegó a bajar hasta 5,7 g/dL con 1.822.000 hematíes); leucocitos y plaquetas en límites normales; reticulocitos normales; test de Coombs negativo; eritropoyetina normal; hemoglobina fetal elevada; estudio del hierro normal; aspirado de médula ósea con: ausencia de infiltración por células anormales con relación mieloide-eritriode de 94/6 y granulopoyesis y trombopoyesis normales. Se realizaron además estudios serológicos con resultado negativo salvo anticuerpos IgG frente al Parvovirus B19 positivos, con IgM negativa y sin posterior seroconversión. Preciso dos concentrados de hematíes dada su situación clínica, y a los 17 días tras el ingreso ya presentaba cifras normales de hemoglobina que se han mantenido durante el seguimiento posterior de 6 meses.

Comentarios. Ante una anemia severa y aislada en un lactante, se debe sospechar una Eritroblastopenia transitoria y practicar un aspirado de médula ósea para su diagnóstico, y así distinguirla de otros procesos propios de esta edad como la anemia de Diamond—Blackfan.

En este caso hay que plantear también como diagnósticos posibles la infección por Parvovirus B19 y una anemia secundaria a un tratamiento medicamentoso como el ácido Valproico.

SÁBADO 6 DE NOVIEMBRE
AULA LUIS DE MERCADO (2ª Planta)

Presidente: *F. Lorente*
Secretario: *S. Alberola*

22. SÍNDROME POSTPERICARDIOTOMÍA CRÓNICO. TRATAMIENTO CON COLCHICINA. *J. Torrecilla Cañas, A.I. Beltrán Pérez, C. Alcalde Martín, F. Centeno Malfaz, E. Jiménez Mena. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Del Río Hortega. Valladolid.*

Niña de 8 años de edad diagnosticada de CIA tipo *ostium secundum* amplia (QP/QS= 2.18) siendo intervenida en Octubre de 2003.

Antecedentes familiares. Padre trasplantado de hígado con cirrosis consecuente a hepatitis C.

Antecedentes personales. Embarazo: normal. Parto: cesárea por presentación de cara. Período neonatal inmediato normal. Peso al nacimiento: 3.700 g.

Evolución. En el postoperatorio inmediato presenta síndrome postpericardiotomía con derrame pericárdico siendo tratada con indometacina e ibuprofeno sin conseguirse remisión del mencionado derrame. En noviembre de 2003 se realiza pericardiocentesis por síntomas de taponamiento con una amplitud del derrame de 2,5 cm. Iniciándose posteriormente tratamiento con corticoides (prednisona a 2 mg/kg/día). Después de remisión parcial del derrame se inicia la retirada paulatina de corticoides estando con dicho tratamiento 1 mes y 22 días. A la retirada de corticoides reaparece de nuevo el derrame pericárdico con una amplitud de 1,8 cm, por lo que se ingresa a la paciente para monitorización e inicio de tratamiento con colchicina (1 mg/kg/día). Ante la espectacular respuesta se baja la dosis a 0,5 mg/kg/día desapareciendo el derrame totalmente a los 8 días de tratamiento. Los signos analíticos infamatorios (VSG y PCR) permanecieron elevados hasta normalizarse al mes y medio de tratamiento. Dicho tratamiento se ha mantenido 6 meses iniciándose paulatinamente la retirada sin existir recaídas ni efectos secundarios dignos de mención.

Conclusión. Aunque existe poca experiencia en el tratamiento con colchicina en niños. Creemos que es una pauta de tratamiento muy eficaz en los síndromes postpericardiotomía crónicos o recidivantes que no responden al tratamiento convencional con AINE o corticoides.

23. DISTRÉS RESPIRATORIO AGUDO GRAVE Y ANAFILAXIA POR ROTURA DE QUISTE HIDATÍDICO PULMONAR. *M.J. Bartolomé Albístegui, H. González García, J. C. González Menoyo*, J.L. Hernanz Sanz, A. Villar Villanueva, G. Moussallem Dimian. Unidades de Pediatría y *Urgencias. Hospital de Medina del Campo. Medina del Campo, Valladolid.*

La hidatidosis es una enfermedad parasitaria epidemiológicamente más propia del entorno rural y cuya incidencia, en nuestro medio, ha disminuido notablemente en las últimas décadas. El diagnóstico muy frecuentemente se realiza de manera casual como hallazgo radiológico o ecográfico, o bien como consecuencia de sintomatología clínica por compresión de estructuras u órganos, y menos frecuentemente por la rotura de quistes. Presentamos un caso de hidatidosis pulmonar y hepática con una forma aguda de presenta-

ción que comprometió la vida del niño por rotura de un quiste pulmonar.

Niño de 6 años, procedente de medio rural y contacto habitual con perro, fuera del domicilio, hasta hace tres años; sin otros antecedentes familiares ni personales relevantes. Estando previamente bien sufre traumatismo leve por caída desde el mismo nivel, presentando de forma inmediata dificultad respiratoria. En el Servicio de Urgencia se objetivó insuficiencia respiratoria grave, con signos de gran trabajo respiratorio y saturación de oxígeno del 77% sin oxígeno y del 82-85% a pesar de oxigenoterapia a 15 lpm. La radiografía de tórax puso de manifiesto neumomediastino y gran quiste pulmonar que ocupa los 2/3 superiores de hemitórax derecho, con lesiones parcheadas bilaterales en el parénquima pulmonar sugerente de quiste hidatídico roto. En ecografía y TAC abdominal se confirmó la existencia de otro quiste hepático. En la sala de radiología presentó de forma brusca reacción anafiláctica (urticaria y edema angio-neurótico generalizados) que respondió a tratamiento con hidrocortisona y dextroclorfeniramina. Se procedió a intubación orotraqueal y traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Niño Jesús de Madrid. Ante el empeoramiento clínico y radiológico del paciente tras su llegada al citado Hospital, se realizó cirugía de urgencia por toracotomía posterolateral con extracción de membrana hidatídica vacía, periquistectomía parcial y colocación de drenaje toracopleural. La anatomía patológica confirmó la etiología de quiste hidatídico. Permaneció en la UCI durante 16 días precisando diversos tratamientos y procedimientos: ventilación de alta frecuencia durante 8 días por desarrollo de distrés respiratorio agudo grave, albendazol como tratamiento etiológico, corticoides y antihistamínicos para la anafilaxia durante 48 horas, expansión de volumen y drogas inotrópicas por inestabilidad hemodinámica durante 7 días, nutrición parenteral total y enteral continua y sedo-analgésia. Evolución posterior favorable que permitió intervención programada sobre quiste hidatídico hepático, siendo dado de alta a los 32 días del ingreso con tratamiento con albendazol vía oral.

Si los humanos ingieren huevos de *Echinococcus granulosus* pueden convertirse en huéspedes intermediarios, y los quistes desarrollarse en diversos órganos que crecen lentamente ocasionando lesiones ocupantes de espacio. Está indicado el tratamiento quirúrgico en algunos pacientes, aunque el tratamiento con albendazol durante varios meses es útil en muchos casos. Si se rompe un quiste puede ocasionar anafilaxia, hemorragia interna y múltiples quistes secundarios por la siembra de protoscolex. En nuestro caso la rotura de un quiste pulmonar originó además de anafilaxia un cuadro de distrés respiratorio agudo severo. En conclusión, en nuestro medio, aunque la incidencia de hidatidosis ha disminuido, debe tenerse presente esta complicación de la hidatidosis en casos de dificultad respiratoria grave.

24. MIOCARDIOPATÍA RESTRICTIVA PRIMARIA EN EL NIÑO. L. Somalo Hernández, C. Rodríguez Delhi, J. Barreiro Daviña, J.J. Díez Tomás. Unidad de Cardiología Infantil. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Introducción. La miocardiopatía restrictiva es excepcional en niños. Es fundamental su diferenciación de la pericarditis restrictiva, ya que esta última es curable mediante cirugía.

Caso clínico. Niño de 17 meses con mastocitosis cutánea ya estudiada previamente, que presenta episodios de oliguria y edema, descartándose inicialmente patología renal. En la exploración destacan ligeros edemas en extremidades inferiores que no dejan fovea y hepatomegalia. Tras un cuadro nocturno de disnea y sibilancias al ingreso se realiza una radiografía de tórax urgente detectándose cardiomegalia (aumento de ambas aurículas).

En el ECG se observan ondas P altas y picudas y BIRD (característicos de esta enfermedad). En la ecocardiografía destacan crecimiento biauricular sin aumento de los ventrículos, flujo mitral con relación E/A: 2,47, función diastólica alterada y función sistólica en el límite bajo de la normalidad. Ante la sospecha de miocardiopatía restrictiva se inicia tratamiento con captopril, furosemida y ácido acetilsalicílico y se traslada al Hospital Ramón y Cajal donde se confirma el diagnóstico de miocardiopatía restrictiva primaria mediante cateterismo y biopsia. Evolución progresiva del cuadro con empeoramiento, incluyendo en lista de espera para trasplante cardíaco.

