AEP 2009 - 58 Congreso de la Asociación Española de Pediatría

Zaragoza, 4-6 de junio

Libro de Ponencias

Publicación Oficial de la Asociación Española de Pediatría (A.E.P.)

AEP 2009 - 58 Congreso de la Asociación Española de Pediatría

Zaragoza, 4-5 de junio

Libro de Ponencias

Publicación Oficial de la Asociación Española de Pediatría (A.E.P.)

Libro de Ponencias del Congreso de la Asociación Española de Pediatría
Publicación Oficial de la Asociación Española De Pediatría (A.E.P.)
Miembro de la Asociación Internacional de Pediatría (I.P.A.)
Miembro de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (A.L.A.P.E.)

Editor Jefe
J. Ardura Fernández (Valladolid)

Comité Científico Ejecutivo y Consejo Editorial
J. Aldana Gómez (Segovia)
J. Elías Pollina (Zaragoza)
A. Ferrández Longás (Zaragoza)
E. Galán Gómez (Badajoz)
P. Jara Vega (Madrid)
L. Sierrasesúmaga Ariznavarreta (Pamplona)
J. Tovar Larrucea (Madrid)

www.aeped.es

ISSN: 1886-9807

Publicación anual
Asociación Española de Pediatría, Aguirre, 1 Bajo Derecha · 28009 Madrid ·
Tlf.: 91 435 49 16 · Fax: 91 435 50 43

© Copyright 2006 Asociación Española de Pediatría

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede ser reproducido, ni transmitido por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética, ni registrado por ningún sistema de recuperación de información, en ninguna forma, ni por ningún medio, sin la previa autorización por escrito del titular de los derechos de explotación de la misma.

Protección de datos: la Asociación Española de Pediatría declara cumplir lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal.

Depósito Legal: C 1156-2009

AEP 2009– 58 CONGRESO DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA
Zaragoza, 4, 5 y 6 de junio

Presidente del Congreso de AEP 2009
Juan Elías Pollina

Comité Organizador del Congreso de la AEP 2009

Presidente
Alfonso Delgado Rubio

Julio Ardura Fernández
Manuel Casanova Bellido
Juan Elías Pollina
José Luis Olivares López
Carlos Paredes Cencillo
Isabel Polanco Allué

Comité Científico Ejecutivo del Congreso de la AEP 2009

Presidente
Julio Ardura Fernández

Javier Aldana Gómez
Juan Elías Pollina
Ángel Ferrández Longás
Enrique Galán Gómez
Paloma Jara Vega
Luis Sierrasesúmaga Ariznavarreta
Juan Tovar Larrucea

JUNTA DIRECTIVA DE LA AEP

Comité Ejecutivo

Presidente
Alfonso Delgado Rubio
Vicepresidente Primero
Manuel Casanova Bellido
Secretaria General
Isabel Polanco Allué

Tesorero
Carlos Paredes Cencillo

Vocales AEP

Presidente del Comité Científico Ejecutivo del Congreso
Julio Ardura Fernández

Editor Jefe de Anales Españoles de Pediatría
Eduardo González Pérez-Yarza

Director de la Página Web de la AEP
Carlos A. Díaz Vázquez

Sociedad Española de Cirugía Pediátrica
Juan Vázquez Estévez

Vocales Especialidades

Cardiología Pediátrica
Juan Ignacio Zabala Argüelles
Cuidados Intensivos Pediátricos
Luis Sancho Pérez

Errores Innatos del Metabolismo
Luis Aldámiz-Echevarría Azuara

Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica
Paloma Jara Vega

Genética Clínica y Dismorfología
Enrique Galán Gómez

Medicina del Adolescente
José Casas Rivero

Neurología Pediátrica
Jesús Eirís Puñal

Pediatría Social
Oriol Vall Combelles

Presidentes de Sociedades Regionales

Andalucía Occidental y Extremadura
Joaquín Ortiz Tardío

Andalucía Oriental
Antonio Muñoz Hoyos

Aragón, La Rioja y Soria
Juan Elías Pollina

Asturias, Cantabria, Castilla y León
Félix Lorente Toledano

Balear
José Mª del Valle Millán

Canarias
Sección Las Palmas
Francisco Domínguez Ortega
Sección Tenerife
Honorio Miguel Armas Ramos

Catalana
Vicente Molina Morales

Galicia
Juan Sánchez Lastres

Madrid y Castilla la Mancha
Mª Teresa Muñoz Calvo

Navarra
Raimón Pélach Paniker

Sureste de España
Jesús Rodríguez Caamaño

Valencia
José Manuel Martín Arenós

Vasco-Navarra
Juan Ignacio Montiano Jorge

Presidentes de las Sociedades y las Secciones de Especialidad de la AEP

Sociedad Española de Cardiología Pediátrica
Ramón Bermúdez-Cañete Fernández

Sociedad Española de Cirugía Pediátrica
Leoncio Bento Bravo

Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos
Juan Casado Flores

Sociedad de Educación Pediátrica
Rafael Jiménez González

Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica
Juan Pedro López Siguero

Sociedad Española de Errores Innatos del Metabolismo
Domingo González-Lamuño Leguina

Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición
Luis Peña Quintana

Sociedad de Genética Clínica y Dismorfología
Encarnación Guillén Navarro

Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica
Aurora Navajas Gutiérrez

Sociedad Española de Infectología Pediátrica
María José Mellado Peña

Sociedad Española de Inmunología Clínica y Alergología Pediátrica
Antonio Martorell Aragonés

Sociedad de Medicina del Adolescente
Germán Castellano Barca

Sociedad Española de Nefrología Pediátrica
Mercedes Navarro Torres

Sociedad Española de Neonatología
José López Sastre

Sociedad Española de Neumología Pediátrica
Eduardo González Pérez-Yarza

Sociedad Española de Neurología Pediátrica
Francisco Carratalá Marco

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria
José Luis Bonal Villanova

Sociedad de Pediatría Social
José A. Díaz Huertas

Sociedad Española de Psiquiatría Infantil
José Luis Pedreira Massa

Sociedad Española de Radiología Pediátrica
Francisco Menor Serrano

Sociedad Española de Reumatología Pediátrica
Inmaculada Calvo Penadés

Sociedad Española de Urgencias Pediátricas
Mercedes de la Torre Espí

Presidentes de Grupos de Trabajo y Comités de Expertos de la AEP

Grupo de Trabajo para el estudio y prevención del Síndrome de Muerte Súbita del Lactante
Frederic Camarasa Piquer

Comité de Nutrición
Lucrecia Suárez Cortina

Comité de Lactancia Materna
Mª José Lozano de la Torre

Comité Asesor de Vacunas
Enrique Bernaola Iturbe

Comité de Accidentes e Intoxicaciones de la AEP
Jordi Mateu Sancho

Comisión para el desarrollo de protocolos clínicos y terapéuticos de la AEP
Manuel Casanova Bellido

Grupo Adhoc de Bioinformática en Pediatría
Carlos A. Díaz Vázquez

jueves 4 de junio, 09:30 - 11:00

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Semiología equívoca de la patología oncohematológica del niño inmigrante: a propósito de casos clínicos. 13

Moderador: Elena Cela de Julián, Hospital Infantil Gregorio Marañón, Madrid.

Anemias
Elena Cela de Julián, Hospital Infantil Gregorio Marañón, Madrid.

Lesiones ocupantes de espacio abdominales
María José Ortega Acosta, Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada.

Lesiones ocupantes de espacio no abdominales
Constantino Sábado Álvarez, Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

Infecciones
José Luis Vivanco Martínez, Hospital 12 de Octubre, Madrid.

jueves 4 de junio, 09:30 - 10:45

MESA REDONDA

Evaluación del niño y adolescente con sospecha de enfermedad reumática en la práctica clínica diaria. 18

Moderador: Inmaculada Calvo Penadés, Hospital Infantil La Fe, Valencia.

La exploración del aparato locomotor: una herramienta fundamental en la detección de la enfermedad reumatológica
Berta López Montesinos, Hospital Infantil La Fe, Valencia.

Importancia de la valoración oftalmológica en la detección de la uveítis en reumatología pediátrica
Rosa Bou Torrent, Hospital de Sabadell - Corporació Parc Tauli, Sabadell (Barcelona).

Significado de las pruebas complementarias en reumatología pediátrica
Sílvia Ricart Campos, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

jueves 4 de junio, 11:15 - 12:45

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Casos clínicos en reumatología. 30

Moderador: Jaime de Inocencio Arocena, Centro de Salud Jazmín, Madrid.

Cojera y fiebre
María Jesús Rúa Elorduy, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Cojera y exantema
M. Soledad Camacho Lovillo, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Cojera prolongada
Lucía Lacruz Pérez, Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Baleares).

jueves 4 de junio, 11:15 - 12:30

MESA REDONDA

Aspectos éticos en pediatría. 38

Moderador: Ignacio Gómez de Terreros,
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocio, Sevilla

La medicina basada en los valores
Carmen Martínez González, Centro de Salud San Blas, Madrid.

Toma de decisiones en pediatría
Isolina Riaño Galán, Hospital San Agustín, Avilés (Asturias).

Objeción de conciencia en pediatría
Marta Sánchez Jacob, Centro de Salud La Victoria, Valladolid.

jueves 4 de junio, 14:15 - 15:15

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Aproximación pediátrica al escenario de la salud pública infantil en el marco de la cooperación internacional 45

Manuel Sobrino Toro

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Red de investigación en salud materno-infantil y del desarrollo. 49

Adolfo Valls i Soler, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Manejo de lactantes que presentan un Episodio Aparentemente Letal (EAL). 50

Mikel Santiago Burrutxaga, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Cribado universal de los trastornos auditivos: detección e intervención precoz. 54

Manuel Moro Serrano, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Estreñimiento y encopresis. 56

Aurora Lázaro Almarza, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Hablemos de aquello que parece TDAH y no es TDAH 60

Josep Cornellà i Canals, Fundación Autismo Mas Casadevall, Serinyà (Girona).

jueves 4 de junio, 15:30 - 16:45

MESA REDONDA

Diagnóstico por la imagen de procesos infecciosos. 62

Moderador: Jesús Mª Remírez López,
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Infecciones del tracto urinario
Dolores Muro Velilla, Hospital Infantil La Fe, Valencia.

Infecciones pleuropulmonares
Víctor Pérez Candela, Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias.

Infecciones abdominales
Celestino Aso Puértolas, Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

MESA REDONDA

Guía de práctica clínica de reflujo vesicoureteral.

Moderador: César Loris Pablo, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza. 68

Recomendaciones sobre pronóstico

Ramón Mª Areses Trapote, Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Recomendaciones sobre tratamiento

Joaquín Escribano Subias, Hospital Sant Joan de Reus, Tarragona.

Recomendaciones sobre seguimiento

Blanca Valenciano , Hospital Universitario Materno-Infantil de Las Palmas.

MESA REDONDA

Gripe en el niño y su prevención por vacunas. ¿Es el momento de la vacunación universal?

Moderador: Ramón Cisterna Cancér,
Hospital de Basurto, Facultad de Medicina, Bilbao (Vizcaya). 74

La vacunación pediátrica como medida de prevención para el adulto

Enrique Bernaola Iturbe, Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

Impacto de la gripe en la edad infantil. ¿Cuál es la evidencia?

Valentí Pineda Solás, Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

Vacunación infantil frente a la gripe estacional: ¿vacunación grupos de riesgo vs vacunación universal?

Federico Martinón Torres, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña.

jueves 4 de junio, 17:00 - 18:15

MESA REDONDA

Transtornos de la diferenciación sexual.

Moderador: Ricardo Gracia Bouthelier, Hospital Infantil La Paz, Madrid. 79

Clasificación y diagnóstico clínico

Mª José Martínez-Aedo Ollero, Hospital Materno Infantil, Málaga.

Estudios géneticos en pacientes con TDS

Laura Audi Parera, Hospital Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

Indicaciónes y técnicas quirúrgicas en pacientes con TDS

Carmen Piro Biosca, Hospital Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona.

MESA REDONDA

Enfermedades raras en el niño: un reto para el pediatra del futuro.

Moderador: José Luis Olivares López,
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. 89

Asistencia e investigación pediátrica en enfermedades raras

Francisco Palau Martínez, Instituto de Biomedicina de Valencia, CSIC, y CIBER de Enfermedades Raras, Valencia.

Atrofias musculares espinales: ejemplo de investigación traslacional en enfermedades raras

Eduardo Tizzano Ferrari, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

Trastornos congénitos de la glicosilación: no tan raros..., pero grandes desconocidos

Feliciano J. Ramos Fuentes, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

MESA REDONDA

Actualización bibliográfica. Lo que no debe perderse en...

Moderador: Luis Madero López,
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid. 103

Nefrología

Serafín Málaga Guerrero, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

Hematología

Rafael Fernández-Delgado Cerdá, Hospital Clínico Universitario, Valencia.

Errores innatos

Pablo Sanjurjo Crespo, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Psiquiatría

Lorena Gómez Guerrero, Complexo Hospitalario de Ourense.

MESA REDONDA

Enfermería y la atención extrahospitalaria del niño enfermo crónico.

Moderador: Juncal Echeverría Lecuona,
Hospital de Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa). 115

Cuidados de enfermería al niño con patología respiratoria crónica

Ane Aldasoro Ruiz, Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

Tuberculosis e infancia: ¿una nueva epidemia?

Ana Pedraza Anguera, CAP Llibertat, Reus (Tarragona).

Coordinación de enfermería entre hospital y domicilio

Magdalena Cuevas Fernández Gallego, Centro Salud Portada Alta, Málaga.

viernes 5 de junio, 09:00 - 10:30

MESA REDONDA

Estabilización y transporte del niño grave.

Moderador: Juan Casado Flores,
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid. 128

Estabilización respiratoria en el transporte aéreo del niño grave

Ángel Carrillo Herranz, Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Madrid.

Estado del transporte del niño grave en España

Carmen Ramil Fraga, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Estabilización y transporte del niño politraumatizado o con patología neurológica

Juan Casado Flores, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Casos clínicos en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica.

Moderador: Luis Ros Mar, Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza. 142

Caso clínico en gastroenterología

Mercedes Juste Ruiz, Hospital San Juan, Alicante.

Caso clínico en hepatología

Jesús Jiménez Gómez, Hospital Reina Sofía, Córdoba.

Caso clínico en nutrición

Mª Rosaura Leis Trabazo, Hospital Clínico Universitario de Santiago - USC, A Coruña.

MESA REDONDA

Cáncer infantil y medio ambiente: evidencias.

Moderador: Corrado Magnani, Università Piemonte Orientale, Novara (Italia). 147

Cáncer infantil y exposiciones ambientales modernas: ¿hay relación?

Corrado Magnani, Università Piemonte Orientale, Novara (Italia).

Tabaquismo parental y cáncer

Juan Antonio Ortega García, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia).

Virus del papiloma humano y cáncer

Xavier Castellsagué, Institut Català d'Oncologia (ICO), Barcelona.

viernes 5 de junio, 10:45 - 12:15

MESA REDONDA

La asistencia al enfermo con cardiopatía congénita fuera del hospital terciario.

Moderador: Luis Fernández Pineda, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid. 157

Este neonato, ¿es cardiópata?

María Soledad Jiménez Casso, Hospital General de Segovia.

Complicaciones después de la cirugía de las cardiopatías congénitas

Raúl Roberto Borrego Domínguez, Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

¿Qué podemos hacer en atención primaria?

Benjamín Herranz Jordán, Centro de Salud de Las Rozas, Madrid.

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

El niño con traumatismo cráneo-encefálico.

Moderador: Juan Ignacio Manrique Martínez, Instituto Valenciano de Pediatría, Valencia. 172

El niño con un TCE leve

Pedro J. Alcalá Minagorre, Centro de la Salud de la Nucía, Alicante.

El niño con un TCE moderado

José Antonio Alonso Martín, Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

El niño con un TCE grave

Francesc Xavier Travería Casanova, Hospital de Sabadell, Barcelona.

MESA REDONDA

Errores que enseñan.

Moderador: Josep Argemí Renom, Universitat Internacional de Catalunya, Barcelona. 182

Errores médicos ¿se pueden evitar?

Gerardo Romera Modamio, Hospital Universitario de Madrid Monteprincipe, Madrid.

Errores que enseñan

Alberto Donfrancesco, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù-IRCCS, Roma (Italia).

Errores que enseñan

Teresa Hernández-Sampelayo Matos, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

MESA REDONDA

Actualización en los cuidados de enfermería al recién nacido.

Moderador: Carmen I. Gómez García, Presidenta de la Asociación Española de Enfermería de la Infancia. 189

Análisis de la evolución de los cuidados de enfermería en las unidades neonatales en los últimos años

Gloria Almeida Vázquez, Hospital San Roque, Maspalomas (Gran Canaria).

Actualización en tratamiento no farmacológico del dolor en el recién nacido

N. Marta Díaz Gómez, Universidad de La Laguna, Tenerife.

Seguimiento del recién nacido prematuro en atención primaria

Amalur Mateo Barandiarán, C.A.P. Padre Claret y Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

viernes 5 de junio, 12:30 - 13:15

CONTROVERSIA

Alta precoz del recién nacido a término.

Moderador: Josep Figueras Aloy, Hospital Clinic, Barcelona. 200

A favor

Antonio Losada Martínez, Hospitales Universitarios de la Mujer e Infantil Virgen del Rocío, Sevilla.

En contra

Mª Purificación Ventura Faci, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

viernes 5 de junio, 12:30 - 14:00

MESA REDONDA

Prevención y tratamiento de la obesidad y de sus comorbilidades en la adolescencia.

Moderador: Miguel García Fuentes, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Facultad de Medicina de la Universidad de Cantabria. 204

Síndrome cardiometabólico en el adolescente

Gloria Bueno Lozano, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

Atención al adolescente con sobrepeso desde la atención primaria

Carlos Redondo Figuero, Centro de Salud de Vargas, Santander, Cantabria..

Unidades de referencia para la atención de la obesidad infantil

Jesús Mª Garagorri Otero, Hospital Infantil Clínico Universitario, Zaragoza.

MESA REDONDA

Infecciones virales emergentes.

Moderador: David Moreno Pérez, Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga. 214

Infecciones importadas

Victoria Fumadó Pérez, Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona.

Nuevas infecciones respiratorias

Cristina Calvo Rey, Hospital Severo Ochoa, Leganés (Madrid).

Meningitis virásicas por Toscana virus

Maurizio De Martino, Anna Meyer Children's Hospital y Universidad de Florencia (Italia).

viernes 5 de junio, 13:15 - 14:00

CONTROVERSIA

Reproducción asistida.

Moderador: Encarnación Guillén Navarro,
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia). 220

Ventajas

Julio César Martín Rodríguez, Unidad de Diagnóstico Genético Preimplantacional del Instituto Valenciano de Infertilidad, Valencia.

Inconvenientes

Antonio Pérez Aytés, Hospital Infantil La Fe, Valencia.

viernes 5 de junio, 14:15 - 15:15

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Neurodesarrollo desde el nacimiento hasta la etapa preescolar. Mitos y variantes de la normalidad. 224

Juan Narbona García, Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Conflicto de pareja y repercusión en el niño. 226

Paulino Castells Cuixart, Universidad Abat Oliba CEU, Barcelona.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

El botiquín de urgencias metabólico: qué fármacos deben existir en un hospital pediátrico. 231

Antonio Baldellou Vázquez, Hospital Miguel Servet, Zaragoza.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Seguimiento del niño pretérmino tras el alta hospitalaria. 235

Isabel Llana Martín, Hospital de Madrid Torrelodones, Madrid.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Controversias y novedades en los trastornos del sueño en el niño por edades. 241

Óscar Sans Capdevila, Hospital Universitario Sant Joan de Déu, Barcelona.

viernes 5 de junio, 15:30 - 17:00

MESA REDONDA

Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL): teorías de su etiopatogenia, evolución de sus cifras de incidencias y situación de la investigación.

Moderador: Frederic Camarasa Piquer, CAP Rambla, Sant Feliu de Llobregat (Barcelona). 247

Líneas actuales de investigación de la Muerte Súbita del Lactante. Hipótesis de su etiopatogenia

Julia Leal de la Rosa, Hospital Infantil Universitrio La Paz, Madrid.

Cifras de incidencia actuales del SMSL. Impacto de las campañas de prevención

José López López, Hopital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

Canalopatías en la etiopatogenia del SMSL

Esther Zorio Grima, Hospital Universitario La Fe, Valencia.

MESA REDONDA

Problemática de las urgencias pediátricas.

Moderador: Andrés González Hermosa,
Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya). 261

Problemática de las urgencias pediátricas: la experiencia italiana

Pasquale Di Pietro, Istituto Giannina Gaslini - Ospedale Pediatrico IRCCS, Genova (Italia).

Problemática de las urgencias pediátricas: la experiencia española

Javier Benito Fernández, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vicaya).

Evaluación de la calidad en las urgencias pediátricas

Diego Rivas Ramos, Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla.

viernes 5 de junio, 17:15 - 18:00

CONTROVERSIA

Homeopatía en pediatría.

Moderador: Gabriel Galdó Muñoz,
Hospital Universitario San Cecilio, Granada. 264

A favor

Ramón Auz Castro, Centro de Salud Las Calesas, Madrid.

En contra

Pedro V. Frontera Izquierdo, Hospital Universitario La Fe, Valencia.

viernes 5 de junio, 17:15 - 18:45

MESA REDONDA

Alergia a los alimentos. Un problema emergente en pediatría ¿cómo abordarlo desde atención primaria?

Moderador: Antonio Martorell Aragonés, Hospital General Universitario, Valencia. 273

El niño con alergia a leche de vaca

Elena Alonso Lebrero, Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañon, Madrid.

El niño con alergia al huevo

Ana María Plaza Martín, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

viernes 5 de junio, 18:00 - 18:45

CONTROVERSIA

Tratamiento con fármacos genéricos.

Moderador: Antonio Muñoz Hoyos,
Hospital Clínico Universitario, Granada. 282

En contra

José Luis Herranz Fernández, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria).

A favor

Jesús Carlos García Palomeque, Departamento de Farmacología de la Universidad de Alcalá de Henares, Madrid.

sábado 6 de junio, 09:00 - 10:30

MESA REDONDA

Papel de la educación terapéutica en el manejo del asma.

Moderador: Juana M. Román Piñana, Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca (Islas Baleares). 288

La educación en el asma ¿dónde estamos?

Joan Figuerola Mulet, Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Islas Baleares).

Concepto de educación terapéutica. El proceso educativo
Carmen R. Rodríguez Fernández-Oliva, Centro de Salud La Cuesta, Sta.Cruz de Tenerife.

¿Cómo implementar un programa educativo?
Manuel Praena Crespo, Centro de Salud Candelaria, Sevilla.

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS
Aspectos prácticos de las vacunas. Aplicación de viejas y nuevas vacunas.
Moderador: Francisco Giménez Sánchez, Hospital Torrecárdenas, Almería. 296

Vacunación en niños con patología de base. Inmunodeprimidos.
Fernando de Juan Martín, Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Aspectos prácticos de las vacunas. Aplicación de viejas y nuevas vacunas.
Francisco Giménez Sánchez, Hospital Torrecárdenas, Almería.

MESA REDONDA
Intoxicación enólica en la adolescencia. Consecuencias en la seguridad vial.
Moderador: Jordi Mateu Sancho, Clínica Corachan, Barcelona. 301

Intoxicación por alcohol y sus efecto
Manuel Repetto Jiménez, Instituto Nacional de Toxicología, Sevilla.

Alcohol y otras drogas en seguridad vial: análisis de la situación actual y retos para el futuro
Juan Carlos González Luque, Observatorio Nacional de Seguridad Vial de la D.G.T., Madrid.

Alcohol, tráfico y adolescentes. Lesiones más frecuentes
Antonio Hernando Lorenzo, Hospital Universitario 12 de octubre, Madrid.

sábado 6 de junio, 10:45 - 11:30

CONTROVERSIA
Iniciativa Hospital Amigo de los Niños (IHAN).
Moderador: José Quero Jiménez, Hospital Infantil La Paz, Madrid. 312

Ventajas
Jesús Martín-Calama Valero, Coordinador Nacional de la IHAN.

Inconvenientes
José Manuel Moreno Villares, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

sábado 6 de junio, 10:45 - 12:15

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS
Casos clínicos en enfermedades infecciosas.
Moderador: Fernando Baquero Artigao, Hospital Materno Infantil La Paz, Madrid. 319

Enfermedad infecciosa importada
Marta Taida García Ascaso, Hospital Carlos III, Madrid.

Enfermedad sistémica por protozoos
Leticia Martínez Campos, Hospital la Inmaculada, Huercal Overa (Almería).

Infecciones de transmisión sexual en el niño y adolescente
María Méndez Hernández, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

MESA REDONDA
Criptorquidia: etiología, repercusión en la vida adulta y pauta de actuación.
Moderador: Leoncio Bento Bravo, Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra). 326

Disruptores endocrinos y otros factores de riesgo prenatales en la criptorquidia
Marieta Fernández Cabrera, Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

Pauta de actuación ante un niño con criptorquidia
Manuel García Mérida, Hospital Carlos Haya, Málaga.

Repercusiones de la criptorquidia en la vida adulta
Jesús Gracia Romero, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

sábado 6 de junio, 11:30 - 12:15

CONTROVERSIA
Tratamiento médico de las hiperlipemias en la infancia.
Moderador: Manuel Bueno Sánchez, Profesor Emérito de la Facultad de Medicina de la Universidad de Zaragoza. 336

Ventajas
Leopoldo Tapia Ceballos, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

Inconvenientes
M. Teresa Muñoz Calvo, Hospital Costa del Sol, Marbella (Málaga).

sábado 6 de junio, 14:15 - 15:15

ALMUERZO CON EL EXPERTO
Trastornos graves del metabolismo hidrosalino. 346

Juan Ignacio Sánchez Díaz, Hospital 12 de Octubre, Madrid.

ALMUERZO CON EL EXPERTO
Antibióticos de elección en atención primaria. 348

Diego Leonardo Van Esso Arbolave, Centro de Atención Primaria Pare Claret (Institut Català de la Salut), Barcelona

ALMUERZO CON EL EXPERTO
Dolor abdominal crónico. 352

M. Luz Cilleruelo Pascual, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

ALMUERZO CON EL EXPERTO
Papel de la alergia en el asma. 356

Santiago Nevot Falco, Althaia, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

ALMUERZO CON EL EXPERTO
El niño roncador. 360

Gonzalo L. Pin Arboledas, Unidad del Sueño, Valencia

ALMUERZO CON EL EXPERTO

La hemodinámica intervencionista: otra forma de solucionar problemas en cardiología pediátrica. 363

Fernando Rueda Núñez, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

sábado 6 de junio, 15:30 - 17:00

MESA REDONDA

Semiología y diagnóstico precoz de los principales síndromes neuropediátricos.

Moderador: Francisco Carratalá Marco, Hospital Universitario San Juan, Alicante. 366

Subfertilidad, prematuridad extrema y encefalopatías connatales. ¿Sabemos el pronóstico a largo plazo?
Francisco Carratalá Marco, Hospital Universitario San Juan, Alicante.

De la convulsión febril al síndrome de Dravet. ¿Son siempre tan benignas las convulsiones febriles?
M. Luz Ruiz-Falco de Rojas, Hospital del Niño Jesús, Madrid.

Trastornos de conducta como primera manifestación de enfermedades neurodegenerativas
Julián Vaquerizo Madrid, Hospital Materno Infantil, Badajoz.

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Genética clínica y dismorfología.

Moderador: Enrique Galán Gómez.
Hospital Materno Infantil Infanta Cristina, Badajoz 379

Preescolar con retraso de crecimiento
Antonio González-Meneses López. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

MESA REDONDA

El adolescente: lugar de encuentro entre el pediatra y el médico de familia.

Moderador: Julio Zarco Rodríguez, Centro de Salud La Plata, Madrid. 380

Formación en medicina del adolescente: cómo y dónde
Raimon Pèlach Pániker, Centro de Salud Barañain, Pamplona (Navarra).

La consulta del adolescente en pediatría
Luis Rodríguez Molinero, Centro de Salud Huerta del Rey, Valladolid.

La transición del adolescente al médico de familia
Jesús Vázquez Castro, Centro de Salud Estrecho de Corea, Madrid.

sábado 6 de junio, 17:15 - 18:45

MESA REDONDA MIR

Vómitos.

Moderador: Carmen Campos Calleja,
Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza. 387

Etiopatogenia
José David Martínez Pajares, Hospital Materno-Infantil Carlos Haya (Málaga).

Clínica, diagnóstico y diagnóstico diferencial
María del Carmen Suárez Arrabal, Hospital San Pedro, Logroño (La Rioja).

Medidas asistenciales
Rafael González Cortés, Hospital Universitario Príncipe de Asturias (Alcalá de Henares).

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Signos de alarma de inmunodeficiencias primarias en pediatría.

Moderador: Juan Miguel García Martínez,
Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya). 396

Infecciones de repetición: ¿cuántas son demasiadas?
Andrea Martín Nalda, Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

Síndromes que asocian inmunodeficiencia
M. Dolores Gurbindo Gutiérrez,
Hospital Universitario Gregorio Marañon, Madrid.

MESA REDONDA

Pautas nutricionales de interés en el periodo neonatal.

Moderador: Eduardo Domenech Martínez,
Hospital Universitario de Canarias, Sta. Cruz de Tenerife. 401

Nutrición en el RN prematuro sano
Juana María Guzmán Cabañas, Hospital Reina Sofía,Córdoba.

Nutrición del RN prematuro al alta
Dorotea Blanco Bravo, Hospital Gregorio Marañón, Madrid.

Nutrición del RN con patología crónica al alta
Miguel Sáenz de Pipaón Marcos, Hospital La Paz, Madrid.

Ponencias

Jueves 4 de junio, 09:30 – 11:00

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Semiología equívoca de la patología oncohematológica del niño inmigrante: a propósito de casos clínicos.

Moderador: Elena Cela de Julián, Hospital Infantil Gregorio Marañón, Madrid.

ANEMIAS

Nº Programa: 1
Autora: Elena Cela.
Hospital Infantil Gregorio Marañón. Madrid

DEFINICIÓN DE ANEMIA

Es el descenso de la masa eritrocitaria habitual de una persona, siendo insuficiente para aportar el oxígeno necesario a las células sin que actúen mecanismos compensadores. En la práctica se define como la disminución de los valores normales de la concentración de Hb.

Cifras: los valores para la población negra son 0.5-0.6 g/dl menores que en los blancos.

- Adolescentes y adultos:

  Varones: Hb<13 g/dl
  Mujeres: Hb<12 g/dl

- Niños: depende de la edad, por lo que se deben consultar tablas específicas

En el niño inmigrante deben considerarse siempre en el diagnóstico diferencial las siguientes patologías (se presentarán casos clínicos interactivos en la mesa):

- Anemia falciforme o drepanocitosis: más frecuente si los progenitores son originarios de África o América Central o del Sur.

- Anemia hemolítica por déficit de glucosa 6P deshidrogenasa

- Talasemia major: mayor prevalencia en países de la cuenta mediterránea y Asia.

- Paludismo: sospechar ante paciente con fiebre y viajes a áreas endémicas.

CLASIFICACIÓN DIAGNÓSTICA

Según el VCM (volumen corpuscular medio)

– Microcíticas Ferropénica, talasemia, casos raros (sideroblástica, intoxicación por plomo o por aluminio, algunas enfermedades crónicas, malnutrición severa)

– Macrocíticas Anemias megaloblásticas, recién nacido normal, algunas anemias aplásicas, insuficiencia hepática, síndrome de Down, síndromes mielodisplásicos, reticulocitosis, hipotiroidismo, esplenectomía

– Normocíticas Enfermedades crónicas, hemolíticas (salvo si hay reticulocitosis), anemia aplásica, síndromes mielodisplásticos, hemorragia aguda (salvo si hay reticulocitosis), invasión medular

Según la patogenia por la regeneración de eritrocitos (contaje de reticulocitos)

– Centrales o hiporregenerativas

1. Insuficiencia medular por alteración en las células madre hematopoyéticas

   Cuantitativas:

   - Eritroblastopenias puras (congénitas –Blackfan-Diamond- o adquiridas -parvovirus B19-)

   - Aplasias medulares completas congénitas (Fanconi, disqueratosis) o adquiridas (infecciones, enfermedad inflamatoria crónica, enfer medad renal, hepática, inmune, endocrina, tóxicos)

   Cualitativas: Diseritropoyesis congénitas, síndromes mielodisplásicos adquiridos

2. Desplazamiento medular: Enfermedades malignas, osteopetrosis, mielofibrosis

3. Trastornos metabólicos de factores eritropoyéticos

   - Hierro: ferropenia, bloqueo macrofágico en enfermedades cróni cas, anemias sideroblásticas

   - Vitamina B_{12} y ácido fólico

   - Otras: eritropoyetina, hormonas tiroideas, andrógenos, corticoides, enfermedad renal crónica, malnutrición

– Periféricas o regenerativas (destrucción acelerada)

1. Hemorragia aguda

2. Anemias hemolíticas corpusculares

   - Alteraciones de membrana: esferocitosis hereditaria y otras alteraciones de la forma, hemoglobinuria paroxística nocturna

   - Déficits enzimáticos: Glucosa 6P deshidrogenasa, porfirias

   - Alteraciones de la hemoglobina:

   . Hemoglobinopatías estructurales (enfermedad de células falciformes, hemoglobinas inestables, Lepore, Constan Spring, metahemoglobimias congénitas, hemoglobinas con afinidad alterada por el oxígeno -estas dos últimas pueden producir poliglobulia-)

   . Talasemias (?, ?)

   . Persistencia hereditaria de hemoglobina fetal

3. Anemias hemolíticas extracorpusculares

   - Infecciones: bacterias y parásitos (paludismo)

   - Tóxicos: venenos de serpientes, químicos

   - Mecánicas: prótesis vasculares, microangiopatías (síndrome hemolítico urémico, CID, síndrome de Kasabach-Merritt, púrpura trombótica trombocitopénica)

   - Hiperesplenismo

   - Inmunológicas: autoanticuerpos (fríos o calientes)

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

La anemia siempre es signo de una alteración subyacente. Debe realizarse ante una anemia:

- Anamnesis (sintomatología por aparatos de otra enfermedad subyacente, pica, medicamentos, infecciones, viajes), antecedentes personales (hiperbilirrubinemia neonatal) y familiares (anemia, país de origen, esplenectomía, colecistectomía, ictericia), exploración física completa (etnia, alteraciones en piel, antropometría, alteraciones óseas, hepato o esplenomegalia, adenopatías, signos de enfermedad sistémica).

- Hemograma con reticulocitos. Será hiporregenerativa si los reticulocitos totales son $<50 \times 10^9$/L y regenerativa si son $>100 \times 10^9$/L.

- Metabolismo del hierro

- Estudio de la morfología eritrocitaria en frotis de sangre periférica

- En ocasiones es necesario un estudio de médula ósea para excluir patología medular.

BIBLIOGRAFÍA

Pomeranz AJ, busey SL, Sabnis S, Behrman RE, Kliegman RM. Anemia. En: Nelson Estrategias Diagnósticas en Pediatría. McGraw-Hill Interamericana. New York 2002:236-239.

Madero L, Blumenfeld JA, Pérez A, Martín MJ. Clasificación y diagnóstico de las anemias infantiles. Anemia ferropénica en la infancia. En: Manual de hematología pediátrica. Ed Ergón. Madrid 2006:1-8 y 19-26.

Cervera A. Anemias. En: Medicina de la adolescencia. Ergon Madrid 2004:504-510.

Hernández García MT, Hernández Nieto L. Anemia. Generalidades. En: Manual práctico de hematología clínica. Ed Antares. Barcelona 2002:1-6.

Lambert JF, Beris P. Pathophysiology and differential diagnosis of anaemia. En: Disorders of iron homeostasis, erythrocytes and erythropoiesis. European School of Haematology. Paris 2006:72-101

Oski FA. Differential diagnosis of anemia. En: Hematology of infancy and childhood. WB Saunders Company Philadelphia 1992:346-353.

LESIONES OCUPANTES DE ESPACIO ABDOMINALES

Nº Programa: 2

Autora: Mª José Ortega Acosta

Hospital Materno Infantil Virgen de las Nieves, Granada

INTRODUCCIÓN

La cercanía de España a África, los vínculos culturales con Latinoamérica y las adopciones internacionales hacen que la población inmigrante esté compuesta por un grupo muy heterogéneo de individuos. Por tanto la valoración de estos niños no se puede generalizar, ya que se pueden diferenciar varios grupos de niños de características muy diferentes dentro de los calificados como "inmigrantes". Es un reto increíblemente complejo para el pediatra, tratar con culturas tan diferentes, encontrarse con enfermedades importadas o ya prácticamente erradicadas en nuestro medio y con enfermedades oncológicas en estadios muy avanzados. Aparte de los problemas de índole legal, padres sin documentación en regla, etc, y de tipo social, muchos de los inmigrantes viven con un nivel socioeconómico muy bajo, hacinamiento etc.

Podemos dividir en 3 grupos de características mas similares: los provenientes de adopciones internacionales, los provenientes de países desarrollados y los provenientes de países menos desarrollados.

En oncología, al igual que en otras patologías crónicas, también nos encontramos casos de pacientes cuyas familias emigran en busca de una medicina más avanzada y del mejor tratamiento posible para su hijos enfermos "health emigration".

EPIDEMIOLOGÍA

En general, las enfermedades que con más frecuencia sufren los niños **inmigrantes son las mismas que las que padecen los niños de su entorno.**

Se considera que cuando un niño lleva residiendo en España más de un año, las posibilidades de encontrar enfermedades de diagnóstico inusual en nuestro medio prácticamente desaparecen. Representan excepciones las enfermedades de transmisión genética, algunas formas de paludismo, la estrongiloidosis, la enfermedad de Chagas y la esquistosomosis, las cuales pueden dar sintomatología años después de haberlas contraído en su país de origen.

Los niños que llegan a España como consecuencia de adopciones internacionales (mayoritariamente de Iberoamérica, Asia y Europa del Este) proceden en muchos casos de centros en los que han estado institucionalizados mucho tiempo, habiendo recibido escasa o nula estimulación. A su vez, los "inmigrantes económicos" son muy diferentes según su procedencia, así pues, los problemas de salud de los latinoamericanos (con altas tasas de vacunación y relativamente buenas políticas de salud pública en sus países) no son comparables con los de los procedentes del África subsahariana (alta prevalencia de portadores de VIH o VHB) o del sudeste asiático (sistemas de salud muy precarios).

Es necesario que se conozca someramente las enfermedades más prevalentes de cada zona:

1) Europa central y del Este: parasitosis e infecciones intestinales, Tuberculosis, hepatitis A, B y C, HIV (Rumanía), sífilis, enfermedades de transmisión sexual, Lehismaniasis, malnutrución, retraso ponderoestatural y psicosocial. Ferropenia. Secuelas de postexposición a radiaciones incontroladas (Ucrania, sudeste de Rusia) .

2) Centro y Sudamérica: TBC (Centroamérica, Caribe). Hepatitis A y B, meningitis meningocócica, cólera, fiebres virales hemorrágicas, lepra, HIV, ETS, Parasitosis intestinales, Infecciones intestinales, estrongiloidiasis, paludismo (Centroamérica), leishmaniasis, enfermedad de Chagas, Brucelosis Drepanocitosis (Caribe), otras hemoglobinopatías, ferropenia, pubertad temprana en niñas.

3) África: Infecciosas muy frecuentes TBC, Hepatitis B, ETS, HIV, Parasitosis intestinales (Áscaris, Trichura, Giardia), Paludismo, Filariasis. Menos frecuentes: Meningitis meningocócica, cólera, peste, fiebres virales hemorrágicas, lepra, esquistosomiasis, estrongiloidiasis, cisticercosis, leishmaniasis, enfermedad del sueño, sarampión, poliomielitis (en algunas zonas de África central). Otras Drepanocitosis, otras hemoglobinopatías, malnutrición, raquitismo carencial, ferropenia, inmunizaciones incompletas.

4) Asia: Infecciones frecuentes: TBC, Hepatitis A, Hepatitis B (India, Vietnam, Korea), Hepatitis C (China). Infecciones poco frecuentes: Meningitis meningocócica, cólera, peste, fiebres virales hemorrágicas, lepra, Lúes, HIV (China), parasitosis intestinales (tenia enana, Strongiloides), esquistosomiasis, filariasis hemolinfáticas, paludismo, cisticercosis, leishmaniasis, poliomielitis (Pakistán, India), sarampión. Otras Drepanocitosis, otras hemoglobinopatías, malnutrición, raquitismo carencial, ferropenia, fallo de medro, retraso psicomotor, intolerancia a la lactosa (China), disfunción tiroidea por déficit de yodo (China y Asia central), pubertad temprana en niñas, déficit sensoriales / visual, auditivo, asma, inmunizaciones incompletas (China), intoxicación por plomo (China).

Con respecto a la oncología: la epidemiología es compleja por la variabilidad de países de los que provienen nuestros inmigrantes. En general la distribución geográfica es similar en el mundo con ciertas excepciones y la razones de estas excepciones no está bien identificada.

Ejemplos:

Brasil hay una tasa 10 veces mayor de tumores adrenocorticales.

África hay evidencia epidemiológica de una tendencia similar a los países desarrollados. En los países subsaharianos el SIDA puede aumentar la cifra de cáncer. Los Linfomas de Burkitt con afectación mandibular son más frecuentes en África subsahariana. Según un estudio de Camerún los Linfomas de Burkitt son abdominales solo en el 17% de los casos. Hay pocos registros y mucho menos en niños, sin embargo en algunos países se ha empezado a registrar casos por ejemplo en Nigeria, según el Kano cancer registry (KCR) (1995-2004) la distribución sería: Linfoma de Burkitt (31.4%), otros cánceres linforeticulares (23.8%) y retinoblastoma (20%). Estudios en Libia en

niños menores de 10 años, lo tumores sólidos más frecuentes, linfoma maligno: 31.2%, SNC: 19.2%, Tumor de Wilms 16.8% y tumor óseos 9.6%.

En China y sudeste asiático no parece haber diferencias y tampoco en Sudamérica.

MANEJO CLÍNICO. DIAGNÓSTICO

Los Estudios diagnósticos de una lesión ocupante de espacio deben estar orientados según sea la anamnesis, exploración física, país de procedencia (geografía médica), condiciones de vida actuales, tiempo que lleve residiendo en nuestro país, entorno familiar y hábitos de vida (alimentación, etc.).

Aparte de un buen estudio de imagen, es importante valorar el estudio bacteriológico, serológico y parasitario. Estos estudios se deben seleccionar según el origen del niño (ver antes), aunque siempre debemos hacer un cribado de tuberculosis, HIV y hepatitis.

ENFERMEDADES INFECCIOSAS QUE PUEDEN DAR LUGAR A LESIONES OCUPANTES DE ESPACIO

Tuberculosis: se puede presentar de múltiples formas y en múltiples lugares de la economía, aunque las diseminaciones de la tuberculosis no son frecuentes en niños. Sí es más frecuente aparición de masas adenopáticas paravertebrales, retroperitoneales o incluso intestinales confundibles con neuroblastomas, linfomas Hodgkin y no Hodgkin (o Burkitt). Tuberculomas en hígado confundibles con tumores hepáticos, tuberculosis peritoneal como diseminación peritoneal tumoral.

La valoración es difícil dado que en algunos países la posibilidad de Mantoux positivo es alta además por contacto con el bacilo de Koch por estar presente en su calendario vacunal la BCG . Incluso a nivel de estudios histológicos las extensivas necrosis con reacción granulomatosas de ciertos linfomas pueden simular TBC.

Leishmaniasis: Hay diferentes tipos de asociación entre leishmaniasis y cáncer: leishmaniasis simulando neoplasias, como Linfomas/ leucemias (hepatoesplenomegalia, fiebre, adenopatías, citopenias). Como implicación directa de la Lehismania en la patogénesis de la enfermedad maligna (Linfohisticiotosis hemofagocítica, lesiones malignas en piel y mucosas).

Histoplasmosis: tiene una amplia distribución geográfica, estando presente en NorteAmérica (valles de los rios Missisipi, Missouri y Ohio), y la cuenca del Río de la Plata, África, Oriente medio y Asia. Se puede presentar como masas que simulan un tumor maligno por ejemplo en riñón.

Hidatidosis hepática. Lesiones ocupantes de espacio en hígado.

Pelotones de ascaris y otros parásitos pueden provocar masas que a nivel intestinal provoquen pseudoobstrucción intestinal y puedan dar imagen errónea de masas tumorales.

Paludismo: presencia de fiebre, hepatoesplenomegalia, citopenias.

Esquistosomiasis: masas a nivel testicular y de genitales femeninos y en médula espinal.

Manejo Psicosocial

Con respecto a la atención del niño inmigrante y a su tratamiento hay que tener en cuenta una serie de datos para su mejor manejo y cumplimiento de la medicación

- El idioma: supone una dificultad en la comunicación y una limitación en la relación médico-familia- enfermo.

- Diferencias culturales y religiosas: los conceptos de normalidad-anormalidad, de salud-enfermedad son distintos. Cuestiones religiosas como el ayuno en el Ramadán, pueden hacer incumplir la administración de fármacos.

- Problemática sociolaboral.

Los hogares de los niños inmigrantes suelen estar constituidos por padres con estudios primarios y nivel de ingresos bajos, con trabajos precarios, lo cual conlleva pobreza, déficit de higiene, viviendas mal acondicionadas, hacinamiento...

Dificultades económicas para comprar medicamentos.

El temor al despido, horarios de trabajo rígidos, junto con desconocimiento del funcionamiento del sistema sanitario, llevan a una mala utilización de los servicios sanitarios con una sobreutilización de las consultas sin cita, o retrasos en acudir.

- Situaciones de desarraigo cultural: El inmigrante vive una situación de "duelo", de "pérdida" de las personas queridas que dejó atrás, de su país, de su cultura.

Se presentará 2 casos clínicos: el primero una niña ecuatoriana con fiebre distensión abdominal. El segundo de una niña marroquí con una masa a la palpación abdominal.

BIBLIOGRAFÍA

1.-. Poch J., Montesdeoca A., Hernández Borges,A. Valoración del niño inmigrante Anales de Navarra 2006 vol. 29,suplemento1

2. Acuña R, De la Peña JR, Fernández C, García M, Guerra ME, Mateos ME et al. Atención al niño inmigrante. Área 11 de Atención Primaria. Instituto Madrileño de Salud 2003.

3. Hernández Merino A. Niños de familias inmigrantes y procedentes de adopción internacional. Área 8 de Atención Primaria. Instituto Madrileño de Salud 2003

4.- Massimo LM. Health emigration: a challenge in paediatric oncology. J. Child Health Care.2008;12(2):106-115.

5.- Mohammed AZ, Edino ST, Ochicha O, Gwarzo AK, Samaila AA.Cancer in Nigeria: a 10 –year análisis of the Kano cancer registry. Niger J Med. 2008 Jul-Aug;17(3):280-4.

6. Doumbé P, Mbakop A, Essomba Mboumi MT, Obama MT, Kago I, Gonsu J, Santiago M, Tetanye E Bull Cancer. 1997 Apr;84(4):379- Burkitt lymphoma in Cameroon children: descriptive and clinico-anatomical aspects]

7.- Akhtar SS, Abu Bakr MA, Dawi SA, Huq IU. Cancer in Libya—a retrospective study (1981-1985). Afr J Med Med Sci. 1993 Mar;22(1):17-24

8. Hall PA, Kingston J, Stansfeld AG Extensive necrosis in malignant lymphoma with granulomatous reaction mimicking tuberculosis Histopathology. 1988 Sep;13(3):339-46

9.- Kopterides P, Mourtzoukou EG, Skopelitis E, Tsavaris N, Falagas ME. Aspects of the association between leishmaniasis and malignant disorders. Trans R Soc Trop Med Hyg. 2007 Dec;101(12):1181-9.

10.- Parkin DM, Sitas F, Chirenje M, Stein L, Abratt R, Wabinga H. Part I: Cancer in Indigenous Africans—burden, distribution, and trends.Lancet Oncol. 2008 Jul;9(7):683-92.

11.-den Bakker MA, Goemaere NN, Severin JA, Nouwen JL, Verhagen PC Histoplasma-associated inflammatory pseudotumour of the kidney mimicking renal carcinoma Virchows Arch. 2009 Feb;454(2):229-32. Epub 2009 Jan 611.

12.-Selwa LM, Brunberg JA, Mandell SH, Garofalo EA Spinal cord schistosomiasis: a pediatric case mimicking intrinsic cord neoplasm.. Neurology. 1991 May;41(5):755-7

LESIONES OCUPANTES DE ESPACIO NO ABDOMINALES

Nº Programa: 3

Autor: Constantino Sábado Álvarez.

Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona

Niña de 9 años de edad de origen hindú. Adoptada. Reside en España desde hace un año.

ANTECEDENTES

Adoptada hace 1 año junto con sus tres hermanos.

Residen en Girona en ambiente rural, consume leche de su propia granja.

Menarquia hace 2 años. Menstruaciones irregulares.

Inmunizaciones al día (no ha recibido vacuna antineumocócica).

Presenta otitis de repetición.

ENFERMEDAD ACTUAL

Astenia, pérdida de peso de 7'5 Kg (>10%)

Cefalea y vómitos vespertinos de un mes de evolución

Desde hace unos días marcha inestable y mareos

CONSULTA CON EL PEDIATRA

Exploración física:

Peso 46 Kg; tª 36.2 ºC; FC 66 lpm; TA 105/51 mmHg. Buen aspecto.

Examen ORL anodino incluyendo otoscopia.

Cuello móvil sin signos meníngeos ni rigideces. ACR y abdomen normales.

Exploración neurológica: Paciente vigil, GCS 15. Movimientos oculares sin particularidad, pupilas isocóricas, reactivas, reflejo fotomotor presente, reflejo fotomotor consensual presente, reflejo corneal presente. Campo visual evaluado por confrontación sin particularidad. Pares craneales sin alteraciones. Fuerza muscular, sensibilidad en ambos hemicuerpos sin particularidad. Reflejos bicipital y tricipital 2/5.

Reflejo cutáneo plantar flexor. Romberg negativo. No presenta dismetría evaluada en las pruebas dedo-nariz-dedo y en prueba talón -rodilla. No presenta adiadococinesia.

Expresa diplopía que no se objetiva.

1ª PREGUNTA

¿Cuál es su orientación diagnóstica y decisión?

1. Gastroenteritis aguda. Tratamiento sintomático y ver evolución.
2. Trastorno de conducta. Inadaptación. Psicoterapia.
3. Hipertensión intracraneal. Derivación a centro hospitalario para TAC o RNM.
4. Diabetes mellitus. Uroanálisis y glucemia.

Comentarios

1. Gastroenteritis aguda.

Vómitos, mareos y pérdida de peso podrían ser explicados por una GEA. Pero la pérdida de peso es excesiva y la cefalea, el mes de evolución y las alteraciones de la marcha hacen sospechar un proceso distinto.

2. Trastorno de conducta.

La inadaptación siempre debe considerarse en un niño adoptado proveniente de un país lejano. La alteración de la marcha y la gravedad de los síntomas son suficientemente importante como para dejar esta posibilidad diagnóstica como última. Estamos obligados a considerar otras posibilidades.

3. Hipertensión intracraneal.

Los síntomas, la duración y las alteraciones acompañantes de la marcha son compatibles con el diagnóstico. Es obligado la realización de una TAC o RNM urgentes.

4. Diabetes mellitus.

La diabetes mellitus es una causa relativamente frecuente de pérdida de peso en los niños. La falta de polifagia o polidipsia, la cefalea y los trastornos de la marcha hacen poco probable este diagnóstico.

Derivación a Hospital de origen: Examen físico sin cambios.

TC craneal: Masa en hemisferio cerebeloso izquierdo que causa compresión del IV ventrículo e hidrocefalia

RNM: Lesión expansiva en hemisferio cerebeloso izquierdo que desplaza la línea media y colapsa el IV ventrículo provocando hidrocefalia

2ª PREGUNTA

¿Cuál es su diagnóstico?

1. Astrocitoma cerebeloso
2. Ependimoma
3. Meduloblastoma
4. Absceso cerebral
5. Cisticercosis

Comentario:

1. Astrocitoma cerebeloso

Es el tumor más frecuente en la fosa posterior de los preadolescentes. Suele tratarse de tumores de bajo grado (pilocíticos, grado I o más raramente difusos, grado II). Pueden ser sólidos o más a menudo quísticos con un nódulo en la pared del quiste con una señal aumentada.

2. Ependimoma. Es el tercero en frecuencia por detrás del meduloblastoma. La máxima incidencia se da entre el año y los 5 años de edad. Radiológicamente se caracteriza por una gran heterogeneidad con calcio, quistes y áreas de diferente intensidad de señal y captación de contraste.

3. Meduloblastoma. Más frecuente en niños más pequeños. Muy quimio y radiosensible. Sus características radiológicas son menos abigarradas que las del ependimoma. Presenta heterogeneidad en la intensidad de señal pero la hemorragia y las calcificaciones son menos frecuentes.

4. Absceso cerebral. Diez veces menos frecuente que un tumor cerebral en nuestro medio. Mucho más frecuente en países en desarrollo. Habitualmente factores predisponentes como cardiopatía congénita, inmunosupresión o sinusitis/otitis. La fiebre está presente en menos del 50% de los pacientes adultos con absceso cerebral. Según algunos autores, los niños más pequeños suelen tener fiebre como síntoma guía. Imagen muy similar a un astrocitoma pero con paredes más finas. Los antecedentes clínicos, el aspecto radiológico y el aumento de señal en el peñasco en T2 sugieren este diagnóstico.

5. Cisticercosis. La causa más frecuente de convulsiones en el Tercer Mundo. A menudo asintomática. El aspecto radiológico dependerá de la fase de la infestación.

A la vista del resultado de la RNM se realiza analítica general:

Hemograma: Hb: 12 g/dL; Leucocitos: 7.5 · 10^9/L (N 58%, L 22.3%, M 14.5%, E 4.4%, B 0.4%), plaquetas 284 · 10^9/L, VSG: 66 mm/1h, PCR 10.63 mg/dL. Coagulación normal.

Se contacta con la Unidad de Enfermedades Infecciosas Pediátricas que son Vds.:

3ª PREGUNTA

¿Qué aconsejan?

Extraer Hemocultivo e iniciar antibióticos

Punción del absceso para cultivo y antibióticos.

Intervención quirúrgica para drenar el absceso y cultivar. Antibióticos.

Iniciar antibioterapia previa al drenaje quirúrgico.

La decisión a tomar es discutible porque no hay un consenso en la literatura revisada. Dependiendo del tamaño del absceso y de la sintomatología se podría optar por una u otra opción. Los abscesos pequeños pueden manejarse con tratamiento médico sin cirugía. En nuestro caso dado el tamaño de la lesión parece obligado el drenaje.

La administración de antibióticos endovenosos que cubran las etiologías más frecuentes antes de la cirugía parece una medida efectiva para evitar bacteriemias durante la cirugía y complicaciones sépticas metastásicas.

En nuestro caso se administró cefotaxima, cloxacilina y metronidazol. En la intervención quirúrgica se abrió la fosa posterior mediante craneotomía izquierda y tras abrirse la duramadre se realizó corticotomía cerebelosa, se aspiraron 15 cc de material purulento, al profundizar se observó una cápsula engrosada que se extirpó parcialmente hasta llegar a la cara medial del hemisferio. Drenó abundante material purulento y el paciente evolucionó favorablemente. En el cultivo se aisló *Streptococcus pneumoniae* sensible a betalactámicos por lo que se substituyó el tratamiento por penicilina iv que se sustituyó por cefotaxima a dosis de 300 mg/kg/día por aparición de un rash cutáneo.

BIBLIOGRAFÍA

Brain abscesses in children: analysis of 20 cases presenting at a medical center. Kao KL et al. J Microbiol Immunol Infect 2008;41:403-7

Intracerebral abscess in Children: Historical trends at Children's Hospital Boston. Goodkin HP aet al. Pediatrics 2004;113:1765-70

Blaney SM et al. Tumors of the Central Nervous System in Pizzo PA and Poplack DG Eds.Lippincott, Williams & Wilkins. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia 2006

INFECCIONES

Nº Programa: 4

Autor: José Luis Vivanco Martínez.

Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital 12 de Octubre

La semiología de las patologías infecciosa y hemato-oncológica en múltiples ocasiones es muy similar, dificultando su diagnóstico. En otros casos están imbricadas, ya que los procesos neoplásicos pueden provocar una inmunosupresión que favorezca una infección asociada.

Presentamos tres casos clínicos para ser desarrollados de manera interactiva en su diagnóstico y tratamiento.

CASO UNO

HISTORIA ACTUAL

Niña de 10 años de edad que presenta fiebre y astenia de 72 horas de evolución

EXPLORACIÓN

Raza negra. Mal estado general. Palidez de mucosas. AC: taquicardia. Soplo sistólico II/VI multifocal. Abdomen: Hígado 8 cm del reborde costal derecho. Bazo 12 cm del reborde costal izquierdo. Neurológico normal. ORL normal

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: Leucocitos 13.000//µL; Fórmula normal. Hgb 5.3 g/dl; VCM 78 RDW 18.1 Plaquetas 217.000//µL

Perfil hepático y renal normal

PCR 3.4

CASO DOS

HISTORIA ACTUAL

Paciente de 22 meses de edad trasladado a nuestro hospital desde otro centro donde fue ingresado por un cuadro febril (máximo 39ºC) de cuatro días de evolución con vómitos y otalgia derecha. En los dos meses previos en cuatro ocasiones tuvo episodios febriles similares de 2-3 días de evolución.

En la exploración presentaba Hepatoesplenomegalia.

Descartan etiología infecciosa por: CMV, VEB, Toxoplasma y Leishmania.

Le realizan una Médula ósea donde encuentran células heterogéneas de características neoplásicas, motivo por el cual le trasladan a nuestro hospital

ANTECEDENTES FAMILIARES Y PERSONALES: Sin interés

EXPLORACIÓN

Abdomen: Hígado a 3cm del reborde costal derecho. Bazo a 10 cm. del reborde costal izquierdo. Resto normal

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: Leucocitos: 6300//µL; Fórmula normal; Hgb: 7.5 g/dl; Plaquetas123.000//µL

Reticulocitos 3.7%

VSG 50

Bioquímica: Normal

Ecografía abdominal: Hepatoesplenomegalea homogénea sin lesiones ocupantes de espacio

CASO TRES

HISTORIA ACTUAL

Niño de tres años de edad que acude a urgencias por rectorragia. Refiere estreñimiento habitual. En el mes previo refiere cojera derecha indolora, que tras realizarse ecografía de cadera fue diagnosticada de sinovitis transitoria. En urgencias se realiza una nueva ecografía de caderas y abdominal encontrándose múltiples lesiones ocupantes de espacio en ambos riñones

EXPLORACIÓN

Adenopatía laterocervical izquierda de 2 x 0.5 cm. móvil, no dolorosa. Fisura anal. Movilidad articular normal. Resto normal

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemograma: Leucocitos 8.400/µL; Fórmula normal. Hgb 12.8 g/dl; Plaquetas 450.000//µL

Perfil hepático y renal: normal

Jueves 4 de junio, 09:30 - 10:45

MESA REDONDA

Evaluación del niño y adolescente con sospecha de enfermedad reumática en la práctica clínica diaria.

Moderador: Inmaculada Calvo Penadés, Hospital Infantil La Fe, Valencia

LA EXPLORACIÓN DEL APARATO LOCOMOTOR: UNA HERRAMIENTA FUNDAMENTAL EN LA DETECCIÓN DE LA ENFERMEDAD REUMATOLÓGICA

Nº Programa: 5

Autora: Berta López Montesinos

Hospital Infantil La Fe, Valencia

El diagnóstico de las patologías del aparato locomotor en el niño se realiza en un 80% sólo por la anamnesis y la exploración clínica. La exploración física en cualquier niño con sospecha de patología reumática debe comenzar por la exploración pediátrica general y continuar con el examen musculoesquelético que comprende evaluación articular (inspección, palpación y examen de la movilidad pasiva y activa), valoración de la fuerza muscular y la exploración de las entesopatías.

EXPLORACIÓN FÍSICA

En el recién nacido y lactante pequeño se comienza el examen ya en decúbito mientras que en el preescolar la inspección del niño debe ser de pie (de frente y espalda), sentado, decúbito supino y decúbito prono.

EXAMEN ARTICULAR

La realización de un método sistemático para explorar las articulaciones es fundamental a la hora de no olvidar ningún territorio articular. Al explorar cada articulación de forma individual se debe determinar la presencia de dolor, tumefacción y/o limitación. Mediante un homúnculo sólo se marcarán aquellas articulaciones afectadas.

Se debe evitar comenzar por las articulaciones más dolorosas.

COLUMNA CERVICAL

Es un segmento que se afecta de forma frecuente en la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) sobre todo en la forma de inicio sistémico.

Conviene observar su posición, contracturas, palpar las masas musculares y explorar los grados de movilidad: flexo-extensión (35-45º), inclinación lateral (0-45º) y rotación (60-80º).

ARTICULACIÓN TEMPOROMANDIBULAR

Debemos valorar:

Crujidos articulares. Colocamos los dedos índice y mediano sobre la articulación y hacemos que el niño abra y cierre la boca y que mueva la mandíbula hacia ambos lados. Los crujidos aparecen cuando hay afectación de los meniscos.

Apertura oral. Colocándonos enfrente del niño y haciéndole que abra la boca mediremos desde la arcada dental superior hasta la inferior siendo normal entre 3-4cm. Observaremos si existe alguna asimetría, pues el lado que presente una apertura menor será el afecto debido al crecimiento más lento de la rama mandibular. Cuando la afectación es bilateral determina con el tiempo la aparición de una retrognatia por disminución del crecimiento del maxilar inferior respecto del superior.

ARTICULACIONES ESTERNOCLAVICULAR Y ESTERNOCOSTALES

Palpación: de la línea interarticular de las articulaciones esternoclaviculares para detectar derrame. Si existe tumefacción de las articulaciones costocondrales sin signos inflamatorios se denomina costocondritis y el llamado síndrome de Tietze se limita a los casos de inflamación muy evidente.

HOMBRO

Inspección: comparar el contorno y la simetría de los dos lados.

Palpación: en la cara anterior con las dos manos en busca de derrame. Es difícil debido al importante paquete muscular presente. La palpación en la cara lateral, por debajo del acromion, denota dolor ante la presión de las inserciones tendinosas.

Movilidad:

Activa, se inicia por la abducción mediante la elevación de ambos brazos desde 0º (junto a los costados del cuerpo) hasta 180º en extensión por encima de la cabeza. Para valorar las rotaciones, la externa se debe tocar el paciente el hombro contralateral por detrás de la espalda y la interna por delante del pecho.

Pasiva, se aplica una mano sobre el hombro y con la otra manteniendo el codo en ángulo recto se ayuda a realizar la rotación externa

completa 90º y la rotación interna completa 80º.

La limitación de la rotación externa suele ser el signo más precoz de la afectación del hombro.

CODO

Inspección: la cara posterior es una de las zonas más frecuentes de psoriasis.

Palpación: es difícil dada la existencia de las bursas sinoviales situadas en el interior del tendón del tríceps y entre éste y el olécranon. Para ver si existe derrame hay que explorar la articulación en movimiento desde la extensión completa a la flexión en 90º , colocando el pulgar del examinador entre el epicóndilo lateral y el pico del olécranon, y otro dedo en la fosa media del olécranon, notando así la oleada del líquido de una zona a otra de la cavidad articular.

Movilidad:

Activa, con los brazos hacia delante con extensión máxima de los codo se realiza la pronosupinación con el pulgar hacia arriba y abajo (90-90º) y la flexo-extensión (0-160º)

Pasiva, se realizan los mismos movimientos.

Cuando existe afectación de esta articulación aparece una limitación para la extensión máxima, pudiendo medir en grados lo que falta para la extensión completa.

MUÑECA

Palpación: con ambas manos palpar la línea interarticular. En la cara dorsal las vainas tendinosas de los extensores se sitúan mas arriba de la muñeca y en la cara palmar, las de los flexores por encima y por debajo en forma de reloj de arena.

La muñeca se puede extender y se flexiona hasta 80-90º. Las desviaciones radial y cubital permiten entre 30-40º.

El daño funcional más incapacitante en los movimientos de la muñeca es la pérdida de la flexión dorsal.

MANO

Palpación: a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas (MCF) se aprecia, si existe derrame, en la interlínea articular palpándolo con las dos manos. Las interfalángicas proximales y distales (IFP-IFD) se ordeñan con una mano apretando la cara superior e inferior y con la otra palpando si existe oleada en el lateral. De forma global exploramos la fuerza de prensión metiendo dos dedos en el puño del niño e intentando que no nos los deje sacar.

Movilidad: MCF: Flexión (0-90º), extensión (0-25º), IFP: flexión (0-80º), IFD: flexión (0-120).

La afectación crónica de estas articulaciones puede provocar deformidades en cuello de cisne, en ojal... secundarias a la afectación articular, tendinosa y ligamentosa.

CADERA

Inspección: del niño de pie por si existe alguna posición antiálgica como la hiperlordosis lumbar secundaria a una flexión fija de la cadera. La prueba de Trendelenburg consiste en indicar al paciente que permanezca de pie, cargando el peso sobre una sola pierna. Es positiva cuando el lado que no carga desciende e indica debilidad de los músculos abductores de la cadera del lado que cargaba peso, especialmente del glúteo medio. A continuación se observa como camina el paciente, detectando cojera y/o posturas antiálgicas. Para compensar una contractura en adducción la pelvis se inclina, elevándose el lado afectado, mientras que cuando existe una contractura en abducción es el lado sano el que se eleva.

Palpación: el dolor de la cadera se proyecta en la ingle, fundamentalmente en el triángulo de Scarpa e irradia a veces por la cara anterior del muslo hasta la rodilla pudiendo parecer ésta la articulación afecta.

Movilidad: la exploración en decúbito supino se inicia con el rolling pasivo valorando así las rotaciones internas y externas. A continuación se evalúa la longitud de las extremidades inferiores, mediante la medición de la distancia que existe desde la espina iliaca anterosuperior hasta el maléolo peroneo.

La prueba de Thomas consiste en flexionar la cadera opuesta sobre el abdomen para apoyar la columna lumbar sobre la mesa de exploración. Si existe una deformidad en flexión el muslo del lado afecto se elevará sobre el plano de exploración y la prueba resultará positiva.

Todavía en decúbito supino se flexiona simultáneamente la rodilla alcanzando la flexión de la cadera un ángulo de 120º. Para explorar las rotaciones se mantiene la rodilla flexionada en 90º y aproximamos (rotación externa) o alejamos (rotación interna) el pie de la línea media. La limitación de la rotación interna es un marcador afectación articular. La abducción es normal a 45º y la adducción a 25-30º. En decúbito prono examinamos la extensión de la cadera al elevar la extremidad tras poner una mano debajo del muslo y es normal a 20-30º.

SACROILÍACA

La afectación de las articulaciones sacroilíacas se pone de manifiesto con una serie de maniobras:

Maniobra de Fabere, se pone la articulación de la cadera en flexión, abducción y rotación externa, apoyando el pie sobre la rodilla contralateral y estabilizando la pelvis con la mano contraria. Si está afectada el paciente referirá dolor en glúteo homolateral.

Maniobra de compresión, en decúbito lateral se ejerce presión hacia abajo con las manos apoyadas en la cresta ilíaca.

Presión sobre el punto sacroilíaco, con el paciente en decúbito prono presionar de forma directa ambas articulaciones sacroilíacas.

Test de Schober, se utiliza para explorar la limitación de la columna lumbosacra. Localizamos los pocillos de Venus (por debajo de la unión lumbosacra) colocando la primera línea y medimos 10cm hacia arriba y 5 cm hacia abajo. El paciente se inclina hacia delante con las rodillas estiradas intentando tocar el suelo con las manos y medimos la diferencia de la distancia en flexión con los 15 cm de la posición erecta. Será patológico <6cm en varones y <5cm en mujeres entre los 6 y 15 años. Cuando está disminuida suele tratarse de una sacroilítis evolucionada.

RODILLA

Inspección: de pie notar si existe deformidad en varo, valgo o genu recurvatum.

Palpación: estando el paciente en decúbito supino, mediante el signo del peloteo o choque rotuliano, con la mano izquierda sobre el borde superior de la rótula se exprime el líquido del receso suprarrotuliano dirigiéndolo bajo la rótula, mientras con la mano derecha la hacemos descender sobre los cóndilos femorales. Cuando existe derrame notamos un peloteo o rebote del empuje del líquido.

Movilidad: en el niño sano la flexión de las rodillas alcanza tocar los talones con las nalgas. Cuando se ve limitada la flexión, la distancia talón-nalga aumenta y se puede medir en cm para valorar la evolución de la afectación articular.

Para descartar patología mecánica se explora la estabilidad de los ligamentos laterales de la rodilla (movimientos forzados en valgo y varo) y de los ligamentos cruzados (cajones anterior y posterior) y se evalúa la presencia de meniscopatía. Todo ello sobre todo en adolescentes.

TOBILLO

Inspección: andando de puntillas y de talón.

Palpación: en la cara anterior y anterolateral por si existe derrame articular o en las vainas tendinosas, donde la cápsula articular es más laxa.

Movilidad: evaluar la dorsiflexión, llevando la punta del pie hacia el paciente o hacia la mesa del explorador siendo normal 20 y 45º respectivamente. Posteriormente se pasa a examinar la articulación subastragalina, sujetando el calcáneo con una mano se realiza la inversión (20º) y eversión (30º) del pie.

PIE

Articulación Mediotarsiana: se fijan las articulaciones tibioastragalina y subastragalina con una mano y con la otra se realizan los movimientos de rotación interna y externa del antepié.

Art. Metatarsofalángicas (MTF): comprimiendo de la 1-5º de forma conjunta. Posteriormente las exploramos de forma individual por la cara plantar.

IFP: debido a su escaso movimiento haremos inspección y palpación.

EXAMEN DE LA ENTESITIS

Se denomina entesitis al dolor en el punto de inserción tendinosa. Los puntos más comunes son:

- Inserción del cuádriceps en la rótula y en tuberosidad anterior de la tibia
- Inserción de los diferentes músculos en el trocánter mayor
- Inserción del tendón de Aquiles y de la fascia plantaris en el calcáneo y en cara inferior de la cabeza de los metatarsianos.

Para explorarlo se realiza una presión en esos puntos, creando dolor cuando existe inflamación.

EXPLORACIÓN MUSCULAR

En la patología reumática existen cuadros que comportan debilidad muscular como afectación secundaria de la afectación articular o como enfermedad primaria, debiendo diferenciarla de las miopatías inflamatorias.

Palpación: para determinar atrofias, tumefacción, dolor, calcificaciones...

Se explora por grupos musculares (columna cervical, cintura escapular, cintura pelviana, y musculatura distal de miembros) y la medición de la fuerza se realiza mediante la siguiente escala:

0-nula. No movilidad. No contracción muscular

1-mala. No movilidad. Se ve o se palpa la contracción

2-pobre. Movilidad completa sin vencer la gravedad

3-mediana. Movilidad completa contra gravedad pero no contra resistencia adicional

4-buena. Movilidad completa contra gravedad y cierta resistencia

5-normal. Movilidad completa contra gravedad y resistencia enérgica

La musculatura cervical es la primera en afectarse en las miopatías inflamatorias, la que más gravemente se afecta y la que más tarda en recuperarse.

Otras maniobras para la valoración muscular:

Test de Gowers, de sentado en el suelo a posición de pie deben pasar sin usar las manos. Valora la fuerza muscular de la cintura pelviana.

Fatiga muscular, agacharse y levantarse durante 30seg contando el número de veces que es capaz de hacerlo.

SIGNOS DE HIPERLAXITUD ARTICULAR

La positividad de 4 de los 9 signos de hiperlaxitud confirma la presencia de la misma:

Extensión pasiva del dedo meñique >90º

Flexión palmar del pulgar sobre el antebrazo, quedando el dedo paralelo al antebrazo

Hiperextensión del antebrazo >10º

Hiperextensión de rodillas >10º

Flexión del tronco, con las rodillas rectas, tocando el suelo con las palmas de las manos.

REFERENCIAS

Modesto Caballero C. Semiología clínica en reumatología pediátrica. En: Gonzalez Pascual E (ed). Manual práctico en reumatología pediátrica. MRA SL;1999.p.21-48.
Moder KG, Hunder GG. History and physical examination of the muskuloskeletal system. In: Kelley´s textbook of rheumatology, seventh edition. Philadelphia: Elsevier Saunders;2005.p.483-500.
Foster HE, Cabral DA. Is musculoskeletal history and examination so different in paediatrics?. Best practice and research in clinical rheumatology. 2006; 20(2):241-62
Clemente D, Ibañez I. clínica en reumatología pediátrica. En: López Robledillo JC (ed). Monografías SER: reumatología pediátrica. Panamericana;2006.p.3-15.

PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO Y TRATAMIENTO DE LA UVEÍTIS ASOCIADA A LA ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL

Nº Programa: 6

Autores: Rosa Bou, Laura Pelegrín, Jordi Antón, Alfredo Adán, Carmen García de Vicuña y Grupo de la Reunión Nacional de uveítis asociada a AIJ.

INTRODUCCIÓN

La uveítis es una de las manifestaciones extraarticulares más importantes de la Artritis Idiopática Juvenil (AIJ), apareciendo en un 10-30% de estos pacientes[1, 2]. La mayoría de uveítis en pacientes con AIJ son asintomáticas, bilaterales y recurrentes[3]. Aparece generalmente en los cuatro primeros años del diagnóstico de AIJ, pero puede presentarse años después o incluso antes de la aparición de la artritis[4].

El tratamiento de la uveítis crónica asociada a AIJ representa un reto para oftalmólogos y reumatólogos pediátricos dada su agresividad y frecuencia de complicaciones; y es todavía una de las causas de ceguera en países desarrollados[5].

El tratamiento inicial con gotas tópicas, a menudo no es suficiente para el control de la inflamación ocular, requiriendo una segunda línea de tratamiento. En los últimos años se han publicado estudios de tratamiento de la uveítis en pacientes con AIJ con diferentes inmunomoduladores y fármacos biológicos, siendo la mayoría de estudios retrospectivos o de pocos pacientes, por lo que es difícil establecer conclusiones basadas en la evidencia y ello lleva a realizar diferentes tratamientos según el oftalmólogo o reumatólogo pediátrico responsable de cada paciente.

Es por esta razón que elaboramos una propuesta de tratamiento, y de acuerdo con las modificaciones sugeridas en la I Reunión Nacional de Uveítis asociada a AIJ (Barcelona, 25 abril 2008), y el 3er Foro de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica (Zaragoza, 21-22 noviembre 2008) se presenta este *Protocolo de seguimiento y tratamiento de la uveítis asociada a AIJ*.

Clasificación Artritis Idiopática Juvenil: (Edmonton 2001)[6]

Oligoarticular: artritis que afecta ≤ 4 articulaciones durante los primeros 6 meses

Persistente: No más de 4 articulaciones durante todo el curso de la enfermedad

Extendida: Afecta > 4 articulaciones a partir de los 6 meses de enfermedad

Poliarticular Factor reumatoide negativo: Afecta ≥ 5 articulaciones durante los primeros 6 meses de enfermedad y el Factor reumatoide es negativo.

Poliarticular Factor reumatoide positivo: Afecta ≥ 5 articulaciones durante los primeros 6 meses de enfermedad y el Factor reumatoide es positivo

Artritis psoriática

Entesitis relacionada con artritis

AIJ de inicio sistémico

PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO

Las visitas de seguimiento por oftalmología para el *screening de uveítis* en pacientes con AIJ, se harán en función del grado de riesgo de uveítis [4, 7]:

Riesgo elevado (visita cada 3 meses):

AIJ oligo, poli FR – o psoriática ANA + en paciente de edad ≤ 6 años y ≤ 4 años de evolución.

Riesgo moderado (visita cada 6 meses):

AIJ oligo, poli FR – o psoriática ANA + en paciente de edad ≤ 6 años y 4-7 años de evolución.

AIJ oligo, poli FR – o psoriática ANA + en paciente de edad > 6 años y ≤ 4 años de evolución.

AIJ oligo, poli FR – o psoriática ANA – en paciente de edad ≤ 6 años y ≤ 4 años de evolución.

Riesgo bajo (visita cada 12 meses):

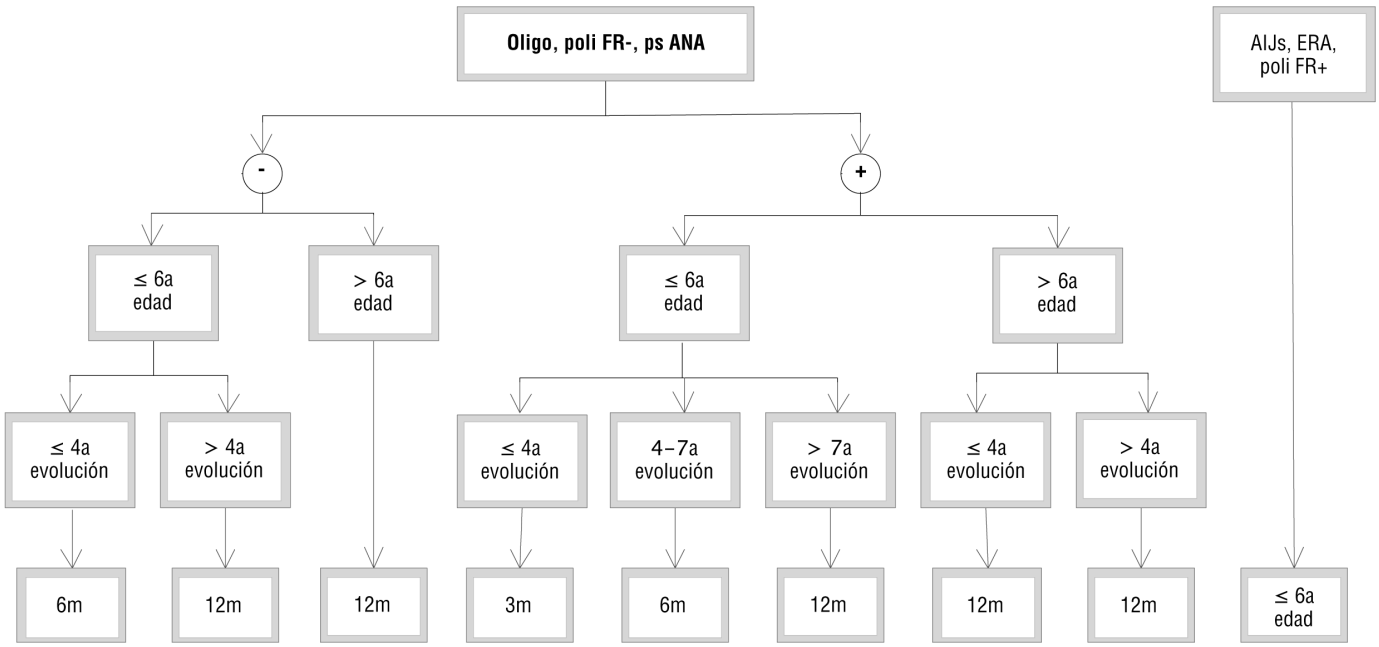
AIJ oligo, poli FR – o psoriática ANA + en paciente de edad ≤ 6 años y > 7 años de evolución.

AIJ oligo, poli FR – o psoriática ANA + en paciente de edad > 6 años y > 4 años de evolución.

AIJ oligo, poli FR – o psoriática ANA – en paciente de edad ≤ 6 años y > 4 años de evolución.

AIJ oligo, poli FR – o psoriática ANA – en paciente de edad > 6 años.

AIJ de inicio sistémico, entesitis relacionada con artritis, poli FR +.



En el momento de detectarse la uveítis se modificará la frecuencia de visitas en función del grado de actividad y la necesidad de control del tratamiento:

Al diagnóstico de nueva uveítis	Controles oftalmológicos semanales
Si grado 3 + o 4 +	Controles semanales hasta mejoría
Si grado 1 + o 2 + estable en 2 visitas sucesivas	Idealmente controles cada 2 semanas; si no es posible, no más de cada 6 semanas
Si grado ≤ 0.5 + estable en 2 visitas sucesivas	Idealmente controles cada 6 semanas; si no es posible, no más de cada 3 meses

En *cada visita a oftalmología*, se realizará:
- Cálculo de la mejor agudeza visual corregida:
  < 2 años —- Teller
  2-4 años —- Pigassou
  > 4 años —- Snellen
- Biomicroscopía polo anterior
- Presión intraocular (PIO)
- Funduscopia
- En los centros que tengan la posibilidad de realizar OCT (tomografía de coherencia óptica), se recomienda realizarla al diagnóstico de la uveítis o si hay un nuevo brote, y posteriormente cada 3 meses (OCT-Stratus 3, programa *Fast Macular)*.