Conclusiones. El pronóstico de la enfermedad es generalmente desfavorable y no existe un tratamiento específico en la actualidad, por lo que la mayoría de los pacientes acaba precisando trasplante.

25. INSUFICIENCIA CARDÍACA AGUDA COMO MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD DE KAWASAKI Y REVISIÓN RETROSPECTIVA DE 17 CASOS. B. Nieto, M. Ben-go, M.J. Hernández, M. Muriel, A. Gil, P. Prieto. Servicio de Pediatría Prof. V. Salazar. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción. La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica, cuya etiología continua siendo desconocida. Su distribución es universal y fue descrita por primera vez por Tomisaku Kawasaki en 1967. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y en ocasiones resulta complicado, dado lo inespecífico de la mayoría de signos y síntomas. La afectación cardíaca aguda debida a miocarditis se manifiesta en menos del 5% de los pacientes, siendo aún más raro que constituya el debut de la enfermedad. Se presentan 2 pacientes con esta manifestación clínica, en uno de ellos como, síntoma inicial de EK apareciendo en el otro como pero conjuntamente a las manifesta-

ciones típicas de la enfermedad. También se ha realizado un análisis retrospectivo de los casos diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 9 años.

Caso clínico 1. Niña de 6 años con síndrome febril de 4 días de evolución, vómitos y abdominalgia. EF: afectación del estado general, taquicardia con ritmo de galope y hepatomegalia de 5 cm dolorosa. Ecocardiografía: FV disminuida. ECO abdominal: vesícula biliar de paredes muy engrosadas. Se diagnostica de insuficiencia cardíaca aguda secundaria a miocarditis en el contexto de posible sepsis. Ingresa en UCIP para monitorización, tratamiento inotrópico, antibiótico y evaluación etiológica. Se realizan ecocardiogramas diarios observándose al 4 día de ingreso un aneurisma en arteria coronaria izquierda. En este momento aparece también inyección conjuntival no supurada y se realiza el diagnóstico de EK iniciándose tratamiento con gammaglobulina y AAS.

Caso clínico 2. Niña de 8 años con síndrome febril de 2 días de evolución. EF: adenopatía laterocervical izquierda 4x3 cm no dolorosa. Exantema maculopapuloso en raíz de miembros. A las 24 horas del ingreso se observa inyección conjuntival bilateral, labios rojos. AC: taquicardia, ritmo de galope, pulsos periféricos débiles, hepatomegalia de 3-4 cm. Ecocardiograma: miocarditis restrictiva con FV disminuida. Se diagnostica de EK y comenzando tratamiento con gammaglobulina y AAS. Doce días después aparece aneurisma coronario de 6 mm de diámetro.

Revisión retrospectiva. Se han analizado las manifestaciones clínicas al ingreso, edad, sexo, estación del año, alteraciones analíticas, tratamiento recibido así como evolución y complicaciones de los 17 casos de EK diagnosticados desde enero de 1996 a mayo de 2004 en el HCU de Salamanca.

Conclusiones. El 11 % de los pacientes tuvieron como manifestación IC. El rango de edad en nuestro medio coincide con otras series publicadas. Se observa predominio estacional en primavera y otoño, destacando la aparición de 3 casos en el mes de mayo de 2004. La enfermedad fue más frecuente en mujeres que en varones. La fiebre estuvo presente en el 100 % de los casos y las complicaciones coronarias en el 20 %. Es importante tener en cuenta las formas atípicas o incompletas con riesgo de desarrollar alteraciones cardíacas. La enfermedad de Kawasaki requiere alto índice de sospecha diagnóstica para, de esta manera, instaurar el tratamiento adecuado con efecto óptimo si se efectúa antes del día 10 de enfermedad.

26. ESTRIDOR CONGÉNITO. A.I. Lorenzo Mata, M. Pino Velázquez, R. Martínez Bugarín, P. Linares López, J. Arduara. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de una niña de 2 meses en el momento del ingreso, que consulta por estridor con

diagnóstico de traqueomalacia y un episodio de apnea tras una toma, con sospecha de aspiración. Estando previamente bien, con rinitis serosa, después de la toma presenta un acceso de tos con posterior apnea, cianosis y pérdida de conocimiento de segundos de duración, recuperándose espontáneamente. A la llegada al Servicio de Urgencias se encuentra levemente afectada, con tiraje moderado a todos los niveles. En la auscultación pulmonar se oyen roncus y estertores dispersos con estridor inspiratorio y espiratorio. Fue tratada con salbutamol y corticoides, mejorando.

Las exploraciones complementarias mostraron: 1) *Esofagograma*: compresión posterior extrínseca en tercio medio; 2) *Gammagrafía esofágica*: reflujo gastroesofágico. Imagen de hipocaptación esofágica en tercio medio; 3) *TAC torácico*: arco aórtico derecho. Probable arteria subclavia derecha aberrante y; 4) *RNM torácica*: se confirma la existencia de una arteria subclavia aberrante con trayecto retroesofágico.

En la evolución se repiten dos episodios de dificultad respiratoria, coincidiendo con proceso catarral de vías altas. Ante el diagnóstico de anillo vascular y la repetición del cuadro clínico se decide intervención quirúrgica en centro de referencia con cirugía cardiotorácica.

Comentarios. La traqueomalacia más frecuente es la secundaria y entre sus causas destacan los anillos vasculares. El 0,1 % de la población presenta un arco aórtico derecho y en la mitad de los casos la arteria subclavia izquierda es aberrante. Las malformaciones que dan lugar a los anillos vasculares tienen origen embriológico y se clasifican en los siguientes tipos: 1) *Con compresión (anillos vasculares)* 2) *Sin compresión*. La anomalía vascular que más frecuentemente comprime la tráquea es la arteria innominada y en segundo lugar un arco aórtico doble. En el segundo tipo y en la arteria subclavia retroesofágica se observa una compresión esofágica posterior, lo cual no ocurre con la arteria innominada. Ante la presencia de criterios para sospecha de anillo vascular (estridor, apneas, disfagia...) deben efectuarse pruebas sencillas (esofagograma, gammagrafía...) y según la información obtenida se completará el estudio con pruebas más complejas (TAC, RNM, aortografía y broncoscopia). El tratamiento puede requerir colaboración del cirujano cardíaco y torácico.

27. NEUMONÍA RECURRENTE: ¿CÚAL ES EL DIAGNÓSTICO?. P. Álvarez Mingorance, M. Alonso Ballesteros, A. Camina Gutiérrez, M. Baeza Velasco, M. Escorial Briso-Montiano, P. Solís Sánchez. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Resumen. Presentamos el caso de una niña de 11 años con cuadro de fiebre alta, afectación general, cefalea, vómitos, diarrea y crepitantes en ambas bases pulmonares. Se evidencian

leucocitosis con desviación izquierda, elevación de la PCR y en la radiografía de tórax condensación en segmento basal izquierdo. El hemocultivo es negativo. La neumonía se resuelve clínica y radiológicamente con tratamiento antibiótico durante 12 días. Entre sus antecedentes destacan 2 procesos neumónicos de diferente localización en los últimos 8 meses, que, asimismo, se habían resuelto con tratamiento antibiótico; el 1º de ellos también requirió ingreso por afectación del estado general. En otra ocasión había presentado reacción urticarial intensa asociada a crisis de asma, con pruebas alérgicas negativas en ese momento.

Para descartar las posibles causas de neumonía recurrente se realizan inicialmente las siguientes pruebas complementarias: Mantoux negativo, estudio alergológico negativo (Prick y Rast neumoaérgenos, precipitinas *Aspergillus*), $\alpha 1$ antitripsina normal, TAC pulmonar normal, hipogammaglobulinemia normal con descenso de IgA e IgG (expensas de G1 y G2), anticuerpos antivariola positivos (padeció varicela 1 año antes) y antisarampión positivos (habiendo recibido la vacunación habitual en la infancia); la respuesta a revacunación con tétanos y difteria es deficiente; complemento normal; en la determinación de poblaciones linfocitarias hallamos disminución de linfocitos B. Por lo tanto, se diagnostica de inmunodeficiencia variable común (IDVC). Se ha instaurado tratamiento con gammaglobulina humana.

La IDVC es la 2ª inmunodeficiencia primaria en frecuencia. Consiste en el fallo de diferenciación del linfocito B a célula productora de anticuerpos, con la consiguiente respuesta deficiente frente a infecciones. Suele manifestarse en la 2ª-3ª décadas de la vida por infecciones de repetición, principalmente respiratorias y digestivas por bacterias encapsuladas; presentan mayor incidencia de enfermedades autoinmunes y tumorales. Es un cuadro de gran heterogeneidad clínica y analítica por lo que el diagnóstico se realiza por exclusión tras descartar otras ID primarias con déficit de anticuerpos. Suele realizarse tratamiento sustitutivo con gammaglobulina humana cada 4 semanas.

28. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA GRAVE CON ALTERACIÓN RADIOLÓGICA EXCEPCIONAL EN LA INFANCIA. M. Baeza Velasco, A. Camina Gutiérrez, M. Escorial Briso-Montiano, P. Álvarez Mingorance, A. Blanco Quirós, A. Sequeiros González. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Hospital infantil Universitario Niño Jesús de Madrid. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús de Madrid.

Resumen. Presentamos el caso de un paciente de 3 años 2 meses, con antecedentes familiares de asma alérgico en rama

materna y padres afectados de cuadro gripal en el momento del ingreso y antecedentes personales de otitis media aguda de repetición desde el año de vida pendiente de adenoidectomía, que ingresa en nuestro Servicio por tos seca, diaria, de predominio nocturno, de dos meses de evolución, y fiebre ocasional de 38,5°C coincidiendo con diagnóstico de otitis media aguda, que cedió con antibioterapia de amplio espectro. La tos persiste a pesar de los tratamientos realizados, haciéndose productiva y emetizante, en forma de accesos cada vez más duraderos, siendo más intensos al despertar por la mañana y con el ejercicio. Aparición progresiva de insuficiencia respiratoria durante el ingreso, encontrándose como único hallazgo microbiológico faringoamigdalitis por *S. aureus*. El paciente no presenta regurgitación ni vómitos nocturnos, y en la anamnesis no se reflejaba ningún factor desencadenante o relacionado con el inicio y/o la evolución del cuadro. No existían antecedentes de bronquiolitis ni bronquitis espástica, realizando ejercicio físico sin dificultad hasta el inicio de la tos. Entre las múltiples exploraciones complementarias que se realizan durante su ingreso (hemograma y bioquímica, $\alpha 1$ antitripsina, ECA, autoanticuerpos, inmunoglobulinas y complemento, serologías víricas y fúngicas, muestras para estudio microbiológico, estudio de radiología ósea y ECO abdominal), son las alteraciones encontradas en las pruebas de imagen torácicas las que nos orientan a la hora de realizar un diagnóstico diferencial de enfermedad pulmonar intersticial que fundamentasen la sospecha clínica, hasta llegar a un diagnóstico específico de histiocitosis de células de Langerhans pulmonar aislada.

Comentario. El diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) en la infancia constituye un verdadero reto para el neumólogo infantil. Las diversas enfermedades que pueden producir una EPI comparten unas características clínicas y radiológicas muy similares, constituyendo, en general, las características histológicas obtenidas de las muestras biopsicas las que orientan a un diagnóstico específico. Las histiocitosis de células de Langerhans (HCL) constituyen un grupo muy heterogéneo y poco frecuente de enfermedades que se caracterizan por existencia de proliferación e infiltración de células del sistema mononuclearfagocítico en diferentes tejidos. Su diversidad biológica abarca desde formas claramente benignas a las fulminantemente malignas, con diversas formas intermedias. Las formas de presentación son muy variadas y aunque las HCL pueden aparecer a cualquier edad, cerca del 90% de los casos ocurren en menores de 15 años, y más del 50% en menores de tres años, en los cuales ocurren las formas más graves de la enfermedad. La afectación pulmonar es infrecuente en la infancia, pero, como en el caso que presentamos, conduce a una insuficiencia respiratoria progresiva con desenlace fatal y pobre respuesta terapéutica con alto índice de recaídas en la mayoría de los casos.

29. CARDIOPATÍA CONGÉNITA COMO DIAGNÓSTICO DE FALLO DE MEDRO. *M.C. De Fuentes Acebes, M.T. Fernández Castaño, B. Herrero Mendoza, R. Álvarez Ramos, C.N. Villafañe Landeira, M.L. López Menéndez. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de León.*

Introducción. El fallo de medro es una entidad frecuente que puede tener su origen en múltiples causas orgánicas y no orgánicas, entre las cuales se encuentran ciertas cardiopatías congénitas. En conjunto, se presentan en un 0,5 a 0,8 % de los RN vivos. Hasta un 60% de ellas se diagnostican hacia el mes de vida.

Caso clínico. Niña de 7 semanas de edad que ingresa en nuestro centro por escasa ganancia ponderal (peso $P < 3$, talla P3-10) que persiste con hidrolizado de proteínas vacunas, y a pesar de realizar una ingesta en cantidad aceptable para su peso. A la exploración física se detecta soplo sistólico II/VI panfocal con latido fuerte, hepatomegalia de 1-2 cm y polo de bazo palpable, objetivándose crecimiento de cavidades derechas en el ECG. Una ecocardiografía muestra CIA tipo *ostium secundum* grande (12,8 mm) y varias CIV musculares apicales. Inicia tratamiento con digital y posteriormente diuréticos (furosemda). Es valorada en consulta externa del Hospital Gregorio Marañón de Madrid, confirmándose el diagnóstico previo y continuando con la misma medicación. Tras el alta, sigue controles evolutivos en ambos centros. La niña continúa presentando disnea y desaturaciones con las tomas, que junto con la curva de peso lentamente ascendente, requiere nutrición por sonda nasogástrica durante varios períodos de tiempo; y se decide intervención quirúrgica, previa realización de cateterismo en el que se detectan hipoplasia y coartación de aorta. A los 3 meses y medio es operada bajo circulación extracorpórea, procediéndose a realizar cierre de CIA, aortoplastia término-terminal radical ampliada, ligadura de *ductus arteriosus* y de subclavia derecha aberrante. Es tratada en el postoperatorio inmediato de un bloqueo AV con corticoides (respuesta favorable). Se complica al cabo de unos días con varios embolismos periféricos que provocan necrosis de varios pulpejos de dedos de manos y pies, se inicia anticoagulación, no observándose trombos intracardíacos en ecocardiografía ni lesiones isquémicas cerebrales en la RMN. Tras el alta su estado nutricional se mantiene deficiente, no comenzando a mejorar hasta la edad de 10 meses, persistiendo un peso por debajo del percentil 3; sin embargo, su talla está a los 12 meses en un percentil 10.

Comentarios: En el diagnóstico diferencial de todo síndrome de fallo de medro entran todas aquellas enfermedades o situaciones que provoquen un aumento del gasto energético. Habitualmente se buscan causas de origen digestivo o infeccioso, olvidando la etiología cardíaca, siendo el ECG una prueba fácil de realizar y útil de cara al diagnóstico diferencial. La repercusión de la escasa ganancia ponderal dependerá de cua-

les sean su origen e inicio, de la posibilidad de tratamiento y del momento del establecimiento del mismo, entre otras.

**SÁBADO 6 DE NOVIEMBRE
AULA FELIPE II (2ª Planta)**

Presidente: *R. Galván*
Secretario: *F. A. Ordóñez*

30. PROGRAMA DE SEGUIMIENTO DE RECIÉN NACIDOS DE ALTO RIESGO NEUROSENSORIAL. *A. Blanco, I. del Blanco, C. Bustamante, I. Cubillo, E. Sastre, J. Suárez. Sección Neonatología. Hospital General Yagüe. Burgos.*

Objetivos. El programa de seguimiento de RN de alto riesgo neurosensorial tiene como objetivos: dar cobertura hospitalaria a niños de alto riesgo neurológico, por sus antecedentes en la unidad neonatal, para la detección precoz de déficits neurosensoriales, proporcionar tratamiento y dar apoyo familiar.

Población. Recién nacidos ingresados en UCIN de nuestro hospital. Son incluidos aquéllos que al alta pertenecen a una de las siguientes categorías: 1) Peso inferior a 1.500 g. 2) Encefalopatía hipoxicoisquémica. 3) Meningitis neonatal. 4) Crecimiento intrauterino retardado. 5) Evolutivo grave durante su estancia en la Unidad (sepsis neonatal, *shock*, hipoxia severa, neumotórax, síndrome de distrés respiratorio, necesidad de ventilación mecánica, etc.).

Personal. Equipo multidisciplinar formado por: pediatría, neurología, oftalmología, ORL, traumatología y psicólogos, asistentes sociales, fisioterapeutas y rehabilitadores.

Plan de seguimiento. Inicio en la unidad neonatal desde el momento en que un recién nacido es candidato a su inclusión en el seguimiento. Al alta hospitalaria, controles cada 3 meses durante el primer año, cada 6 meses el segundo y anual a partir de 2 años. Valoración clínica de signos de alarma o secuelas neurológicas motoras, neuroimágenes (US, TC, RM). Control oftalmológico a la 36 semana postconcepcional o al alta, 3º y 6º mes. PETAC al alta y 6º mes. Valoración del desarrollo psicomotriz (Brunet, Lezinne y MCarthy).

Resultados. Este programa fue iniciado en 1983 y la población total controlada ha sido de 593 RN hasta Diciembre de 2003. El promedio de niños/año es 29,6. De la población ingresada en la UCIN durante este período, representan un 13% y del total de RN vivos un 1,5% aproximadamente. Las pérdidas en el seguimiento han sido del 5%, un 3,75% por traslado de residencia y pérdidas reales por abandono hasta un 1,25%.

Conclusiones. Creemos que, además de la supervivencia de RN patológico, es competencia y responsabilidad de las unidades neonatales vigilar la normalidad del desarrollo psicomotor y sensorial de los recién nacidos de alto riesgo y paliar y

corregir las desviaciones con vistas a una plena integración social de los niños con problemas seculares.

31. SEGUIMIENTO DE RECIÉN NACIDOS DE ALTO RIESGO NEUROSENSORIAL. VALORACIÓN DE 5 AÑOS.

I. del Blanco, A. Blanco, I. Cubillo, C. Bustamante, E. Sastre, J. Suárez. Sección Neonatología. H. General Yagüe. Burgos.

Objetivos. Describir la evolución de una cohorte de niños incluidos en el Programa de Seguimiento de alto riesgo neurosensorial. Se presentan los resultados de 150 casos incluidos entre 1990 y 1995.

Material y métodos. Estudio observacional de 150 niños. Causas de inclusión: 1.-RN de peso < 1.500 g. 2.-Encefalopatía hipoxicoisquémica (EHI). 3.-Meningitis neonatal. 4.-Crecimiento intrauterino retardado (CIR) grave con perímetro craneal <P3. 5.-Evolución grave durante su estancia en UCIN (patología que requirió asistencia intensiva). Población estudiada, RN con criterios descritos nacidos entre 1990-1995 ambos incluidos. Valoración realizada en 1997 con edades comprendidas entre 2 y 7 años.

Las secuelas se clasificaron en: a.- Desarrollo motor normal o patológico (formas mínimas, monoparesia, diparesia, hemiparesia, tetraplejía). b.- Desarrollo psíquico normal o patológico (alteraciones del comportamiento, retraso mental moderado o retraso mental grave). c.- ORL: hipoacusia neurosensorial o integridad auditiva. d.-Oftalmología: normal o diferentes alteraciones. e.- Incidencia de epilepsia.

Resultados. Patología neurológica global (toda la muestra): normal 122 (81,3%); patológica 28 (18,7%); formas mínimas 2,7%, monoparesia 2,1%, diparesia 5,3%, hemiplejía 1,3%, tetraplejía 7,3%. Desarrollo psíquico global: normal 81,3%; alteraciones del comportamiento 3,3%, retraso mental moderado 8%, retraso mental grave 7,3%. Oftalmología: alteraciones visuales 16%; ROP 2 casos (1,3%); hipoacusia 6 casos (4%). Los resultados según las diferentes causas patológicas fueron: secuelas motoras: Peso < 1.500 g 20%, EHI 27,8%, evolución grave 21,3%, no hubo secuelas ni en meningitis ni en CIR. Alteraciones en desarrollo psíquico: Menores de 1.500 gr 10%. EHI 30,6%; evolutivo grave 16,9%, tampoco aquí encontramos secuelas en meningitis, sin embargo en CIR encontramos un 18,2% de alteraciones de comportamiento.

Conclusiones. La encefalopatía hipoxicoisquémica es el proceso con mayor riesgo de secuelas, tanto motoras, como retraso mental. Los niños con evolución grave durante su estancia en UCIN y los menores de 1.500 g así mismo, tienen un alto porcentaje de déficits motores, aunque mejor perspectiva en la esfera mental. La meningitis tuvo un buen pronóstico en nuestra serie. Destacamos las alteraciones de comportamiento y coeficientes de desarrollo límites en los CIR.

32. NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE: ESTRATEGIAS DE DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO.

A. Blanco, I. del Blanco, I. Cubillo, C. Bustamante, E. Sastre, C. De Frutos. Sección Neonatología. H. General Yagüe. Burgos.

Introducción. El nevus melanocítico congénito es una lesión cutánea hiperpigmentada debida a la proliferación de las células melánicas. Aparece en aproximadamente un 1% de los recién nacidos vivos. Se clasifica según su tamaño en: pequeño (< 1,5 cm), mediano (> 1,5 cm) y gigante (> 20 cm).

Caso clínico. Recién nacida de 38 semanas de gestación, sin antecedentes de interés, que presenta al nacimiento lesión hiperpigmentada de bordes irregulares de más de 20 cm de diámetro en el área del pañal, espalda y región vulvar, con una lesión ulcerada de 1,5 cm de diámetro en la zona central.

Se cataloga la lesión como nevus melanocítico congénito gigante (NMCG) por su tamaño y sus características melánicas. El resto de exploración física y pruebas complementarias fueron normales. El diagnóstico de confirmación se basó en la anatomía patológica, tras biopsia dirigida. Los estudios de neuroimagen de seguimiento están aún pendientes de catalogar. La evolución clínica ha sido favorable, sin presentar síntomas neurológicos y con cierta regresión del pigmento en las regiones más periféricas.

Discusión. Los NMCG son aquéllos que ocupan mas de 120 cm² de la superficie total del neonato o de más de 20 cm de diámetro. La incidencia de estos nevus es de 1/20.000 RN sanos. Su localización más frecuente es la región posterior del tronco. Las alteraciones cutáneas y extracutáneas asociadas al NMCG son muy diversas, pero interesa descartar dos de ellas por su implicación pronóstica: la malignización hacia un melanoma cutáneo (riesgo estimado de 5-10%) y la asociación de melanosin neurocutánea. El seguimiento de estos pacientes debe realizarse de manera protocolizada, solicitando RM como prueba principal de neuroimagen. Los controles de RM cerebral deben realizarse al mes de vida y posteriormente cada 6 meses, debido a que hasta un 26% de los niños con NMCG presentan alteraciones compatibles con melanosin del SNC.

Conclusión. El NMCG es una entidad poco frecuente, pero de características bien definidas. La estrategia de seguimiento debe ser multidisciplinar (pediatra, dermatólogo, cirujano plástico, neurólogo...). La actitud terapéutica es altamente dependiente de cada caso, pero el seguimiento del NMCG debe protocolizarse de manera concreta.

33. CANDIDIASIS CONGÉNITA ASOCIADA A DISTRÉS RESPIRATORIO NEONATAL. *M.J. Bartolomé Albístegui,*

H. González García, G. Moussallem Dimian, J.L. Hernanz Sanz, A. Villar Villanueva. Unidad de Pediatría. Hospital de Medina del Campo. Medina del Campo, Valladolid.

La candidiasis cutánea congénita es una rara enfermedad adquirida por vía ascendente, que puede afectar a fetos de embarazadas que presentan vulvovaginitis por *Candida*. Las lesiones cutáneas están presentes al nacer o en las primeras horas de vida. En algunos niños se asocian síntomas de distrés respiratorio o signos clínicos de sepsis durante los dos primeros días de vida. Presentamos un caso de candidiasis cutánea congénita en un recién nacido a término que cursó con distrés respiratorio leve y signos biológicos de infección neonatal.

Recién nacido a término procedente de primer embarazo que cursó con candidiasis vaginal crónica desde el tercer mes de embarazo hasta el parto, resistente al tratamiento tópico. Madre polínica, sin otros antecedentes familiares relevantes. Parto por cesárea por desproporción cefalopélvica. Reanimación neonatal superficial (Apgar: 9/10). Somatometría neonatal: peso: 3.900 g, talla: 51 cm, p.cefálico: 35,5 cm. Al nacer se apreció exantema macular eritematoso confluyente generalizado con elementos maculares de igual distribución, con afectación de las mismas características del cordón umbilical. A las pocas horas de vida las máculas evolucionaron a vesículas y se manifestó polipnea y leve tiraje subcostal. La radiología de tórax reveló un pequeño infiltrado en el lóbulo superior izquierdo. En la analítica realizada destacó la positividad de la proteína C reactiva (5,9 mg/dL). Los diagnósticos diferenciales que inicialmente se valoraron fueron la piodermitis estafilocócica, una infección herpética y la candidiasis congénita. Se obtuvieron cultivos periféricos, urocultivo y hemocultivo y se inició tratamiento con ampicilina, gentamicina y aciclovir parenterales. A las 24 horas de vida persistía la polipnea sin tiraje, sin necesidad de oxigenoterapia suplementaria. A las 48 horas desapareció la polipnea, las vesículas se transformaron en pústulas con exudado blanquecino, persistía la positividad de la proteína C reactiva con la misma intensidad y en todos los cultivos periféricos obtenidos (faríngeo, nasal, ótico, conjuntival, pliegue cutáneo y umbilical) se obtuvo cultivo puro de *Candida albicans*. Se inició entonces tratamiento con anfotericina B liposomal suspendiendo el aciclovir. A las 72 horas el recién nacido permanecía eupneico con episodios de bradicardia, sin hepatoesplenomegalia, las pústulas dieron paso a descamación cutánea con exudado blanquecino, se apreciaron lesiones orales de aspecto micótico, en el urocultivo y en el hemocultivo no se observó crecimiento bacteriano ni fúngico y descendió la intensidad de la positividad de la proteína C reactiva. Se añadió tratamiento tópico y oral con nistatina. La evolución posterior fue muy favorable, con regresión total de las manifestaciones cutaneomucosas y desaparición de los signos biológicos de infección neonatal, sin que se registraran efectos secundarios por el tratamiento con anfotericina B liposomal durante 10 días.