Se recomienda hacer constar el grado de cada parámetro (ver hoja de comunicación oftalmólogo-reumatólogo):
- Parámetros de actividad/severidad:
  - Células en cámara anterior[8] (anexo tabla 1)
  - Opacidad del vítreo[9] (anexo tabla 3)
- Parámetros de lesión:
  - Catarata[10] (anexo tabla 4)
  - Sinequias (anexo tabla 5)
- Parámetros independientes:
  - Agudeza visual
  - Presión intraocular
  - Fondo de ojo: edema macular, edema nervio óptico
  - OCT: grosor foveal

PROTOCOLO DE TRATAMIENTO

En el esquema siguiente, se ha establecido una pauta terapéutica escalonada: situando en primer nivel el tratamiento tópico, en segundo nivel el metotrexate, en tercer nivel los anti-TNF (infliximab o adalimumab) y en último nivel tratamiento de rescate.
Se ha estratificado en función del grado de uveítis (anexo tabla 1) y de actividad (anexo tabla 2) según el grupo de trabajo SUN (Standardization of uveitis nomenclatura).

(a) Corticoides tópicos[11, 12]:

Acetato de Prednisolona 1% (Pred-forte®):
- Dosificación:
  . Grado 0.5+: 1 gota cada 12 horas
  . Grado 1+: 1 gota cada 8 horas
  . Grado 2+: 1 gota cada 6 horas
  . Grado 3+: 1 gota cada 4 horas
  . Grado 4+: 1 g. cada 2 h. + pomada dexametasona por la noche
- Tiempo de tratamiento: mientras tenga 0.5+ células en cámara anterior.

- Efectos secundarios:
  . Aumento de la presión intraocular
  . Alteración epitelio corneal
  . Cataratas

- Controles:
  . Controles periódicos de PIO; ajustando la frecuencia en función de la dosis.

(b) Ciclopléjico[13]:

Con el objetivo de relajar el músculo ciliar y evitar sinequias posteriores. Se administrará en uveítis sin sinequias o sinequias grado 1-2 (anexo tabla 5). En uveítis con sinequias grado 3 es inútil la cicloplejia.
- Dosificación:
  . Uveítis con actividad leve (grado 0.5+ a 2+): Tropicamida 1 gota cada 8 horas.
  . Uveítis con actividad grave (grado 3+ a 4+): Ciclopentolato 1 gota cada 8 horas.

- Efectos secundarios:
  . Somnolencia
  . Alteración de la acomodación (visión borrosa, fotofobia)
  . Ambliopía

(c) Metotrexate (MTX)[14, 15]:

- Dosificación:
  . 15 mg/m^2 subcutáneo (máx. 25mg/semana), un día a la semana.

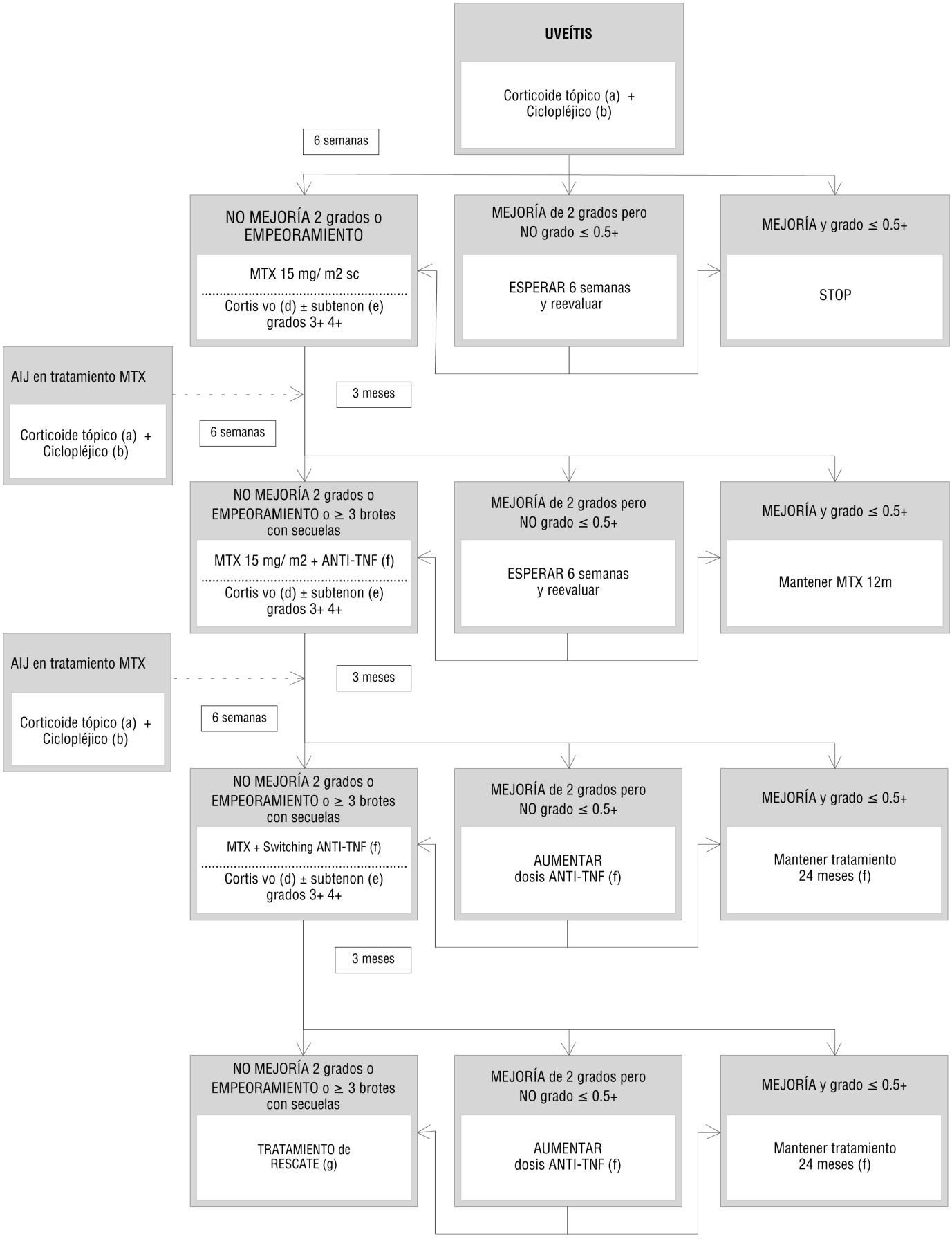
- Tiempo de tratamiento:
  . Si el tratamiento es efectivo, mantenerlo durante 12 meses desde que la uveítis sea inactiva.

- Efectos secundarios:
  . Náusea, vómitos, malestar gastrointestinal
  . Aumento de transaminasas

- Controles:
  . Asociar suplemento de ácido fólico
  . Analítica previa al tratamiento con función hepática, virus hepatitis.
  . Analítica con transaminasas al mes y posteriormente cada 2-3 meses. Si aumento de transaminasas > 3 veces el límite alto de laboratorio, parar el tratamiento y recomprobar transaminasas: si se normalizan, se puede reiniciar tratamiento.

(d) Corticoides:

En los grados 3+ y 4+ que no han mejorado con corticoide tópico, se administraran corticoides sistémicos como puente hasta que el tratamiento sistémico (MTX, anti-TNF) haga su efecto.



sc: subcutáneo, vo: vía oral

- Dosificación: Inicialmente Prednisona o equivalente 1-2 mg/kg/día vía oral, disminuyendo progresivamente cuando se observe mejoría.
- Tiempo de tratamiento:
  . Dados sus efectos secundarios en tratamientos prolongados, se recomienda el mínimo tiempo posible de tratamiento.
- Efectos secundarios:
  . Síndrome de Cushing. Insuficiencia suprarrenal al suprimirlos.
  . Retraso de crecimiento
  . Osteoporosis
  . Hipertensión, dislipemia, hiperglucemia
  . Gastritis
  . Riesgo infección
  . Glaucoma, cataratas
- Controles:
  . En tratamientos prolongados: analítica con glucemia, perfil lipídico; tensión arterial, densitometría ósea.
  . Curva pondo-estatural
  . Asociar protección gástrica: omeprazol 10-20mg/día.
  . Suplementar con calcio + vitamina D en tratamientos prolongados.

(e) Infiltración subtenoniana[16]:

En los grados 3+ y 4+ que no hayan mejorado con 2 semanas de tratamiento con corticoides orales, se asociará infiltración subtenoniana de corticoide.

- Acetónido de triamcinolona (Trigon®)
- Técnica: inyección superotemporalmente entre los músculos recto superior y recto lateral, 10mm posterior al limbo.
- Dosificación: 0.5cc
- Efectos secundarios:
  . Aumento de la presión intraocular
  . Hemorragia subconjuntival
  . Necrosis escleral y conjuntival
  . Hipopigmentación de la piel
- Controles:
  . Presión intraocular cada semana.

(f) Terapia anti-TNF[17-21]:

A diferencia de la artritis, parece ser que infliximab y adalimumab serían más efectivos que etanercept, en el tratamiento de la uveítis de pacientes con AIJ. Es por esto que solamente hemos incluido estos dos fármacos en este protocolo, dejando la elección de tratamiento con uno de los dos, individualizada según las preferencias o necesidades del médico o paciente.

- Infliximab (Remicade®):
- Dosificación:
  . Inicialmente 6mg/Kg endovenoso en infusión de 4 horas, a las semanas 0-2-6 y posteriormente cada 8 semanas.
  . Si a los 3 meses hay una mejoría de 2 grados pero no grado ≤ 0.5+ disminuir el intervalo de administración a 6-4 semanas.
  . Si se ha conseguido una mejoría inicial con infliximab, y con el tiempo se observa una disminución de su efecto, aumentar la dosis a 12 mg/Kg (hay estudios hasta dosis de 20mg/Kg), antes de hacer un cambio de tratamiento (posibilidad de anticuerpos anti-TNF).
- Tiempo de tratamiento:
  .Mantener el tratamiento con infliximab + metotrexate (asociar tratamiento con metotrexate para intentar disminución de aparición de anticuerpos anti-TNF) durante 24 meses desde la remisión de la uveítis.
- Efectos secundarios:
  . Reacciones infusionales: fiebre, dificultad respiratoria, urticaria, dolor torácico...
  . Leucopenia, trombopenia, anemia.
  . Riesgo infecciones.
- Controles:
  . Realizar PPD y Rx tórax antes de iniciar tratamiento con infliximab.
  . Control analítico previo a la infusión.

- Adalimumab (Humira®):
- Dosificación:
  . 40mg en >30kg, 20mg en <30kg, subcutáneo, cada 2 semanas. Se puede considerar dosis por superficie corporal (24mg/mm^2 cada 2 semanas)
  . Si a los 3 meses de iniciarlo hay una mejoría de 2 grados pero no grado ≤ 0.5+, disminuir el intervalo de administración a cada semana, antes de hacer un cambio de tratamiento.
- Tiempo de tratamiento:
  . Mantener el tratamiento con adalimumab durante 24 meses de inactividad de la uveítis. A los 12 meses de remisión, parar el metotrexate y mantener únicamente el adalimumab hasta los 24 meses.
- Efectos secundarios:
  . Reacciones locales leves en el lugar de la inyección.
  . Riesgo infecciones.
- Controles:
  . Realizar PPD y Rx tórax antes de iniciar tratamiento con adalimumab.
  . Controles analíticos cada 2-3 meses.

(g) Terapia de rescate:

Existen otros fármacos que se han utilizado en pacientes con uveítis, con eficacia variable, que se pueden ensayar en aquellos pacientes que continúen presentando actividad de la uveítis a pesar del tratamiento descrito hasta ahora:

Micofenolato mofetil[22, 23]:
. Dosificación: 600 mg/m^2 vía oral
. Efectos secundarios:
  - Gastrointestinales (dolor abdominal, diarrea, náusea)
  - Leucopenia
  - Riesgo infecciones.

Ciclosporina A[24, 25]:
. Dosificación: 2-5 mg/Kg/día vía oral
. Efectos secundarios:
  - Hipertensión arterial
  - Aumento de los niveles de creatinina

Otros tratamientos utilizados más aisladamente en pacientes con uveítis:
. Abatacept[26]
. Rituximab[27]
. Interferón-alfa[28, 29]

La pauta de tratamiento para la uveítis se adecuará también en función de la actividad de la artritis: en pacientes con uveítis inactiva pero con actividad articular, se pasará al siguiente nivel terapéutico.

Así mismo, se ha añadido un eslabón para pacientes con AIJ que ya están en tratamiento sistémico por la artritis (con MTX o anti-TNF), al hacer un brote de uveítis, puedan incorporarse al esquema terapéutico. Se iniciará tratamiento tópico (corticoide tópico y ciclopléjico) y si

a las 6 semanas no hay mejoría, se pasará al siguiente nivel terapéutico (ver esquema de tratamiento).

Aquellos pacientes que presenten varios brotes de uveítis con secuelas, aunque hayan llegado a la remisión en algún momento, al 3er brote de uveítis, si presentan secuelas oculares, pasaran también al siguiente nivel terapéutico (ver esquema de tratamiento).

PROTOCOLO DE MANEJO DE LAS COMPLICACIONES

Cataratas[30, 31]:

- En edad pediátrica: lensectomía y vitrectomía vía pars plana sin implante de lente intraocular.
- En > 12 años sin inflamación preoperatoria, se puede realizar facoemulsificación e implante de lente intraocular.

Glaucoma[32]:

- Tratamiento tópico:
  - . Inhibidores anhidrasa carbónica (Trusopt)
    - Dosificación: 1 gota cada 8 horas.
    - Efectos secundarios:
      Visión borrosa
      Irritación y prurito ocular
  - . Beta-bloqueantes (Timolol)
    - Dosificación: 1 gota cada 12 horas
    - Efectos secundarios:
      Visión borrosa, irritación ocular
      Bradicardia
      Broncoespasmo
      En < 2 años riesgo de apnea. Precaución en pacientes asmáticos, bloqueo cardíaco.
  - . Simpaticomimético (Brimonidina)
    - Dosificación: 1 gota cada 12 horas
    - Efectos secundarios:
      Irritación ocular
      Somnolencia, astenia
      Contraindicado en < 6 años
- Cirugía:
  - . Trabeculectomía + mitomicina
  - . Implantación de válvula de Ahmed

Queratopatía en banda[33]:

- Cirugía: queratectomía superficial + quelado con colirio de EDTA 0.35%

Edema macular quístico[34-37]:

- Triamcinolona subtenoniana 20 mg
- Triamcinolona intravítrea 4 mg
- Inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos
- Corticoides sistémicos
- Anti-VEGF intravítreo (2.5mg Avastin)

Hipotonía[38]:

- Vitrectomía pars plana y
  - . Gas intravítreo / taponamiento con aceite de silicona
  - . Disección membrana ciclítica o segmentación membrana
  - . Corticoides sistémicos
  - . Triamcinolona intravítrea 4 mg

ANEXO

Tabla 1. Estratificación del grado de uveítis en función de las células en cámara anterior según el grupo de trabajo SUN (Standardization of uveitis nomenclature).

Grado	Células por campo*
0	<1
0.5+	1-5
1+	6-15
2+	16-25
3+	26-50
4+	>50

*** Tamaño del campo de 1mm a 1 mm en lámpara de hendidura.**

Tabla 2. Terminología de la actividad de la uveítis según el grupo de trabajo SUN

Término	Definición
Inactivo	Grado 0
Empeoramiento	Aumento en 2 grados el nivel de actividad o ascenso de grado 3+ a 4+
Mejoría	Descenso en 2 grados el nivel de actividad o descenso a grado 0
Remisión	Enfermedad inactiva 3 meses después de parar el tratamiento

Para la interpretación de la actividad, se utiliza el peor ojo: si uno mejora y el otro empeora, se considera empeoramiento.

Tabla 3. Clasificación de la actividad inflamatoria vítrea según el grado de opacidad del vítreo.

Grado	
0	Normal
Trazas o 0.5+	Margen de disco óptico ligeramente borroso
1+	Nervio óptico y vasos ligeramente borrosos
2+	Nervio óptico y vasos moderadamente borrosos
3+	Margen de la cabeza del nervio óptico borroso pero visible
4+	Cabeza del nervio óptico invisible

Tabla 4. Clasificación de las cataratas según la LOCS III (Lens Opacities Classification System)

VALORACIÓN		GRADO
Núcleo	Opacidad y Coloración	de 0 a 6
Córtex	Opacidad	de 0 a 5
Refuerzo subcapsular posterior	Opacidad	de 0 a 5

Esta evaluación se realiza comparando la imagen biomicroscópica con fotografías de referencia

Tabla 5. Clasificación de las sinequias

GRADO 0	Ausencia
GRADO 1	90º
GRADO 2	90-180º
GRADO 3	180-360º

HOJA DE COMUNICACIÓN OFTALMÓLOGO-REUMATÓLOGO

Nombre: Fecha:

PARÁMETROS ACTIVIDAD/SEVERIDAD	PARÁMETROS LESIÓN
Células cámara anterior: OD Grado 0 OI Grado 0 Grado 0.5+ Grado 0.5+ Grado 1+ Grado 1+ Grado 2+ Grado 2+ Grado 3+ Grado 3+ Grado 4+ Grado 4+ *Células cámara vítrea:* OD Grado 0 OI Grado 0 Grado 0.5+ Grado 0.5+ Grado 1+ Grado 1+ Grado 2+ Grado 2+ Grado 3+ Grado 3+ Grado 4+ Grado 4+	*Catarata* 1 2 3 4 5 6 OD Núcleo Córtex Posterior OI Núcleo Córtex Posterior *Sinequias:* OD 0º OI 0º 0-90º 0-90º 90-180º 90-180º 180-360º 180-380º

Agudeza visual:

OD:
OI:

Teller
Pigassou
Snellen

Presión intraocular:

OD:
OI:

Fondo de ojo:
NO
Edema macular. OD:
OI:

Edema N. óptico. OD:
OI:

SI *OCT*:

Grosor foveal: OD ..... micras
OI ..... micras

Tratamiento: Fecha próxima visita:

BIBLIOGRAFÍA

1. Carvounis P, Herman D, Cha S, Burke J. Incidence and outcomes of uveitis in juvenile rheumatoid arthritis, a synthesis of the literature. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006;244:281-90.
2. Petty R, Smith J, Rosenbaum J. Arthritis and uveitis in children. A pediatric rheumatology perspective. Am J Ophthalmol 2003;135:879-84.
3. Sabri K, Saurenmann R, Silverman E, Levin A. Course, complications, and outcome of juvenile arthritis-related uveitis. J AAPOS 2008;12:539-45.
4. Heiligenhaus A, Niewerth M, Ganser G, Heinz C, Minden K. Prevalence and complications of uveitis in juvenile idiopathic arthritis in a population-based nation-wide study in Germany: suggested modification of the current screening guidelines. Rheumatology (Oxford) 2007;46:1015-9.
5. de Boer J, Wulffraat N, Rothova A. Visual loss in uveitis of childhood. Br J Ophthalmol 2003;87:879-84.
6. Petty R, Southwood T, Manners P, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. J Rheumatol 2004;31:390-2.
7. Cassidy J, Kivlin J, Lindsley C, Nocton J. Ophthalmologic examinations in children with juvenile rheumatoid arthritis. Pediatrics 2006;117:1843-5.
8. Jabs D, Nussenblatt R, Rosenbaum J. Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the First International Workshop. Am J Ophthalmol 2005;140:509-16.
9. Nussenblatt. Standardization of vitreal inflammatory activity in intermediate and posterior uveitis. In. Ophthalmol; 1992:467-71.
10. Chylack LJ, Wolfe J, Singer D, et al. The Lens Opacities Classification System III. The Longitudinal Study of Cataract Study Group. Arch Ophthalmol 1993;111:831-6.
11. Struck H, Bariszlovich A. Comparison of 0.1% dexamethasone phosphate eye gel (Dexagel) and 1% prednisolone acetate eye suspension in the treatment of post-operative inflammation after cataract surgery. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2001;239:737-42.
12. Samudre S, Lattanzio FJ, Williams P, Sheppard JJ. Comparison of topical steroids for acute anterior uveitis. J Ocul Pharmacol Ther 2004;20:533-47.
13. Lovasik J. Pharmacokinetics of topically applied cyclopentolate HCl and tropicamide. Am J Optom Physiol Opt 1986;63:787-803.
14. Foeldvari I, Wierk A. Methotrexate is an effective treatment for chronic uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. J Rheumatol 2005;32:362-5.
15. Heiligenhaus A, Mingels A, Heinz C, Ganser G. Methotrexate for uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: value and requirement for additional anti-inflammatory medication. Eur J Ophthalmol;17:743-8.
16. Ferrante P, Ramsey A, Bunce C, Lightman S. Clinical trial to compare efficacy and side-effects of injection of posterior sub-Tenon triamcinolone versus orbital floor methylprednisolone in the management of posterior uveitis. Clin Experiment Ophthalmol 2004;32:563-8.
17. Suhler E, Smith J, Wertheim M, et al. A prospective trial of infliximab therapy for refractory uveitis: preliminary safety and efficacy outcomes. Arch Ophthalmol 2005;123:903-12.
18. Biester S, Deuter C, Michels H, et al. Adalimumab in the therapy of uveitis in childhood. Br J Ophthalmol 2007;91:319-24.
19. Foeldvari I, Nielsen S, Kümmerle-Deschner J, et al. Tumor necrosis factor-alpha blocker in treatment of juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis refractory to second-line agents: results of a multinational survey. J Rheumatol 2007;34:1146-50.
20. Tynjälä P, Lindahl P, Honkanen V, Lahdenne P, Kotaniemi K. Infliximab and etanercept in the treatment of chronic uveitis associated with refractory juvenile idiopathic arthritis. Ann Rheum Dis 2007;66:548-50.
22. Sobrin L, Christen W, Foster C. Mycophenolate mofetil after methotrexate failure or intolerance in the treatment of scleritis and uveitis. Ophthalmology 2008;115:1416-21, 21.e1.
23.Doycheva D, Deuter C, Stuebiger N, Biester S, Zierhut M. Mycophenolate mofetil in the treatment of uveitis in children. Br J Ophthalmol 2007;91:180-4.
24.Tappeiner C, Roesel M, Heinz C, Michels H, Ganser G, Heiligenhaus A. Limited value of cyclosporine A for the treatment of patients with uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. Eye 2008.
25.Gerloni V, Cimaz R, Gattinara M, Arnoldi C, Pontikaki I, Fantini F. Efficacy and safety profile of cyclosporin A in the treatment of juvenile chronic (idiopathic) arthritis. Results of a 10-year prospective study. Rheumatology (Oxford) 2001;40:907-13.
26.Angeles-Han S, Flynn T, Lehman T. Abatacept for refractory juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis- a case report. J Rheumatol 2008;35:1897-8.
27.Tappeiner C, Heinz C, Specker C, Heiligenhaus A. Rituximab as a treatment option for refractory endogenous anterior uveitis. Ophthalmic Res 2007;39:184-6.
28.Bodaghi B, Gendron G, Wechsler B, et al. Efficacy of interferon alpha in the treatment of refractory and sight threatening uveitis: a retrospective monocentric study of 45 patients. Br J Ophthalmol 2007;91:335-9.
29.Plskova J, Greiner K, Forrester J. Interferon-alpha as an effective treatment for noninfectious posterior uveitis and panuveitis. Am J Ophthalmol 2007;144:55-61.
30.Kotaniemi K, Penttila H. Intraocular lens implantation in patients with juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. Ophthalmic Res 2006;38:318-23.
31.Heiligenhaus A. When should intraocular lenses be implanted in patients with juvenile idiopathic arthritis-associated iridocyclitis? Ophthalmic Res 2006;38:316-7.
32.Foster C, Havrlikova K, Baltatzis S, Christen W, Merayo-Lloves J. Secondary glaucoma in patients with juvenile rheumatoid arthritis-associated iridocyclitis. Acta Ophthalmol Scand 2000;78:576-9.
33.Najjar D, Cohen E, Rapuano C, Laibson P. EDTA chelation for calcific band keratopathy: results and long-term follow-up. Am J Ophthalmol 2004;137:1056-64.
34.Mackensen F, Heinz C, Becker M, Heiligenhaus A. Intravitreal bevacizumab (avastin) as a treatment for refractory macular edema in patients with uveitis: a pilot study. Retina 2008;28:41-5.
35.Cordero Coma M, Sobrin L, Onal S, Christen W, Foster C. Intravitreal bevacizumab for treatment of uveitic macular edema. Ophthalmology 2007;114:1574-9.e1.
36.Choudhry S, Ghosh S. Intravitreal and posterior subtenon triamcinolone acetonide in idiopathic bilateral uveitic macular oedema. Clin Experiment Ophthalmol 2007;35:713-8.
37. Sallam A, Comer R, Chang J, et al. Short-term safety and efficacy of intravitreal triamcinolone acetonide for uveitic macular edema in children. Arch Ophthalmol 2008;126:200-5.
38. Yu E, Paredes I, Foster C. Surgery for hypotony in patients with juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. Ocul Immunol Inflamm;15:11-7.

SIGNIFICADO DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Nº Programa: 7

Autora: Sílvia Ricart Campos.

Servicio de Pediatría. Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona).

Uno de los motivos frecuentes de consulta a un reumatólogo pediátrico es la alteración de pruebas de laboratorio, generalmente la detección de anticuerpos anti-nucleares (ANAs) o anti-estreptolisinas (ASLOs). A pesar de su amplia utilización, estas pruebas tienen un valor limitado a la hora de evaluar pacientes con dolor músculo-esquelético o sospecha de enfermedad reumatológica. Esta presentación pretende hacer una revisión para el pediatra en general sobre cuándo solicitar y cómo interpretar las pruebas complementarias en reumatología pediátrica.

Para empezar debe aclararse que en pediatría no existe una prueba única que pueda confirmar o excluir una "enfermedad reumática". La utilidad de las pruebas de laboratorio dependerá de la habilidad del clínico para realizar un buen diagnóstico diferencial a partir de la anamnesis y de la historia clínica.

PRUEBAS ANALÍTICAS

1. ANTICUERPOS ANTI-NUCLEARES (ANAs)

Se trata de diferentes tipos de auto anticuerpos dirigidos contra antígenos localizados en los núcleos celulares.
La positividad de los ANA, por sí misma, no establece un diagnóstico. No obstante, el estudio de la presencia de ANAs en pacientes con sospecha de enfermedad autoinmune o conectivopatía puede ser útil para:
- Ayudar a establecer un diagnóstico en pacientes con clínica sugestiva.
- Excluir enfermedad autoinmune en un paciente con clínica poco sugestiva.
- Monitorizar la actividad de la enfermedad (pe, anti-DNAds en nefritis lúpica).
- Identificar en un paciente el tipo concreto de enfermedad autoinmune o conectivopatía que presenta.

- Condiciones asociadas a ANA positivos

Se pueden detectar ANA en enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS), enfermedades órgano-específicas (ver tabla 1), y en diferentes tipos de infecciones (tabla 2). Su detección no determina la presencia de enfermedad, ya que también pueden encontrarse en individuos sanos.

Tabla 1: prevalencia de ANA positivos en diferentes enfermedades:

Enfermedades AI sistémicas	Prevalencia
Lupus eritematoso sistémico	93%
Enfermedad mixta del tejido conectivo	93%
Esclerodermia	85%
AIJ oligoarticular	71%
Dermatomiositis	61%
Sd Sjögren	48%
Lupus inducido por fármacos	100%
Enfermedades AI órgano-específicas	
Hipertensión pulmonar primaria	40%
Hepatitis AI	63-91%
Enfermedad Graves	50%

Tabla 2: Infecciones y otras condiciones asociadas donde pueden hallarse ANAs.

Otras enfermedades o condiciones
Mononucleosis
Infección por virus hepatitis C
Endocarditis bacteriana subaguda
Tuberculosis
Infección VIH
Enfermedades linfoproliferativas
Implantes de silicona
Fármacos: isoniacida, procainamida, hidralacina...

– Tipos de ANA

Los diferentes tipos de ANA se definen por el antígeno contra el que van dirigidos. Algunos de estos anticuerpos (Ac) son relativamente específicos para una enfermedad en concreto o para manifestaciones clínicas específicas en los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES).

- Anticuerpos contra DNA de doble hebra (anti-DNAds): títulos moderados o altos tienen una alta especificidad para LES.
En cambio, los Ac contra DNA desnaturalizado o monocatenario (Anti-DNAss) no son específicos del LES, pudiéndose encontrar tras la exposición a determinados fármacos o en pacientes con otras conectivopatías. Clínicamente tienen muy poco valor por su falta de especificidad.

- Ac contra histonas: pueden detectarse en pacientes con LES y lupus inducido por fármacos.

- Ac anti-cromatina (anti-nucleosoma): se trata de Ac dirigidos contra el complejo constituido por el DNA y las histonas. Característicos (pero no exlusivos) del LES, a títulos altos identificaría a los pacientes con mayor riesgo de afectación renal.

- Ac contra U1-RNP: son uno de los criterios diagnósticos de la enfermedad mixta del tejido conectivo. También pueden encontrarse en un 30-40% de los pacientes con LES y en un porcentaje variable (2-70%) en la esclerodermia lineal.

- Ac contra el antígeno Smith (Sm): muy específico del LES, pero sólo está presente en un 25% de los pacientes. Puede asociarse a enfermedad del sistema nervioso central.

- Anti-Ro (SSA) y anti-La (SSB): frecuentemente positivos en pacientes con síndrome de Sjögren. Se asocian al lupus neonatal, estando implicados en la patogénesis del bloqueo aurículo-ventricular congénito. También se encuentran en el 40% de los pacientes con LES.
- Ac contra Topoisomerasa I (Scl-70), anti-centrómero (CEN-A, CEN-B,...), anti-U3-ribonucleoproteína (U-3-RNP), RNA-polimerasa: asociados a esclerodermia sistémica y enfermedades relacionadas.

– Falsos positivos para ANA

En población sana se pueden detectar ANA frecuentemente, sin que esto tenga ningún valor patológico, y los títulos permanecen relativamente estables a lo largo del tiempo. La prevalencia de ANA en población sana se refleja en la tabla 3:

Tabla 3: Prevalencia de ANA en población sana

Título ANA	% población sana
1:40	32%
1:80	13%
1:320	3%

En cambio la prevalencia de EAS en la población general es menor al 1%. De esto se puede deducir que la mayoría de ANA no estarán relacionados con una EAS, y por lo tanto tendremos que tener en cuenta la posibilidad de otras patologías (tablas 1 y 2).

Los ANA son, por lo tanto, muy sensibles pero poco específicos para EAS. La baja especificidad de los ANA en ausencia de hallazgos clínicos de una enfermedad autoinmune hace que su uso como test de screening en población sana no sea de utilidad.

– Utilidad e interpretación de los ANA:

El patrón de inmunofluorescencia de los ANAs (moteado, homogéneo, nucleolar) ha sido utilizado para identificar la presencia de autoanticuerpos específicos. En la actualidad se acepta que tiene una baja sensibilidad por lo que es preferible solicitar la determinación de anticuerpos específicos en función de la enfermedad sospechada.
En cambio, la determinación del título de ANA sí nos ofrece una información clínica relevante. La titulación se refiere al número de veces que debe diluirse la sangre hasta que el Ac no puede detectarse. En general, a mayor título, mayor probabilidad de enfermedad asociada. Como ya se ha comentado, títulos bajos frecuentemente pueden detectarse en población sana.

A modo de resumen, a la hora de solicitar e interpretar los ANA debería tenerse en cuenta:
- Sin sospecha clínica de EAS no solicitar nunca ANA.
- Si los ANA son negativos y no hay una sospecha clínica de EAS no es necesario repetirlos excepto si se produce un cambio clínico.
- Títulos >1:640 – Sospechar presencia de enfermedad AI. Su detección aislada no es diagnóstica de enfermedad, por lo que en ausencia de un diagnóstico inicial se recomienda un seguimiento periódico del paciente hasta confirmar o excluir enfermedad.
- Títulos muy bajos (<1:80), en ausencia de signos o síntomas de EAS, tienen poco valor. Se puede hacer un seguimiento clínico pero menos frecuentemente que en los pacientes con títulos altos.
- Los ANA son criterios diagnósticos en el LES (ANA, anti-DNA, anti-Sm), enfermedad mixta del tejido conectivo (anti-RNP) y síndrome de Sjögren (anti-Ro/La).
- La capacidad patogénica de los ANA sólo está confirmada para los anti-DNAds (en la nefritis lúpica) y los anti-Ro (en el bloqueo AV congénito del lupus neonatal).

2. ANTI-ESTREPTOLISINAS (ASLOs)

Se trata de Ac frente al antígeno O del estreptococo beta-hemolítico del grupo A. El hallazgo de ASLOs, independientemente de su cifra, sólo indica el antecedente de una infección estreptocócica. Para el diagnóstico de fiebre reumática (FR) es necesario cumplir los criterios de Jones (tabla 4): la evidencia de infección previa por estreptococo del grupo A, la presencia de 2 criterios mayores o de 1 criterio mayor más 2 menores indican una alta probabilidad de fiebre reumática aguda.

Tabla 4: Criterios de Jones para el diagnóstico de Fiebre Reumática

Criterios mayores	Carditis Poliartritis Corea de Sydenham Eritema marginatum Nódulos subcutáneos
Criterios menores	Artralgias (dolor sin inflamación articular) Fiebre Aumento de los reactantes de fase aguda (VSG o PCR) Intervalo PR alargado en el ECG.
Evidencia de infección previapor estreptococo del grupo A	Cultivo faríngeo positivo o Positividad del test rápido de detección de antígeno estrepto cócico, o Título de Ac contra estreptococo muy elevado o Título de anticuerpos en aumento.

Los títulos de ASLOs varían con la edad, estacionalidad y procedencia geográfica. Niños sanos en edad escolar generalmente presentan títulos alrededor de 200-300 Unidades Todd/ml. En los portadores faríngeos asintomáticos se tiende a detectar títulos bajos, justo por encima del nivel de detección.

Después de una faringitis estreptocócica, el pico de ASLOs aparece a las 4-5 semanas, que corresponde habitualmente a la 2ª o 3ª semana de fiebre reumática (FR). Por lo tanto, es útil determinar el título de ASLOs ante la primera sospecha de FR, y repetirlo al cabo de 1 o 2 semanas para comparar.

Los títulos de ASLOs disminuyen rápidamente en los siguientes meses, y no son útiles como medida de la actividad de la FR (que debe monitorizarse con los reactantes de fase aguda).

Sólo un 80% de los pacientes con FR muestran un aumento en el título de ASLOs. En estos casos se pueden determinar otros Ac frente al estreptococo (anti-DNAsa B, estreptoquinasa, anti-hialuronidasa), siendo los anti-DNAsa B los más utilizados. En el 90% de los pacientes con FR en que se determinen ASLOs y anti-DNAsa B se puede detectar el aumento de, al menos, uno de estos dos anticuerpos.

3. REACTANTES DE FASE AGUDA

A pesar de su nombre, los reactantes de fase aguda están presentes tanto en la inflamación aguda como en la crónica. Aparecen en una gran variedad de procesos incluyendo infecciones, traumatismos, infartos, artritis inflamatorias y ciertas neoplasias.

Algunos de los reactantes de fase aguda más conocidos son: Proteína C Reactiva (PCR), velocidad de sedimentación globular (VSG), fibrinógeno, alfa-1-antitripsina, haptoglobina y ferritina.

La VSG es una prueba sencilla y objetiva. Entre sus inconvenientes destacan su falta de especificidad y que, tras un empeoramiento o mejoría clínica, su aumento o normalización son lentos (a diferencia de la PCR que cambia rápidamente).

En pacientes reumatológicos, especialmente en artritis inflamatorias y EAS, podemos observar un aumento de la PCR y la VSG. No obstante, estos 2 parámetros no siempre se correlacionan: en el LES activo encontramos una VSG marcadamente elevada, mientras que la PCR puede ser normal; y el valor de la PCR no suele aumentar mucho en la esclerodermia y dermatomiositis.

4. FACTOR REUMATOIDE

Se trata de un Ac IgM dirigido contra el fragmento Fc de la IgG. Al igual que los ANA, también puede hallarse un factor reumatoide positivo en otras condiciones diferentes de enfermedades reumáticas (tabla 5), en especial en aquellas enfermedades donde se produce una estimulación antigénica crónica. Es una prueba básica en el cribaje de adultos con síntomas músculo-esqueléticos, siendo positivo en hasta el 85% de los adultos con artritis reumatoide. A diferencia de los adultos, en la artritis idiopática juvenil (AIJ) generalmente no se detecta exceptuando en algunas chicas adolescentes con formas de AIJ poliarticular que, por sus características y evolución, equivaldrían a una artritis reumatoide propia del adulto pero con inicio en edad juvenil.

Tabla 5: Condiciones y enfermedades no reumatológicas asociadas a factor reumatoide positivo.

Infecciones subagudas y crónicas	
Endocarditis bacteriana subaguda	25-50%
Hepatitis B y C	25-75%
Tuberculosis	8
Virus: HIV, parotiditis, Influenza	15-65%
Parásitos: leishmaniasis, enfermedad Chagas	20-90%
Enfermedades inflamatorias o fibrosantes pulmonares	
Sarcoidosis	3-33%
Otras	
Cirrosis biliar primaria	45-70%
Neoplasias: leucemia	5-25%

5. ANTÍGENOS DE HISTOCOMPATIBILIDAD (HLA)

Se han descrito asociaciones entre diferentes alelos HLA y determinadas enfermedades reumáticas. Debe destacarse la asociación del HLA-B27 a espondiloartropatías, artritis psoriáticas y enfermedad inflamatoria intestinal. La prevalencia del HLA-B27 en la población general europea es del 8%; en cambio, es del 90% entre los pacientes con espondilitis anquilosante juvenil y del 60% en los niños con espondiloartropatías. Debe tenerse en cuenta que sólo un pequeño porcentaje de los pacientes HLA-B27 positivos van a desarrollar alguna de estas enfermedades. Por lo tanto la presencia o ausencia de este antígeno no puede utilizarse para diagnosticar o excluir estas enfermedades.

PRUEBAS DE IMAGEN

A parte de las pruebas analíticas, las exploraciones de imagen constituyen una herramienta muy útil en la valoración del dolor músculo-esquelético.

La radiología simple constituye el primer escalón en el estudio por imagen del aparato locomotor. Otras técnicas de imagen disponibles y con una importancia progresiva son la ecografía, resonancia magnética nuclear (RMN) y tomografía axial (TAC), entre otras.

1. RADIOGRAFÍA SIMPLE

Sigue siendo una exploración de primer nivel en pacientes con dolor músculo-esquelético, útil para descartar fracturas, lesiones tumorales, infecciosas ...

Permite clasificar los diferentes tipos de artritis en función del patrón radiológico y también efectuar un estadiaje y seguimiento de las lesiones. Las radiografías tienen una baja sensibilidad porque cuando aparece el signo radiográfico existe ya un daño estructural, que es lo que se pretende evitar.

2. ECOGRAFÍA

Es una exploración con una alta sensibilidad para detectar derrames articulares. Además, con el modo Doppler permite valorar la hipertrofia sinovial y el flujo sanguíneo como medida de actividad inflamatoria.

Es una exploración no ionizante ni invasiva, fácil de utilizar y bastan-

te disponible (en comparación con otras exploraciones), lo que la convierten en una herramienta muy útil en la consulta diaria de reumatología pediátrica.

3. RMN

Permite detectar con una alta sensibilidad y de forma precoz las lesiones articulares. Pone de manifiesto la presencia de derrames, hipertrofia sinovial, erosiones y edema óseo. También en caso de miopatías inflamatorias puede detectarse un aumento de señal en modo T_2, incluso antes de la aparición de clínica de debilidad muscular.