En la mayoría de los recién nacidos a término con candidiasis congénita la infección se localiza en la piel y no es necesario el tratamiento parenteral antifúngico. En los casos en que

se asocia clínica respiratoria transitoria y signos de sepsis algunos autores describen evolución favorable con tratamiento oral y tópico. Sin embargo, en los 13 casos previamente publicados de candidiasis congénita con evidencia de infección sistémica en recién nacidos de más de 1.500 g, se produjeron dos muertes atribuidas a neumonía o sepsis por *Candida*. Por ello otros autores recomiendan considerar el tratamiento endovenoso antifúngico en los casos de candidiasis congénita que asocian clínica respiratoria o signos de sepsis.

34. HYDROPS FETAL DE CAUSA INMUNE. *M.J. González Arranz, E. Burón Martínez, S. Castrillo Bustamante, P. Álvarez Mingorance, P. Alonso López, M. Ramos Luque.* Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Introducción. Se considera hydrops fetal a la presencia de líquido extracelular en exceso en dos o más lugares (pleura, pericardio, cavidad peritoneal), incluyendo edema subcutáneo, engrosamiento placentario y polihidramnios. Desde la introducción de inmunoglobulina anti D (1960) en madres Rh negativas para la prevención de la enfermedad hemolítica isoimmune del recién nacido, su principal etiología no es inmunológica.

Caso clínico. Se trata de una recién nacida por cesárea electiva a las 31 semanas de gestación, tras tratamiento corticoideo materno, ante el diagnóstico de hydrops fetal. En la ecografía obstétrica destacaban una gran ascitis, un pequeño derrame pleural y pericárdico y un aumento de flujo en arteria cerebral media.

Grupo sanguíneo materno B Rh positivo, diagnosticada en ésta su cuarta gestación de sensibilización anti D, con títulos la semana previa al nacimiento de 1/1.024. Las dos primeras hijas de la serie son Rh positivo y la segunda tiene antecedente de anemia que precisó transfusión de hematíes en su segundo mes de vida. La tercera gestación se interrumpió voluntariamente, no recibiendo inmunoglobulina anti D en ninguna gestación.

Al nacimiento presenta aspecto edematoso, esfuerzo respiratorio ineficaz, frecuencia cardíaca de 70-80 lpm, palidez intensa, hipotonía, y una intensa distensión abdominal. En el parto se realiza intubación endotraqueal; cateterización de vena umbilical y transfusión de concentrado de hematíes grupo 0 Rh negativo, y se realiza drenaje de líquido ascítico mediante paracentesis evacuadora con angiocatéter. Tras esto, se traslada a la Unidad de Neonatología en incubadora de transporte con ventilación mecánica convencional.

Al ingreso se inicia ventilación mecánica de alta frecuencia y se administra surfactante, se canaliza arteria umbilical y de nuevo vena umbilical, seguidamente se realiza exanguinotransfusión con concentrado de hematíes grupo 0 Rh negativo. Se instaura fototerapia, perfusión glucoelectrolítica y antibioterapia; y se pauta tratamiento diurético con furo-

semida, perfusión continua de dopamina y se administra vitamina K.

En sangre de cordón se comprueba grupo sanguíneo B Rh negativo con test de Coombs directo muy positivo; anemia intensa que se corrige con las medidas anteriores; e hiperbilirrubinemia de predominio indirecto, que aumenta en los primeros días de vida principalmente a expensas de la bilirrubina directa, y originando un síndrome del niño bronceado. Cifras máximas el 3^{er} día: bilirrubina total: 34,64 mg/dL, con 30 mg/dL de componente directo y 4,64 mg/dL de indirecto, que descienden paulatinamente. En la ecografía abdominal se observa hepatomegalia sin alteraciones morfológicas y sin alteración de las vías biliares. La hipertransaminasemia inicial se corrige en los primeros días.

Presenta trombopenia progresiva, por lo que precisa tres transfusiones de concentrado de plaquetas en los cinco primeros días y el día 17^o precisa administración de concentrado de hematíes por anemia.

La evolución respiratoria y cardiovascular ha sido favorable; ha presentado sepsis por *S. epidermidis* que se trató de acuerdo con el antibiograma; se ha observado dilatación no progresiva de los ventrículos laterales en las ecografías cerebrales y cabe destacar los problemas para la nutrición y para la adecuada ganancia ponderal que ha presentado en las primeras semanas.

Consideramos de interés este caso por la gravedad y la infrecuencia de esta patología en el momento actual. El éxito en la atención de estos niños en el momento del nacimiento requiere la participación de varios profesionales entrenados en el manejo neonatal

35. HIPOGLUCEMIA GRAVE REFRACTARIA NEONATAL.
I. del Blanco, A. Blanco, I. Cubillo, C. Bustamante, C. de Frutos, J. Suárez. Sección Neonatología. Hospital General Yagüe. Burgos.

Introducción. La nesidioblastosis es una causa de hiperinsulinismo persistente con macrosomía e hipoglucemias graves de difícil control durante el período neonatal o durante los primeros meses de vida.

Caso clínico. Recién nacido varón de 39 semanas de edad gestacional con somatometría muy por encima del percentil 99 (peso: 6.130 g, talla: 57 cm, perímetro cefálico: 37 cm), hijo de padres sanos sin antecedentes de interés. La gestación y el parto cursaron con normalidad. A la hora de vida comienza con un cuadro, clínica y analíticamente compatible con hipoglucemia; iniciándose aportes de glucosa iv a 6 mg/kg/min, llegando a precisar hasta 24 mg/kg/min a partir del tercer día de vida. Las técnicas de imagen pancreáticas fueron normales. Ante la sospecha de nesidioblastosis (índice glucosa/insulina << 3, insulina muy alta

en hipoglucemia) a partir del 6^o día de vida se inicia tratamiento con hidrocortisona y diazóxido con ausencia de respuesta sin poder reducir los aportes de glucosa. A los 22 días de vida se añade tratamiento con octeótrido sin respuesta a dosis máximas. Se realiza pancreatectomía parcial sin conseguirse resultados. La anatómopatológica fue sugestiva de nesidioblastosis. Deterioro clínico progresivo falleciendo a los 2 meses y medio de vida por fallo multiorgánico en el contexto de sepsis nosocomial.

Discusión. Ante una hipoglucemia severa con mala respuesta al tratamiento hay que pensar en un hiperinsulinismo permanente por hiperproducción pancreática, ya sea secundaria a hiperplasia, adenoma o nesidioblastosis. Son pacientes que requieren aportes de glucosa por encima de 6-8 mg/kg/min, llegando hasta incluso 20 mg/kg/min. Es una entidad de difícil diagnóstico, tanto por técnicas de imagen, como por catterismo de vasos pancreáticos o arteriografía. El tratamiento inicial es farmacológico con diazóxido, octeótrido, somatostatina u otros fármacos con experiencia más limitada, como el nifedipino. En caso de que no responda al tratamiento médico es preciso la cirugía: extirpación del adenoma, pancreatectomía parcial o total en casos extremos. Pese a todo los resultados de la cirugía son bastante limitados.

Conclusiones. El hiperinsulinismo persistente por nesidioblastosis es una entidad de difícil manejo clínico y terapéutico. Son indicadores de mal pronóstico el debut en el período neonatal, la gravedad clínica, la falta de respuesta al tratamiento médico y la afectación pancreática difusa.

36. HEMOFILIA GRAVE DE PRESENTACIÓN NEONATAL.
I. del Blanco, A. Blanco, C. Bustamante, I. Cubillo, J. Suárez, J.M. Montero. Sección Neonatología. Hospital General Yagüe. Burgos.

Introducción La hemofilia es un trastorno hereditario de la coagulación con ausencia o disminución de factores de la coagulación. La hemofilia tipo A, con déficit de factor VIII, es la más frecuente afectando a 1/10.000 varones. La incidencia de hematoma subgaleal neonatal en la hemofilia es muy baja. El diagnóstico de hemofilia en período neonatal es infrecuente.