BIBLIOGRAFÍA

- Jarvis JN. Commentary-ordering lab tests for suspected rheumatic disease. Ped Rheum 2008; 6:19.
- M. Reichlin. Mesurement and clinical significance of antinuclear antibodies. In: UpToDate, Shmerling RH (Ed), UpToDate, Wellesley MA, 2008.
- Brogan PA, Dillon MJ. Autoimmune diseases in children. Current Paediatrics 2005; 15: 23-31.
- Tan EM, Feltkamp TE, Smolen JS et al. Range of antinuclear antibodies in "healthy" individuals. Arthritis Rheum 1997; 40:1601.
- Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever. Jones Criteria, 1992 update. Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association. JAMA 1992; 268:2069.
- Antón J. Fiebre reumática y artritis reactiva postestreptocócica. Pediatr Integral 2009; 66-74.
- I. Kushner. Acute phase reactants.In: Uptodate, Furst DE (Ed), UpToDate, Wellesley MA, 2008.
- Shmerlin RH, Delbanco TL. The rheumatoid factor: An analysis of clinical utility. Am J Med 1991; 91: 528.
- Shmerling RH. Origin and utility of measurement of rheumatoid factors. In: UpToDate, Schur PH (Ed), UpToDate, Wellesley MA, 2007.
- Sociedad Española de Reumatología. Cañete JD et al, ed. Manual SER de enfermedades reumáticas. 5ª edición. Madrid: Ed. Médica Panamericana; 2008.
- Maillard SM, Jones R, Owens C, Pilkington C, Woo P, Wedderburn LR and Murray KJ. Quantitative assessment of MRI T2 relaxation time of thigh muscles in juvenile dermatomyositis. Rheumatology 2004;43:603–608.
- Lamer S, Sebag GH. MRI and ultrasound in children with juvenile chronic arthritis. Eur J Radiol 2000; 33:85-93.

Jueves 4 de junio, 11:15 - 12:45

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Casos clínicos en reumatología

Moderador: Jaime de Inocencio Arocena, Centro de Saludo Jazmín, Madrid

COJERA Y FIEBRE

Nº Programa: 25
Autora: Dra MJ Rúa Elorduy.
Hospital de Cruces. Bilbao

La cojera aguda en un niño puede corresponder a diferentes etiologías y localizaciones.
La edad nos orienta hacia unas u otras causas, sin embargo síntomas acompañantes como la presencia de fiebre, son relevantes y nos obligan a una valoración inmediata. El diagnóstico y tratamiento pueden ser urgentes para evitar complicaciones y secuelas.
Excluyendo causas neurológicas, la dificultad para caminar habitualmente se corresponde con dolor óseo, articular o muscular.

ANAMNESIS

Además del tiempo de evolución, localización del dolor y características de la fiebre, podemos orientar la anamnesis para descubrir otros síntomas de interés como la evolución de su estado general, alteración gastrointestinal, dolor abdominal etc.
Destacaremos las posturas o actitudes que en su medio adopta el niño para evitar el dolor. La postura del miembro afecto en decúbito, rechazo al apoyo, dificultad de sedestación o postura hiperlordótica, son datos que resultarán de verdadero interés especialmente en el niño pequeño en el que una observación adecuada nos puede compensar la dificultad de la exploración.

Antecedentes: Detallados por aparatos e interrogatorio específico sobre episodios anteriores de cojera, enfermedad crónica inflamatoria, infecciones, o enfermedad inmediata anterior al proceso actual.

EXPLORACIÓN

- General. Es absolutamente necesaria una exploración general detallada. En ella podemos descubrir una localización de la causa en diferente lugar al referido como punto aparente del dolor, así como signos acompañantes importantes para establecer la orientación diagnóstica: presencia de adenias, foco de infección, auscultación patológica, palpación abdominal dolorosa, hepatomegalia, esplenomegalia etc.
- Observación. Posturas de la marcha si el niño colabora y movilidad activa. Signos externos de inflamación articular o de partes blandas incluyendo las plantas de los pies, así como la observación de las posturas adoptadas en reposo
- Palpación. Con la palpación intentamos localizar puntos dolorosos. Difícil en niños pequeños.
- Exploración articular. Podemos localizar la patología. Es importante la valoración del arco del movimiento y constatar si se observan contracturas musculares. En el caso de la cadera, es frecuente la limitación de la abducción y de la rotación interna.
- Dolor referido: algunas causas intra-abdominales pueden ser motivo de dolor en la cadera por afectarse el músculo psoas ilíaco, por vecindad o patología en el mismo. El dolor de la rodilla puede iniciarse a distancia, irradiado desde la cadera ya que los dermatomas

de los nervios obturador, ciático y crural se encuentran vecinos a la rodilla
- En patología vertebral, encontramos dificultad para la sedestación además de las alteraciones de la marcha y una tendencia más o menos exagerada a la hiperextensión del tronco con el fin de evitar la flexión de la columna
- En los niños pequeños es frecuente no detectar ninguna zona de inflamación clara cuando la patología se encuentra en huesos del pié incluso en casos de osteomielitis. El rechazo a apoyar el pié le provoca la flexión de la extremidad, imitando una postura antiálgica por coxalgia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Artritis séptica. Es más frecuente en niños menores de 3 años. En la mayor parte de los casos existe afectación del estado general con fiebre alta aunque en algunos casos pueden presentarse con fiebre poco importante por lo que el grado de temperatura no siempre se correlaciona ni descarta una artritis séptica Cuando están afectadas la cadera o la rodilla, la actitud del niño es en semiflexión, abducción y rotación externa del muslo Los parámetros de inflamación estarán altos, encontraremos leucocitosis y el cultivo de liquido sinovial o hemocultivo pueden aclarar el germen causante de la infección.

- Osteomielitis. La gammagrafía nos permite detectar la lesión ósea en fase precoz. Puede ser acompañante de artritis de la articulación adyacente.

- Artritis reactiva. En relación con infección previa. Orientada por los antecedentes o si es multifocal.

- Osteomielitis multifocal recurrente. Es un proceso inflamatorio infrecuente, de etiología desconocida, que se manifiesta por dolor y fiebre. Afecta a cualquier punto del esqueleto causando lesiones líticas multifocales con esclerosis posterior. No responde al tratamiento antibiótico y los cultivos son siempre negativos. La gammagrafía aclara la existencia de diferentes focos de lesión aunque la sintomatología sea local. En ocasiones es monofocal.

- Espondilodiscitis. Inflamación de probable origen infeccioso que afecta más frecuentemente la columna lumbar. La fiebre es variable y no necesariamente alta. El niño adopta posturas anómalas, rechazo de la marcha y de la bipedestación. Con frecuencia se demora este diagnóstico debido a que la Rx es normal durante los primeros 8 ó 10 días. Posteriormente se observa disminución del disco e irregularidades en los platillos vertebrales. La gammagrafía nos indica la lesión de forma precoz y la RMN es la prueba más idónea para una información específica de las estructuras implicadas o la presencia de absceso paravertebral.

- Sinovitis transitoria de cadera. Afecta a niños de 2 a 10 años de edad. La fiebre es leve y la mayoría no presentan fiebre. Es frecuente el antecedente de infección del tracto respiratorio superior en los días que preceden al cuadro. La exploración de la cadera es dolorosa. El proceso es autolimitado desapareciendo la sintomatología en unos 10 días. Por ecografía se puede poner de manifiesto la presencia de líquido en el espacio articular.
El mayor problema de la sinovitis transitoria de cadera es probablemente el abuso de su diagnóstico ante la cojera del niño que presenta buen estado general. Los datos analíticos no muestran alteraciones Aún así es necesario el seguimiento y reevaluar en caso de fiebre o ausencia de mejoría después de una semana.
- Sacroileítis. Los casos de sacroileítis aguda por infección son raros en pediatría. Producen dolor glúteo, dificultad para la marcha y maniobras exploratorias de sacroilíacas alteradas en los pacientes que por edad pueden prestar colaboración. La gammagrafía es muy útil en este diagnóstico.

- Artritis Idiopática Juvenil. Cualquier articulación puede ser la primera del proceso aunque la artritis de cadera no es frecuente durante el debut de una artritis idiopática juvenil. En los niños con fiebre por artritis de inicio sistémico, cualquier articulación puede estar afectada, dolorosa y limitada. Otros criterios clínicos apoyan el diagnóstico.

- Espondiloartropatías. En el caso de artritis asociada a enfermedad inflamatoria intestinal pueden presentarse con artritis axial o periférica y fiebre. Los datos de la anamnesis resultan de ayuda diagnóstica.

- Tumores y enfermedades hematológicas. La leucemia es una enfermedad maligna que produce con frecuencia dolor óseo y la artritis puede estar presente en la fase del debut de la enfermedad.
La histiocitosis y tumores malignos pueden dar síntomas de dolor lumbar o en una extremidad con cojera según la localización de la lesión ósea. El niño puede presentarse con fiebre.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Análisis de laboratorio. Hemograma, bioquímica general, perfil férrico, VSG, PCR, LDH. Autoanticuerpos. Marcadores específicos según la orientación diagnóstica.
- Mantoux.
- Estudio de líquido sinovial en las artritis, por artrocentesis.
- Cultivo de Líquido sinovial y hemocultivo. Serologías según epidemiología o enfermedad previa infecciosa.

PRUEBAS DE IMAGEN

- Rx. Es una exploración de imagen rápida pero puede darnos poca información.
Valoramos el espacio articular, tejido blando y lesiones óseas.
- Ecografía. Ante una afectación articular podemos observar derrame o tumoración intraarticular. En casos de osteomielitis puede evidenciar absceso subperióstico metafisario.
- Gammagrafía con tecnecio 99. Es útil para localizar la lesión en una infección o inflamación así como en casos de tumores. Es una exploración de alta sensibilidad y poca especificidad.
- Resonancia Magnética nuclear. Nos da mayor información una vez la lesión está localizada por exploración o por imagen previa.
- TAC. Esta exploración es muy útil para definir las lesiones óseas.

OTRAS

Pueden ser necesarias otras actitudes a tomar como biopsia de hueso, medular u otras pruebas de imagen, según síntomas acompañantes.

Actitud terapeútica. Se orienta según el diagnóstico. Ante una primera orientación probable de proceso infeccioso se realiza ingreso hospitalario y el tratamiento se basa en la antibioterapia IV acompañada de antiinflamatorios.

BIBLIOGRAFÍA

-James T. Cassidy Ross E. Petty Textbook of Pediatric Rheumatology. Elsevier sounders 5ª edition August 2, 2005
*- Forlin, Edilson MD, MSc, PhD *+; Milani, Carlo MD, MSc, PhD ++[S] Sequelae of Septic Arthritis of the Hip in Children: A New Classification and a Review of 41 Hips. Journal of Pediatric Orthopaedics. 28(5):524-528, July/August 2008.*
-Kadambari D, Jagdish S. Primary pyogenic psoas abscess in children. Pediatr Surg Int 2000;16:408-10.
-Catalano-Pons, C Comte, A ; Wipff, J. ; Quartier, P.; Faye, A.; Gendrel, D.; Duquesne, A.; Cimaz, R.; Job—Deslandre, C. Clinical outcome in children with chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Rheumatology. 47(9):1397-1399, September 2008.
-Flynn JM, Windmann RF. The LimpingChild: Evaluation and Diagnosis. J Am Acad Orthop Surg 2001;39: p. 89- 98

COJERA Y EXANTEMA

Nº Programa: 26
Autora: M. Soledad Camacho Lovillo
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

VALORACIÓN INICIAL

Al evaluar a un paciente con cojera y exantema es fundamental, como siempre en pediatría y en reumatología pediátrica, recoger una buena historia clínica y realizar una exploración física completa. La información obtenida nos permitirá realizar las hipótesis diagnósticas que guiarán la solicitud de pruebas complementarias para llegar a un diagnóstico certero y un tratamiento adecuado.

Puntos que siempre hay que valorar incluyen:
- Forma de inicio del exantema y progresión. Características (pruriginoso, evanescente, eritematoso…)
- Curso evolutivo de la artritis: migratoria, progresiva en brotes…
- Relación entre exantema y artritis: aparición concomitante, localización en articulaciones afectas…
- Aparición de síntomas articulares: tumefacción, dolor, calor, rigidez matutina…
- Fiebre u otros síntomas acompañantes digestivos, respiratorios, etc. sugerentes de infecciones o procesos intercurrentes.
- Antecedentes personales: infecciones respiratorias, genoitourinarias, faringoamigdalitis, vacunación reciente, administración de fármacos, historia de alergias medicamentosas, contacto con animales (picaduras de garrapatas, mosquitos…).
- Antecedentes familiares: existencia de enfermedades reumáticas, psoriasis, uveítis, enfermedad inflamatoria intestinal, infecciones…

Siempre que existe cojera hay que realizar una anamnesis dirigida y exploración cuidadosa del aparato locomotor (discutidas más extensamente en la ponencia "Cojera Prolongada" de la Dra. Lacruz):
- Afectación de grandes y/o pequeñas articulaciones. Afectación simétrica.
- Relación con traumatismo y/o ejercicio.
- Patrón doloroso. Inflamatorio: dolor principalmente tras reposo nocturno o con rigidez matutina. Mecánico: dolor relacionado con actividad física, más intenso por la tarde o la noche.
- Actitud en reposo.
- Análisis de la marcha.
- Exploración de puntos óseos dolorosos.
- Análisis exhaustivo articulación por articulación comparando con la contralateral valorando si existe inflamación, dolor y/o limitación de la motilidad.
- La cadera, al ser una articulación profunda, no permite valorar directamente la presencia de tumefacción. La misma se valora a través de la limitación de su movilidad, incluyendo las rotaciones interna y externa, la flexo-extensión así como la limitación a la abducción.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- El hemograma y reactantes de fase aguda (PCR y VSG) son pruebas sencillas que nos puede dar mucha información.
- Seología de borrelia, mycoplasma, brucella, rickettsias, parvovirus B19, hepatitis, VEB…
- ASLO (Anticuerpo antiestreptolisina): para documentar infección estreptocócica pasada
- Cultivo de sangre y faríngeos
- Factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares y HLA B27, nos pueden ayudar a clasificar las diferentes formas de Artritis Idiopática Juvenil (AIJ).
- Artrocentesis:
  Útil para bioquímica y cultivo del líquido articular. Puede ser también terapéutica, en caso de infiltraciones con corticoides locales (acetato de triamcinolona).
  Prueba cruenta que a veces requiere sedación, sobre todo en niños pequeños, varias articulaciones o articulaciones de difícil acceso como la cadera.
  El cultivo sólo es positivo en el 40-50% de las artritis sépticas, por lo que su rentabilidad es baja cuando no existe sospecha clínica, como en la afectación poliarticular.
- Ganmagrafía ósea:
  Muy sensible pero poco específica. Detecta actividad osteoblástica/osteoclástica por lo que vamos a encontrar aumento de captación en las articulaciones que ya sabemos por nuestra exploración que están inflamadas. Si con la exploración tenemos claros los puntos dolorosos o inflamados no es necesaria. Si tenemos duda o la exploración es difícil por la edad y la irritabilidad se podría realizar.
- RNM: prueba cara y con necesidad de sedación en pacientes no colaboradores. Poco rentable en enfermedades sistémicas con afectación a múltiples niveles.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Infecciosos:
- Bacterianas: N. meningitidis. Estreptococo grupo A, Lyme, Brucela, Mycoplasma.
- Víricas: adenovirus, parvovirus, VEB, enterovirus.

Tumoral: Leucosis.

Otras: Cuyo diagnóstico en la mayoría de casos es por exclusión y/o por criterios clínicos.
Enfermedad de Kawasaki.
Artritis Idiopática Juvenil (Forma de inicio sistémico o psoriásica).
Fiebre Reumática.
Artritis reactiva.
Lupus eritematoso sistémico.
Dermatomiositis.
Fiebre Mediterránea Familiar.

VIRUS

	Exantema	Artritis	Otros síntomas
Parvovirus B19	Comienza en cara. Se exacerba con ejercicio En guante y calcetín	Poliartritis que afecta manos. Más frecuente mujeres	Afectación del estado general. Aplasia medular
Enterovirus	Maculopapular, urticarial, vesículas...	No artritis en inmunocompetentes	Fiebre, adenitis, eritema faríngeo. Síntomas digestivos
Rubeola	Cefalocaudal, eritematoso. Dura 3 días	Artritis manos. Artralgias en pródromos	Fiebre, adenopatías
Parotiditis	Morbiliforme	Grandes articulaciones, migratoria, mono o poliartritis. A veces persistente.	Fiebre, inflamación parotídea
VHB	Exantema urticarial-maculopapular. Acrodermatitis papular	Artralgias/ artritis.	Afectación hepática
VEB	En tronco y brazos. Eritematoso, maculopapular. En 1º días de enfermedad	Raro artritis	Exudado amigdalar Adenopatías Hepatoesplenomegalia

BACTERIAS

	Exantema	Artritis	Otros síntomas
Borrelia (Lyme)	Eritema migrans (rash anular)	Artralgias en fase aguda. Artritis monoarticular en rodilla en fase tardía	Fiebre Picadura garrapata
Brucella	Rash	Artritis de grandes articulaciones. Sacroileítis rara en niños	Fiebre Contacto con productos no higienizados
Estreptococo A	Exantema en pliegues Descamación precoz	Séptica o postinfecciosa (FR)	Lengua aframbuesada Faringitis, adenitis
Mycoplasma	Maculopapulas, urticaria, vesículas, eritema multiforme...	Artritis poliarticular migratoria	Síntomas respiratorios
Rickettsias	Rosado en tobillos y muñecas que se extiende. Petequial	No suele producir artritis. Mialgias al inicio	Fiebre Picadura
N. Meningitidis	Petequial	Séptica o postinfecciosa	Sepsis, meningitis

Fiebre Reumática: para el diagnóstico son necesarios 2 criterios mayores o 1 mayor y 2 menores más documentación de infección estreptocócica reciente (Cultivo positivo o test rápido positivo. Elevación o aumento del título de anticuerpos estreptocócicos).

Manifestaciones Mayores		Manifestaciones menores
Carditis		Artralgias
Poliartritis (no suele afectar pequeñas articulaciones)		Fiebre
Eritema marginado: (lesiones maculares con centro claro)	≠	PCR / VSG
Nódulos subcutáneos		PR largo
Corea		

La artritis postestreptocócica se considera cuando hay artritis persistente o recurrente tras infección por Estreptococo del grupo A pero no cumple criterios de FR.

Enfermedad de Kawasaki: Son necesarios la fiebre durante más de 5 días junto con 4 criterios o bien la fiebre junto con 3 criterios si presenta afectación cardiaca compatible.

- Criterios diagnósticos:

1- Inyección conjuntival bilateral.
2- Alteraciones de las mucosas labiales y/o faríngeas. Enantema, lengua aframbuesada.
3- Cambios periféricos de las extremidades, que incluyen, edema, eritema, descamación (tardía).
4- Rash o exantema polimorfo.
5- Linfadenopatía cervical de más de 1,5 cm.

Las artritis son relativamente frecuentes en la enfermedad de Kawasaki (31% antes de la era de la gammaglobulina y 7,5% tras la introducción del tratamiento con GGIV). Pueden presentarse de forma aguda al inicio de la enfermedad generalmente poliarticular o aparecer en la fase subaguda frecuentemente como forma oligoarticular. Suelen ser benignas y autolimitadas. No suelen requerir tratamientos adicionales salvo AINEs y se resuelven en 2-4 semanas. No asocian mayor riesgo de aneurismas.

Artritis Idiopática Juvenil de inicio sistémico:
Artritis de una o más articulaciones
Fiebre de 2 semanas de duración objetivada al menos 3 días más al menos 1 de los siguientes:

- Rash eritematoso evanescente
- Linfadenopatía generalizada
- Hepatoesplenomegalia
- Serositis

Artritis psoriásica
Artritis y psoriasis
o artritis y uno de los siguientes:
- Dactilitis
- Pitting u onicolisis en las uñas
- Psoriasis en familiar de primer grado

Artritis reactiva:
Se puede producir después de una infeccón extraarticular por Chlamydia, Shigella, Salmonella, Yersinia o Campilobacter.
Días o semanas después del cuadro aparece artritis.
Suele ser oligoarticular de articulaciones de miembros inferiores.
Precisa una infección identificada previamente o por laboratorio

BIBLIOGRAFÍA
1- Cassidy, Petty, Laxer and Lindsley. Texbook of Pediatric Rheumatology. 2005 Elsevier Inc.
2- Long, Pickering, Prober. Principles and Practice of Pediatric Infectious Disease. 2003. Elsevier Science.
3- Gonzalez Pascual. Manual Práctico de Reumatología Pediátrica. 1999. mra S.L. Actitud ante un paciente pediátrico con una poliartritis. 673-678.
4- Newburger J, Takahashi M, Gerber M, Gewitz, M, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease:A Statement for Health Professionals From the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Pediatrics 2004; 114 (6):1708-33.
5- Gong G, Mccrindle B, Ching J, and Yeung R. Arthritis presenting during the acute phase of Kawasaki. J Pediatr 2006;148:800-5.
6- Camacho Lovillo M., Lirola Cruz M. Púrpura de Schölein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. Pediatría Integral 2009; XIII (1):33-46.

COJERA PROLONGADA

Nº Programa: 27
Autora: Lucía Lacruz Pérez.
Unidad de Reumatología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca.

La cojera es uno de los síntomas más frecuentes de consulta en unidades de Atención Primaria, Urgencias de Pediatría o de Reumatología Pediátrica, incluso de Traumatología Pediátrica. Vamos a dejar aparte las causas de cojera aguda o las transitorias, para centrarnos en la cojera prolongada.

ETIOLOGÍA

Las causas que pueden causar dolor y/o cojera prolongada son diferentes en función de la edad de los pacientes. Las causas, en general, engloban los traumatismos y causas mecánicas, infecciones crónicas, causas inflamatorias o reumáticas, causas tumorales y causas extrínsecas. Cuanto menor sea la edad del niño, más importancia tendrán las causas sistémicas (infecciosas, tumorales) y en cambio, en el niño mayor y el adolescente cobran más importancia las causas mecánicas. Las causas inflamatorias o reumáticas pueden aparecer en cualquier grupo de edad, y para detectarlas es fundamental una anamnesis básica, dirigida a distinguir el dolor de origen mecánico del inflamatorio, así como a detectar los síntomas y signos que típicamente acompañan a los procesos reumáticos. Posteriormente debemos aprender una sistemática de exploración y conocer las distintas posibilidades diagnósticas, para poder orientar correctamente al paciente.

ANAMNESIS BÁSICA EN NIÑOS QUE ACUDEN POR DOLOR MUSCULOESQUELÉTICO

- ¿Dónde se localiza el dolor? ¿es un dolor fijo, o se irradia?
- ¿Desde cuándo refiere este dolor?
- ¿Existe algún antecedente con el que lo relacionen (caída, traumatismo, ejercicio físico)? ¿hay algún antecedente infeccioso en el último mes?
- ¿Se acompaña de: tumefacción? calor? enrojecimiento? impotencia funcional (cojera, etc.)? alguna manifestación sistémica (fiebre, astenia, anorexia, decaimiento,....) o cutánea?
- ¿Cuánto dura?
- ¿Cede espontáneamente o tiene que tomar analgésicos o antiinflamatorios (AINE)?
- A lo largo del día, ¿en qué momento aparece?: ¿le despierta por la noche?, ¿aparece por la mañana, al levantarse? ¿asocia rigidez tras el reposo, le cuesta más realizar el movimiento durante algún tiempo? ¿aparece con o tras el ejercicio? ¿se presenta sobre todo al final del día? ¿está presente todo el día, sin apenas variación?
- ¿Le impide realizar su actividad habitual? ¿es capaz de realizar la misma actividad, juegos, que sus compañeros?
- ¿Con qué frecuencia aparece: diaria, varios días a la semana, varios días al mes, cada 15 días, ...?
- Debemos preguntar acerca de la presencia de otros síntomas o signos asociados, como:
  - Otras artralgias.
  - Talalgia.
  - Dolor de espalda.
  - Aftas bucales (al menos 2-3 episodios al año).
  - Enrojecimiento ocular frecuente, dolor, lagrimeo, fotofobia.
  - Disuria, episodios de irritación balanoprepucial o vulvovaginitis de repetición, aftas en zona genital.
  - Fotosensibilidad o lesiones cutáneas que aparezcan con frecuencia.
  - "Manos frías", cambios de coloración de manos o pies con el frío (palidez, cianosis).
  - Dolor abdominal recurrente, +/- diarreas de repetición.
  - Episodios febriles "sin foco" frecuentes.
  - Caries.
- Debemos recoger los antecedentes familiares habituales, haciendo hincapié en:
  - Presencia de enfermedades reumáticas conocidas en la familia.
  - Síntomas como artralgias o raquialgia en familiares próximos.
  - Historia familiar de abortos de repetición.
  - Problemas "vasculares" del tipo infartos agudos de miocardio, trombosis, accidentes cerebrovasculares, etc.
  - Psoriasis.
  - Enfermedades inflamatorias intestinales.
- Como siempre, recoger los antecedentes personales de forma detallada.

EXPLORACIÓN SISTEMÁTICA

Los procesos que van a ocasionar cojera prolongada afectarán casi

siempre a los miembros inferiores, es decir, dolor y patología a nivel de caderas, rodillas, tobillos y pies, así como de las diáfisis de fémur y tibia. En ocasiones la patología que se localiza a nivel de columna vertebral también puede ocasionar una cojera prolongada. Además de una anamnesis orientada, será fundamental la exploración, que deberá ser sistemática para que podamos detectar la causa. En esa sistematización, sugerimos seguir siempre un mismo orden y dejar la parte que nos refieran dolorosa para el final.

La sistemática que propondríamos sería:

- Primero, explorar al paciente en bipedestación para detectar asimetrías: tumefacción, atrofias, deformidades, posturas antiálgicas.
- Haremos andar al niño primero con una marcha normal, después de puntillas y finalmente de talones descalzo. Comprobaremos el estado del calzado (desgaste) y la posibilidad de cuerpo extraño (piedra en el zapato):
- Alteraciones de la deambulación por afectación de la columna dorso lumbar (discitis espondilolisis o listesis y espondiloartropatías): marcha con el tronco flexionado hacia delante.
- Alteración de la deambulación en la patología de cadera: "marcha salutatoria" porque al apoyar el miembro afectado el tronco se inclina dando un bandazo hacia la cadera enferma lo que produce una actitud antiálgica que relaja los abductores de la cadera patológica y así la extremidad inferior afectada avanza más rígida y lentamente pero el apoyo es más breve .
- Alteración de la marcha en la patología de rodilla: suele existir dificultad manifiesta a la marcha en puntillas y talones. La deformidad en flexión provoca una marcha antiálgica con pasos cortos y la extensión fija produce una marcha con movimiento circular en bloque de toda la pierna.

Exploración en decúbito supino:

- Cadera:
  . Inspección: postura en flexión y rotación interna sugiere derrame.
  . Palpación del pliegue inguinal buscando puntos dolorosos.
  . Rolling o rodamiento de la cadera: es la maniobra menos dolorosa y de gran utilidad porque informa sobre la limitación en la rotación apoyando y rodando las palmas en rodilla y tibia a la vez que se distrae al niño. Si se consigue rotar > 30º la cadera sin dolor el diagnóstico probable sea de sinovitis transitoria de cadera. A continuación se reexplora la rotación interna y externa: aproximando o separando el pie hacia la línea media manteniendo la cadera y rodilla en flexión 90º El dolor o las limitaciones a las rotaciones son el primer signo de alteraciones de origen intraarticular (derrame)
  . Flexión (normal 135º entre el eje del muslo flexionado y pierna)
  . Abducción (normal> 45º) y aducción separando o acercando toda la extremidad de la línea media del cuerpo.
- Sacroilíaca: La maniobra de Fabere (consistente en flexión de la cadera, abducción y rotación externa: fig) es específica para esta articulación. Una prueba positiva produce dolor en glúteo homolateral y no en cara externa del muslo) cuando el niño en decúbito supino con el tobillo homolateral colocado sobre la rodilla opuesta y se realiza una suave presión sobre la rodilla flexionada homolateral. La maniobra de compresión lateral se realiza ejerciendo una compresión hacia abajo en decúbito lateral con las manos en cresta iliaca.
- Rodilla:
  . Inspección de las rodillas (postura en flexión siempre es patológico), del estado del cuádriceps (atrofia o hipertrofia) y presencia de tumefacción generalizada (distorsión global del contorno de la rodilla a nivel subcuadricipital) o localizada (sobre todo a nivel rotuliano: bursistis prerotuliana, tuberosidad tibial: bursitis infrarotuliana y cara interna tuberosidad tibial: bursitis de la pata de ganso). Explorar puntos dolorosos localizados o entesitis ejerciendo una suave presión a nivel de los puntos de inserción tendinosa del cuádriceps en la rótula y cara anterior de la tibia

Cuando la tumefacción es escasa se utilizan dos signos:

- Palpación o Signo de la oleada: está basado en la movilización de líquido articular aumentado de una parte a otra de la cavidad articular. Consiste en exprimir con la palma de una mano el líquido de la parte interna de la rodilla hacia la externa y posteriormente se vuelve a empujar hacia la parte interna mediante presión de la palma de la otra mano en el borde externo de la rótula para producir la oleada en cara interna de la rodilla.
- El signo del balón es parecido al anterior pero el vaciado del líquido se hace desde la bolsa subcuadricipital colocando el pulgar en borde interno de la rótula y dedo índice en borde externo notándose la oleada

Movilidad:

- Flexión: normal si coloca en contacto el talón con la nalga homolateral y anormal si los coloca separados.
- Extensión: Hasta los 8 ó 9 años es normal la hiperextensión hasta 10º.

- Tobillo y pie:
  . Inspección de ambos tobillos (tumefacción difusa en cara anterior si es articular o lineal superficial si es tendinosa) y pies o articulaciones interfalángicas proximales y distales (buscar deformidades tipo "dedo en salchicha" y alteración de la uñas)
  . Palpación : Zona difusa tumefacta y puntos dolorosos localizados o entesitis en cara posterior y plantar del calcáneo o zona de inserción del talón de Aquiles ()
  . Movilidad: primero la activa y luego pasiva a través de la dorsiflexión (normal 20º), flexión plantar (normal 45º) del pie, inversión y eversión del pie con una mano (articulación subastragalina) mientras se fija la articulación tibioastragalina con la otra. A continuación, se exploran las articulaciones pequeñas del antepié de forma global comprimiendo lateralmente las articulaciones metacarpofalángicas. La primera articulación metatarso-falángica (1ªMTF) debe evaluarse especialmente, ya que se afecta selectivamente en niños con espondiloartritis.
- Exploración en decúbito prono:
  . Palpación de raquis (apófisis espinosas y espacios intervertebrales) para descartar puntos dolorosos. En el niño pequeño, intentar la sedestación con piernas extendidas, maniobra que no suelen tolerar en casos de espondilodiscitis.
  . Articulación sacrolíaca: Palpación directa a través de la compresión sobre línea interarticular sacroilíaca y también con la hiperextensión del muslo, que produce dolor (Maniobra de Mennell).
  . Articulación de la cadera: Explorar la extensión, colocando al niño en decúbito prono, con una mano se fija la pelvis y con la otra se eleva la pierna extendida, pudiendo realizar un ángulo de 30º sobre el plano de la mesa. Con las rodillas juntas y flexionadas 90ª podemos valorar rotación interna (separando los pies de la línea media) y rotación externa (aproximando a la línea media).
  . Articulación de la rodilla: Flexión normal cuando el niño es capaz de tocar el talón con la nalga.

ORIENTACIÓN DE LA COJERA POR GRUPOS REGIONALES

A- RAQUIS.

. Problemas traumáticos: existe un antecedente traumático claro, o de ejercicio físico que se relaciona con el inicio de los síntomas: traumatismos (suelen ser dolores autolimitados por estiramiento o distensión de músculos, tendones y ligamentos); lesiones por sobreuso (generalmente deportivas), que no suelen revestir severidad.

. Otros problemas mecánicos: hernia discal, fracturas vertebrales secundarias a osteopenia, espondilolisis, enfermedad de Scheuermann lumbar, etc.

. Causas infecciosas: espondilodiscitis, absceso epidural, sacroilitis infecciosa, espondilitis tuberculosa o enfermedad de Pott y otras (Brucelosis).

. Causas inflamatorias: Espondiloartropatías Juveniles y Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) (ver tabla de criterios de clasificación), en su forma artritis asociada a entesitis, Osteomielitis crónica multifocal recurrente (proceso inflamatorio infrecuente, de etiología desconocida, que se manifiesta con dolor y fiebre, cuyo diagnóstico es anatomopatológico).

. Causas tumorales: tumores benignos, como el osteoma osteoide, el osteoblastoma o el quiste óseo aneurismático, o malignos como la leucemia, la histiocitosis, el neuroblastoma, el Sarcoma de Ewing, linfoma, etc.

B- CADERAS.

. Causas infecciosas: como causas de cojera prolongada, habría que contemplar procesos crónicos (artritis u osteomielitis) como tuberculosis o brucelosis, o absceso del psoas (mucho más raro).

. Enfermedad de Perthes o necrosis avascular de la cabeza femoral: afecta al mismo grupo de edad que la sinovitis transitoria de cadera, y la radiografía inicial también es normal. La evolución en cambio es totalmente diferente, y persiste la cojera con dolor pese al uno o varios tratamientos realizados de forma correcta.

. Causas inflamatorias: AIJ, fundamentalmente en sus formas poliarticular y sistémica. También puede manifestarse como tal una artritis reactiva (recordar: aproximadamente 3 semanas tras el proceso infeccioso).

. Causas tumorales: recordar sobre todo el neuroblastoma, el sarcoma de Ewing, las metástasis. Dentro de los benignos, el osteoma osteoide.

. Epifisiolisis de la cabeza femoral: se trata del deslizamiento posterior de la cabeza femoral, típico de adolescentes. Se presenta como dolor (en el 30% de casos referido en rodilla) y cojera.

. Otras causas "extrínsecas": si los niños no toleran la sedestación con las piernas extendidas o la flexión del raquis, pensar en la posibilidad de discitis o espondilodiscitis; si el dolor "de cadera" lo refieren en la cara externa de los muslos o en los glúteos, pensar en la sacroileitis.

C- RODILLAS.

. Problemas traumáticos:

. Traumatismos: existe un antecedente claro.

. Antecedente de ejercicio físico con lesión por estiramiento o distensión de ligamentos, tendones, meniscos.

. Fracturas de estrés: en niños deportistas que realizan regularmente ejercicio físico moderado o intenso, o en adolescentes sedentarios que realizan, en un momento determinado, un ejercicio más intenso. Suelen afectar a epífisis proximal de tibia.

. Causas infecciosas: como en el punto anterior, se trataría de infecciones crónicas.

. Causas inflamatorias: cualquiera de las formas de la AIJ, espondiloartropatías juveniles o enfermedades sistémicas (lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, etc.). Recordar lo importante de la exploración ya que el dolor puede deberse a la presencia de entesitis o tendinitis (el tendón rotuliano es de los que más se afecta).

. Causas tumorales: las ya descritas, pero destacando el sarcoma de Ewing dentro de los malignos. En los procesos benignos, recordar los encondromas.

. Osgood-Schlatter: osteocondrosis de la tuberosidad tibial anterior, punto de inserción distal del tendón rotuliano. Es más frecuente en adolescentes "deportistas".

. Síndrome de dolor rotulofemoral o condromalacia rotuliana: suelen ser adolescentes con dolor perirrotuliano que empeora con el deporte o al realizar un ejercicio físico inhabitual en ellos. Es muy característica la crepitación rotuliana. Precisa de reposo y rehabilitación para potenciar el cuádriceps.

. Causas "extrínsecas": descartar siempre patología de cadera, en la que el dolor puede referirse a rodillas.

D- OBILLOS / TARSOS.

. Problemas traumáticos:
- Muy importantes los esguinces, en los que nos deben referir el antecedente de traumatismo o torcedura.
- Fracturas de estrés, como en el apartado anterior, pero que afectan a la cabeza del segundo metatarsiano.
- Traumatismos claros.

. Causas inflamatorias:
- AIJ (cualquiera de sus formas).
- Destacar las tarsitis, que se deben a artritis de las articulaciones del tarso (espondiloartropatías juveniles), y la artritis de la metatarsofalángica del primer dedo (típica de la AIJ en su forma artritis asociada a entesitis).
- Osteomielitis crónica multifocal recurrente o síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis palmo-plantar, osteítis): sospechar si apreciamos lesiones recurrentes de pustulosis plantar.
- Entesitis o tendinitis (tendón de Aquiles, fundamentalmente).
- Fascitis plantar: dolor muy intenso en inserción del calcáneo de la fascia plantar. Es un dolor inflamatorio (a diferencia del Sever, duele también en reposo).
- Cualquiera de las enfermedades sistémicas.

. Causas tumorales: las ya descritas.

. Enfermedad de Sever: osteocondrosis de la apófisis del calcáneo, probablemente relacionada con la tracción del tendón de Aquiles. Se relaciona con el nivel de actividad física, más frecuente en varones, alrededor de los diez años de edad. Provoca cojera y talalgia tras la actividad física.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

Petty R., Southwood T., Manners P. et al: International League of Associations for Rheumatology Classification of Juvenile Idiopathic Arthritis: Second Revision, Edmonton, 2001. J Rheumatol 2004; 31:390.

Zeidler H, Mau W, Khan MA. Undifferentiated spondyloarthropathies. Rheum Clin North Am 1992; 18: 187-202.

Lacruz L. Lumbalgia en el niño y el adolescente. En Moraga F, editor: Protocolos de Reumatología 2001. Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/reumat/index.htm

De Inocencio J. Dolor musculoesquelético en pediatría de atención primaria. Etiología y orientación diagnóstica. Arch.Argent.Pediatr 2006; 104(3):275-283.

Andreu Alapont E, Lacruz Pérez L. Exploración del aparato locomotor:

signos de alarma. En: AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2008. Madrid: Exlibris Ediciones; 2008.p.13-24.
Lacruz Pérez L, Andreu Alapont E. Síntomas de alarma o formas de presentación de las enfermedades reumáticas en los niños. En: AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2008. Madrid: Exlibris Ediciones; 2008.p.25-35.

EXCLUSIONES

A- Psoriasis o historia de psoriasis en el paciente o en un familiar de primera línea.
B- Artritis en un varón HLA B27 + que inicia después del sexto cumpleaños.
C- Espondilitis anquilosante, artritis asociada a entesitis, sacroileítis con enfermedad inflamatoria intestinal, síndrome de Reiter, o uveítis anterior aguda, o historia de uno de estos desórdenes en un familiar de primera línea.
D- Presencia de Factor Reumatoide tipo IgM positivo en dos ocasiones separadas por al menos 3 meses.
E- Presencia de AIJ sistémica en el paciente.

Tabla 1.- Artritis Idiopática Juvenil, Criterios de clasificación (ILAR, Edmonton,

Subtipo	Definición	Exclusiones
Sistémica	Artritis de una o más articulaciones con, o precedida, por fiebre diaria de al menos dos semanas de duración, documentada al menos 3 días y acompañada de alguno de los siguientes elementos: 1- Exantema evanescente, no fijo, eritematoso. 2- Adenomegalias generalizadas. 3- Hepatomegalia o esplenomegalias. 4- Serositis.	a, b, c, d
Oligoarticular	Artritis que afecta de 1-4 articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad. Dos subcategorías: 1- Oligoarticular persistente. 2- Oligoarticular extendida.	a, b, c, d, e
Poliarticular FR negativo	Artritis que afecta a 5 ó más articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad; test para FR negativo.	a, b, c, d, e
Poliarticular FR positivo	Artritis que afecta a 5 ó más articulaciones durante los primeros 6 meses de la enfermedad, asociada con test para FR positivos en dos ocasiones, separadas por 3 meses.	a, b, c, d, e
Psoriásica	Artritis y psoriasis, o artritis y al menos dos de los siguientes: 1- Dactilitis. 2- Punteado ungueal u onicolisis. 3- Historia familiar de psoriasis en al menos un pariente de primera línea.	b, c, d, e
Artritis asociada a Entesitis	Artritis y entesitis, o Artritis o entesitis, con al menos dos de los siguientes: 1- Presencia o historia de dolor a la palpación de la articulación sacroiliaca y/o dolor espinal inflamatorio. 2- Presencia de HLA B 27 positivo. 3- Inicio de artritis en un varón mayor de 6 años de edad. 4- Uveítis anterior aguda sintomática. 5- Historia de espondilitis anquilosante, artritis asociada a entesitis, sacroileitis con enfermedad inflamatoria intestinal, Síndrome de Reiter, o uveítis anterior aguda en un familiar de primera línea.	a, d, e
Artritis Indiferenciada	Niños con artritis de causa desconocida que persiste al menos durante 6 semanas, en los que: 1- No se reúnen criterios diagnósticos para ninguna de las categorías anteriores, o 2- Se reúnen criterios diagnósticos para más de una categoría.	

Jueves 4 de junio, 11:15 - 12:30

MESA REDONDA

Aspectos éticos en pediatría

Moderador: Ignacio Gómez de Terreros, Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

MEDICINA BASADA EN LOS VALORES

Nº Programa: 28

Autora: C. Martínez González.

Pediatra AP. Area 10 .Madrid. Magíster en Bioética

El mundo sanitario entusiasmado por el creciente saber técnico, reafirmado por las evidencias científicas de los hechos y evaluado por indicadores cuantificables, es el mundo que enseñamos a los estudiantes de medicina y residentes de ésta y otras especialidades médicas. Pero la práctica clínica, para el que tiene algo más que intereses meramente científicos, rápidamente enfrenta al profesional con problemas que no le han sido enseñadosi, que desconciertan porque no son medibles ni evaluables, que muchas veces no se saben definir porque tienen que ver con otros aspectos de la vida en general y del mundo sanitario en particular, que es el mundo de los valores. Y es ahí donde se plantean muchos y frecuentes problemas, y donde la ética clínica clásica, la bioética actual, tiene su campo de acción. En este sentido, el título pretende provocar por analogía, una reflexión sobre otra forma de enfocar la práctica y la enseñanza de la medicina no sólo desde el saber puramente técnico, basada en hechos y pruebas científicas, sino de forma complementaria y no excluyente, desde el punto de vista de los valores.

Clásicamente, la formación del médico ha estado basada en el modelo de saber dogmático, en la transmisión de conocimientos desde los grandes maestros, que más que enseñar adoctrinaban al discípulo, el cual asumía y aceptaba dócilmente las verdades fruto de la experiencia personal; podríamos llamar a este modelo, *Medicina Basada en la Eminencia* . Desde 1992, se inicia un nuevo enfoque de la práctica médica, basada en el empleo consciente, explícito y juicioso de la mejor evidencia científica en la toma de decisiones sanitarias: es el modelo de *Medicina Basada en la Evidencia*, que integra la competencia clínica individual con la mejor evidencia clínica disponible a partir de la investigación sistemática[ii]. De forma complementaria, la bioética tiene como objetivo, enseñar a partir de unos contenidos teóricos, un fin práctico, que es orientar con la menor incertidumbre posible la toma de decisiones clínicas en situaciones que presenten conflictos de valores con los pacientes .Una bioética sin contenido teórico, nos haría funcionar por *olfato moral*, por intuiciones no validadas objetivamente, equivalentes al *ojo clínico*; una bioética que no persiga un fin práctico, sería sólo filosofía. Este sería el modelo de *Medicina Basada en los Valores,* complemento necesario a la evidencia científica.

DE LA ÉTICA A LA BIOÉTICA

El término bioética fue acuñado por Van Renselaer Potter que en su libro *Bioethics: Bridge to the future*[iii], ya lo plantea como una nueva disciplina que combina el conocimiento biológico con un conocimiento de los valores humanos; disciplina que se convierte en apasionante para quien se introduce en ella, percibiéndose como necesaria para moldear nuestra práctica y fundamentar nuestras decisiones. Como toda disciplina, ofrece un marco teórico con unos contenidos, unos principios que ordenan lo que de otra manera sería un caos de creencias subjetivas, haciendo visible lo invisible de aquellos aspectos que todos manejamos, pero no siempre sabemos expresar o argumentar. De esto no se deduce que dichos principios pretendan ser verdades absolutas ni dogmáticas, sino puntos de partida para la reflexión y la interpretación de problemas en el contexto sanitario, que tiene como fondo los distintos valores personales y culturales, así como las distintas identidades; por tanto, su fuerza prescriptiva siempre será relativa y condicionada por el contexto.

Partir de conceptos básicos es clarificador, en este sentido, recordemos que el término "ética", que alude de forma sencilla a lo bueno y lo malo en el hombre, tiene que ver con forjarnos un carácter, un modo de ser a través de unos hábitos que nos permitan elegir lo bueno, orientando nuestras elecciones por valores y principios, de manera que nuestras acciones sean expresión de ese carácter que hemos ido forjando. Todos somos el resultado de nuestras elecciones, nuestra forma de actuar como médicos también.

¿Como debería forjarse el carácter de un médico? ¿Es posible educar o enseñar a forjar este carácter? ¿Es necesario tener una serie de normas de actuación? En este punto es preciso puntualizar la diferencia entre ética y moral, diferencia un tanto académica, porque son términos usados indistintamente, pero muy útil a nivel práctico. En este sentido, la ética estudia la parte teórico, señala principios generales que guían nuestras acciones de forma indirecta, y su tarea es más bien provocar la reflexión sobre los fundamentos racionales de la conducta humana; sin embargo la moral alude a normas concretas de acción y está más ligada a orientaciones de carácter personal o privado. La acción ética exige pues reflexión crítica sobre los fundamentos racionales de la conducta humana, mientras que la acción moral puede exigir sólo cumplimiento de normas en el marco de una cosmovisión concreta. Por eso quizá no deberíamos hablar de moral abstracta, sino de distintas morales, en función de los contextos, las culturas y las diversas concepciones y formas de entender la vida. Es importante aplicar esta distinción en el ámbito sanitario, de manera que nuestras elecciones o actuaciones se fundamenten en principios lo más universalizables posibles, no ligados a normas relacionadas con una moral concreta, sea religiosa o no. La orientación ética nos dirigirá a modo de brújula, señalándonos un norte o un sur general, pero no un camino concreto, como haría la moral. Por ejemplo, desde un posicionamiento ético, la orientación de una planificación familiar se realizaría informando sobre todos los métodos existentes, a la vez que ayudando a elegir al paciente en función de sus necesidades sanitarias y sus preferencias personales; desde una determinada moral podría inducirse a elegir unos métodos concretos, rechazando otros, sólo en función de incumplir alguna exigencia moral desde la personal visión del profesional sanitario que en ese momento atienda al paciente.

Por todo lo dicho hasta ahora, entenderemos que la bioética debe ser necesariamente:

Laica: no ligada a ninguna moral concreta, pero respetuosa con todas
Racional: basada en una deliberación y argumentación lo más razona-

ble posible, dentro de la comunidad científica
Dialógica: que reconozca como interlocutor válido a cualquier persona dotada de competencia comunicativa
Plural: capaz de mantener un diálogo con distintas culturas y enfoques morales, reconociendo la diversidad de planteamientos y valores.
Crítica: que plantee una deliberación abierta y contextualizada de los problemas, sin pre-juicios
Orientada por grandes principios y no por normas, códigos de deberes o reglas concretas de acción.

Cualquier otra concepción de la bioética, estará más cerca de la moral, que de la ética en si, de las respetables concepciones privadas, que de las necesarias e imprescindibles razones públicas.

LOS VALORES EN LA RELACIÓN CLÍNICA

Con esta introducción podemos perfilar que un problema ético no es un problema religioso, ni un problema legal, aunque lógicamente deba manejarse en el marco de las leyes, sino un conflicto de deberes en la realización de un valor. Definir los valores es difícil incluso para la axiología: son cualidades no medibles ni tangibles que residen en los objetos, que no son totalmente racionales, pero deben ser lo más razonables posibles. Hay valores estéticos como la belleza, valores vitales como la salud, valores sensibles como el placer etc., pero sobre todo, y en el tema que nos ocupa, hay un tipo de valores de los cuales se ocupa la ética, que son aquellos que universalizaríamos, es decir que quisiéramos que fueran así para todos. Estos valores además tienen la peculiaridad de que dependen sólo del ser humano para su realización: son los valores llamados morales, como la verdad, la felicidad, la justicia, etc .Los cuatro grandes principios de la bioética, de todos conocidos, podrían ser considerados valores básicos que nos sirven para enmarcar la corrección ética de una decisión clínica. Así, el principio de autonomía encarna el valor del respeto a las decisiones del paciente; el principio de beneficencia, la obligación moral de procurar el bien al paciente respetando sus preferencias; el de justicia, compromete a la justa o equitativa distribución de los recursos sanitarios y el de no maleficencia, obliga a proteger al paciente frente a posibles perjuicios de la medicina.

En atención primaria (AP) se plantean conflictos éticos, que habitualmente no son de la magnitud de los problemas hospitalarios, en donde el inicio, el final de la vida, y las situaciones de riesgo vital son momentos clave en la génesis de conflictos como limitar o adecuar el esfuerzo terapéutico, el trasplante y la donación de órganos o la participación de los adolescentes en la toma de decisiones vitales. Pero tanto en el ámbito de la AP, como en el ámbito hospitalario, necesitamos potenciar nuestra sensibilidad para reconocer situaciones que pueden plantear problemas éticos. Por ejemplo, la multiculturalidad, que nos pone en relación con las diversas concepciones de la vida, en definitiva con otros valores, hecho que implica no sólo a convivir con un pluralismo de costumbres o idiomas, sino respetar las distintas identidades morales, como conjunto de valores importantes, por los que cada persona orienta su vida[iv]. En este sentido, hechos como la circuncisión por motivos religiosos o culturales, las interferencias en la clínica por cuestiones religiosas como el ramadán, o formas diferentes, culturalmente ligadas, de entender la salud, la vida, la sexualidad o la muerte, nos plantean frecuentes problemas éticos, además de cuestionar nuestra competencia cultural para atender adecuadamente a nuestros pacientes[v]. Desde una sana autocrítica, seguro que podríamos descubrir en nuestro entorno actitudes de xenofobia enmascarada, rechazos inconscientes, falta de empatía o disponibilidad para determinadas personas o colectivos que pueden estar deteriorando la relación clínica. Tomando una distancia necesaria para la reflexión, observaremos que es fácil caer en el etnocentrismo, arroparnos por el temor o el rechazo a lo desconocido, o huir de los conflictos religiosos por "ajenos" a la medicina, y refugiarnos en razones como la falta de tiempo o las dificultades de entendimiento por problemas de cultura o idioma.

LA EXCELENCIA PROFESIONAL COMO VALOR

Por último sería oportuno plantearnos la excelencia profesional como una virtud ética. Una profesionalidad, desde este punto de vista, no se referiría sólo a los aspectos de competencia científico- técnica, lo cual configuraría al experto, al especialista, al profesional que pocas veces atiende y entiende a la persona de forma integral, sino la patología de un órgano, función o prueba complementaria. La profesionalidad como virtud ética, quizá rescatada por la bioética, responde a la necesidad de unir la ciencia y la técnica con el humanismo, perfil desde el cual, la búsqueda de la excelencia profesional responde a un compromiso en el desempeño de nuestra función sanitaria, que trascendiendo la habilidad práctica y los conocimientos teóricos.[vi]Tender a esa excelencia profesional, nos llevaría a construir responsabilidades en nuestro entorno cotidiano y concreto, huyendo de compromisos universales y lejanos; a implementar la capacidad reflexiva no sólo ante los problemas científicos, si no hacia los problemas de valores de los pacientes; a contar con ellos en situación de igualdad como personas, fomentando una autonomía creciente en los menores; y a adquirir responsabilidades no sólo en el área técnica sino hacia nuestros compañeros, hacia nuestra profesión y hacia la comunidad.

Componentes importantes del profesionalismo son la honestidad y la integridad, la fiabilidad y la responsabilidad, el respeto a los otros, la empatía y la compasión, el mantenimiento de una formación continuada, el conocimiento de los propios límites, la comunicación y colaboración con las familias y los compañeros, el altruismo y el cuidado de los otros. Valores que no deben quedar sólo al arbitrio de nuestro carácter, o del nivel de compromiso personal, sino que deben formar parte del currículum y de la formación de estudiantes y residentes de pediatría. Y esto no es una sólo una reflexión personal, sino un aspecto priorizado por la Academia Americana de Pediatría[vii].

Finalmente, no hay duda de que el primer deber moral del profesional es tener una buena competencia científico técnica, pero mantener el compromiso, la fidelidad y la calidad del servicio que la medicina ofrece a los pacientes y a la sociedad[viii], requiere reafirmar un nuevo perfil de excelencia, o lo que es lo mismo, de calidad profesional, que reúna estos tres aspectos: la formación y el trabajo desde las mejores evidencias científicas, el respeto y la inclusión de los valores de los pacientes en la relación clínica y la militancia activa en los valores profesionales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cohn Kesselheim J, Johnson J, Joffe S. Pediatricians Reports of Their Education in Ethics.Arch Pediatr Adolesc Med. 2008;162:368-373
2. Centro Cochrane Iberoamericano.¿Que es la Medicina Basada en la Evidencia (MBE)?.Accesible en http://www.cochrane.es/?q=es/node/262
3. Potter VR.Bioethics: bridge to the future. 1971. Englewood Cliffs, NJ: Prentice Hal

4. Etxeberria X. Sociedades multiculturales .Ed.Mensajero. 2004
5. Ensuring Culturally Effective Pediatric Care: Implications for Education and Health Policy. American Academy of Pediatrics. Pediatrics 2004;114:1677–85
6. Camps V. La excelencia en las profesiones sanitarias .Humanitas .nº 21. 2007. Accesible en http://www.fundacionmhm.org/www_humanitas_es_numero21/revista.html
7. Professionalism in Pediatrics: Statement of Principles Committee on Bioethics. Pediatrics 2007; 895-897 .Accesible en http://pediatrics.aappublications.org/cgi/content/full/120/4/895
8. Medical Professionalism in the New Millennium: A Physician Charter. Ann Intern Med. 2002;136:243-246.

TOMA DE DECISIONES EN PEDIATRÍA

Nº Programa: 29
Autora: Isolina Riaño Galán. Pediatra.
Magister en Bioética. Presidente Comité Ética para la Asistencia Sanitaria Hospital San Agustín (Avilés- Asturias)

INTRODUCCIÓN

El reconocimiento de la dignidad de la persona y del derecho de los pacientes a tomar sus propias decisiones en relación con su salud es aceptado, en principio, sin discusión en el adulto, pero ¿qué ocurre con los niños y los adolescentes, aún menores de edad?. El niño no es un adulto en pequeño sino que está en un proceso continuo de crecimiento, desarrollo y maduración física, psicológica, social y también moral. Además, el niño está inmerso en una familia y en la sociedad, por lo que hemos de tener en consideración el contexto social, las relaciones del niño con los padres y de ellos entre sí, la situación socioeconómica y laboral de la familia o si es hijo de inmigrantes con cultura diferente. Entre niño y sociedad existe una interacción mutua y recíproca, trascendente a la hora de programar cualquier tipo de asistencia infantil y que influirá en la toma de decisiones. Por ello, la toma de decisiones en Pediatría merece un análisis particular, puesto que en ocasiones es compleja y conflictiva, planteando problemas éticos, que no son ni más ni menos que conflictos de valores. Algunos problemas resultan dramáticos como la toma de decisiones terapéuticas en recién nacidos prematuros extremos o con graves malformaciones. Otros son más propios del quehacer cotidiano sobre todo en Atención Primaria (AP): ¿qué hacer ante unos padres que se niegan a vacunar a su hijo?, ¿qué hacer ante la insistencia de los padres de prescripción de antibióticos?, ¿podemos considerar maltrato los malos hábitos alimentarios y el no seguimiento de las indicaciones sobre alimentación y ejercicio físico en casos de obesidad extrema?, ¿cuándo informar a un niño de su condición de portador de HIV?; ¿qué información debe mantenerse confidencial sobre un adolescente ante sus padres?, por citar algunos.

Cada uno de estos problemas precisa un análisis específico que requiere un marco general de referencia.

La Bioética nos ayuda a descubrir los valores, no sólo los hechos clínicos, implicados en el proceso asistencial y nos permite aplicar una metodología para el análisis de los problemas, que facilita la toma de decisiones correctas y buenas, y la mejora de la calidad asistencial. Los hechos hacen que las decisiones sean técnicamente correctas. Los valores convierten a las decisiones en éticamente buenas. Desde el convencimiento, además, una vez superada la mentalidad dilemática, de que los problemas precisan un proceso de deliberación, para tomar decisiones prudentes, que no ciertas ni exclusivas. Para ello, hemos de asumir la incertidumbre (por otro lado inherente no sólo a la práctica médica, sino a la vida misma), e intentar que participen en el proceso deliberativo todos los implicados, en la medida de sus posibilidades y grado de madurez (a nadie se le escapa que la posibilidad de participación de un recién nacido o lactante es prácticamente nula), desde una ética de la responsabilidad. Responsabilidad con todo y con todos y concretamente con la situación que se nos plantea, es decir con las circunstancias y consecuencias sobre las que hemos de decidir.

CRITERIOS ÉTICOS EN PEDIATRÍA

Los problemas éticos en Pediatría pueden enfocarse desde distintos criterios éticos. El clásico, ya formulado por Aristóteles en la "Ética a Nicómaco", es el denominado "paternalista", que considera al menor de edad como incapaz para tomar decisiones sobre su cuerpo y su vida de modo racional y "prudente". Dichas decisiones deben hacerse buscando su "mayor beneficio", coincida éste o no con el deseo o el criterio del propio sujeto. Siempre que esté en juego la vida, la salud o el bienestar del niño, el mayor beneficio consistiría en la defensa de esos valores, aún en contra de su voluntad. Por tanto, los conflictos entre beneficencia y autonomía han de resolverse siempre a favor de la primera, aunque suponga una lesión de la segunda. El problema está en definir cual es el "mayor beneficio" y quien debe definir algo como tal. En la tesis clásica, lo bueno y lo malo son objetivos. Así, la salud es buena en sí y el matar es en sí malo. El beneficio es objetivo y debe ser cumplido por todos en las decisiones de sustitución sobre menores o incapaces. Esa responsabilidad se ha dejado en manos de los padres que son quienes ostentan la patria potestad. Tal y como recoge nuestro Código Civil en el artículo 154, la patria potestad "se ejercerá siempre en beneficio de los hijos". En caso de que los padres no interpreten bien el mayor beneficio o que actúen en perjuicio del menor (art 158.3), el juez puede suspender la patria potestad y promover la tutela del menor (art 215 y ss.). La función del fiscal y en última instancia del juez no es definir el mayor beneficio del niño, puesto que se supone que esto se halla ya objetivamente definido, sino velar porque los padres lo respeten y apliquen en su toma de decisiones. En caso de enfermedad, la doctrina clásica ha considerado que quien se halla más capacitado para comprender de forma objetiva lo que es el mayor beneficio es el médico. De ahí que nadie, ni los padres, tengan capacidad de interferir en su juicio, cuando la vida, la salud o el bienestar del menor están en juego. Lo contrario sería no sólo un acto inmoral sino también antijurídico.

Este planteamiento es difícil de aceptar y defender en la actualidad. Hoy en día, no hay un concepto objetivo de salud o de bienestar, porque en su definición intervienen siempre valores, y éstos en sociedades pluralistas como la nuestra no sólo no son homogéneos sino que además están protegidos por un derecho humano, el derecho a la libertad de conciencia. Por eso, actualmente "el mayor beneficio" se considera que no es algo objetivo, que pueda ser definido con certeza, sino que es un juicio prudencial. La beneficencia queda a la libre gestión de los individuos particulares, de acuerdo con su peculiar sistema de valores y proyecto de vida. Por el contrario, la no maleficencia se establece por vía de consenso racional, y debe ser gestionada por el Estado, representado por el juez. Las decisiones de sustitución acerca del "mayor beneficio" las harán los padres dado que los niños, al menos los muy pequeños, no tienen aún un sistema de valores propio, y por tanto no pueden definir su propia beneficencia.

¿QUIÉN DEBE DECIDIR?

Los padres son los que tienen de forma natural la patria potestad para decidir, puesto que nadie mejor que ellos se esforzará en buscar el mayor beneficio de su hijo. Al igual que los padres tienen derecho a elegir la educación de sus hijos o a iniciarlos o no en una fe religiosa, tienen también el derecho a dotar de contenido a la beneficencia del niño, siempre y cuando no traspasen el límite de la no maleficencia. En consecuencia ni el pediatra ni el Estado tienen capacidad para definir cual es el mayor beneficio de un niño en concreto. En nuestro ámbito, muchos padres suelen solicitar consejo, dando un protagonismo a los médicos que favorece el paternalismo en el proceso de toma de decisiones.

El consentimiento informado permite el ejercicio práctico de la autonomía del paciente en el ámbito sanitario y también en Pediatría debe ser aplicado para evitar el paternalismo. La Ley 41/2002 establece que se otorgará el **consentimiento por representación** cuando el paciente menor de edad no sea capaz intelectual ni emocionalmente de comprender el alcance de la intervención. En este caso, el consentimiento lo dará el representante legal del menor después de haber escuchado su opinión si tiene doce años cumplidos.
La prestación del consentimiento por representación será adecuada a las circunstancias y proporcionada a las necesidades que haya que atender, siempre a favor del paciente y con respeto a su dignidad personal. El paciente participará en la medida de lo posible en la toma de decisiones a lo largo del proceso sanitario. La edad no es necesariamente un indicador objetivo de competencia o capacidad y por ello, es mejor hablar de desarrollo cognitivo que de edad cronológica. Los elementos del consentimiento informado son voluntariedad, información y competencia, la cual es dinámica y siempre es decisión específica. Es decisión específica porque no es lo mismo el libre ejercicio de la sexualidad que el rechazo de un tratamiento vital, ni consentir un tratamiento de alto riesgo o participar en un ensayo clínico. Una niña o un niño de 5-6 años está capacitado para decidir si prefiere tomar la medicación indicada como jarabe o como sobres, en cambio no puede decidir que no quiere que le administren una vacuna porque no le gusta que le pinchen. La Ley rebaja la edad para poder tomar decisiones autónomamente, en el ámbito sanitario, a los 16 años, excepto para aquellos casos concretos (interrupción voluntaria del embarazo, práctica de ensayos clínicos y práctica de técnicas de reproducción humana asistida) que se rigen por lo establecido con carácter general sobre la mayoría de edad y por las disposiciones especiales de aplicación.

La calidad de la información constituye el primer acto terapéutico de gran significado ético y muchas veces va a ser determinante de la actitud de los padres. La información debe darse, si es posible, a ambos progenitores juntos, evitando un lenguaje técnico y probabilístico, intentando adaptarnos a sus características socioculturales y en un ambiente tranquilo que les permita expresar sus dudas y sentimientos. Además, se informará al propio niño, según su madurez, respondiendo a su deseo y necesidad de saber. A veces, en situaciones graves, la familia es incapaz de tomar decisiones, debido al estrés emocional, incluso cuando se les proporciona toda la información posible de manera clara, apropiada y comprensible.

Sin embargo, el derecho a decidir de los padres no es absoluto, ellos tienen la primera palabra pero no la única. Si no actúan en beneficio del niño, la sociedad puede quitarles esa potestad para proteger "el mayor beneficio" del menor. Será el juez, a quien deben apelar los médicos, quien debe salvaguardar y proteger el bien del paciente. El deseo de evitar cargas emocionales, económicas o de otro tipo no puede justificar la negativa a un cuidado médico claramente beneficioso para un niño enfermo. Por el contrario, en ocasiones algunos padres exigen la continuación de medidas inútiles e intensivas que únicamente prolongan la agonía del pequeño. Cuando surgen conflictos, la consulta a un Comité de Ética Asistencial puede ayudar a la resolución del problema.

TOMA DE DECISIONES EN LOS ADOLESCENTES

La adolescencia es una etapa especialmente conflictiva de la vida humana. El adolescente ya no es un niño pero tampoco un adulto. Su creciente madurez le lleva a distanciarse de los criterios recibidos de su entorno (familia, profesores, usos y costumbres sociales) sin tener aún otros valores interiorizados y asumidos como propios. Desea libertad y autonomía, rebelándose de toda forma de autoridad y queriendo romper con los esquemas recibidos. En casos extremos, situaciones conflictivas como el inicio del uso de sustancias psicoactivas o un embarazo pueden ser expresión de esa rebelión y protesta. Los problemas éticos en la atención al adolescente están en general en relación con el ejercicio de la autonomía para la toma de decisiones y el respeto a la confidencialidad.

El consentimiento informado es una responsabilidad ética compartida entre el equipo de profesionales que colaboran en la atención al paciente. El pediatra de AP establece un contacto más continuado y próximo con el adolescente, que facilita una comunicación más fluida, y le permite conocer mejor al adolescente y su familia, sus creencias y valores, sus dudas y temores. Es indispensable la voluntariedad, pues se trata de actos libres donde no tiene que haber coacción ni manipulación. La persuasión es legítima, pudiendo ser de gran ayuda asertiva en aquellos procesos donde el adolescente tenga dificultades para analizar los beneficios y riesgos de varias opciones de tratamiento y sea reacio a informar a los padres. Por ello, el pediatra de AP goza de una posición privilegiada para la integración y práctica del consentimiento informado en los adolescentes.

¿SE PUEDEN PRESTAR SERVICIOS SANITARIOS SIN INFORMAR A LOS PADRES O TUTORES LEGALES?

El planteamiento clásico de la incapacidad presunta de todo menor ha ido modificándose a lo largo de la segunda mitad del siglo XX, apoyándose en las aportaciones de la psicología evolutiva del desarrollo cognitivo y moral. Kohlberg, señala distintos estadios en cuanto a la evolución de la conciencia moral y su correlación con las edades cronológicas. La **doctrina del menor maduro** establece que los adolescentes pueden decidir determinadas cuestiones sanitarias, como el acceso a servicios de planificación familiar, el tratamiento de enfermedades de transmisión sexual, el aborto o la desintoxicación de drogas o alcoholismo, sin el conocimiento y/o consentimiento de los padres. Posteriormente, fue ampliándose a todo tipo de tratamientos sanitarios. Los criterios comúnmente aceptados son: 1) edad superior a 14 años; 2) capacidad del paciente para tomar esa decisión, según opinión de su médico responsable; 3) el procedimiento es en beneficio del paciente y no implica riesgos graves. En los últimos años se ha aplicado también para decisiones de alto riesgo, como la supresión de medidas de soporte vital. Pero en estos casos el juez tiene que aprobar explícitamente que el menor tiene capacidad para decidir y además, los padres deben de estar de acuerdo con la decisión.

En España, el marco jurídico actual reconoce, como norma general, "el derecho del niño a ser oído, en la medida de su madurez, en todo aquello que le afecte". Se reconoce la capacidad legal de obrar del menor cuando se trata del ejercicio de derechos fundamentales de la persona entre los que se encuentran la vida, la salud y la libertad, considerándose los 12 años como una frontera de desarrollo para ser escuchados por el juez, y en algunos casos para ser tenido en cuenta el consentimiento. La **Ley de Protección del Menor (1996)** afirma el reconocimiento pleno de los menores de edad como sujetos de derechos y con capacidad progresiva para ejercerlos. Señala que "la mejor forma de garantizar desde el punto de vista social y jurídico la protección a la infancia es promoviendo su autonomía personal". De hecho, para la participación en un protocolo de investigación clínica se exige el consentimiento de todo niño mayor de 12 años como requisito necesario, aunque no suficiente, según indica el **Real Decreto de Ensayos Clínicos con medicamentos.**

En definitiva, la doctrina del menor maduro se basa en el respeto a los derechos civiles desde el momento en que el individuo es capaz o maduro para ejercerlos, con independencia de que haya alcanzado la mayoría de edad legal. Sin embargo, su aplicación en la práctica clínica plantea conflictos, especialmente en lo relacionado con:
1) Los límites del respeto a la autonomía y a la confidencialidad de la información clínica para determinadas cuestiones médicas que precisen el acceso a una adecuada asistencia (Ej.: métodos de contracepción, enfermedades de transmisión sexual, trastornos del comportamiento alimentario).
2) El manejo de la información que hay que dar en caso de padecer enfermedades con riesgo personal o para terceros (Ej.: infección por VIH, enfermedades genéticas).
3) La capacidad del menor para rechazar tratamientos indicados, especialmente si son vitales, incluso en desacuerdo con la voluntad de los padres.

El problema que permanece sin resolver en la práctica clínica es qué criterios de capacidad, es decir que habilidades psicológicas deben ser exigidas, y cuándo dichas habilidades son suficientes. Otra cuestión importante es cómo evaluarlas y la elaboración de protocolos de evaluación de la capacidad aplicables en la práctica diaria. El análisis de la relación riesgo/beneficio de la intervención, la gravedad del problema y la urgencia son factores relevantes que deberán ser objeto de prudente deliberación. La escala móvil propuesta por Drane establece diferentes categorías en el nivel de competencia ponderando la naturaleza de la decisión y sus consecuencias. Para tomar decisiones con un balance riesgo/beneficio muy alto un menor ha de demostrar un grado de capacidad muy elevado.

En conclusión, en los menores de dieciséis años en principio son los padres quienes otorgarán el consentimiento por representación, si bien el pediatra promoverá la autonomía y la responsabilidad en el autocuidado de la salud de los niños, informándoles y haciéndoles participes de la decisión en función de la edad. A partir de los doce años, además habrá que escuchar siempre la opinión del menor. No obstante, la edad no es necesariamente un indicador objetivo de competencia o capacidad y es mejor hablar de desarrollo cognitivo que de edad cronológica. No hemos de olvidar que en la infancia tiene gran trascendencia la adquisición de hábitos de vida saludables así como el entrenamiento progresivo en la toma de decisiones para la gestión prudente y responsable de la salud. El pluralismo de nuestra sociedad dificulta cada vez más determinar cuál es el mayor beneficio del menor sin caer en un paternalismo. La reflexión de los profesionales implicados en la atención de los niños y adolescentes con el desarrollo de protocolos de evaluación clínica de la capacidad así como el debate público permitirá alcanzar consensos que garanticen el equilibrio entre la protección del menor como persona vulnerable y el respeto a su creciente autonomía. Desde una "visión responsable", todos nosotros como pediatras tenemos el reto de promover la autonomía personal de nuestros pequeños, y no tan pequeños, pacientes, pues será sin duda, la mejor forma de garantizar la protección a la infancia desde el punto de vista social y jurídico. Y de ese modo, conseguir el respeto a todos y cada uno de los niños y niñas y la promoción de su desarrollo integral.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics. Informed consent, parental permission and assent in pediatric practice. Pediatrics 1995; 95:314-317
2. American Academy of Pediatrics. Model act providing for consent of minors for health services. Pediatrics 1973: 51: 293-296.
3. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics. Guidelines on forgoing life-sustaining medical treatment. Pediatrics 1994; 93:532-536.
4. Drane JF. Competency to give an informed consent. A model for making clinical assessments. JAMA 1984; 252: 925-927.
5. Gracia D, Jarabo Y, Martín Espíldora N, Ríos J. Toma de decisiones con el paciente menor de edad. En: Gracia D y Júdez J (eds.) Ética en la práctica clínica. Fundación de Ciencias de la Salud. Editorial Triacastela, Madrid; 2004: pp. 127-160.
6. Kholberg L. Psicología del desarrollo moral. Bilbao: Desclée de Brouwer, 1992.
7. Ley Orgánica 1/1996 de 15 de enero de Protección Jurídica del Menor (Boletín Oficial del Estado, de 17 de enero de 1996).
8. Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la Autonomía del Paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica (Boletín Oficial del Estado, n.º 274, de 15 de noviembre de 2002).
9. Ogando B, García-Pérez C. Consentimiento informado y capacidad para decidir del menor maduro. Pediatr Integral 2007; XI: 877-883.
10. Real Decreto 223/2004, del 6 de febrero, por el que se regulan los ensayos clínicos con medicamentos (Boletín Oficial del Estado, n.º 33, de 7 de febrero de 2004).

OBJECIÓN DE CONCIENCIA EN PEDIATRÍA

Nº Programa: 30

Autora: Marta Sánchez Jacob. Pediatra de A.P. Magíster en Bioética

INTRODUCCIÓN

Pocos temas más actuales que el de la objeción de conciencia (OC). A mi modo de ver hay dos características que determinan su actualidad (1).

1. Extensión de la objeción de conciencia. Partiendo de la OC al servicio militar, en poco tiempo se han ido multiplicando las modalidades en muchos ámbitos: acatamientos de ciertos símbolos, a prescindir de ciertas vestimentas en la escuela, a trabajar en determinados días festivos, a intervenir en bodas entre homosexuales, a elegir los padres sobre la asignatura de educación para la ciudadanía, etc. En el campo sanitario, que es el que nos compete, cada vez existen mayor número de supuestos. Está claro que dicha amplitud, aparece en sociedades en las que existe libertad de conciencia, en sociedades plurales y de código múltiple e indica una mayor participación ciudadana en la toma de

decisiones. Pero a la vez, se ha desencadenado un debate jurídico acerca de la naturaleza del derecho a la objeción de conciencia, y de la conveniencia de su regulación.

2. Implicación de los medios de comunicación, que se hacen eco a diario de diversos supuestos en los que las personas implicadas alegan OC.

CONCEPTO: ¿QUÉ ES Y QUÉ NO ES LA OBJECIÓN DE CONCIENCIA?

¿Qué es?

La OC es la negativa a cumplir un cometido profesional exigido por las leyes o por algún reglamento o protocolo institucional, o impuesto por las autoridades legítimas, aduciendo para ello razones morales o de conciencia. Es una excepción a la aplicación de la ley y un privilegio, por el que no se aplica pena ante el incumplimiento de la misma (2). El objetor puede negar o no la legitimidad general de la ley, pero se abstiene de colaborar en su aplicación en situaciones **concretas**. Y enfatizo el adjetivo concreto, porque alguien que está de acuerdo con la ley del aborto puede objetar a su aplicación en casos "**concretos**" (abortos de repetición, utilización del aborto como método anticonceptivo, adolescentes, etc.)

Me interesa destacar que es un **tema moral** porque la conciencia es una instancia moral, que tiene que ver siempre con la toma de decisiones **concretas** en un contexto, determinado y específico. Y es moral porque la OC siempre se vive como un conflicto entre dos deberes (es decir dos cursos de acción para no lesionar ningún valor), el de respetar las decisiones, bien de los pacientes, bien de los superiores o de las normas y reglamentos, y el de fidelidad de los profesionales a sus propias creencias y valores (3).

Sólo se considera OC la desobediencia a un acto en **concreto**, que reúne las siguientes características: motivos morales (de principios o de conciencia), no violencia, acción (u omisión) individual, y ausencia de motivos políticos.

¿Qué no es?

La OC no son **otras formas de desobediencia al derecho** como la "objeción de ley", la "desobediencia civil" y la "insumisión": cuestionan la legitimidad general de la ley por considerarlas injustas y las incumplen como medio de presionar políticamente y promover su cambio. En general son de carácter colectivo o grupal, con objetivos políticos (mejorar o acabar con el ordenamiento jurídico) y pueden cursar con violencia.

No es OC cuando el profesional opta por uno de los dos deberes en conflicto (el de respetar la decisión del paciente o el de respetar sus propias creencias), sin buscar soluciones intermedias y prudentes. Esto es **"seudo-objeción"**. Generalmente no tiene auténticos motivos para objetar y lo que subyace es cierta inseguridad, temor o a veces comodidad.

Tampoco es OC cuando el profesional no objeta abiertamente pero actúa como si objetara y no lleva a cabo la prestación que se le solicita; es decir actúa con ambigüedad y anonimato. Esto es **"cripto-objeción"** u objeción de hecho, muy frecuente en los casos de anticoncepción y contracepción (3).

LA OBJECIÓN DE CONCIENCIA Y SU MARCO JURÍDICO

La Constitución Española de 1978, a parte de la objeción de conciencia al servicio militar, no contempla expresamente un **derecho general** a la objeción de conciencia (4). Tampoco se regula en la Declaración Universal de Derechos Humanos, ni en el Convenio Europeo de Derechos Humanos. La Carta de los derechos Fundamentales de la Unión Europea, se limita a decir que "se reconoce el derecho a la objeción de acuerdo con las leyes nacionales que regulen su ejercicio", y en España en general se carece de ellas. No obstante, en la doctrina existe un consenso general en considerar que la OC es un derecho inherente a la persona, un derecho humano. Donde surgen las discrepancias es sobre si tiene o no el carácter de derecho fundamental y general, y si debe estar positivizado (5).

Se puede decir que derecho humano general, como tal, **no existe**. Existe el derecho a la libertad ideológica y de expresión (Art. 16 de la Constitución) (4), derecho que es personalísimo y la base para ejercer la OC. Intentar convertir la OC en un derecho humano fundamental, sería una especie de talismán para evadirse de cumplir normas.

El supuesto derecho a la OC siempre esta limitado por 4 circunstancias:

1. Sólo es aplicable a los deberes perfectos, es decir aquellos correlativos a los derechos de los demás
2. Las repercusiones que la desobediencia tenga sobre terceros
3. La restricción del concepto de la OC, que impide su banalización
4. La limitación de la objeción ante un acto o un deber **concreto**, no ante la ley de forma indiscriminada. Es decir, sólo se puede objetar ante la aplicación de una norma concreta en un contexto determinado.

Respecto al caso del aborto, tampoco hay una regulación expresa, pero sí jurisprudencia muy clara en el sentido de que se debe respetar el derecho a la objeción tomando como base el artículo 16 de la Constitución. El tribunal Constitucional en su sentencia de 11 de abril de 1985 (53/85, fundamento jurídico 14), afirma que la OC forma parte del **derecho fundamental a la libertad ideológica y religiosa**, y que tal derecho existe y puede ser ejercido con independencia de que se haya dictado o no tal regulación.

El "Código de Ética y Deontología Médica" (versión de 1999), contiene varios artículos en relación con el concepto de conciencia y respeto a la misma. El Art. 33 contempla la "objeción razonada de ciencia o conciencia" (6).

LA OBJECIÓN DE CONCIENCIA Y LA SANIDAD

Las obligaciones profesionales son superiores a las meramente jurídicas. Mientras que en el Derecho es frecuente ver la OC como una colisión de derechos, en Ética es más adecuado entenderla como un conflicto de valores, sin prejuzgar si son derechos. Y como la OC es siempre un curso extremo, se trata de buscar **soluciones o alternativas intermedias, razonables y prudentes** que lesionen lo menos posible los valores en conflicto. Cabe destacar aquí, el Documento sobre objeción de conciencia en sanidad realizado por el Observatori de Bioètica i Dret que preconiza como debe regularse el modo de efectuar la declaración de objeción, mediante un documento que recoge de forma explícita a qué prácticas **concretas** afecta la objeción (7).

Es muy importante hacer una distinción entre sanidad pública y privada. En la pública, los profesionales tienen un vínculo de dependencia especial como profesionales de un servicio público. Este **vínculo** les obliga a actuar con calidad, por el interés público y no por el propio. Y en este sentido, a la hora de jerarquizar los principios, prima el respetar una "ética de mínimos" (el principio de justicia y de no maleficencia) para garantizar el derecho del paciente. En la medicina privada, los valores personales y la conciencia se pueden gestionar de forma diferente, pues tanto el profesional como el paciente son libres de escoger.

Los posibles supuestos de OC son muy numerosos, de tal forma que pueden surgir en cualquier acto médico. En la tabla I se reflejan los que son objeto de estudio en la guía de ética en la práctica médica sobre la OC de la Fundación Ciencias de la Salud (3). En pediatría nos afectan de forma especial los relacionados con el origen de la vida.

PROPUESTA DE BUENAS PRÁCTICAS

Cuando se abordan temas relacionados con la libertad ideológica y religiosa, en relación con la OC, es difícil llegar a dogmas definitivos y siempre hay personas que en su fuero interno quedan violentadas. Los debates hay que llevarlos desde el prisma del máximo respeto a todas las opiniones y, asimismo, convencidos de una cultura de consenso, equilibrio y proporcionalidad.

Como buenas prácticas propongo:
1. La objeción de conciencia debe respetarse al máximo y no puede suponer una discriminación ni para el paciente, que no obtiene un tratamiento o recurso, ni para el resto de compañeros médicos, que tienen que asumir el trabajo que no realiza el objetor.
2. El profesional objetor no sólo tiene la obligación de comunicar su postura al paciente, sino de explicarle posibles alternativas para que sea atendido por otro profesional, lo que en definitiva puede corresponderse como el deber de no abandono.
3. Con una adecuada y prudente ponderación de cada caso concreto, se puede encontrar soluciones razonables que no perjudiquen a nadie.

BIBLIOGRAFÍA

1. Objeción de conciencia y su repercusión en la sanidad. Sanchez Jacob M. En: http://www.sccalp.org/boletin/199/BolPediatr2007_47_025-030.pdf
2. Olmo Bau C. La desobediencia civil como conflicto entre ley y justicia. Una intrusión en un debate abierto. En: http://www.filosofiayderecho.com/rtfd/numero2/1-2.pdf
3. Ética de la objeción de conciencia. Guías de ética en la práctica clínica. En: http://www.fcs.es/fcs/html/lineaEditGuiaEtica.html
4. Constitución española 1978. En: www.congreso.es/funciones/constitucion/indice.
5. Una propuesta de regulación de la objeción de conciencia en el ámbito de la sanidad. Beltrán Aguirre JL. En: http://www.bioeticadebat.org/modules/mydownloads/singlefile.php?cid=15&lid=313
6. Código de Ética y Deontología Médica de 1999. En: http://www.unav.es/cdb/ccdomccedm1999.html
7. Documento sobre objeción de conciencia en sanidad. Casado M y Corcoy M. En http://www.pcb.ub.es/bioeticaidret/archivos/documentos/Objecion_de_conciencia.pdf

Tabla I. Supuestos de objeción de conciencia (3).