Caso clínico. Recién nacido varón. Gestación normal. Parto a término, eutócico. Antecedentes familiares sin interés. Se detecta a las 12 horas de vida cefalohematoma, presentando a las 24 horas palidez con afectación del estado general, aumento del perímetro cefálico en 3 cm, hemoglobina 5,8 mg/dL, TTPA 106 segundos, TP 47% y tasa de factor VIII 1%, por lo que se decide iniciar tratamiento con factor VIII y transfusión de concentrado de hematíes, con mejoría clínica y normalización de la coagulación. A las 48 horas de vida presenta episodios de bradicardia extrema y apnea que precisa reanimación con intubación endotraqueal y adrenalina, con posterior recuperación

completa. El resto de estudios analíticos y de imagen no presentan alteraciones.

Discusión. La hemofilia es un diagnóstico neonatal poco frecuente. La hemofilia tipo A representa el 87% de las diagnosticadas. Herencia ligada al cromosoma X con 30-50% de mutaciones *de novo*. Es catalogada de leve, moderada o grave según los niveles de factor VIII (< 1%, 2-5%, 6-30%). Los hematomas subgaleales localizados en el espacio subaponeurótico permiten gran acúmulo de sangre, lo cual condicionará la clínica de estos pacientes. En los pacientes hemofílicos no parece existir aumento de la incidencia de cefalohematomas aunque sí en partos por ventosa.

Conclusión. El diagnóstico de la hemofilia debe ser realizado de forma precoz y ser sospechado ante un hematoma subgaleal de origen atraumático, pudiéndose iniciar el tratamiento etiológico.

37. INFARTO CEREBRAL NEONATAL. *A. Blanco, I. del Blanco, C. Bustamante, I. Cubillo, C. de Frutos, E. Sastre. Sección Neonatología. Hospital General Yagüe. Burgos.*

Introducción. El infarto cerebral isquémico constituye la segunda causa en orden de frecuencia de convulsiones neonatales, y representa una fuente importante de *handicaps* en la infancia. La asociación de estados protrombóticos es frecuente, estando presente hasta en el 68% de los casos.

Caso clínico. RN a término de PAEG ingresado por acidosis perinatal. Hijo de padres sanos, no consanguíneos. Gestación controlada de curso normal. Cesárea urgente a las 41 semanas por riesgo de pérdida de bienestar fetal con Apgar 2/8/9 y pH de cordón 7,09/7,09, precisando reanimación tipo III. Exploración física al ingreso dentro de la normalidad, con corrección espontánea de la acidosis. A las 8 horas de vida se realiza EEG objetivando crisis eléctrica focal temporal derecha, sin correlación clínica, iniciando tratamiento con fenobarbital (PB). A las 18 horas de vida presenta crisis tonicoclónica focal de extremidad superior izquierda, que se repite a las 21 y a las 24 horas, cediendo tras nueva dosis de choque de PB. Permanece asintomático a partir de entonces, en tratamiento con PB. En los EEG persistió focalidad eléctrica temporal derecha, aunque sin eventos críticos. Las ecografías cerebrales fueron normales, si bien en la RM a los 11 días de vida se objetivó un infarto isquémico subagudo perisilviano derecho. Los estudios de trombofilia en el RN han sido negativos y la ecocardiografía no demostró alteraciones. A la edad actual de 3 meses permanece asintomático, si bien no es posible descartar aún la posibilidad de déficits neurológicos.

Discusión. La incidencia de infarto cerebral isquémico en el RN es de 1/4.000 RN vivos, manifestándose característicamente por crisis convulsivas focales en las primeras 24 horas

de vida. La mayoría corresponden a tromboembolismos en el territorio de la arteria cerebral media. El diagnóstico se basa en los hallazgos por imagen, siendo la RM la técnica con mayor sensibilidad. Es obligado descartar trastornos trombofílicos congénitos y cardiopatías. Hasta 2/3 de los pacientes presentarán secuelas.

Conclusión. La aparición de convulsiones focales en un recién nacido a término debe sugerir, como primera posibilidad diagnóstica, un infarto cerebral isquémico. La ecografía cerebral normal no excluye su diagnóstico, por lo que se debe valorar la realización de otras técnicas con mayor rendimiento.

**SÁBADO 6 DE NOVIEMBRE
PARANINFO (3ª Planta)**

Presidente: *S. Málaga*
Secretario: *J.C. Silva*

38. ANÁLISIS DE LA FIABILIDAD DE DOS DOSÍMETROS PORTÁTILES DE GLUCEMIA. *S. de la Torre Santos, J.E. Fernández Alonso, R. Cancho Candela, P. Rostami, J. Peralta Mateos, C. Rey García, I. Rojo. Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión de Palencia.*

Introducción. La determinación de la glucemia es un parámetro de uso habitual en la práctica clínica. Se ha cuestionado la fiabilidad de los resultados obtenidos por dosímetros portátiles en comparación con los valores determinados en el laboratorio, sobre todo en situaciones de hipoglucemia.

Objetivo. Comparación de dos dosímetros portátiles en la medición de niveles de glucemia en recién nacidos y lactantes.

Sujetos, material y métodos. Se trata de un estudio descriptivo transversal. La fiabilidad se valoró mediante el Coeficiente de Correlación Intraclase y el análisis de Bland-Altman. Se analizaron 102 determinaciones en 98 niños. Se realizaron determinaciones en sangre capilar de talón y en vena periférica. Se usaron dos reflectómetros modelo Glucocard Memory® y un analizador central modelo Dimension-RxL.

Resultados. La distribución por sexo fue de 62 varones y 36 mujeres. La mediana de la edad es de 5 días, con una amplitud intercuartil de 59 días. La mediana del peso es 3.700 g, con una amplitud intercuartil de 1.782 g.

En las comparaciones realizadas entre los valores de laboratorio y los dosímetros se encontraron valores entre 0,79-0,84 y en la comparación entre los dosímetros los valores son entre 0,79-0,98.

En el análisis de Bland-Altman los intervalos de concordancia fueron más amplios cuando se comparó el analiza-

dor central frente a los dosímetros (39-44 mg/dL), y en la comparación entre los dosímetros entre sí el intervalo de concordancia fue de 12-41 mg/dL.

Conclusiones. Las medidas de laboratorio infraestiman los valores de glucemia probablemente por el retraso en el análisis de la muestra.

39. HIPOGLUCEMIA NEONATAL EN EL SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN. *S. de la Torre Santos, J.E. Fernández Alonso, L. Martín Merino, J.A. Alvaro Espinosa, C. Uruña Leal, M.J. Sánchez Marcos. Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión. Palencia.*

La incidencia del síndrome de Beckwith-Wiedemann es de 1:15.000 nacimientos, y los casos pueden ser esporádicos (85%) o por herencia autosómica dominante (15%). Se piensa que el fenotipo es causado por un desbalance de genes críticos localizados en el cromosoma 11p15, que resulta de mutaciones, disomía unipaternal, o duplicaciones y traslocaciones.

Este síndrome está caracterizado por macrosomía fetal, con hallazgos clínicos que incluyen: macroglosia (90%), crecimiento por encima del percentil 90 (88%), defectos de la pared abdominal, como onfalocele (80%), pliegues auriculares (76%), anomalías renales (59%) y hemihipertrofia (24%). De los niños con este síndrome, el 50% presenta hipoglucemia transitoria o prolongada debida a hiperinsulinismo. Existe un riesgo incrementado de tumores (4%), principalmente de tumor de Wilms, neuroblastoma, hepatoblastoma y gonadoblastoma, por lo que deben ser monitorizados con intervalos de 6 meses hasta los 6 años de edad con ecografías abdominales y niveles de alfa-feto-proteína en suero.

Presentamos dos casos de síndrome de Beckwith-Wiedemann que, además de los hallazgos morfológicos típicos de este cuadro, cursaron con hipoglucemia neonatal persistente a pesar de la administración de elevados aportes de glucosa y corticoides, y que hicieron necesaria la administración de diazóxido para la corrección de la glucemia durante 3 y 7 meses respectivamente condicionando el manejo clínico de los pacientes.

En ambos casos se detectó reflujo vesicoureteral bilateral grado 3 y 5 respectivamente.

40. DISLIPEMIA EN LACTANTE. *J. Peralta Mateos, P. Ros-tami, J.E. Fernández Alonso, S. de la Torre Santos, R. Cancho Candela, C. Uruña Leal. Servicio de Pediatría. Hospital Río Carrión. Palencia.*

Introducción. La alteración en la composición normal de los lípidos plasmáticos constituye la característica definitoria de un grupo de enfermedades conocidas como *dislipemias* o *dis-*

lipoproteinemias. Éstas pueden resultar de una alteración genética (primarias) o adquirida (secundarias).