OC en las relaciones clínicas	OC en el origen de la vida	OC en el final de la vida
- A la asignación de cometidos - A los incentivos por ahorro - A revelar más información de la necesaria en procesos judiciales - Ante adolescentes con conductas irregulares - A colaborar en demandas indebidas de prestaciones sociales - A la atención de inmigrantes con dificultades lingüísticas en urgencias - A intervenir en caso de huelga de hambre - A prácticas, tratamientos e ingresos inadecuados - Al traspaso de datos a bancos digitalizados	- A la dispensa de anticonceptivos y contraceptivos - A la anticoncepción postcoital o de emergencia - A la esterilización de incapaces - A las técnicas propias de la medicina predictiva - Al diagnóstico prenatal - A las técnicas de reproducción humana asistida - Al aborto - A reanimar grandes prematuros y malformados - A secundar peticiones de adolescentes con hábitos de vida insalubres	- A seguir instrucciones previas - Al uso de opiáceos - A la sedación terminal - Al uso de tratamientos fútiles - A no poner o retirar un tratamiento de soporte vital - A retirar la nutrición artificial

Jueves 4 de junio, 14:15 - 15:15

ALMUERZO CON EL EXPERTO

APROXIMACIÓN PEDIÁTRICA AL ESCENARIO DE LA SALUD PÚBLICA INFANTIL EN EL MARCO DE LA COOPERACIÓN INTERNACIONAL

Nº Programa: 56
Autor: Manuel Sobrino Toro
Universidad de Sevilla. Fundación Gota de Leche

En un primer acercamiento a los problemas de salud infantil en los países en desarrollo y las graves consecuencias que estos tienen, podemos analizar las cifras de mortalidad infantil (tasa que mide el numero de los que fallecen con menos de un año por mil nacidos vivos) o la de menores de cinco años.

En un mundo con casi 6.600 millones de personas, nacen todos los años más de 135 millones de niños y fallecen antes de cumplir los cinco años 9,2 millones. Pero estas cifras solo nos hacen ver la punta del iceberg. Se hace necesario examinar la morbilidad, no sólo tratando conocer las causas a las que obedecen dichas muertes precoces, también el padecimiento de muchos procesos que sin llegar a ese final, provocan dolor, sufrimiento, pésimas condiciones de vida y en muchos casos secuelas. Baste señalar –a modo de ejemplo- las derivadas del proceso de malnutrición crónica que afecta al desarrollo cerebral y las posibilidades de un crecimiento y desarrollo dignos en millones de niños que habitan los países en desarrollo.

De forma abreviada: las causas más relevantes de mortalidad en menores de cinco años se reparten en: Neonatales (34%), Diarrea (22%), Neumonía (21%), Malaria (9%) y otras. De estas, entre un 40 al 60% se vinculan adicionalmente con malnutrición.

Para la mortalidad neonatal: prematuridad (23%), sepsis/neumonía (26%), asfixia (23%), anomalías congénitas (7%), tétanos (7%) y otras.

Estas cifras generales promediadas cambian cuando analizamos perfiles epidemiológicos concretos por áreas geográficas, ya sean zonas de continentes, países o incluso regiones específicas de un mismo país. Así, por ejemplo, en África Subsahariana la incidencia del VIH y su transmisión vertical, o la afectación por Malaria de individuos en edades pediátricas tendrá una dimensión mayor como problema de salud pública infantil que otros en distintas zonas del mundo. En todo caso, siempre se evidenciarán elementos comunes.

SALUD INFANTIL EN ESCENARIOS DE POBREZA

Los países objeto de la cooperación internacional tienen entre un 40 a 50% de su población formando la franja etárea de menores de 18 años. Un elevado porcentaje de estos niños y adolescentes tienen el denominador común de la pobreza, suponiendo un hándicap para un crecimiento y desarrollo, así como una supervivencia digna. "No tener lo suficiente para vivir" o dicho de otro modo: tener las necesidades básicas insatisfechas.

La salud adquiere una dimensión esencial en estos colectivos. Desde la Pediatría somos conscientes de cómo la condición de salud en niños y adolescentes no sólo se vincula a un esperado bienestar bio-psico-social y a la capacidad funcional acorde a la edad, expresión del potencial genético; de manera única y característica en estas edades de la vida, la salud debe vincularse además a un contexto que garantice un crecimiento y desarrollo adecuados. Los factores determinantes de la salud que podíamos llamar "susceptibles de intervención", como son: estilo de vida, medio ambiente y sistema de cuidados de salud, deben integrar esa visión. En ellos encontraremos la mayor parte de los elementos sobre los que habrá que intervenir.

Al tratar de conocer el desarrollo de los niños en "países en desarrollo", la Serie "Child development in developing countries" (Lancet 2007) nos aporta información relevante. Se apuntan dos factores que pueden usarse como indicadores de un pobre desarrollo: la prevalencia temprana de una talla baja para la edad y el número de individuos viviendo en pobreza absoluta. Se estima que más de 200 millones de niños menores de cinco años no alcanzan su potencial de crecimiento.

Entre los factores de riesgo para el desarrollo infantil se señalan:

1. Riesgos biológicos:

1.1. Nutrición: Retraso de crecimiento intrauterino, malnutrición infantil, carencia de Yodo, carencia de Hierro, Zinc, Vitamina A.
1.2. Enfermedades Infecciosas
1. 3. Exposición a contaminantes medioambientales

2. Riesgos psicosociales:

2.1. Factores parentales: Estimulación cognitiva y oportunidades de aprendizaje en el niño, sensibilidad y responsabilidad de los cuidadores
2.2. Factores contextuales de riesgo: Depresión materna, exposición a la violencia.

De manera más concreta, entre estos se mencionan factores de riesgo en los que se han puesto de manifiesto evidencias científicas: Inadecuada estimulación cognitiva; retraso en el crecimiento lineal (indicador de desnutrición crónica); deficiencia de Yodo; anemia por deficiencia de Hierro; Malaria (entre 300 a 660 millones de episodios clínicos por año, justificando las formas graves más del 40% de las admisiones pediátricas en África subsahariana); síntomas de depresión materna (menor competencias socio-emocionales y cognitivas en sus hijos); violencia; bajo peso al nacer con retraso de crecimiento intrauterino; exposición a metales (plomo, arsénico).

La salud pública como: "ciencia y arte de prevenir la enfermedad, prolongar la vida y promover la salud a través de los esfuerzos organizados y las opciones informadas de la sociedad, organizaciones públicas y privadas, comunidades e individuos", según la clásica definición de Achenson, puede servirnos de base para entender el campo de la salud pública infantil. Kohler la describe como "los esfuerzos organizados de la sociedad para desarrollar políticas saludables de salud pública para promover la salud niños y jóvenes, para prevenir la enfermedad en niños y jóvenes y adoptar equidad para niños y adultos jóvenes, dentro de un marco de desarrollo sostenible".

La Pediatría, desde sus vertientes: clínica, preventiva y social, se da la mano con la salud pública infantil. Las actuaciones sobre niños/ado-

lescentes sanos y/o enfermos, tanto curativas, preventivas como sociales, se enmarcan en ámbitos concretos y requieren una determinada organización y estructura. En los países en desarrollo, el vínculo de ambas áreas de conocimiento adquiere una especial relevancia y hemos de conocer el alcance de ambas para tratar de mejorar la calidad de vida de aquéllos que se encuentran en edad pediátrica.

Al acercarnos a zonas de países en desarrollo, es importante hacer el esfuerzo por saber mirar desde el entorno concreto y no querer trasladar con una visión etnocéntrica y alejada de la realidad a la que llegamos, nuestra propias ideas no contrastadas. Una interpretación errónea de lo observado y una respuestas no adecuadas, es muy probables que no den solución a los problemas de salud infantil y con mucha probabilidad no tendrán el alcance pretendido ni sostenibilidad.

NUEVOS PATRONES DE CRECIMIENTO

La publicación de las nuevas tablas de crecimiento y desarrollo de la OMS en 2006 ha supuesto un nuevo logro en el camino hacia la aplicación del conocimiento científico a favor de la salud infantil.

El equipo coordinado por la española Mercedes de Onís ha desarrollado un extraordinario trabajo, cuyo producto se convierte en una herramienta imprescindible para valorar el crecimiento y desarrollo en niños. Estas tablas –desde un punto de vista metodológico- tienen la ventaja de ser tener un diseño más adecuado con un exhaustivo seguimiento y recopilación de datos de los individuos en los diferentes países seleccionados, integran en los primeros meses sólo aquéllos que han sido alimentados de manera exclusiva con lactancia materna, etc., mejorando los instrumentos con los que podíamos contar hasta ese momento.

Muchos países en desarrollo han estado aplicando tablas de otros lugares o bien propias pero cuyo proceso de elaboración no ha controlado los factores ya reseñados. Esto tiene gran relevancia práctica, ya que podemos manejar según tramos de edad, cifras infra o supravaloradas de malnutridos –por ejemplo- y ofrecer una información individual o colectiva poco rigurosa, que lleve a tomar decisiones erróneas.

Es esperable que dichos patrones tengan un uso generalizado en todos los países, independientemente de su situación.

OBJETIVOS DEL MILENIO

En septiembre del año 2000, la Asamblea General de Naciones Unidas aprobó la llamada "Declaración del Milenio" que integra una serie de "objetivos", a los que de manera genérica se le conocen como "Objetivos el Milenio" (ODM). Estos se resumen en ocho áreas de actuación: pobreza, educación básica, igualdad de género, supervivencia del niño, familias y mujeres, salud, agua y saneamiento y fomento de una asociación mundial para el desarrollo.

Los ODM tienen metas e indicadores fijados para el año 2015. Directa o indirectamente, todos ellos van tener vinculación con la infancia y adolescencia. Quizás entre los que tienen un mayor impacto, mencionar el 4, supervivencia del niño, cuyo fin sería alcanzar una reducción de dos terceras partes de la mortalidad en menores de cinco años.

Los ODM debieran ser un marco de referencia mínimo incuestionable en el camino hacia la dignificación de la vida de aquéllos que habitan países en desarrollo.

Aún así, en la actualidad, las metas previstas para algunas regiones no tienen el nivel de progreso esperado, de tal manera que si no cambian las circunstancias no se cumplirán los objetivos prefijados.

HACIA UN ENFOQUE DE DERECHOS

Como hemos apuntado en diversas ocasiones, entendemos la Convención de los Derechos del Niño (Naciones Unidas, 1989), como un marco de referencia inexcusable. Tanto en el propio reconocimiento de esa etapa singular de los primeros 18 años de vida en los que el individuo está en crecimiento y desarrollo, como en el necesario reconocimiento de sus cuatro principios rectores básicos, que recordamos:

1- No discriminación en el disfrute de los derechos reconocidos.
2- Derecho a la supervivencia y al desarrollo.
3- Las decisiones que se tomen sobres niños y niñas deben tener siempre prioritariamente en cuenta el "interés del menor".
4- Todos los niños y niñas deben tener opción a opinar y participar en las decisiones de todo aquello que les afecte.

Desde nuestra área profesional, como pediatras sociales, hemos de ser valedores de la Convención. La defensa de los derechos que en ella se consagran, debe tener en el pediatra un aliado incondicional. La salud como derecho destacado en la misma, debe integrarse con el resto.

Pensamos que no hemos de ser ajenos a que se garanticen otros derechos aunque no parezcan ligados a nuestra parcela "salud". A título de ejemplo, la frecuencia con la que en determinadas zonas del mundo no se registran los niños al nacer, no se escolarizan, no tienen la adecuada protección en ausencia de la familia biológica o adoptiva (casos de niñas en China o de huérfanos por el HIV en África), etc., han de ser parte de nuestro quehacer pediátrico.

AIEPI: UNA PROPUESTA DE ABORDAJE EN SALUD INFANTIL

La estrategia AIEPI (Atención Integrada a las Enfermedades Prevalentes de la Infancia) supone una decidida apuesta costo-efectiva y basada en evidencias, que concreta medidas para la disminución en la morbi-mortalidad en menores de cinco años. Su implementación en numerosos partes de países en desarrollo ha contribuido positivamente en mejorar el abordaje de los problemas de salud infantil.

En esencia, AIEPI plantea una forma de abordaje que quizás desde una perspectiva de los países del llamado "Primer Mundo" nos puedan parecer "obvias", pero que en la realidad cotidiana de estos países, rompe el esquema tradicional de abordaje de los problemas de salud infantil.
AIEPI favorece las actuaciones preventivas ya que no se centran exclusivamente en el motivo de consulta cuando el niño es atendido en el sistema sanitario.
Es una estrategia integrada de salud infantil, cuyos elementos más importantes son:
- Enfoca la atención en la condición de salud y no sólo en el motivo de consulta.
- Contribuye a detectar otras enfermedades, problemas y riesgos no relacionados con el motivo de consulta.
- Integra acciones de prevención y promoción de la salud, el crecimiento y el desarrollo.
- Aprovecha las oportunidades para identificar otros problemas del

niño y su familia, brindarles tratamiento y promocionar hábitos de vida saludables.

Los objetivos:
1- Reducir la morbimortalidad de niños menores de cinco años, específicamente debidas a Neumonía, Diarrea y Desnutrición.
2- Reducir el número y gravedad de los casos de estas enfermedades.
3- Mejorar la calidad de atención del niño en los servicios de salud.
4- Incorporar acciones de promoción y prevención de la salud infantil en la rutina de la atención de los servicios de salud.
5- Mejorar el cuidado y atención del niño en el hogar.
Los ámbitos de actuación:
1- Servicios de salud: mejora en las respuestas a las necesidades de la población y mejor calidad de atención.
2- Comunidad: mejora en el acceso, diagnóstico precoz, referencia oportuna y tratamiento adecuado. Acciones preventivo-promocionales.
3- Familia: mejor respuesta a las necesidades básicas del niño sano o enfermo.

Esquematizando según el lugar en que se actúe:

	Promoción del crecimiento. Prevención de enfermedades.	**Respuesta a enfermedades.**
Familia y comunidad	16 prácticas claves Para crecimiento y desarrollo físico y mental Para prevención de enfermedades	16 prácticas claves Para manejo adecuado del niño en el hogar Para búsqueda oportuna de atención
Establecimientos de salud	Vacunaciones Promoción de la LM Consejería en alimentación complementaria adecuada Educación sanitaria	Tratamientode casos: IRA, diarrea, sarampión, malaria,malnutrición, otras infecciones graves. Consejería en alimentación complementaria, y lactancia materna. Tratamiento con hierro, Vitamina A, Tratamiento antihelmíntico.

La llamadas "16 prácticas clave", quedan resumidas en el siguiente cuadro:

Para el crecimiento físico y mental:

1- Amamantar a los lactantes de manera exclusiva por lo menos 6 meses (las madres VIH positivas deberán recibir asesoramiento sobre otras opciones para alimentar al bebé, teniendo presente las normas y recomendaciones de OMS/UNICEF/ONUSIDA sobre infección por VIH y alimentación del lactante).
2- A partir de los seis meses de edad, aproximadamente, suministrar a los niños alimentos complementarios recién preparados, de alto contenido nutricional y energético, continuando al mismo tiempo con la lactancia materna hasta los dos años o más.
3- Proporcionar a los niños cantidades suficientes de micronutrientes (Vitamina A y hierro en particular), ya sea en su régimen alimenticio o mediante el suministro de suplementos.
4- Promover el desarrollo mental y social del niño, respondiendo a su necesidad de atención, y procurar estimularlo mediante la conversación, juegos y otras interacciones físicas y emocionales apropiadas.

Para la prevención de enfermedades:

5- Llevar a los niños en las fechas previstas a que reciban el esquema completo de vacunas (BCG, DPT, VOP y antisarampionosa) antes de que cumplan el año.
6- Desechar las heces (inclusive la de los niños) de manera segura y lavarse las manos con agua y jabón después de la defecación y antes de preparar los alimentos y dar de comer a los niños.
7- Proteger a los niños en las zonas donde la malaroa es endémica, asegurándose que duerman con mosquiteros tratados con insecticida.
8- Adoptar y mantener hábitos apropiados para la prevención y atención de las personas infectadas por el HIV/SIDA, especialmente en huérfanos.

Para el cuidado apropiado en el hogar:

9- Continuar alimentando y dando líquidos a los niños, especialmente leche materna, cuando están enfermos.
10- Administrar a los niños enfermos el tratamiento casero apropiado para las infecciones.
11- Tomar las medidas adecuadas para prevenir y controlar lesiones y accidentes en los niños.
12- Evitar el maltrato y descuido de los menores y tomar medidas adecuadas cuando ocurran.
13- Asegurar que los hombres participan activamente en el cuidado de sus hijos y se involucran en los asuntos relacionados con la salud reproductiva de la familia.

Para buscar atención:

14- Reconocer cuando los niños enfermos necesitan tratamiento fuera del hogar y llevarlos al personal de salud apropiado para que reciban atención.
15- Seguir las recomendaciones dadas por el personal de salud en relación con el tratamiento, seguimiento y referencia del caso.
16- Asegurarse que toda mujer embarazada reciba atención prenatal adecuada, consistente en un mínimo de cuatro visitas prenatales con un proveedor de salud apropiado y la administración de las dosis recomendadas de toxoide tetánico. La madre necesita contar con el apoyo de la familia y la comunidad para buscar atención apropiada, especialmente en el momento de dar a luz y durante el postparto y periodo de lactancia.
El componente comunitario de AIEPI es una de las propuestas que está dando soluciones costo-efectivas en salud infantil. Este integra tiene una serie de elementos:
- Diagnóstico participativo local.
- Planificación de base.
- Educación sanitaria a las madres.
- Participación comunitaria.
- Movilización local.
- Capacitación de los Agentes Comunitarios de Salud.

En la práctica cotidiana de la estrategia, uno de los aspectos prácticos es el descartar algunos signos que en el niño menor de cinco años se vincula a mortalidad. En los más pequeños, un reciente estudio destaca que determinados "signos de peligro" tienen alta especificidad y sensibilidad en relación a la predicción de mortalidad, para el periodo entre 7 y 59 días de vida. Estos son: dificultad para la alimentación, historia de convulsiones, movimientos sólo cuando el niño es estimulado, frecuencia respiratoria de 60 o más al minuto, retracción costal severa, temperatura de 37,5º C o más o inferior a 35,5º C.

BIBLIOGRAFÍA

Black RB, Morris SS, Bryce J: Where and why are 10 millon children dying every year? Lancet 2003; 361: 2226-2234.

Blair M. Stewarr-Brown S, Waterstong T, Crowther R.: Child public health. Oxford, Oxford University Press, 2003.

Cresswell T: What is child public health? Current Paediatrics 2004; 14: 612-18.

Engle PL, Black MM, Behrman JR, Cabral de Mello M, Gertler PJ, Kapiriri L, Martorell R, Eming Young, and the International Child Development Steering Group: Strategies to avoid the loss of developmental potential in more than 200 million children in the developing world. Lancet 2007; 369: 229-42.

Goldhagen J: Integrating Pediatrics and Public Health. Pediatrics 2005: 115: 1202-1208.

Grantham-McGregor S, Bun Cheung Y, Cueto S, Glewwe P, Richter L, Strupp B, and the International Child Development Steering Group: Developmental potential in the first 5 years for children in developing countries . Lancet 2007; 369: 60.70.

Kohler L.: Child public health: a new basis for child health. Eur J Public Health 1998; 8: 253-5.

Lansdown G, Goldhagen J, Waterston T: Interfase entre los Derechos y la Salud de la Niñez, Curso de profesionales". Academia Americana de Pediatría, en colaboración con el Royal College of Paediatrics and Child Health. Traducción del original: Helia Molina-Raul Mercer. CRED-PRO y FLACSO ARGENTINA, 2008.

Organización Panamericana de la Salud: Encuentro Internacional de Desarrollo Infantil en el marco de los Objetivos del Milenio, Belem de Pará, Brasil, 8 al 10 de junio 2004. Y. Benguigui y H. Molina (Eds.). OPS, Washington 2006.

Organización Panamericana de la Salud: Investigaciones operativas en salud y nutrición de la niñez en el Perú. Ministerio de Salud. Canadian International Development Agency, ADECAP, Fundación Gota de Leche, ANISA. Lima, Perú. 2008.

Sobrino Toro, M: Cooperación internacional y salud infantil: retos para la Pediatría del Siglo XXI. En: Informe Salud Infancia y Adolescencia 4 (SIAS 4). Ed. Sociedad de Pediatría Social (Asociación Española de Pediatría – AEP), 2005, pp. 179-195.

Sobrino Toro, M: Cooperación internacional y salud infantil: una mirada a la inequidad. En: Informe Salud Infancia Adolescencia y Sociedad 5 (SIAS 5): Calidad, género y equidad en la Atención Integral a la Salud de la Infancia y Adolescencia. Ed. Sociedad de Pediatría Social (Asociación Española de Pediatría – AEP) y Ministerio de Sanidad y Consumo, 2007, pp. 317-326.

The Young Infants Clinical Sings Study Group: Clinical sings that predict severe illness under age 2 months: a multicentre study. Lancet 2008; 371: 135-42.

UNICEF: Estado Mundial de la Infancia 2009. Salud Materna y Neonatal. Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia (UNICEF), Diciembre 2008.

Walker P S, Waschs T, Meeks Gardner JM, Lozoff B, Wasserman GA, Pollit E, Carter JA and the International Child Development Steering Group: Child development: risk factors for adverse outcomes in developing countries. Lancet: 2007; 369: 145-57.

Who Child Growth Standards: length/height-for-age, weight-for-age,weight-for-length, weight-for-height and body mass index-for-age: methods and development. Coordinating team: Mercedes de Onis. (et al). World Health Organitation 2006.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

RED TEMÁTICA DE INVESTIGACIÓN COOPERATIVA (RETIC) EN SALUD MATERNO-INFANTIL Y DEL DESARROLLO (RED SAMID)

Nº Programa: 57

Autor: Adolf Valls i Soler.

Catedrático de Pediatría, Universidad del País Vasco. Jefe Clínico Unidad Neonatal, Hospital de Cruces (Barakaldo) Bizkaia

El Instituto de Salud Carlos III del Ministerio de Ciencia e Innovación ha financiado la contratación de 17 profesionales investigadores para una nueva Red Temática de Investigación Cooperativa (RETIC), sobre Salud Materno Infantil y del Desarrollo (Red SAMID). El presupuesto global de la red para los 4 años de proyecto es de 2,5 millones de euros. Se trata de la única RETIC que lidera el País Vasco para todo el Estado español, y también la única de las 19 RETIC existentes, que trata sobre temas pediátricos. La red esta formada por 13 grupos de investigación de 7 comunidades autónomas.

Entre los investigadores que forman parte de la red se encuentran subespecialistas pediátricos, neonatólogos, obstetras y biólogos de prestigio en el área de la Salud Materno Infantil. Las líneas incluidas en la propuesta engloban tanto el impacto de las enfermedades perinatales sobre el desarrollo postnatal (prematuridad causas y consecuencias, infección perinatal e inflamación, factores ambientales y epigenéticos del feto-neonato) como las bases perinatales de ciertas enfermedades del adulto (nutrición y desarrollo infantil). Los investigadores principales de cada grupo dentro de la red son:

1.Dr. Adolfo Valls i Soler, Hospital de Cruces (Pais Vasco) COORDINADOR

2. Dr. Ángel Gil Hernández, Universidad de Granada (Andalucía)

3. Dr. Luis Moreno Aznar, Universidad de Zaragoza (Aragón)

4. Dr. Miguel García Fuentes, Hospital Marqués de Valdecilla (Cantabria)

5. Dr. Oriol Vall Combelles, Hospital del Mar (Cataluña)

6. Dr. Luis Cabero Roura, Hospital Valle de Hebrón (Cataluña)

7. Dr. José María Lailla Vicens, Hospital San Juan de Dios (Cataluña)

8. Dra. Carmen Rosa Pallás Alonso, Hospital 12 de Octubre (Madrid)

9. Dr. Juan Antonio Tovar Larrucea, Hospital La Paz (Madrid)

10. Dr. Jesús López Herce, Hospital Gregorio Marañón (Madrid)

11. Dr. Pablo Sanjurjo Crespo, Hospital de Cruces (País Vasco)

12. Dr. Fernando Cabañas González, Hospital La Paz (Madrid)

13. Dr. Máximo Vento Torres, Hospital la Fe (Valencia)

OBJETIVOS GENERALES

La RED tiene como principal objetivo estudiar los diferentes procesos patológicos y condiciones nutricionales (ambientales) perinatales desde un amplio abanico de abordaje: estudio de factores etiopatogénicos, prevención, nuevas terapéuticas actualmente en investigación. Asimismo es objetivo de la RED el estudio de las consecuencias a largo plazo de dichas circunstancias y en concreto, su relación con ciertas alteraciones de alta prevalencia en edades posteriores de la vida como son las enfermedades neuropsiquiátricas, la obesidad y las complicaciones derivadas. Un enfoque fundamental será el de determinar los orígenes perinatales de ciertas enfermedades del adulto (riesgo cardiovascular, enfermedades neuropsiquiátricas, asma, obesidad, diabetes, etc.). Para alcanzar estos objetivos, se desarrollarán cuatro áreas estratégicas de investigación: 1) prematuridad, 2) infección perinatal e inflamación, 3) factores ambientales y epigenéticos, y 4) nutrición y desarrollo infantil.

OBJETIVOS ESTRATÉGICOS

1) Generar conocimiento de alta calidad en un área específica de la patología humana de gran relevancia sociosanitaria, contribuyendo con ello a mejorar la calidad de la atención sanitaria recibida por el paciente aquejado de enfermedades perinatales, reduciendo la incidencia de las enfermedades del adulto relacionadas y retornando a la sociedad la inversión económica a través de los presupuestos generales del Estado.

2) Optimizar el uso de los recursos de investigación ya existentes (humanos y tecnológicos) en toda la geografía del país y dotarlos de nuevas herramientas (humanas y tecnológicas) que permitan su desarrollo coordinado y, por consiguiente, permitan alcanzar el objetivo anterior.

3) Impulsar el desarrollo de nuevos grupos y centros de investigación que en el futuro puedan incorporarse a la RED, contribuyendo con ello a aumentar la cantidad y calidad de investigación biomédica en nuestro país.

OBJETIVOS TÁCTICOS

1) Incorporar jóvenes investigadores al Área de Investigación en Salud Materno Infantil y del Desarrollo, mediante la incorporación directa de estos investigadores a los grupos participantes en la propuesta, o promoviendo la preparación y formación de personal investigador a través del Plan de Formación de la RED.

2) Diseñar y ejecutar proyectos de investigación multicéntricos y multidisciplinarios que desarrollen las líneas de investigación en las Áreas Estratégicas.

En esta sesión, además de describir brevemente la misión, objetivos y planes de investigación de la Red, se planteará la trascendencia de incluir la formación de investigación dentro del programa MIR de pediatría.

Se razonará la necesidad de integrar la investigación en los servicios de pediatría, junto a la asistencia y la docencia.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

MANEJO DE LACTANTES QUE PRESENTAN UN EPISODIO APARENTEMENTE LETAL (EAL)

Nº Programa: 58
Autor: Mikel Santiago Burrutxaga.
Neumología Infantil. Servicio de Pediatría Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

La evaluación de un lactante con un EAL supone un reto para todos los profesionales involucrados en la asistencia de estos niños [Servicio de Emergencias (SE), Servicio de Urgencias de Pediatría (SUP), hospitalización, asistencia primaria]. Estos pacientes consumen recursos importantes, tanto por el tiempo dedicado y las pruebas complementarias que se realizan así como por el porcentaje que requiere finalmente ingreso hospitalario (50-70%). Además, muchos de esos niños están siendo monitorizados en sus domicilios y su seguimiento es compartido con el hospital y atención primaria donde se vive el día a día.

La incidencia de los EAL alcanza casi el 1 % de todas las consultas de niños menores de un año en los SUP y puede alcanzar hasta el 7% de toda la demanda pediátrica en los SE. Un estudio prospectivo poblacional bien diseñado en el Tirol (Austria), cifró su incidencia poblacional en el 2,46‰ nacidos vivos, mientras que en nuestro medio, en otro estudio realizado por nuestro grupo, alcanzó el 5‰. Esta gran variabilidad refleja la dificultad que conlleva su cálculo dado que no todos los lactantes que sufren estos episodios demandan asistencia sanitaria. Además el término EAL-ALTE (apparent life-threatening event) no presenta un código explícito en la clasificación Internacional de enfermedades (ICD9CM) ni en el Manual de codificación diagnóstica de la Sociedad española de Urgencias de Pediatría (SEUP) lo que conlleva que estos episodios se diversifiquen en otros diagnósticos.

El incremento en conocimientos de salud de los padres, que se sigue de un aumento en la demanda sanitaria y la posible asociación real de éstos episodios alarmantes con el Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL), justifica el interés de replantearse este tema todavía hoy controvertido.

El objetivo que nos planteamos es intentar responder a ésta última cuestión y a una serie de preguntas como: ¿Podemos orientar nuestra actuación? ¿Estamos valorando en exceso algunos sucesos? ¿Cuándo debemos realizar un estudio más o menos profundo en estos niños? ¿Qué nos dicen la literatura, la medicina basada en la evidencia y los expertos? Esta última pregunta se responde con facilidad: los trabajos, son en su mayoría retrospectivos, descriptivos y sólo existen algunos trabajos de revisión de publicaciones y prospectivos con caso control.

Actualmente se propugna la realización de protocolos comunes, que queremos contribuir a difundir desde los grupos de trabajo.

DEFINICIÓN

Existe, desde el año 1986, una definición de consenso del Instituto Nacional para la Salud y el Desarrollo Americano que se acepta en los trabajos de revisión y en la que nos basaremos:
"Episodio brusco que atemoriza al observador y que se caracteriza por alguna combinación de:

- Apnea (central u ocasionalmente obstructiva)
- Cambios de color (cianosis o palidez pero ocasionalmente eritrosis)
- Cambios marcados del tono muscular (generalmente hipotonía)
- Atragantamiento o sofocación

La recuperación a su situación previa se da después de una estimulación intensa y/o maniobras de reanimación. No se deberían considerar aquellos episodios que no cumplieran esta última condición.
Esta definición no es un diagnóstico específico sino que corresponde a una descripción de signos por parte de un observador inexperto y carente de objetividad que ha sufrido una experiencia dolorosa.

En el foro en que nos encontramos, dos son las cuestiones que nos debemos plantear: ¿tienen relación estos episodios con el SMSL?, ¿representan la manifestación de una patología subyacente severa e incluso mortal?. Porque dos son las razones para los estudios en éstos casos: una tratar de explicar qué causó el episodio, y otra el pensar que hayamos recuperado al niño de una posible muerte súbita y tratar evitar su repetición.

En 2 series consecutivas en nuestro entorno [Hospital de Cruces (Barakaldo) con la colaboración del Hospital de Basurto (Bilbao) en la segunda] sobre un total de 116 EAL estudiados, una lactante presentó posteriormente un SMSL. Tanto los estudios realizados en vida tras sufrir los EAL (2 ingresos) como la necropsia fueron normales. La mortalidad de los EAL se cifra en el 0,8% pudiendo alcanzar el 13% en los casos idiopáticos descubiertos durante el sueño y que requieren de reanimación cardiopulmonar. Hoy en día la probable asociación entre los EAL y el SMSL se sustenta en factores de riesgo compartidos (varones, prematuridad, muy bajo peso al nacimiento), en la presencia de antecedente de EAL en el 5% de casos de SMSL y la relación existente entre las patologías que se tratan descartar o que se encuentran al estudiar los niños con EAL y los procesos "causales" del SMSL (si hay causa, ya no es SMSL) que se han ido hallando en las necropsias. Ahora bien, las evidencias nos indican que la gran mayoría de estos sucesos no tienen relación con el SMSL. Comparando con lactantes sanos, la incidencia de apneas en las semanas previas a un episodio de SMSL es sólo discretamente superior e incluso la apnea del prematuro no se considera un factor de riesgo del SMSL. Datos epidemiológicos también apoyan la escasa relación entre ambos sucesos: 1.- la disminución del número de fallecimientos con el cambio de postura al dormir, no sólo no se ha seguido de una disminución en la frecuencia de EAL sino que incluso hay autores que creen que han podido aumentar considerablemente, 2.- el pico de edad de presentación de estos episodios es 4-10 semanas menor que el del SMSL, 3.- su asociación con el sueño no es tan importante, 4.- el 80% de los SMSL ocurren entre la medianoche y las 6 AM mientras que el 80% de los EAL se presentan entre las 8 AM y 8 PM y 5.- los factores de riesgo entre EAL y SMSL difieren: la posición en prono durante el sueño, la ausencia de lactancia materna y el tabaquismo materno son factores de riesgo para el SMSL, mientras que las alteraciones del comportamiento (apneas repetidas, palidez, cianosis) y dificultades con la alimentación lo son para los EAL.

En la actualidad, la evidencia nos hace considerar estas dos entidades diferentes, pero no se puede descartar que exista una subpoblación de niños que habiendo padecido un EAL estén predispuestos, bajo determinadas condiciones ambientales, a padecer un SMSL.

FISIOPATOLOGÍA

No se puede considerar una base fisiopatológica común dado el grupo heterogéneo de patologías que pueden desencadenar estos episodios. La apnea central es el signo principal asociado a los EAL y podría ser consecuencia de la disfunción y/o inmadurez tanto del sistema regulador central del ritmo respiratorio, como de los quimioreceptores y/o de los mecanismos que median en el despertar (arousal), haciendo que la respuesta ventilatoria a la hipoxemia e hipercapnia esté deprimida. Esta mala respuesta es más evidente con los cambios de fase durante el sueño. El Sistema Nervioso Autónomo (SNA), responsable de múltiples reflejos respiratorios, también ha sido implicado en síndromes asociados con la apnea central. Patologías como el reflujo gastroesofágico (RGE) y las infecciones respiratorias (sincitial respiratorio (VSR), metaneumovirus…) pueden debutar con apneas mixtas desencadenadas por estimulación de un reflejo laríngeo inmaduro cuya gravedad no se relacionara directamente con la severidad de la patología de base sino con la duración de la apnea (como parte del reflejo laríngeo) consecuencia de un retraso madurativo. Las alteraciones en el tono pueden ser también secundarias a patología central (hidrocefalia, encefalopatía, convulsiones…) y del SNA. Además el estimulo vasovagal desencadenado por otros sucesos (espasmo del sollozo) puede mediar en estos cambios.

En un porcentaje alto, estos episodios serán variantes fisiológicas sobredimensionadas. El atragantamiento y la tos son respuestas protectoras normales que pueden dar como resultado una interrupción temporal de la ventilación por la obstrucción (material extraño, reflejo obstructivo protector) y por el esfuerzo espiratorio. Si este esfuerzo se prolonga en el tiempo puede desencadenar hipoxia e hipotonía por estimulación vagal. Este tipo de respuesta también ha sido asociada con una descordinación deglutoria, con patología digestiva, neurológica, vasovagal y de la vía aérea.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El 50% de los episodios suelen ser idiopáticos. En el resto puede determinarse alguna causa que explique el suceso. En la Tabla 1 se muestran las diferentes patologías y sus porcentajes basados en nuestra experiencia sobre 116 EAL.

La incidencia de las distintas patologías puede estar condicionada por el diseño del estudio (retrospectivos en su mayoría), por los criterios utilizados para la inclusión y por la dificultad para etiquetar como coincidente o causal el o los hallazgos patológicos encontrados tras el estudio. Coincidiendo con la nuestra, otras series también mencionan las infecciones respiratorias y el RGE como las patologías diagnosticadas con más frecuencia. El papel coincidente o causal del RGE es difícil de precisar. Hay autores que lo consideran responsable del aumento de la incidencia de EAL, mientras otros creen que pudiera jugar un papel protector contra el SMSL desencadenando "despertares" durante el sueño.

El abuso infantil como responsable de los EAL no es raro. Representa aproximadamente el 3% en las distintas series y su presentación se suele dar como maltrato físico, intoxicación intencionada o Síndrome de Munchausen.

Un porcentaje escaso de los niños presenta apneas centrales patológicas sin asociar un síndrome de Ondina u otras malformaciones como el Dandy Walker. En nuestro centro se ha seguido a dos niños: un hermano de otro fallecido por SMSL y una niña que efectuó apneas hasta los 10 meses de vida sin ser pretémino ni tener otra patología de base.

VALORACIÓN EN EL SERVICIO DE URGENCIAS

En el 20% de las ocasiones, cuando valoramos a un lactante que ha sufrido un EAL, presenta alguna alteración significativa en la exploración física, el niño parece enfermo, por lo que la decisión de ingreso y estudio no ofrece dudas. Pero en la mayoría de las ocasiones resulta difícil decidir qué se debe hacer ante un lactante de pocas semanas de vida que es traído por unos padres muy angustiados y que se muestra ante nosotros como un bebé sano.

Nuestra primera pregunta deberá ser si representa la manifestación de una patología subyacente (severa o incluso mortal), y como en otras situaciones, una buena anamnesis y la exploración física nos darán en ocasiones la respuesta.

El Triángulo de Evaluación Pediátrico (TEP) (Academia Americana de Pediatría) utilizado en el sistema de triaje de nuestro SUP puede ser un buen instrumento para un primer contacto visual con el niño. Valora la apariencia (tono, actividad, consolable, mirada y llanto), el patrón respiratorio (ruidos anormales, posición anormal, retracciones, aleteo y cabeceo) y circulación (palidez, piel moteada, cianosis).

Anamnesis. Un 25% suelen ser valorados inicialmente por los SE, por lo que los hallazgos y las intervenciones realizadas (tipo de maniobras, tiempo empleado…) deberán ser recogidas en la historia. La edad es importante: su presentación en mayores 10-12 semanas y en menores de 4 se ha asociado a un mayor riesgo de presentar patología de base. Desde la propia definición, podremos orientar cada caso si valoramos la predominancia de los síntomas: apnea (interrogar por esfuerzos respiratorios para diferenciar central/obstructiva), trastornos del tono, cambios de color y atragantamiento, duración del episodio y necesidad de maniobras para recuperarse. Además preguntaremos por el estado en el que se encontraba (sueño/vigilia), postura, actividad (toma, vómitos, tos…), presencia procesos febriles, toma de alimentos nuevos y vacunaciones.

Antecedentes.

Familiares. Fallecimientos a edades tempranas en familiares de primer grado (incidencia alta según algunos autores), síndrome de apnea obstructiva del sueño… La coherencia de la información y las circunstancias sociales de la familia, hábitos tóxicos…, han de tenerse en cuenta.

Personales. Un porcentaje alto de niños que padecen un EAL presentan un perfil común: prematuridad y/o ingresos en la U. Neonatal, y, principalmente, alteraciones en el comportamiento (episodios de apneas de repetición, cianosis, palidez y problemas con la alimentación) durante las primeras semanas de vida (hasta un 60%).

Exploración. Tras tomar las constantes habituales (Tª, FR, FC) y Saturación de O2, incidiremos en los sistemas neurológico, respiratorio y cardiovascular, valorando además signos que pudieran orientar la etiología: rinorrea, hemorragias conjuntivales, morfología craneofacial… Se realizará fondo de ojo si sospechamos malos tratos.

Pruebas Complementarias (PC). La mayoría de los lactantes que presentan un primer EAL tienen un comportamiento normal y no presentan datos que sugieran una enfermedad de base (anamnesis y exploración física normal) por lo que podremos manejarlos de forma conservadora. No será necesario realizar pruebas complementarias dado que, en este grupo de niños, éstas han demostrado una baja rentabilidad para diagnosticar patología de base. En el resto realizaremos PC, orientadas por los datos de la anamnesis y/o exploración, de forma

inmediata en el SUP que podrán contribuir tanto a documentar la gravedad del episodio como a orientar un diagnóstico. No hay unas pruebas básicas establecidas dado que son muchas las patologías que pueden desencadenar estos episodios, y la historia y exploración no siempre nos darán pistas para su diagnóstico. En nuestro protocolo incluimos las siguientes: hematimetría, proteína C reactiva (PCR), lactato, amonio, transaminasas, gasometría venosa, glucemia, sistemático de orina, radiología de tórax, y electrocardiograma. Si la historia es sugestiva y/o época epidémica se realizaron además pruebas rápidas de Influenza y virus sincitial respiratorio (VRS), cultivo de Bordetella y tóxicos (sangre y orina).En nuestra experiencia resultaron alteradas más frecuentemente el lactato, amonio, pH, plaquetas y recuento leucocitario. Todas ellas pueden ser válidas para el despistaje de enfermedades metabólicas o infecciosas, pero su papel habitual consiste en documentar la gravedad del episodio como marcador de estrés y/o hipoxia. Las más rentables en contribuir al diagnóstico cuando la historia y la exploración no nos orientan fueron: lactato, gasometría, glucemia, PCR, recuento leucocitario y Rx tórax.