Caso clínico. Lactante de 6 y 1/2 meses de edad que ingresa por hiporexia, vómitos y estancamiento ponderal. No antecedentes patológicos de relevancia. *Antecedentes personales:* Embarazo controlado, parto mediante cesárea programada, peso al nacimiento: 3.050 kg. *Exploración física:* desarrollo ponderoestatural en límites normales, discreta hepato-esplenomegalia confirmada ecográficamente. *Evolución:* tras ser diagnosticada de infección del tracto urinario, en analítica de control se encuentran los siguientes valores: triglicéridos, 2.500 mg/dL; Colesterol total, 210 mg/dL; comprobados en control posterior realizado tras el ayuno pertinente.

Conclusiones. Presentamos un caso, pendiente de catalogación etiológica definitiva, de particular interés por su hallazgo en un lactante con las peculiaridades dietéticas que ello supone.

41. HIPERTIROTROPINEMIA ASOCIADA A HIPERTROFIA DE VENTRÍCULO DERECHO. *S.I. Marín Uruña, A. I. Beltrán Pérez, F. Centeno Malfaz, R. Del Río Florentino, M.F. Omaña Alonso, C. González Armengod. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Del Río Hortega. Valladolid.*

Introducción. Presentamos el caso de una recién nacida (RN) mujer que ingresa en nuestra Unidad de Neonatología por presentar un cuadro compatible con maladaptación a la vida extrauterina en el período neonatal inmediato.

Antecedentes. Maternos sin interés, primigesta primípara. Embarazo controlado de curso normal. Serología de infecciones congénitas negativas. Realizadas tres ecografías: acordes y normales.

Se realiza cesárea urgente a las 38+1 semanas de gestación por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Toma de *Streptococo agalactiae* negativa. Bolsa rota intraparto, líquido amniótico claro. Presenta una circular prieta. Aceptable estado al nacer, con acrocianosis. Precisa reanimación con oxígeno indirecto. Test de Apgar 6/7/8 a los 1/5 y 10 minutos de vida respectivamente.

Presentación clínica. A su ingreso en la Unidad de Neonatología presenta un cuadro de distrés respiratorio leve, pautándose oxígeno suplementario con FiO₂ inicial y máxima de 0,24. Mantiene saturaciones de oxígeno > 95%. Se retira el oxígeno suplementario a las 5 horas de vida, asintomática desde las 3 horas de vida.

A las 20 horas de vida vuelve a estar levemente hipoxémica reiniciándose oxigenoterapia indirecta. Se mantiene de forma intermitente durante los primeros 7 días de vida. Presenta episodios de cianosis perioral que coinciden con la alimentación hasta el 10º día de vida.

Inicia diuresis a las 2 horas de vida, siempre dentro de rangos normales. A la exploración se objetiva edema marcado de extremidades inferiores, que deja fovea, y que no cede a pesar de mantener buenas diuresis. Mejoría progresiva con desaparición de los edemas el 7º-8º día de vida.

Pruebas complementarias. Estudio de función renal en sangre y orina normales. Proteínas plasmáticas dentro de la normalidad. Ecocardiografía en el 3º día de vida: hipertrofia severa del ventrículo derecho, sin obstrucción a la entrada ni salida de dicho ventrículo. No otras alteraciones. Control al 8º día de vida: hallazgos similares.

Estudio de hormonas tiroideas al 4º día de vida: elevación de TSH con T3 y T4 libres dentro de rangos normales. Control similar a la semana de vida.

Conclusiones. Ante un cuadro clínico compatible con disfunción tiroidea, resulta imprescindible una valoración cardiológica para descartar cardiopatías congénitas, entre ella la miocardiopatía hipertrófica.

42. ESTUDIO DE LA VARIACIÓN DE LOS PARÁMETROS ANTROPOMÉTRICOS DE OBESIDAD EN LA POBLACIÓN ESCOLAR DE CASTILLA Y LEÓN. I. Díez López, M.P. Redondo, M. Alonso Franch, D. Redondo, A. Arranz, M.J. Martínez Sopena. *Endocrinología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de Valladolid. Área de Nutrición y Bromatología, Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina de Valladolid.*

Resumen. En los últimos años asistimos a un alarmante incremento, tanto de la prevalencia, como del grado de obesidad en la población infantojuvenil en nuestro medio, de tal manera que actualmente se considera una auténtica epidemia y un problema de salud pública de primera magnitud que es necesario controlar desde su inicio, siendo el papel del pediatra fundamental en la detección y tratamiento de la misma.

Objetivo. Estudiar el cambio producido en las últimas décadas en los parámetros antropométricos, así como en los índices ponderoestaturales comúnmente utilizados en la catalogación de la obesidad en la población escolar de nuestra comunidad.

Material y métodos. Se tomaron medidas somatométricas completas que incluían peso (kg), talla (m), perímetros (cm) y pliegues cutáneos (mm), en dos muestras representativas de escolares de nuestra comunidad, separadas por una década. La primera muestra (Arranz años 87-88) estaba constituida por un total de 3.100 niños (1.542 niños y 1.558 niñas) con edades comprendidas entre los 6 y los 14 años, la segunda muestra (años 97-98) reunía un total de 4.904 niños (2.436 niños y 2.468 niñas) de edades comprendidas entre los 3 y los 18 años; del total muestral, en este caso hemos seleccionado el intervalo de edad entre los 6 y los 14 años para realizar las comparaciones. Las medidas

antropométricas fueron recogidas por el mismo explorador, para minimizar el sesgo interobservador, siguiendo protocolo previamente estandarizado y utilizando material validado. Se calculó el índice de masa corporal (IMC) para realizar las catalogaciones nutricionales. Para comparar las variables se calculó la Z score utilizando como valor 0 (patrón de referencia) la media y la desviación estándar (DS) para cada grupo de edad y sexo, y para cada variable en la muestra de los años 87-88. Se realizó un análisis descriptivo de las mismas a través del programa estadístico SPSS, por grupos de edad y sexo estimando además la distribución en percentiles. Comparamos los resultados obtenidos mediante la *t de Student* (nivel de significación $p < 0,05$).

Resultados. Se evidencio un incremento secular, tanto de la talla como del peso en nuestra población entre los dos grupos estudiados, tal y como se refleja en la siguiente Tabla I:

Tabla I.

Z score (incremento)	Peso	Talla	IMC
Castilla y León			
Promedio niños	0,09	0,13	0,05
Promedio niñas	0,23	0,40	0,13

El IMC también se incrementa en ambos sexos y para cada uno de los grupos de edad, siendo más evidente en las niñas.

Estos incrementos son estadísticamente significativos ($p < 0,05$)

Paralelamente se observa una disminución del perímetro braquial junto a un incremento de los pliegues tricipital y subescapular, lo que evidencia- al menos a regionalmente- un aumento de la grasa corporal y/o un cambio en la distribución de los compartimentos corporales (masa grasa y masa magra).

Conclusiones. Nuestra población escolar ha sufrido un incremento, tanto de talla, como de peso, lo que se traduce en un incremento en los índices ponderoestaturales (IMC) siendo este más acusado en ambos sexos y en cada uno de los grupos de edad.

43. PROBLEMAS EN LA CATALOGACIÓN DE LA OBESIDAD: POBLACIÓN ESCOLAR DE CASTILLA Y LEÓN VS TABLAS ORBEGOZO AIZAGUIRRE 1985/2004. I. Díez López, M. P. Redondo, M. Alonso Franch, D. Redondo, F. Conde, M. J. Martínez Sopena. *Endocrinología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Área de Nutrición y Bromatología. Departamento de Pediatría de la F. de Medicina de Valladolid.*

Resumen. La elaboración de tablas antropométricas de población infantil en las distintas regiones y CC.AA., permite realizar estudios comparativos respecto a estándares habitual-

Tabla II.

Z score (incremento)	Peso		Talla		IMC	
	Ref M. Hernández 1985	Ref. Orbegozo 2004	Ref M. Hernández 1985	Ref. Orbegozo 2004	Ref M. Hernández 1985	Ref. Orbegozo 2004
Promedio niños	0,13	- 0,20	0,12	0,02	0,03	- 0,27
Promedio niñas	0,15	- 0,14	0,07	0,00	0,01	-0,11

mente utilizados en la práctica clínica. Sin embargo, los valores de referencia utilizados para realizar estas catalogaciones también sufren modificaciones, ya que son obtenidos sobre estudios de base poblacional, donde los “valores normales” tienden a ser cada vez mayores.

Objetivo. Comparar las medidas antropométricas de la población escolar de nuestra región con las tablas de referencia del Estudio de Orbegozo Aizaguirre en población infantil de Bilbao del año 2004 frente a los valores de referencia habitualmente utilizados de la misma fundación del año 1985.