Además de la anamnesis, exploración física y PC consideramos conveniente un **periodo de observación** mínimo en estos niños antes de decidirnos por su destino final. El episodio suele recurrir en el 6- 12% de los lactantes durante las primeras horas y hasta un 20% necesita algún tipo de intervención en el SUP.

Davies y cols. refirieron una serie de factores de riesgo de presentar patología de base: edad superior a 2 meses, exploración anormal y lactato mayor de 20 mmol/L. En nuestra experiencia fueron: prematuridad, bajo peso natal, exploración anormal, recurrencia en las primeras horas, necesidad de intervención en el SUP y pH más bajo.

La realización de PC en el SUP y posterior hospitalización estaría indicada en los EAL que presenten los siguientes factores de riesgo de relación con SMSL y/o patología de base:
- Caso severo (maniobras de reanimación) y/o recurrente en las primeras horas
- Antecedentes personales: EAL previos y prematuridad.
- Antecedentes familiares: EAL y SMSL.
- Historia clínica que sugiera patología de base y/o exploración alterada.
La angustia familiar puede ser indicación temporal para el ingreso.

ESTUDIO EN PLANTA DE HOSPITALIZACIÓN

Brand y cols. comunicaron una serie de 243 EAL hospitalizados a los que realizaron 3.776 PC de las que solo un 6% contribuyeron a un diagnóstico asociado. Cuando la historia y la exploración física no sugirieron patología las de mayor valor predictivo positivo fueron: tránsito gastroesofágico y/o pHmetría, neuroimagen cerebral, sistemático de orina, recuento leucocitario y estudio de sueño. Por otro lado Sanchez y cols. después de realizar polisomnografía a 320 lactantes con estos episodios llega a la conclusión que no es una prueba necesaria dada su baja rentabilidad en estas situaciones.

Los datos positivos hallados en la anamnesis, exploración y/o pruebas preliminares nos sugerirán las PC a realizar. En la Tabla 2 enunciamos de forma somera las que consideramos serían útiles en cada caso.

Los protocolos utilizados pueden influir en la desigual incidencia de casos idiopáticos en las distintas series. En ocasiones son etiquetados de apnea infantil, pero poco se sabe sobre su historia natural y no podemos descartar patología asociada que pudiera ser diagnosticada con posterioridad. Sólo tras un periodo de seguimiento podremos acuñar el término apnea infantil. Estos niños, según diversos autores, pueden presentar deficiencias en el desarrollo neurológico, cognitivo y/o motor que se pueden prolongar en el tiempo. En nuestra experiencia hemos encontrado una mayor incidencia de retraso pondero-estatural y psicomotor así como alteraciones en el comportamiento (vómitos, espasmos del sollozo) en estos niños.

MONITORIZACIÓN DOMICILIARIA

Si todos los estudios son normales y durante la estancia hospitalaria no se registran apneas, bradicardias o desaturaciones, no sería necesaria la monitorización domiciliaria. A quienes se decida colocar un monitor, es necesario advertirles que no se indica como prevención de una muerte súbita, sino para prolongar la observación hospitalaria o en casos concretos como medio de ayuda a la vigilancia de complicaciones de la patología que se ha diagnosticado (ej. malformaciones de vía aérea...). Es necesario solicitar consentimiento a los padres y entrenarles en el manejo del aparato y en las maniobras básicas de RCP, dotándoles de material para la misma si fuera preciso. El tiempo de la monitorización, depende de la patología subyacente, de la severidad del cuadro y del análisis de la memoria del monitor.
En los casos en que se hayan constatado apneas centrales u obstructivas, se debe de monitorizar también mediante pulsioximetría.

PROPUESTAS PRÁCTICAS

- Tratar de valorar la importancia - gravedad del suceso y relacionarlo con la historia clínica y la exploración.
- Ingresar a todos los episodios severos, recurrentes en el mismo episodio, antecedentes de episodios anteriores, pretérminos, relacionados con el sueño y aquellos que presenten alteraciones analíticas o exploratorias.
- La relación de estos sucesos con el SMSL es débil y en todo caso pensar en ella en los casos que presenten EAL previos, suceden durante el sueño y requieren reanimación.
- Periodo de observación en los episodios sin factores de riesgo. No será necesario realizar pruebas complementarias.
- Plantear la monitorización al alta sólo como prolongación de la observación en los casos serios sin hallazgos patológicos en los estudios o en las patologías necesarias.
- Conviene tener un protocolo de actuación en urgencias y en el hospital que sirva de guía y que pueda evaluarse en el futuro. A modo de ejemplo aporto el algoritmo que empleamos en nuestro hospital.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial (116 EAL)

Idiopático (55%)
Respiratorio (20%)
- Virus Respiratorio Sincitial
- Tos ferina
- Neumonía
- Infecciones respiratorias altas y bajas
- Displasia Broncopulmonar

Reflujo gastroesofágico(15%)
Neurológico (3%)
- Convulsiones
- Hematoma subdural

Accidentes (3%)
- Casi ahogamiento intencionado
- Intoxicación intencionada(CO, metadona)

Metabólico /endocrino (2%)
- Hiperplasia suprarrenal congénita
- Errores congénitos del metabolismo

Otras Infecciones (2%)
- Sepsis
- Influenza

Cardiopatía congénita (1%)

Tabla 2.- Pruebas Complementarias

Respiratorio
- Prueba rápida VRS e Influenza
- Cultivo virus y Bordetella
- RX o TAC tórax/ Cavum, Ecografía
- Estudio deglutorio baritado
- Esofagograma
- Fibrobroncoscopia
- Marcadores tumorales

Digestivo
- PHmetría 24 horas
- Tránsito digestivo superior con deglución
- Impedancia intraluminal
- Escopia o TAC si sospecha compresión externa
- HRF: eosinofilia
- Ig E total
  - Rast a alimentos

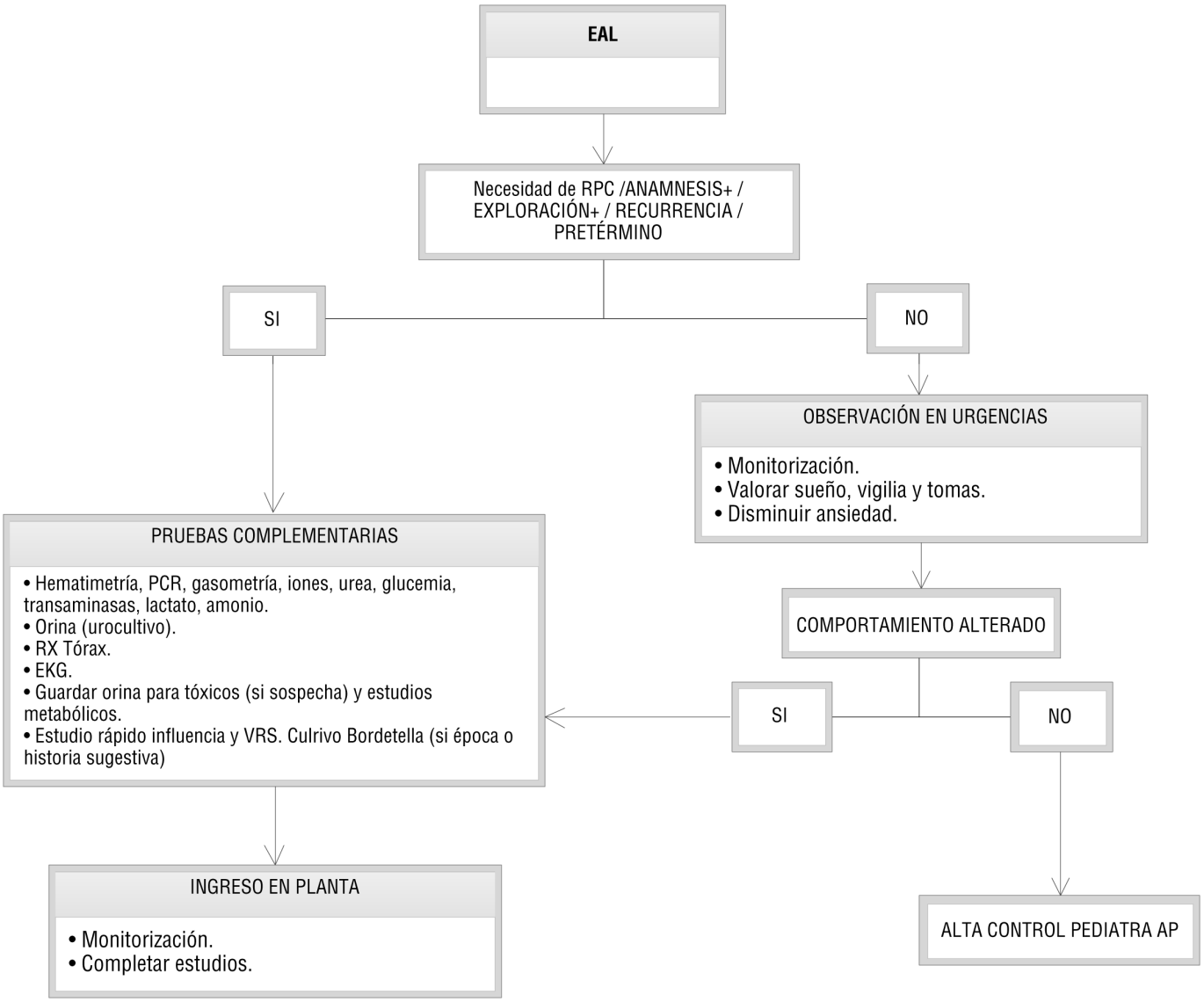
Neurológico
- EEG basal y de sueño
- Eco cerebral, TAC y/o RNM
- Fondo de Ojo
- Polisomnografía

Cardiovascular
- ECG
- Rx Tórax
- Ecocardiografía

Metabólicos
- Basales: Gasometría, glucemia, cuerpos cetónicos y reductores en orina. P. hepáticas, amonio, lactato-piruvato
- Específicos: Ac. Orgánicos orina, amionoácidos plasma

Infecciones
- Hematimetría, PCR, procalcitonina
- Uro y hemocultivo
- Si sospecha: esporas y toxina botulínica

Maltrato
- Niveles de tóxico
- Fondo de ojo
- Serie ósea



BIBLIOGRAFÍA

1.- Davies F, Gupta R. Apparent life threatening events in infants presenting to an emergency department. Emerg Med J 2002;19:11-16
2.- Mª Isabel Vega, M. Santiago y cols. Valoración de los EAL asistidos en un SUP. An Pediatr (Barc) 2006; 64 (Supl3):254.
3.- Stratton SJ, Taves A, Lewis RJ, Clements H, Henderson D, McCollough M. Apparent Life-Threatening Events in Infants: High Risk in the Out-of- Hospital Environment. Ann Emerg Med 2004; 43:711-717
4.- Kiechl-Kohlendorfer U, Hof D, et al. Epidemilogy of apparent life threatening events. Arch Dis Child 2004;90:297-300
5.-Kahn A:European Society for the study and prevention of infant death. Recommended clinical evaluation of infants with apparent life threatening event. Consensus document of the European Society for the study and prevention of infant death, 2003. Eur J Pediatr, 2004;163:108-115
6. NIH Consensus Development Conference on Infantile Apnea and Home Monitoring. Pediatrics 1987; 79 (2): 292-299.
7.- Craig C. DeWolfe. ALTE Event: A Review. Pediatr Clin N Am 2005; 52: 1127-1146
8.- Maggio A B R, Schappi M G , Benkebil F, Posfary-Barbe , Belli DC. Increased incidence of apparently life-threatening events due to supine position. Paediatric and Perinatal Epidemiology 2006; 20: 491-496.
9.- McGovern MC, Smith MB. Causes of apparent life threatening events in infants: a systematic review. Arch Dis Child. 2004 Nov; 98(11):1043-8
10.- Gozal David. New concepts in abnormalities of respiratory control in children. Curr Opin Pediatr 2004; 16: 305
11.- Horn Mary H at cols. Smaller mandibular size in infants with a history of an apparent life-threatening event. J Pediatr 2006; 149: 499-504.
12.- Vandenplas Y, Hauser B. Gastro- esophageal reflux, sleep pattern, apparent life threatening event, and sudden infant death. The point of view of a gastro-enterologist. Eur J Pediatr 2000; 159:726-729.
13.- Hall KL, Zalman B Evaluation and management of apparent life threatening events in children. Am Fam Physician 2005; 71: 2301-2308
14.- De Piero AD, Teach SJ, Chamberlain JM. ED Evaluation of Infants After an Apparent Life-Threatening Event. Am J Emerg Med March 2004; 22 (2); 83-86.
15.- Brand DA, Altman RL et al Yield of diagnostic testing in infants who have had an apparent life threatening event. Pediatrics 2005; 115 (4):885-892
16.- Milioti S. Einspieler C. The long- term outcome of infantile ALTE: a follow-up study until midpuberty. Neuropediatrics 2005; 36(1):1-5.
17.- Ignacio Sanchez at cols. Polysomnographic findings in 320 infants evaluated for apneic events. Pediatric Pulmonology 2006; 41:215-221
18.- Santiago M at cols. Assessment and management of infants with apparent life-threatening events in the paediatric emergency department. European Journal of Emergency Medicine 2008; 15: 203-208
19.- Tieder JS, Cowan CA, Garrison MM, Christakis DA. Variation in inpatient resource utilization and management of apparent life-threatening events. J Pediatr 2008:152:629-635.
20.- Esani N, Hodgman JE, Ehsani N, Hoppenbrowers T. Apparent life-threatening events and Sudden Infant Death Syndrome: comparison of risk factors. J Pediatr 2008;152(3):365-70.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

DETECCIÓN E INTERVENCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS

Nº Programa: 59

Autor: Manuel Moro Serrano.

Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. Universidad Complutense de Madrid.

La hipoacusia o sordera infantil es una deficiencia debida a la pérdida o alteración de la función anatómica y/o fisiológica del sistema auditivo que provoca una discapacidad para oír. La hipoacusia infantil es un importante problema de salud, dadas las inmediatas repercusiones que tiene sobre el desarrollo intelectual, cognitivo, emocional, lingüístico y de relación del niño y adulto. Los déficit de la audición congénitos o adquiridos en el período neonatal, constituyen un grave trastorno sensorial que afecta, en los casos más severos, el desarrollo del habla y el lenguaje, ocasionando por ello serías dificultades de comunicación y psicológicas para el niño y su familia.

El momento de aparición de la hipoacusia y su detección precoz es fundamental para el pronóstico y la calidad de vida del niño, debido a que las doce primeras semanas de vida extrauterina son determinantes para el desarrollo de las vías auditivas y la adecuada plasticidad cerebral. La identificación e intervención temprana en fase prelocutiva se asocian a un mejor desarrollo del lenguaje oral, interviniendo favorablemente en el proceso madurativo y el desarrollo cognitivo del niño. Mediante la detección precoz de la hipoacusia en los recién nacidos, confirmando el diagnóstico e iniciando el tratamiento en los primeros meses de vida, se aprovecha el periodo de mayor plasticidad cerebral, para potenciar la estimulación auditiva tan necesaria para acceder al lenguaje oral y en consecuencia al resto de habilidades cognitivas que de ella se derivan. Se logran reducir las consecuencias negativas, mejorando el aprendizaje del lenguaje y la intercomunicación del niño con su entorno.

Sin programas específicos de detección precoz de hipoacusia congénita, la edad media del diagnóstico se sitúa alrededor de los tres años, tanto en España como en la Comunidad Europea y Estados Unidos, por lo que se comprende la necesidad de realizar un cribado universal en recién nacidos para prevenir trastornos en la adquisición del lenguaje.

La detección de hipoacusia en los recién nacidos, cumple los criterios recomendados por la Organización Mundial de la Salud para realizar un cribado universal. Actualmente se dispone de técnicas sencillas, incruentas, de fácil manejo y con la suficiente eficacia para ser utilizadas. Las Otoemisiones Acústicas Evocadas Automatizadas (OEA) y los Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Automatizados (PEAT-A), son las técnicas que permiten realizar la detección de hipoacusias en recién nacidos.

La incidencia de hipoacusia severa o profunda en el recién nacido según la Organización Mundial de la Salud (OMS) es del 1 por mil, ascendiendo al 3 por mil si se incluyen las hipoacusias moderadas y al 5 por mil recién nacidos vivos cuando se consideran los diferentes grados de hipoacusia.

INCIDENCIA DE HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS. HIPOACUSIA PRELOCUTIVA

Hipoacusia profunda (>70 dB)	1/1000 recién nacidos
Hipoacusia moderada (>40 dB)	3/1000 recién nacidos
Hipoacusia de cualquier grado	5/1000 recién nacidos

En España según datos del estudio multicéntrico "Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil en Recién Nacidos de Alto Riesgo", la incidencia encontrada de hipoacusia de cualquier tipo es de 2,8 por mil recién nacidos en población general (grado > de 30 dB). Estos datos se mantienen en estudios realizados por algunas Comunidades Autónomas el año 2004.

Según datos del año 2000 la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil (CODEPEH) publica que cada año en España nacen alrededor de dos mil niños con problemas auditivos de distintos grados, incluyendo los casos leves (5/1000 recién nacidos). Es relevante tener en cuanta que el 80% de las hipoacusias o sorderas permanentes infantiles están presentes en el momento de nacer. Además hay que considerar que el 40% de los niños con sordera severa y profunda serán candidatos a Implante Coclear.

El 50%-60% de las sorderas infantiles tiene origen genético y alrededor de 400 síndromes genéticos descritos incluyen pérdida auditiva. Más del 90% de los niños sordos nacen de padres oyentes y sólo en el 50% de los recién nacidos con sordera se identifican indicadores de riesgo, de los cuales los antecedentes familiares son los más difíciles de detectar y tienen un impacto muy elevado de asociación con la hipoacusia.

Las repercusiones de la hipoacusia en recién nacidos que se observan incluyen retraso en la elaboración del pensamiento, alteración en el desarrollo de la memoria, dificultades en la lectura, dificultades en el rendimiento académico y el aprendizaje e importantes dificultades en su independencia personal e integración social, aspectos que se minimizan con el aprendizaje de un lenguaje funcional mediante tratamiento logopédico y audioprotésico o implante coclear en aquellos niños donde existe indicación.

Los niños con hipoacusia congénita o perinatal se diagnostican hacia el segundo o tercer año de vida si no se realiza el cribado para la detección en recién nacidos. Estos niños con sordera al nacer tendrán retrasado el aprendizaje del lenguaje y de las materias escolares respecto a los niños normooyentes, presentando dificultades en las áreas cognitivas y sociales. Estas alteraciones son observadas a partir de hipoacusias leves y moderadas y muy acusadas en hipoacusias severas y profundas.

El mayor beneficio derivado del cribado auditivo vendría dado por la detección precoz de la sordera moderada o severa, antes de los 3 meses, en los recién nacidos en los casos congénitos y cuanto antes entre el nacimiento y los 3 años en los casos adquiridos o de aparición tardía, dado que los estímulos auditivos durante este período son criterios para el desarrollo del habla y el lenguaje.

Si el cribado se produce cerca del nacimiento seguido de un diagnóstico definitivo, la elección de un tratamiento y el éxito del mismo dependen de la etiología. En el caso de la sordera neurosensorial, el tratamiento puede ir desde la amplificación, en la mayoría de los casos, hasta el implante coclear en los niños con sordera profunda. Varios estudios han demostrado mejoría del lenguaje y la comunicación en niños a los que se les ha practicado un implante coclear.

Para valorar la relación coste-efectividad de la detección precoz de la hipoacusia hay que tomar en consideración no sólo los costes del programa de detección y la intervención precoz (prótesis auditiva y los costes de intervención de foniatras, logopedas, educadores y otorrinolaringólogos) sino también los potenciales ahorros que pueden ocasionar (educación especial y prestaciones sociales).

En un estudio en Colorado, realizado en 1998, se ha estimado que la inversión realizada en la detección e intervención precoces será amortizada en 10 años mediante el ahorro que se producirá en la intervención tardía, incluidos los costes de estudio, intervención y educación especial. Otros trabajos realizados en EE.UU han evaluado el ahorro a lo largo de la vida en el caso de la detección precoz del 5% de todos los gastos generados por una hipoacusia importante detectada tardíamente (alrededor de 36.000).

En España, en 1997, se calcularon los costes por caso detectado con un programa en dos fases (potenciales evocados al que no pasaba otoemisiones), estimándose en 9.917 . Dicho coste se sitúa muy cerca o, incluso, es muy inferior al de otros programas de cribado universal: 8.991 para el hipotiroidismo y 22.838 para la fenilcetonuria. Este coste mejorará con la utilización, ya en la primera fase, de los potenciales evocados. También se ha calculado en nuestro país que los afectados por una sordera significativa ganarán a lo largo de toda su vida laboral aproximadamente un 10% menos si ésta se detecta tardíamente.

En el caso de implantes cocleares, un estudio realizado por la Asociación de Implante Cocleares Española (AICE) refleja que el ahorro educativo de los niños implantados –estimado en el segundo año del implante coclear (IC)- sería de 6.500 , que pasaría a ser el doble (13.000) a partir del tercer año post-implante, siendo más rentable en niños que en adultos por usarse más años. Este concepto de durabilidad aplicado al estudio coste-efectividad se traduce en un menor coste por años de vida ajustados por calidad (AVAC) y por tanto deducen que el IC es coste-efectivo.

CRIBADO NEONATAL DE HIPOACUSIAS

Cualquier Programa de la Detección Precoz de Hipoacusia requiere:

- Estudiar ambos oídos en todos los recién nacidos mediante la técnica de Potenciales Evocados Auditivos Automatizados de Tronco Cerebral PEATC-A para recién nacidos.
- Valorar los indicadores de riesgo de hipoacusia en los recién nacidos.
- Realizar la prueba de cribado antes del alta de la madre en la maternidad y siempre antes del mes de vida del niño/a.
- Tener una tasa de falsos positivos igual o inferior a 3% y una tasa de falsos negativos de 0.
- Conseguir una alta calidad del cribado que permita que la remisión para estudio a los Servicios de ORL no supere el 4% de recién nacidos para confirmación diagnóstica.
- Dar información a los padres respecto a: prueba de cribado auditivo, resultados, centros de derivación y apoyo a la familia.
- Derivación al Servicio de ORL, para seguimiento, de los recién nacidos con indicadores de riesgo de desarrollar hipoacusias tardías.

Registrar los datos de los recién nacidos, en el Programa Informático del Plan.

- Realizar la evaluación y seguimiento de los resultados del Plan analizando los datos del registro mecanizado.

El cribado de hipoacusia en recién nacidos será realizado por el Servicio de Neonatología de los centros hospitalarios con Maternidad, siendo conveniente que los profesionales responsables de la realización de las pruebas tengan experiencia en el manejo de recién nacidos.

Se realizará la prueba de cribado antes del alta hospitalaria del recién nacido. A los niños prematuros y/o que requieren hospitalización se les aplicará la prueba antes del alta hospitalaria, si es posible en el primer mes de vida. Deberá existir un sistema de recuperación de los niños a los que no se les realizó la prueba antes del alta.

Se dará información oral y escrita a los padres, antes del cribado de hipoacusia. El consentimiento no precisa soporte escrito. En casos excepcionales, que los padres o tutores se nieguen a la realización de esta prueba a su hijo/a, deberá constar su decisión por escrito, firmando la falta de consentimiento.

La prueba de cribado se realizará mediante la técnica de exploración con Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Automatizados (PEATC-A). Los resultados de la prueba indican si el recién nacido "PASA" o "NO PASA". Todos los niños que "NO PASEN" la prueba serán derivados al Servicio de ORL para confirmar la existencia de hipoacusia y realizar el seguimiento del desarrollo del lenguaje y se les indicarán siempre las Asociaciones de Apoyo a Familias. Los niños que "PASAN" se consideran con audición normal al nacer.

Los niños que "NO PASAN" el cribado y los niños que tengan indicadores de alto riesgo de hipoacusia de aparición tardía, aunque pasen el cribado, se derivarán con un informe al Servicio de ORL correspondiente al Área sanitaria de su domicilio.

Se realizará a cada recién nacido una única prueba de cribado concluyendo la técnica de PEATC-A en ambos oídos con obtención de los resultados. Mediante esta técnica se detectan también las hipoacusias neurosensoriales debido a su alta sensibilidad y especificidad, evitando falsos negativos, disminuyendo los falsos positivos y derivando el mínimo número de niños a los especialistas de ORL.

Cuando no se logre concluir la prueba con resultados fiables por motivos circunstanciales, intranquilidad del niño o interferencias que ocasionen fallos en el aparato, deberá repetirse la técnica, lo antes posible, cuando se solvente el problema.

Los antecedentes de riesgo de hipoacusia y los resultados del cribado se darán con informe escrito, registrándose en el Documento de Salud Infantil por el profesional que lo realice.
La evaluación y seguimiento de los resultados del Programa, analizando los datos y los resultados globales obtenidos con carácter periódico, es imprescindible.

En cualquier caso la eficacia de un Programa de Detección e Intervención Precoz de la Hipoacusia consistirá en lograr:
1.- Establecer el diagnóstico de confirmación de hipoacusia antes del tercer mes de vida en todo recién nacido que "NO PASE" el Cribado Auditivo.
2.- Controlar periódicamente todo lactante con indicadores de riesgo asociados a hipoacusia de aparición tardía, aunque haya pasado el Cribado Neonatal.
3.- Incluir a todo lactante con déficit auditivo confirmado antes de los 6 meses en un programa de intervención multidisciplinar para establecer el tratamiento que precise: clínico, quirúrgico, farmacológico, rehabilitador, de logopedia, foniatría, atención audioprotésica y proporcionando todo el apoyo y orientación necesaria a las familias.

BIBLIOGRAFÍA:

Heidi D. Nelson, Christina Bougatsos and Peggy Nygren. Universal Newborn Hearing Screening: Systematic Review to Update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation. Pediatrics 2008; 122;e266-e276. DOI: 10.1542/peds.2007-1422.
US Preventive Services Task Force. Universal Screning for Hearing Loss Newborns: US Preventive Services Task Force Recommendation Statement. Pediatrics 2008;122;143-148. DOI:10.1542/peds.2007-2210.
Pozo M, Tapia M.C., Cap. Diagnóstico Precoz de la Hipoacusia. Atención Temprana, Prevención, Detección e Intervención en el desarrollo (0-6 años) y sus alteraciones. Madrid. Ed. Complutense S.A. 2005.
CODEPEH: "Control de calidad de un Programa de Detección, Diagnóstico e Intervención precoz de la Hipoacusia en recién nacidos". En Rev. FIAPAS, nº 95, enero-febrero 2004 (Separata).
Marco J. y Matéu S., Moro M., Almenar A., Trinidad G., Parente P. Libro Blanco sobre Hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos, Madrid, CODEPEH, Ministerio de Sanidad y Consumo, 2003.
Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias (AETS) Instituto de Salud Carlos III- Ministerio de Sanidad y Consumo "Implantes Cocleares: actualización y revisión de estudios coste-utilidad" Madrid: AETS – Instituto de Salud Carlos III, Julio de 2003.
Morales C, González de Aledo A, Bonilla C, et al. Program of hearing loss early detection in newborn infants in Cantabria. Results of the first year of activities. Acta Otorrinolaringol. Esp 2003 Aug-Sep; 54 (7): 475-82.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

ESTREÑIMIENTO Y ENCOPRESIS

Nº Programa: 60

Autora: Lázaro Almarza A, Elías Villanueva E. Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

INTRODUCCIÓN

En la práctica clínica pediátrica habitual, el estreñimiento funcional asociado o no a encopresis es un motivo de frecuente consulta, llegando hasta el 3% – 5% de las consultas en Atención Primaria y representando aproximadamente del 15% al 25% de las consultas de Gastroenterología Pediátrica. En muchas ocasiones su origen radica en malos hábitos adquiridos, no corregidos o subestimados durante la infancia que evolucionan a una retención fecal crónica en la que se puede asociar encopresis y/o ensuciamientos.

Nuestro diagnóstico desde Atención Primaria debe basarse en una anamnesis y exploración clínica minuciosas, evitando inicialmente la realización de exploraciones complementarias si se resuelve la retención fecal y el niño adquiere un hábito defecatorio regular.

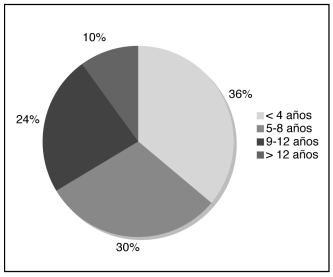
En la medida de lo posible, el uso de laxantes y enemas de fosfato hipertónico, deben considerarse como un segundo escalón terapéutico tras otros tratamientos más efectivos y mejor tolerados.

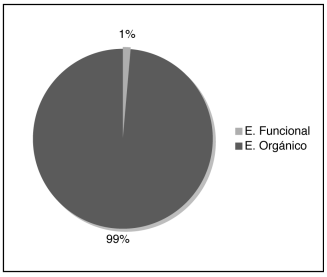
Aunque la mayoría de las veces será un trastorno funcional de la defecación, es desencadenante de angustia y tensión en el entorno familiar, lo que no favorecerá la resolución del problema.

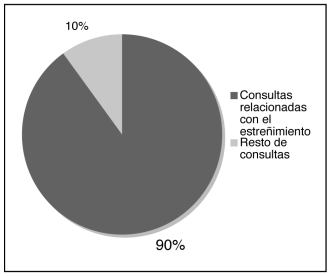
Por lo tanto, en ocasiones, el tratamiento deberá involucrar al paidopsiquiatra en aquellos casos en los que se evidencien situaciones psicoemocionales, conductuales o de maltrato infantil.

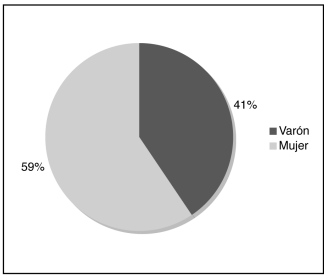
Incidencia en Nuestro Medio

Los rangos de incidencia, como hemos mencionado antes son muy amplios, por lo que, hemos recogido los datos de los dos últimos años de nuestro Servicio de Gastroenterología Pediátrica observando los siguientes resultados que mostramos gráficamente









DEFINICIONES

Estreñimiento. Es difícil dar una definición estricta del estreñimiento, que dependerá de la consistencia de las heces, de la frecuencia de emisión y de la dificultad para la defecación. El rango normal de deposiciones en el niño es muy amplio y depende de la edad, pues mientras el recién nacido por su acentuado reflejo gastrocólico depone cada vez que mama, el lactante mayorcito puede pasar a una o dos deposiciones al día, incluso a días alternos. Un niño normal, puede defecar heces blandas cada dos o tres días sin dificultad y sin embargo, unas heces duras cada tres días, expulsadas con dificultad, hay que considerarlo estreñimiento.

Las guías prácticas de la Sociedad Americana de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica definen el estreñimiento como el retraso o la dificultad para la defecación que causa distres en el paciente.
Según los criterios acordados en la *Reunión de Roma III* para definir el estreñimiento funcional, requiere que se cumplan al menos dos de los siguientes criterios durante por lo menos un mes en un niño, de menos de cuatro años, y dos meses en un niño de más de cuatro años:
- Dos o menos defecaciones semanales.
- Al menos un episodio de incontinencia fecal a la semana.
- Historia de posturas retentivas con las que el niño evita defecar o expresa la voluntad de no hacerlo.
- Historia de defecaciones con heces duras que producen dolor.
- Presencia de una masa fecal grande (fecaloma) en el recto.
- Historia de deposiciones de gran volumen que obstruyen el WC.

Encopresis. El término de encopresis, fue introducido en 1926 por Weissenberg, lo define como pérdida de heces que manchan la ropa interior igual que ocurre en la enuresis. Posteriormente Bellman define la encopresis como repetición voluntaria o involuntaria del paso de heces en lugares inapropiados (ropa, suelo, etc), después de los cuatro años y sin causa orgánica.

Ensuciamiento. El ensuciamiento, se define como el paso involuntario de pequeñas cantidades de heces que manchan la ropa interior.

Incontinencia Fecal. El término de incontinencia fecal comprende tanto la encopresis como el ensuciamiento. Ambos términos frecuentemente se asocian con el estreñimiento funcional, pero no siempre.

FISIOPATOLOGÍA

La defecación es un complejo sistema en el que entran en juego los músculos del suelo pelviano, el sistema nervioso autónomo y somático y, el grupo de músculos que controlan los esfínteres anales. Muchos niños, alcanzan el control voluntario del intestino a los 18 meses, pero la edad en la que se alcanza un completo control es variable. Alrededor de los tres años, el 98% de los niños lo alcanzan. Las niñas parecen conseguirlo antes que los niños, y también es más precoz el control de la vejiga.

Los movimientos peristálticos del colon, son de dos tipos; unos lentos, de abrazo y propulsión y otros, son contracciones en masa que recorren, en sentido oro – caudal, todo el colon varias veces al día, sobre todo al despertar y tras la ingesta. Los movimientos anterógrados predominan en el colon derecho, mientras en el izquierdo se encuentran anterógrados y retrógrados.

La contracción en masa, permite el transporte del bolo fecal en sentido oro – anal, a veces con sensación del deseo de defecar (*Reflejo Gastro – Cólico*).

El colon cumple tres funciones:
1.- Mantiene la flora bacteriana.
2.- Reabsorbe agua.
3.- Regula el tránsito intestinal.

La zona recto – sigmoidea tiene una actividad motora segmentaria local e intensa, y su papel como freno a la progresión de heces hacia el recto, y como lugar de paso y almacenaje temporal previo a la defecación.

El aparato esfinteriano se compone del esfínter interno, de musculatura lisa responsable en un 80 % del tono del esfínter anal. El esfínter externo es de musculatura estriada y permite la contracción voluntaria mediante impulsos sacros S2 – S4; es el esfínter de urgencia.
El recto con sus receptores parietales transmite la sensación o deseo de defecar a través de fibras aferentes. La angulación anorectal que mantienen los músculos elevadores tiene importancia capital y se considera un tercer esfínter.

La distensión rectal da origen al deseo de defecar, provoca descarga de los reflejos locales de defecación. La contracción rectal propulsora seguida de la relajación del esfínter interno (*Reflejo Anal Inhibitorio*), propulsa el contenido rectal hacia el canal anal, donde analiza el contenido sólido – líquido – gas. La contracción voluntaria del esfínter externo (R*eflejo Anal Excitador*), permite mantener la continencia, hasta la desaparición del deseo de defecación.

El R*eflejo Anal Inhibitorio* es de origen parietal y queda anulado en la enfermedad de Hirschsprung. Está presente desde el nacimiento incluso en el prematuro. El R*eflejo Anal Excitador* es adquirido, y por lo tanto, aprendido.

La defecación se inicia por la distensión de la pared rectal, transmisión del impulso nervioso a través de los plexos mientéricos de la pared rectal, con resultado de la relajación del esfínter anal interno. Al aumen-

tar la presión intraabdominal desciende el suelo pélvico, aumenta la presión intrarectal que con la contracción colónica y relajación voluntaria del esfínter anal interno permite la expulsión de las heces y el vaciamiento fecal.

ETIOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN

El 95% de los casos de estreñimiento, va a tratarse de un *Estreñimiento Idiopático o Funcional*. Los factores que pueden contribuir a establecerlo pueden ser constitucionales, hereditarios, psicológicos, educacionales y, por dolor a la defecación, conjuntamente a factores dietéticos muy importantes en pediatría. Constituyen los definidos trastornos funcionales de la defecación por los criterios de Roma II:

. **Disquecia del Lactante**: el niño presenta llanto o irritabilidad más de diez minutos antes de la emisión de las heces blandas en lactantes sanos de menos de 6 meses.

. **Estreñimiento Funcional**: niños, lactantes y escolares con dos o más semanas de escíbalos, heces caprinas o duras la mayoría de las ocasiones. O deposiciones duras dos veces por semana, todo ello sin anomalía estructural, endocrinológica o metabólica.

. **Retención Fecal Funcional**: cuando durante 12 semanas o más, se eliminan heces voluminosas dos veces por semana. O cuando el niño adopta posturas retentivas evitando defecar contrayendo el suelo pélvico.

. **Manchado Fecal no Retentivo**: se produce en niños de más de 4 años una vez por semana y en las 12 semanas precedentes. Cuando el niño defeca en momento o lugar inadecuado, sin anomalías estructurales o inflamatorias. Cuando no hay signos de retención fecal.

El E*streñimiento Orgánico* va a suponer aproximadamente un 5% aproximadamente de los casos de estreñimiento. Las causas que pueden producirlo son varias:

. Defectos estructurales o lesiones anorrectales: malformaciones (estenosis, atresia anal, ano anterior).

. Alteraciones de motilidad: enfermedad de Hirschsprung, enfermedad de Chagas, displasia neuronal, pseudoobstrucción intestinal crónica.

. Alteraciones nutricionales: vómitos prolongados, escasa ingesta, ingesta excesiva de leche de vaca, alergia a proteínas de leche de vaca, enfermedad celiaca, escasa ingestión de fibra en la dieta y fibrosis quística.

. Alteraciones neurológicas: anomalías medulares, mielomeningocele, tumores, infecciones, traumas, parálisis cerebral, neuropatías.

. Alteraciones osteo – musculares y del tejido conectivo: miopatías, reumatológicas, esclerodermia, dermatomiosistis, LES.

. Alteraciones metabólicas y endocrinológicas: hipotiroidismo, hipercalcemia, hipopotasemia, intoxicación por vitamina D, diabetes, acidosis tubular renal, neoplasia endocrina múltiple.

. Alteraciones farmacológicas: opiáceos, anticolinérgicos, antiácidos, metilfenidato, fenitoína, imipramina, fenotiacidas, abuso crónico de laxantes, envenenamiento por plomo.

. Alteraciones psicógenas: problemas psicológicos, psiquiátricos, abuso sexual, hábito intestinal retentivo y maltrato infantil.

El desencadenante de un estreñimiento funcional puede ser multifactorial. A veces, errores en la preparación de los alimentos, cambios de fórmulas, episodios diarreicos con irritación, fisuras y/o dermatitis del área del pañal, que al defecar producen dolor instaurándose un miedo para la defecación.

CLÍNICA

El estreñimiento no es una enfermedad sino un síntoma. La mayoría de las veces, sobre todo en el niño mayor de 4 años y escolar, puede ser el dolor abdominal recurrente la manifestación por la que acude a la consulta. En el lactante y menor de 4 años, serán los padres quienes habrán advertido la disminución del número de deposiciones, el llanto o esfuerzo para la defecación, el retraso en la evacuación, el ensuciamiento de la ropa o aparición de estrías de sangre en las heces. Puede ser causa de anorexia, retraso de crecimiento, vómitos y distensión abdominal.

En ocasiones, el ensuciamiento líquido de la ropa, puede interpretarse como una diarrea (*Falsa Diarrea del Estreñimiento*), por efecto del escurrimiento líquido intestinal por las paredes al estar ocluida la luz por la masa fecal. Infecciones urinarias de repetición, pueden ser la consecuencia de un estreñimiento crónico por la presión ejercida de la ampolla rectal en la vejiga y vías urinarias.

DIAGNÓSTICO

Anamnesis. Como en todo acto médico es fundamental la historia clínica, y en ella buscaremos antecedentes familiares de estreñimiento o patología con él relacionada. El comienzo del estreñimiento debe valorarse ya desde la época perinatal, si hubo retrasos en la expulsión de meconio, vómitos de carácter bilioso que nos hicieran descartar una enfermedad de Hirschsprung o una malformación intestinal. Los síntomas acompañantes que debemos interrogar corresponden a cambios dietéticos, ingesta suficiente de fibra, exceso de ingesta de lácteos, entrenamiento en el control de esfínteres, factores psicosociales a nivel escolar y/o familiar que pueden actuar como desencadenantes. El retraso del desarrollo pondo-estatural puede ser un signo del estreñimiento orgánico.