Material y métodos. Se dispone de una muestra representativa de la población infanto juvenil de nuestra comunidad constituida por 4.904 niños (2.436 niños y 2.468 niñas) de edades comprendidas entre los 3 y los 18 años, la cual fue diseñada para el estudio de las variables antropométricas realizado por el Departamento de Pediatría de la Facultad de Medicina de Valladolid, en los años 1997-1998. Para nuestro trabajo se seleccionó la población infantil comprendida entre los 6 y 14 años. Se realizaron medidas antropométricas completas con material validado siguiendo protocolo estandarizado. Para cada una de las variables generadas se realizó el cálculo de la Z score tomando como referencia los valores normales de las tablas de M. Hernández (1985) y en un segundo momento los valores de referencia de los datos publicados por la Fundación Orbegozo Aizaguirre (2004) sobre la base del estudio transversal realizado en la población de Bilbao (2001).

Se realizó un análisis descriptivo de las variables mediante el del programa estadístico SPSS, y se estimaron las diferencias a partir del cálculo de la t de Student, estableciendo como significativa una $p < 0,05$.

Resultados. Si comparamos globalmente los datos de nuestra Región con la referencia del grupo de Orbegozo (año 1985), se evidencia que nuestros niños y niñas presentaban, como promedio, un peso e IMC por encima de la media, si además consideramos el punto de corte habitualmente utilizado para catalogar el sobrepeso (P75) y la obesidad (P90), un alto porcentaje de nuestros niños serían catalogados como obesos.

Al comparar estos mismos datos con los nuevos valores de referencia del grupo Orbegozo (año 2004), los promedios para las mismas variables están por debajo de la media, siendo la diferencia significativa ($p < 0,05$). (Tabla II).

Conclusiones. El incremento de peso de e IMC experimentado en la población infantil lleva a que también se incrementen los valores considerados normales (estándares de referencia). Esto supone que individuos catalogados con sobrepeso previamente, en la actualidad serían considerados en situación de normopeso. No podemos, sino invitar a una reflexión sobre la adaptación de los nuevos estándares de normalidad, no sólo sobre los puntos de corte, para realizar las catalogaciones, si queremos plantearnos la prevención y el manejo terapéutico de la obesidad, problema que actualmente se considera como una de las mayores epidemias del siglo XXI.

44. TRATAMIENTO DE LA DIABETES MELLITUS TIPO 1 EN LA INFANCIA CON BOMBA DE INSULINA (CSII). *C. Bustamante, I. del Blanco, I. Cubillo, A. Blanco, J. Rodrigo, J.M. Merino. Servicio de Pediatría. H. General Yague. Burgos.*

El tratamiento intensivo de la diabetes mellitus tipo 1 (DM1) con múltiples inyecciones de insulina y frecuentes controles diarios de glucemia capilar en régimen de autocontrol es hoy incuestionable desde la realización del estudio DCCT (1993), llevado a cabo en EE.UU. La posibilidad de la perfusión continua de insulina vía subcutánea (CSII) con un dispositivo cómodo y tolerable, se muestra como una alternativa eficaz a las múltiples inyecciones diarias de insulina que se necesitan para un correcto control metabólico de la DM1 en un intento de retrasar y/o evitar las temibles complicaciones crónicas de esta enfermedad.

Revisamos la evolución durante el período de tratamiento con CSII (10 meses-22 meses) de tres niños con diabetes mellitus tipo 1 en edad prepuberal, valorando los datos epidemiológicos y la evolución de los parámetros clínico-metabólicos antes y después (perfil glucémico, hemoglobina glicosilada, hipoglucemias, cetoacidosis, calidad de vida, curva pondero-estatural).

Conclusiones. Pese al escaso número de niños y el corto período del tratamiento, la CSII es una pauta bien tolerada y asumida por los niños y sus padres, que mejora o mantiene un buen control metabólico, que en niños y familias con buena educación diabetológica no presenta complicaciones importantes y que mejora la calidad de vida de las familias.

Programa Científico

XVII Memorial “Guillermo Arce-Ernesto Sánchez Villares”

VALLADOLID 5 Y 6 DE NOVIEMBRE DE 2004

Viernes, 5 de noviembre		Sábado, 6 de noviembre	
15.30	Entrega de documentación	09.00	Comunicaciones libres
16.00	Comunicaciones libres	10.30	Conferencia: “Aplicación de BIA al estudio de la composición corporal del recién nacido”. <i>Prof. M. Casanova Bellido (Cádiz)</i>
17.15	Pausa-café		
18.00	Inauguración oficial del memorial	11.15	Presentación del Premio de nutrición infantil de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Entrega de Premios de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León a las dos mejores comunicaciones.
18.15	MESA REDONDA: Coordinación interdisciplinaria de la atención al recién nacido de alto riesgo. Propuestas de actuación Moderador: <i>J. Figueras Aloy (Barcelona)</i> “Técnicas de reproducción asistida. Dilemas éticos”. <i>I. Riaño (Oviedo)</i> “Seguimiento evolutivo del recién nacido de alto riesgo”. <i>C. Rosa Pallás (Madrid)</i> “Atención interdisciplinaria al recién nacido de alto riesgo”. <i>M^a.A. Linares (Madrid)</i>	11.45	Pausa-café
		12.00	Conferencia “El Profesor Ernesto Sánchez-Villares en la Universidad y la Sociedad de Valladolid” <i>Prof. A. Torío López (Valladolid)</i>
21.30	Cena de confraternidad	12.30	Conferencia de clausura “Regulación del crecimiento intrauterino” <i>Prof. M. Hernández Rodríguez (Salamanca)</i> Presentación: <i>J. Ardura</i> Entrega de la medalla del XVII Memorial G. Arce y E. Sánchez-Villares
		14.00	Clausura del memorial

Normas de publicación

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

CONTENIDO

El *Boletín de Pediatría* consta de las siguientes secciones:

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

PRESENTACIÓN Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

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

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

1. Página Titular

Debe contener los datos siguientes:

- Título del trabajo.

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

2. Resumen y palabras clave

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

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

3. Título, Resumen y Palabras Clave en inglés

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

4. Texto

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

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

- **Introducción:** debe ser breve, con la información imprescindible para que el lector comprenda el texto posterior, sin pretender la revisión exhaustiva del problema y sin contener tablas ni figuras. En el último párrafo se deben indicar de manera clara el o los objetivos del trabajo.
- **Material o pacientes y métodos:** debe describir claramente los criterios de selección del material o de los pacientes del estudio, el diseño del mismo y las técnicas utilizadas, con detalles suficientes para que puedan reproducirse estudios similares, refiriendo con detalle los métodos estadísticos y el poder de significación. Cuando proceda, se mencionará la obtención de consentimiento informado y la aprobación del estudio por el "Comité Ético de Investigación Clínica" de las instituciones donde se han realizado. Las referencias a fármacos deben hacerse mediante sus nombres genéricos. Las unidades de parámetros paraclínicos y de laboratorio deben ajustarse a las normas internacionales.

- **Resultados:** deben describirse únicamente los datos más relevantes, sin interpretarlos y sin repetirlos en el texto cuando ya se han referido en las tablas o en las figuras.
- **Discusión:** se deben exponer las opiniones personales de los autores sobre el tema, destacando: 1) el significado y la aplicación práctica de los resultados obtenidos; 2) las consideraciones sobre una posible inconsistencia de la metodología y las razones por las que pueden ser válidos los resultados; 3) la relación con publicaciones similares y su comparación con aspectos concordantes y discordantes; y 4) las indicaciones y directrices para futuras investigaciones. Debe evitarse que la discusión se convierta en una revisión del tema, así como reiterar conceptos que hayan sido expuestos en la introducción. Tampoco deben repetirse los resultados del trabajo ni se deben extraer conclusiones que no estén basadas en los resultados obtenidos.

5. Bibliografía

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

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

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

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

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

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

6. Tablas

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

7. Figuras

Tanto se trate de gráficos, dibujos o fotografías, se numerarán en *caracteres árabes* por orden de aparición en el texto. Deben entregarse en papel o en copia de fotografía nítida en blanco y negro (no diapositiva) de un tamaño máximo de 20,3 por 25,4 cm. Las letras, números y

símbolos que aparezcan en las figuras deben ser claros y uniformes, y de tamaño suficiente para que la reducción de la figura no conlleve a que sean ilegibles. En el dorso de la figura debe adherirse una etiqueta en la que figuren: número de la figura, nombre del primer autor y orientación de la misma, por ejemplo, con una flecha. Las figuras se entregarán en un sobre, sin montar. Las microfotografías deben incluir escala e indicación de los aumentos.

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

ENVÍO DE LOS TRABAJOS ORIGINALES

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

Director del Boletín de Pediatría
Servicio de Pediatría. Hospital de León.
Altos de Nava s/n. 24071 León.

El trabajo debe acompañarse de una carta de presentación firmada por todos los autores, en la que deben expresar la originalidad del estudio y la cesión de los derechos de propiedad en caso de publicación del trabajo.

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

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

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

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

Para una información más amplia se recomienda consultar:

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