Exploración Física. En la exploración física realizaremos una valoración antropométrica para cuantificar la repercusión nutricional del problema. La exploración del niño nos va a informar de la existencia de anomalías malformativas, problemas neurológicos y/o musculares. Una palpación detenida del abdomen, descubrirá la existencia de fecalomas, distensión, dolor, etc. Incluiremos en la exploración el examen de la zona perianal en busca de la existencia de fisuras, hemorroides, áreas de dermatitis, posición anal, fístulas u otras lesiones dérmicas. La realización del tacto rectal, confirmará la existencia de una ampolla vacía (enfermedad de Hirschsprung), hipertonía o atonía del esfínter u otras malformaciones.

En la mayoría de los casos, con la anamnesis y la exploración física, llegaremos al diagnóstico de estreñimiento crónico funcional con o sin encopresis. En caso de sospecha de estreñimiento orgánico, o aquellos casos rebeldes al tratamiento, o por ansiedad familiar, propondremos la realización de pruebas complementarias en función de los síntomas acompañantes, sospecha de organicidad y/o repercusión nutricional.

Exámenes de Laboratorio. Se realizarán pruebas bioquímicas y hematológicas, haciendo especial énfasis en aquellas hormonales, inmunológicas, serológicas e incluso tumorales según la sospecha diagnóstica.

Pruebas de Imagen. Entre las pruebas de imagen se realizará una *radiografía simple de abdomen*, en la que valoraremos la columna lumbosacra y detectaremos la presencia de una retención fecal así como la distribución de gas y/o signos obstructivos.

La *ecografía abdominal* puede aportarnos información sobre la impactación fecal.

El *enema opaco* se realizará sin preparación ante la sospecha de enfermedad de Hirschsprung, donde podemos ver la zona agangliónica estrecha y la dilatación de la zona inervada.
La realización de *manometría ano – rectal*, si sospechamos miopatías o neuropatías del colon, nos mostrará por ejemplo en la enfermedad de Hirschsprung, ausencia del reflejo inhibitorio. La *biopsia colónica*, con determinación de acetil – colinesterasa elevada, confirmará la ausencia de células ganglionares.
La *resonancia nuclear magnética* está indicada en aquellos casos en los que se sospeche patología medular o malformaciones de la pared intestinal.

Interconsulta. En aquellos trastornos psicoemocionales, en los que se ha descartado patología orgánica, o tras fracaso terapéutico acompañado de encopresis, deberemos solicitar la *colaboración del paidopsiquiatra*.

TRATAMIENTO

Una vez realizado el diagnóstico, podremos establecer el tratamiento. El estreñimiento de causa orgánica requerirá la solución etiológica de cada caso. Los objetivos del tratamiento del estreñimiento funcional van a ser:

1. Romper los ciclos de dolor – retención, promoviendo un hábito intestinal regular.
2. Evitar la impactación fecal y prevenir futuras impactaciones.
3. Desaparición de la fuga de heces.

El esquema terapéutico comporta:
Fase Inicial de Educación y Desmitificación de la Situación. Se explicará a los padres la fisiopatología del estreñimiento, evitando culpabilidades y aclarando que la encopresis es casi siempre involuntaria e inconsciente. Trataremos asimismo, las lesiones perianales con cremas antiinflamatorias y cicatrizantes.

Fase de Desimpactación Fecal. La desimpactación fecal o vaciamiento del colon se realizará durante 3-5 días con el objetivo de mantener el recto vacío, por medio de las siguientes medidas:

- Dieta rica en líquidos eliminando alimentos ricos en fibra.
- Medicación oral: solución evacuante de polietilenglicol y electrolitos a 1-1,5 gr/Kg/día, o aceite mineral (30 cm3 por cada 10 Kg de peso).
- Medicación rectal: enemas de fosfatos hipertónicos o microenemas de glicerina líquida. También pueden utilizarse enemas de suero isotónico.
- Desimpactación manual.

Fase de Mantenimiento, en la cual habrá que realizar: la modificación de los hábitos dietéticos mediante una dieta equilibrada con fibra suficiente (frutas, verduras, cereales, legumbres), ingesta de líquidos abundantes evitando bebidas gaseosas y, evitar el exceso de lácteos; la reeducación del hábito intestinal procurando no retirar de forma precoz el pañal antes de los 2 años, promover la defecación diaria en horario postprandial (*Reflejo Gastro – Cólico*) durante 5 – 10 minutos y, realizar refuerzo positivo; el uso de laxantes tanto aquellos formadores de masa (salvado, metilcelulosa, cutículas, mucílago de plantago ovata) como los lubrificantes o suavizantes (aceite de parafina, microenemas glicerina) o como los osmóticos (lactulosa, lactitol, carbonato de magnesio, enemas de fosfato hipertónico, macrogol) o estimulantes por contacto (senósidos, bisacodilo); apoyo psicológico del niño y su entorno; y biofeedback.

Se remitirá al niño al gastroenterólogo cuando se sospeche una causa orgánica, cuando no sea eficaz el tratamiento referido o ante la ansiedad de los padres.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Baber KF, Anderson J, Puzanovova M, Walker LS. Rome II versus Rome III classification of functional gastrointestinal disorders in pediatric chronic abdominal pain. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2008 Sep;47(3):299-302.
2.- Benninga M, Candy DC, Catto-Smith AG, Clayden G, Loening-Baucke V, Di Lorenzo C, Nurko S, Staiano A. The Paris Consensus on Childhood Constipation Terminology (PACCT) Group. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2005 Mar;40(3):273-5.
3.- Benninga MA, Voskuijl WP, Taminiau JA. Childhood constipation: is there new light in the tunnel?. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2004 Nov;39(5):448-64.
4.- Bongers ME, Tabbers MM, Benninga MA. Functional nonretentive fecal incontinence in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2007 Jan;44(1):5-13. Review.
5.- Borowitz SM, Cox DJ, Sutphen JL, Kovatchev B.Treatment of childhood encopresis: a randomized trial comparing three treatment protocols. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2002 Apr;34(4):378-84.
6.- Feinberg L, Mahajan L, Steffen R. The constipated child: is there a correlation between symptoms and manometric findings?. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2008 Nov;47(5):607-11.
7.- Fishman L, Rappaport L, Cousineau D, Nurko S. Early constipation and toilet training in children with encopresis. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2002 Apr;34(4):385-8.
8.- Iacono G, Cavataio F, Montalto G, Florena A, Tumminello M, Soresi M, Notarbartolo A, Carroccio A. Intolerance of cow's milk and chronic constipation in children. N Engl J Med. 1998 Oct 15;339(16):1100-4.
9.- Loening-Baucke V. Polyethylene glycol without electrolytes for children with constipation and encopresis. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2002 Apr;34(4):372-7.
10.- Rey P, Debonne JM. Therapeutic alternatives in case of failure of first-line treatment of intestinal helminthiasis in adults. Med Trop (Mars). 2006 Aug;66(4):324-8.
11.- Sondheimer J. Constipation: is there a new approach?. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2002 Apr;34(4):357-8.
12.- Bedate Calderón P, López Rodríguez MJ, Espín Jaime B. Estreñimiento y encopresis. En: Tratamiento en gastroenterolog-ía, hepatología y nutrición pediátrica. Sociedad Española de Gastroenterología Hepatología y Nutrición Pediátrica 2ª Ed. Editorial Ergon.
13.- Nelson. Signos y Síntomas Principales d elas Enfermedades del Aparato Digestivo. Tratado de Pediatría Nelson 17 Ed. Elsevier.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

HABLEMOS SOBRE AQUELLO QUE PARECE TDAH Y NO ES TDAH (Reflexiones a propósito de una conferencia del profesor Peter Hill)

Nº Programa: 61
Autor: Josep Cornellà i Canals.
Doctor en Medicina. Pediatra. Máster en Paidopsiquiatría. Girona.

Hace cinco años tuve ocasión de escuchar una conferencia del profesor Peter Hill, catedrático de psiquiatría infantil, y jefe de la unidad de TDAH en el Great Ormond Street Hospital for Children, de Londres. Se trataba de una conferencia de las que dan que pensar. ¿Qué entendemos por TDAH? ¿Cómo debe interpretarse el diagnóstico diferencial? ¿Cómo debe interpretarse la comorbilidad?

Es decir; ¿se trata de TDAH o se trata de otro posible trastorno?, ¿qué otras patologías se asocian a lo que perece un TDAH?, ¿qué es lo primario y qué es lo secundario?

El profesor Hill, en su clínica hiperespecializada de Londres, atiende niños referidos por otros paidopsiquiatras de Londres para confirmar el diagnóstico de TDAH.

El prof. Hill revisó los últimos 100 casos atendidos durante el año 2002, y que acudían a su consulta con el presunto diagnóstico de TDAH. Tras su estudio pormenorizado y superespecializado, llegó a la siguiente conclusión:

- En 18 casos se confirmó un TDAH.
- En 37 casos, existía un TDAH, pero no solamente un TDAH.
- En 45 casos la sintomatología podía parecer un TDAH, pero no se trataba de un TDAH.

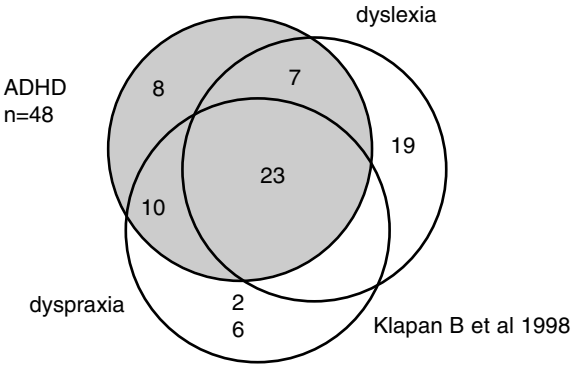
O sea que, casi la mitad de los casos ya diagnosticados por otros especialistas en psiquiatría del niño y del adolescente como TDAH no padecían el mencionado trastorno.

De estos 45 casos que no correspondían a un TDAH, los diagnósticos finales fueron:

- Trastornos del espectro autista: 10 casos.
- Trastornos de ansiedad: 8 casos.
- Trastornos del vínculo afectivo: 5 casos.
- Trastornos globales del aprendizaje, con C.I.>50: 4 casos.
- Trastornos de conducta aislados: 4 casos.
- Trastorno de Tourette: 3 casos.
- Trastornos del desarrollo del lenguaje: 3 casos.
- Trastornos primarios del sueño: 3 casos.
- Trastornos aislados de la memoria auditiva: 2 casos.
- Episodios de hiperactividad en un síndrome de Kleine Levin: 1 caso.
- Episodios de hiperactividad en un trastorno ciclotímico: 1 caso.
- Daño en el lóbulo frontal: 1 caso.

Llama la atención como los trastornos del espectro autista ocupan el primer lugar. Y es que el diagnóstico diferencial puede ser complejo, y la comorbilidad en los trastornos del desarrollo es amplia. Kaplan (1998) propone el siguiente esquema:

Co-morbidity for developmental disorders



Sabemos, y es cierto, que en el TDAH existen trastornos comórbidos, tales como:

- Trastorno negativista y desafiante: 40 – 70 %
- Trastornos de ansiedad: 30 – 40 %
- Trastornos del estado de ánimo: 30 %
- Trastornos por tics y trastornos por abuso de sustancia, en porcentajes no bien determinados.

Pero hay que tener en cuenta las situaciones concomitantes que pueden asociarse al niño que presenta un supuesto TDAH, y que no deben pasar desapercibidas en una correcta evaluación:

- Estrés familiar, crisis en la familia.
- Fracaso académico.
- Baja autoestima.
- Socialización pobre.
- TDAH en otros miembros de la familia.

Peter Hill insiste en que para diagnosticar un TDAH hay que hacer un exhaustivo estudio y observación del niño y de la familia. Con ello se puede afinar el diagnóstico diferencial, se pueden valorar debidamente las comorbilidades, y se pueden reconocer el perjuicio y los problemas asociados al TDAH. Por ello es del todo necesario que se analicen los hechos clínicos y las situaciones críticas a fin de poder evaluar la eficacia de un tratamiento.

OBSERVACIONES PROPIAS

Con el fin de hacer un análisis clínico, hemos revisado en nuestra consulta los 158 casos derivados por pediatras, médicos de familia o psicólogos como posibles TDAH durante tres años.El 80,4 % son muchachos y el 19,6 % son muchachas. La edad de la muestra oscila entre los 4 y los 24 años, situándose la media en 11,7 +/- 3,2 años.

Los principales motivos de consulta fueron el déficit de atención y concentración, así como las dificultades en el rendimiento escolar. Seguían la inquietud motora y los trastornos de conducta.

Aplicando criterios clínicos estrictos, y evaluando sobre todo el seguimiento, solamente hemos podido afirmar que una tercera parte de nuestros pacientes presentaban un TDA, con o sin hiperactividad. En los demás casos los diagnósticos apuntaban principalmente hacia retrasos madurativos del Sistema Nervioso, trastornos emocionales, trastornos adaptativos, o déficits educativos. Ocupan también un destacado lugar los trastornos de la vinculación afectiva (niños adoptados).

PROPUESTA DE UN PROTOCOLO

Hill propone un protocolo para evaluar a los niños que presentan síntomas compatibles con un TDAH. El protocolo permite extremar la minuciosidad, permite un examen de todos los parámetros en cada caso, y está destinado a facilitar el primer contacto con el especialista.

Dicho protocolo debe contener:

1.- Puntos básicos:
- Motivo de consulta y quejas.
- Síntomas de TDAH.
- Rendimiento académico.
- Relaciones sociales.
- Actitudes de los padres.

2.- Fuentes de información:
- Entrevista con los padres.
- Cuestionario a los padres.
- Entrevista con el niño.
- Cuestionario para el profesor.
- Informe del profesor.

3.- Datos de la anamnesis:
- Datos sobre el síntoma que presenta el niño.
- Historia del desarrollo.
- Antecedentes familiares.
- Historia médica.
- Historia farmacológica.

4.- Examen físico:
- Curvas de crecimiento.
- Perímetro craneal.
- Audición.
- Coordinación motora.

5.- Examen psicométrico:
- Verbal (WISC u otros).
- No verbal (WISC, Matrices, otros).
- Test de lectura y de comprensión lectora.

6.- Investigación de la comorbilidad.
- Problemas de conducta antisocial.
- Trastornos emocionales.
- Trastornos por tics.
- Trastorno generalizado del desarrollo.
- Trastornos específicos del aprendizaje.
- Trastornos en la motricidad.
- Trastornos en la autoestima.

7.- Indicaciones terapéuticas. Preámbulo.
- Información a los padres.
- Información al niño.
- Información a la escuela (si se considera conveniente)
- Información al pediatra o médico de familia.
- Plantear unas expectativas apropiadas.
- Orientación específica a los padres.
- Comunicación efectiva de los roles.
- Manejo de las situaciones.

8.- Condiciones para el uso de medicación:
- Diagnóstico correcto y revisado.
- Aceptación por parte de los padres.
- Cooperación de la escuela.
- Tensión arterial normal.
- Ausencia de convulsiones o epilepsia estable.
- Ausencia de trastorno de Tourette (¿?).
- Crecimiento satisfactorio.
- Ausencia en el hogar de personas con problemas de adicción o trastornos en la conducta alimentaria.

9.- Valoración del efecto terapéutico:
- Según la evolución de los síntomas.
- Según la evolución académica y social.
- Valorar los efectos secundarios.

REFLEXIONES Y CONCLUSIONES FINALES

- El TDAH existe y ha existido desde siempre.
- Su frecuencia escila entre el 3 y el 5 % de la población. Y se mantiene.
-El aumento de diagnóstico en la actualidad se debe al sistema educativo (mayor dispersión en las materias), al aumento de estímulos capaces de causar distracción, y a las presiones mediáticas, de las que algunas casas comerciales no están ausentes.
- Existe una paradoja: hay un exceso de casos diagnosticados de TDAH y que no tienen un TDAH; y, a la vez, existen niños con TDAH sin diagnosticar.
- Pero hemos observado muchos niños falsamente diagnosticados de TDAH y, por lo tanto, recibiendo un tratamiento no adecuado y, en ocasiones, perjudicial (caso del trastorno límite de personalidad).
- Hay que extremar el diagnóstico diferencial. Cuanto más se avanza en el diagnóstico diferencial, menos son los trastornos cómorbidos que se asocian al TDAH.
- No todo niño que se mueve tiene un TDAH.
- No todo niño distraído tiene un TDAH.
- Una vez descartados los posibles trastornos neurológicos, el niño con sospecha de TDAH debe ser evaluado por un psiquiatra de niños y adolescentes, o paidopsiquiatra (por cierto, una especialidad que, vergonzosamente, no existe en España).
- Hay que prestar una especial atención a los niños que han sido adoptados y que han estado un largo tiempo en situación de falta de vínculo afectivo. En muchos casos aparecen síntomas de TDAH, pero no se trata de TDAH.
- Hay que ser muy cauto a la hora de utilizar las escalas y de valorar sus resultados.
- Y hay que ser muy crítico ante los diagnósticos que pueden parecer fáciles y pueden esconder otras patologías.

Si los médicos no somos estrictos en el diagnóstico del TDAH, y somos cautos a la hora de diagnosticar (el diagnóstico, a veces, solo se conseguirá tras años de seguimiento y observación), contribuiremos al descrédito que tiene el TDAH entre algunos profesionales de la educación, pues aparece como "cajón de sastre" para colocar al niño que no sigue el ritmo adecuado.

EN RESUMEN

Se ha escrito mucho sobre la comorbilidad del TDA. Pero no se ha resuelto el problema de que es lo primario y que es lo secundario. Ya que el tratamiento con metilfenidato suele ayudar a mejorar la atención y concentración en muchos casos (independientemente del diagnóstico), muchos niños y adolescentes van a quedar sin diagnosticar de forma adecuada, con las consecuencias que ello pueda tener para el futuro de su salud mental. Es necesario plantearse siempre si el déficit de atención es un síntoma de otras patologías o constituye una entidad genuina por si misma, por lo que debe apurarse el diagnóstico diferencial.

BIBLIOGRAFÍA BÁSICA

Cornellà J, Llusent A. evaluación psicoeducativa del niño y del adolescente con un trastorno por déficit de atención, con o sin hiperactividad. En Tomàs J, Casas M, editores. TDAH: hiperactividad. Niños movidos e inquietos. Barcelona: Editorial Laertes; 2004.p. 344-51

Hill P. Attention-deficit hyperactivity disorder: a UK perspective. Nat Clin Pract Neurol. 2008 Mar;4(3):120-1.
Hill P, Taylor E. An auditable protocol for treating attention deficit/hyperactivity disorder. Arch Dis Child. 2001 May;84(5):404-9.
Hill P. Attention deficit hyperactivity disorder. Arch Dis Child. 1998 Nov;79(5):381-4.
Hill P. Hyperactivity and its primary disorders in the childhood population. Epidemiol Psichiatr Soc. 1998 Sep-Dec;7(3):167-72.
Kaplan BJ, Dewey D, Crawford SG, Fisher GC. Deficits in long-term memory are not characteristic of ADHD. Attention Deficit Hyperactivity Disorder. J Clin Exp Neuropsychol. 1998 Aug;20(4):518-28.
Nutt DJ, Fone K, Asherson P, Bramble D, Hill P, Matthews K, Morris KA, Santosh P, Sonuga-Barke E, Taylor E, Weiss M, Young S; British Association for Psychopharmacology. Evidence-based guidelines for management of attention-deficit/hyperactivity disorder in adolescents in transition to adult services and in adults: recommendations from the British Association for Psychopharmacology. J Psychopharmacol. 2007 Jan;21(1):10-41.
Williams J, Hill P. Attention deficit hyperactivity disorder. Practitioner. 2005 Jul;249(1672):516, 519-20, 522-6.

Jueves 4 de junio, 15:30 - 16:45

MESA REDONDA

Diagnóstico por la imagen de procesos infecciosos

Moderador: Jesús Mª Remirez López, Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

INFECCIONES DEL TRACTO URINARIO

Nº Programa: 62

Autora: Dolores Muro Velilla.
Hospital Infantil La Fe, Valencia

La infección urinaria (ITU) es el proceso inflamatorio que afecta al parénquima renal y/o tracto urinario por infección bacteriana, vírica o fúngica. Se estima una incidencia de un primer episodio a lo largo de la infancia del 8% en las niñas y 2% en los niños; con frecuencia, es recurrente en niñas en edad escolar con inestabilidad vesical y en niños durante el primer año de evolución o con anomalías del tracto urinario. En general, implica morbilidad aguda con riesgo de secuelas a largo plazo, y puede ser un marcador de anomalías urinarias asintomáticas desde el punto de vista clínico.

No existe otra enfermedad nefrourológica que sea objeto de tanta discusión y que experimente tantos cambios como la ITU. Las razones son los recientes progresos en el conocimiento, en las tecnologías de imagen y en la necesidad de estrategias basadas en la eficiencia.

El mejor conocimiento de la patogénesis y origen de la lesión renal y del reflujo vesical (1,2) ha originado numerosos debates que requieren enfoques nuevos en los estudios de imagen en el diagnóstico y seguimiento de la ITU (3).

Los objetivos de los estudios de imagen son detectar la pielonefritis aguda, identificar los factores de riesgo, confirmar y/o monitorizar las lesiones renales, y preservar y restaurar la función vesical.

En la actualidad, el reflujo vesical se considera como un síntoma o signo de la ITU y no como una enfermedad en sí misma. En etapas anteriores el reflujo vesical era considerado como el factor de mayor riesgo en la infección de orina, con potencial de originar a largo plazo secuelas tales como hipertensión e insuficiencia renal. Sin embargo, se ha visto que pacientes con ITU presentan cicatrices renales sin que exista reflujo vesical, que en pacientes con reflujo la ITU no causa necesariamente lesión renal y que la mitad de los pacientes con lesión renal nunca han tenido reflujo. Pero, por otra parte, también se sabe que la incidencia de afectación renal y de lesiones cicatriciales potenciales después de una infección urinaria es significativamente más alta en los pacientes con reflujo de alto grado, así como que el diagnóstico del reflujo a veces puede fallar.
La disfunción vésico-esfinteriana es otro factor de riesgo en los pacientes que presentan ITU desde el nacimiento hasta la adolescencia, e incluso en el periodo prenatal (3-7). Con frecuencia se asocia a estreñimiento y éste influye en la función vesical y produce residuo post-miccional. Cuando se acompaña de encopresis, el número de bacterias fecales en el área perianal aumenta el riesgo de infección del tracto urinario (8).

Otros factores que determinan el riesgo de daño renal son la edad del paciente al diagnóstico, el tiempo que transcurre hasta que se inicia el tratamiento, la virulencia de las bacterias, la resistencia a los antibióticos, la inmunocompetencia del urotelio, la presión intravesical, la predisposición genética y anomalías del tracto urinario subyacente.

Actualmente, los objetivos del diagnóstico por imagen van más dirigidos a preservar el parénquima renal que a la detección y manejo del reflujo vesical, con interés creciente en la función vesical. En este sentido, se han propuesto nuevas estrategias diagnósticas que dependen de la situación clínica, de los factores de riesgo y de los hallazgos ecográficos iniciales (9).

- La ecografía renal debe de realizarse como estudio inicial en todos los paciente con ITU. Mediante la ecografía convencional se valora las posibles malformaciones del tracto urinario, los signos indirectos y secuelas del reflujo vesical (tamaño renal, ecoestructura del parénquima, dilatación del tracto urinario y configuración de calices, anomalías vesicales, engrosamiento ureteral y de pelvis) y los signos de afectación renal.

- La ecografía power Doppler está indicada cuando existe sospecha de infección del tracto urinario superior. Es una técnica de gran utilidad que sirve para detectar lesiones de pielonefritis aguda si se realiza dentro de las primeras 48 horas de iniciar el tratamiento (10).

- El DMSA se realiza en la fase aguda a aquellos pacientes con clínica de ITU superior y en los que la ecografía power Doppler no ha sido concluyente.

- En pacientes menores de 5 años con hallazgos de pielonefritis aguda está indicada realizar la cistografía miccional seriada (CUMS) en niños y la eco-cistografía en niñas.

- Es importante valorar la función vesical (manometría, flujometría) especialmente en niñas de edad escolar, ya que las alteraciónes funcionales subyacentes son frecuentes en casos de RVU y de infección.
- En todos los pacientes con pielonefritis aguda se recomienda realizar un DMSA a los 6-9 meses para valoración de lesiones crónicas renales.

Este abordage puede ayudar a reducir el número de niños a los que se les realizaba estudios invasivos de imagen sin impacto en el manejo o en el tratamiento.

El papel de la RM en la infección de orina no está todavía bien definido, pero tiene un futuro prometedor. Lo mismo ocurre con los ecógrafos modernos 3D. El TC raramente está indicado y únicamente debe ser considerado en casos complicados, abscesos o masas renales, particularmente si no se dispone de RM.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gordon I, Barcovics M, Pindoria S, Cole TJ and Woolf AS (2003) Primary vesicoureteric reflux as a predictor of renal damage in children hospitalized with urinary tract infection: a systematic review and meta-analysis. J. Am Soc Nephrol 14:739-744
2. Hoberman A, Charron M, Hickey RW, Baskin M, Hearney DH and Wald ER (2003) Imaging estudies after a first febrile urinary tract infection in young children. N Engl J Med 348:195-202
3. Riccabona M, Fotter R (2004) Urinary tract infection in infants and children: an update with special regard to the changing role of reflux. Euro Radiol 14:178-188
4. Riccabona M, Fotter R (2004) Reorientation and future trends in paediatric uroradiology: Minutes of a symposium held in Graz, 5-6 September 2002. Pediatr Radiol 34:295-301
5. Fotter R (2001) Funtional Disorders of the lower urinary tract. In: Fotter R (ed) Pediatric Uroradiology. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, pp 185-200
6. Fotter R, Riccabona M (2005) Funktionelle Störungen des unteren Harntrakts im Kindesalter. Radiologe 45:1085-1091
7. Riccabona M, Fotter R (2005) Moderne Bildgebung beim Harnwegsinfekt im Kindesalter. Radiologe 45:1078-1084
8. Linné T (2006) Urinary tract infections and vesicoureteral reflux in children. In: Hogg R (ed) Kidney disorders in children and adolescent: a global perspective of clinical practise. Taylor and Francis Group, London-New York, pp 139-152
9. Riccabona M (2008) Imaging recommendations in paediatric uroradiology: minutes of the ESPR workgroup session on urinary tract infection, fetal hydronephrosis, urinary tract ultrasonography, and voideing cystourethrography, Barcelona, Spain, June 2007 Pediatr Radiol 38: 138-145
10. Stogianni A (2007) Childhood acute pyelonephritis: comparison of power Doppler sonography and Tc-DMSA scintigraphy Pediatr Radiol 37: 685-690

INFECCIONES PLEUROPULMONARES

Nº Programa: 63

Autor: Víctor Pérez Candela. Jefe del Servicio de Radiología.
Hospital Universitario MaternoInfantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria. Profesor Titular de Radiología de la U.L.P.G:C.

Las técnicas de imagen se emplean en las infecciones pleuropulmonares con el fin de confirmar o excluir una posible neumonía, determinar o predecir el agente específico, especialmente para diferenciar los procesos virales de los bacterianos, excluir otras patologías y evaluar las posibles complicaciones.
El diagnóstico de la patología infecciosa torácica mediante técnicas de imagen se inicia con el estudio radiológico simple antero posterior y lateral de tórax, aunque tiene sus limitaciones, particularmente en la enfermedad difusa pulmonar y en las lesiones de la pleura y de la pared torácica. Debido a su mayor sensibilidad de contraste y capacidad de obtener imágenes axiales, la tomografía computarizada (TC) es la técnica de elección para la evaluación del parénquima pulmonar, la pleura y el tórax óseo. La ecografía también es útil para la evaluación de la pleura y lesiones pulmonares periféricas, así como para el tórax opaco. La Resonancia magnética (RM) tiene su papel en el estudio del mediastino y pared torácica (1,2,3,4).

Clínicamente, los signos y síntomas de neumonía en niños son menos específicos que en los adultos. Aunque los niños se presentan con fiebre y síntomas respiratorios tales como tos, sibilancias, taquipnea o retracción, también pueden presentarse con síntomas generales no respiratorios como malestar, irritabilidad, cefalea, dolor torácico o dolor abdominal. No es un escenario infrecuente en las neumonías del lóbulo inferior, reconocerlas en una radiografía de abdomen obtenida por dolor abdominal.

Es importante diferenciar una neumonía viral de una bacteriana lo que permite realizar un tratamiento sintomático o con antibióticos.

ENFERMEDAD VIRAL

La infección viral del tracto respiratorio inferior afecta predominantemente a la mucosa de la vía aérea. La infección produce inflamación y necrosis dando lugar a edema peribronquial que junto con un estrechamiento de la vía aérea y aumento de moco dentro de la luz, produce oclusión de las pequeñas vías aéreas.

Esto se traduce en la radiografía de tórax, por una hiperinsuflación pulmonar bilateral, que se aprecia mejor en la proyección lateral, con aplanamiento de los diafragmas. También se observa una afectación peribronquial, que se manifiesta por una borrosidad de los contornos de las estructuras hiliares y la aparición de atelectasias subsegmentarias por tapones de moco.

Hay una serie de factores anatómicos favorecedores del atrapamiento de aire y colapso en niños con neumonía viral, como son el pequeño tamaño bronquial, la menor cantidad de edema peribronquial necesaria para ocluir la vía aérea que en adultos. Las vías colaterales como los canales de Lambert y los poros de Kohn están peor desarrollados en niños que en adultos. Estas vías colaterales para la ventilación aérea no están maduras hasta los 8 años de edad. Además los niños tienen más producción de moco dentro de su árbol bronquial que el adulto.
La combinación de todos estos elementos le hacen al niño más susceptible al atrapamiento de aire, la hiperinsuflación y la áreas de colapso subsegmentario que se aprecian en la enfermedad viral (1,2,6).

NEUMONÍA BACTERIANA

En contraste con la neumonía viral del tracto respiratorio inferior, la neumonía bacteriana tiene una distribución unilateral, segmentaria o lobar y produce una ocupación del espacio aéreo. A menudo se identifica un broncograma aéreo, dentro de la condensación. Puede asociarse derrame pleural el cual raras veces se da en la afectación viral.
Los criterios clínicos de neumonía bacteriana, son fiebre alta, leucocitosis y una buena respuesta a los antibióticos.
El valor predictivo positivo de la Radiografía de tórax para la neumonía bacteriana es del 30% y el valor predictivo negativo del 92%.

NEUMONÍA REDONDA

En niños menores de 8 años en los que las vías colaterales no están bien desarrolladas, la neumonía puede tener una apariencia redondeada y simular una masa que se conoce como neumonía redonda. En un niño con fiebre y síntomas respiratorios, menor de 8 años, con una imagen redondeada en el tórax hay que pensar en una neumonía redonda como primer diagnóstico.
Después del tratamiento con antibióticos hay que hacer una Radiografía de control para excluir una masa. La mayoría de las neumonías redondas son estreptocócicas (1,5).

EXCLUIR OTRAS PATOLOGÍAS

Los signos y síntomas de neumonía en los niños a menudo son inespecíficos y hay otra serie de procesos que pueden presentarse con síntomas superpuestos, por lo que uno de los papeles del Radiólogo es excluir otras patologías potenciales que produzcan los síntomas, como son los procesos que afecten a las costillas o vías aéreas. Una erosión costal puede estar relacionada con un neuroblastoma o fracturas costales relacionadas con maltrato. Estridor relacionado con anillos vasculares.

EVOLUCIÓN DE LAS NEUMONÍAS

En los niños el seguimiento de una neumonía no se realiza de forma rutinaria mediante controles radiográficos. Las radiografías de control deben hacerse en aquellos niños que tienen síntomas persistentes o recurrentes o aquellos niños con una enfermedad subyacente como una inmunodeficiencia, una fibrosis quística, una anemia de células falciformes o una neumonía redonda.

Una neumonía que responde de manera adecuada al tratamiento antibiótico tarda de 2 a 4 semanas en resolverse radiológicamente, por lo que si se repiten las Radiografías, debe ser a intervalo de 2 a 3 semanas, pero si la evolución ha sido la habitual y no se trata de una neumonía redonda, no hace falta hacer más radiografías.

NEUMONÍAS QUE NO SE RESUELVEN

Cuando no se resuelve una neumonía en un niño, hay que pensar en otras posibilidades, como una lesión congénita infectada, siendo el secuestro pulmonar la malformación mas común que se presenta como neumonía recurrente o persistente la cual afecta generalmente a segmentos posteriores del lóbulo inferior izquierdo, otra es la malformación adenomatoide quística infectada. Otras causas son la obstrucción bronquial (generalmente por cuerpo extraño), el reflujo gastroesofágico con aspiración o una enfermedad sistémica como una inmunodeficiencia.

COMPLICACIONES ASOCIADAS

Las complicaciones relacionadas con una neumonía, pueden afectar a la pleura, parénquima pulmonar y raras veces al pericardio. Las complicaciones pleurales consisten en derrames paraneumónicos y sus subtipos: derrame por trasudado, empiema y derrames drenados inadecuadamente. Las complicaciones parenquimatosas incluyen un espectro de anormalidades tales como una necrosis cavitada y el absceso pulmonar. Ocasionalmente los pacientes pueden presentar una pericarditis purulenta.

En cuanto a los derrames paraneumónicos, existe una marcada controversia y diferencias de opinión respecto a la agresividad del manejo. Las opciones terapéuticas van desde la observación, dar antibioticos, toracocentesis, colocación de tubo, terapia con fibrinolíticos, cirugía toracoscópica videoasistida y drenaje o la toracotomía quirúrgica y desbridamiento.

Obviamente en los pacientes con grandes derrames, compresión pulmonar y dificultad respiratoria, la decisión de realizar un drenaje está clara.

Los derrames paraneumónicos pueden ser: exudados (empiemas) y trasudados, siendo necesaria la aspiración y el análisis del líquido para llegar al diagnóstico. Se ha comprobado que los empiemas se benefician de la terapia agresiva, porque sin el drenaje, se aumenta la hospitalización y la posibilidad de un fibrotórax. Los derrames que cumplen los criterios de trasudado, es mejor manejarlos de forma no agresiva.

Los estudios de imagen pueden ayudar a su diferenciación; en los 90 se empezó a realizar TAC con contraste para diferenciarlos. Si la captación del contraste de la pared superaba los 2mm se trata de un empiema, pero en los niños esto no siempre es así, porque con la neumonía subyacente se edematizan los tejidos extrapleurales. A finales de los 90 se empezó a utilizar la ecografía para diferenciar el empiema del trasudado. En el trasudado el líquido está libre y en el exudado existen tabiques y loculaciones. Aquellos pacientes que tienen un gran derrame pleural tratados agresivamente, tienen un 50% de reducción de la estancia hospitalaria comparado con los tratados de forma conservadora. Mientras que en aquellos con un pequeño derrame tratados de forma conservadora no hay diferencias en el tiempo de estancia hospitalaria a los tratados de forma agresiva. De hecho los pacientes con un pequeño derrame, si se les trata de forma agresiva tienen una estancia más larga que los tratados de forma conservadora, por lo que se recomienda el uso de la ecografía para ayudar a determinar la terapia conservadora o agresiva.

En algunos casos será necesario realizar una TAC en aquellos pacientes que sufren una complicación con derrame pleural y colocación de un tubo de drenaje y a veces hacen colecciones residuales que son la causa de la persistencia de los síntomas y la TAC ayuda a su localización.

También está indicada una TAC con contraste en los casos de pacientes con fiebre persistente y sepsis, para detectar una complicación supurativa subyacente (1,3,5).

Las complicaciones pulmonares pueden ser una necrosis cavitaria, un absceso pulmonar, una gangrena pulmonar, una fístula broncopleural y un neumatocele en la fase de curación. De todas ellas la más frecuente es la necrosis cavitada, que se manifiesta como una zona de necrosis con un número variable de pequeños quistes rellenos de aire o líquido, sin realce de los bordes tras administrar contraste yodado. Antiguamente se veía en las neumonías por estafilococo, ahora con el neumococo. La existencia de una necrosis cavitada, prolonga el tiempo de la enfermedad, pero se trata de forma conservadora. El estudio radiológico de tórax repetido a los 30-40 días muestra una apariencia normal. El absceso pulmonar en el niño inmunocompetente es raro. Se habla de absceso pulmonar cuando hay líquido o gas y colección líquida dentro del parénquima pulmonar con un contorno bien delimitado y un anillo alrededor de aumento de captación del contraste. La presencia de un verdadero absceso que requiera un drenaje intervencionista es infrecuente en un niño sano.

A veces se plantea el diagnóstico diferencial en un niño con enfermedad respiratoria prolongada que tiene una zona de consolidación con áreas quísticas en el estudio inicial de imagen. La disyuntiva es si se trata de un paciente con una neumonía complicada con una necrosis cavitada o una lesión congénita infectada que coincide con la neumonía persistente. A menos que exista una imagen previa que demuestre que el parénquima pulmonar en esa región era normal o que estaba la neumonía sin las lesiones quísticas, puede ser imposible determinar si se trata de una lesión congénita o de una necrosis cavitada. Si se resuelve, se trata de una neumonía complicada con necrosis cavitaria, pero si se resuelve la lesión del parénquima, persistiendo la lesión quística, se trata de una malformación adenomatoide quística.

La neumonía por micoplasma produce unos hallazgos radiológicos inespecíficos, que a veces simulan una afectación viral y otras una afectación bacteriana. Los hallazgos clínicos son variables, pero los más sospechosos son una tos seca, ausencia de fiebre o febrícula, cefalea y mialgias, que duran más de una semana y no responden a antibióticos. El diagnóstico se hace por test serológico positivo al mycoplasma pneumoniae.

Las enfermedades virales son más frecuentes en los niños menores de 2 años, las bacterianas en mayores de 2 años y las neumonías por mycoplasma generalmente mayores de 5 años (7).

BIBLIOGRAFÍA

1.- Donnelly L.F. Imaging in Immunocompetent children with pneumonia. Radiol Clin N.A. 2005;43:253-265
2.- Bramson R.T., Griscom N.T., Cleveland R.H. Interpretation of chest radiographs in infants with cough and fever .Radiology 2005;236:22-29
3.- Donnelly L.F. CT of acute pulmonary infection/trauma en Lucaya J.,Strife J.L. (editores) Pediatric chest Imaging,Springer 2002,113-127
4.- Kim O.H., Kim W.S., Kim M.J. ,Jung J.Y. US in the diagnosis of pediatric chest diseases. Radiographics 2000;20:653-671
5.- Kim Y.W., Donnelly L.F., Round pneumonia: imaging findings in a large series of children. Pediatr.Radiol 2007;37:1235-1240
6.- Griscom N.T., Pneumonia in children and some of its variants. Radiology 1988;167:297-302
7John S.D., Ramanathan J., Swischuk L. Spectrum of clinical and radiographic findings in pediatric mycoplasma pneumonia. Radiographics 2001;21:121-131

INFECCIONES ABDOMINALES

Nº Programa: 64

Autor: Dr. Celestino Aso Puértolas
Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona

Ante un niño con fiebre y dolor abdominal y con mayor razón si existe una analítica que sugiera patología infecciosa, lo más probable es que el pediatra se plantee recurrir a alguna técnica de imagen que le confirme o descarte su sospecha clínica.
Entre la gama de técnicas a su alcance deberá decidirse por la que le resulte más sensible, específica, inocua, accesible y de menor costo económico.

Revisaremos desde el punto de vista del radiólogo pediátrico las ventajas e inconvenientes de cada una de ellas.

RX. Simple de abdomen:
Clásicamente se realizaba sistemáticamente como primera exploración ante todo niño que se sospechase patología abdominal. Actualmente y en concreto refiriéndonos a la patología infecciosa, no es necesaria practicarla de manera rutinaria y menos si existe la posibilidad de practicarle una ecografía abdominal.
La Rx simple, la reservaremos para casos muy concretos: enterocolitis del neonato, valorar distensión de asas intestinales o la existencia de un asa centinela y ante cualquier sospecha de perforación.

Estudios gastrointestinales con contraste:
En la actualidad han perdido totalmente el protagonismo del que gozaron en el pasado. Tienen el inconveniente que utilizan radiación ionizante, no recomendamos su utilización de forma generalizada como técnica de diagnóstico y los reservaremos para ocasiones muy específicas y siempre recomendado por el radiólogo y después de valorar los hallazgos ecográficos o del TC.

Ecografía abdominal y doppler color:
En el niño, en mucho mayor grado que en el adulto, se le saca un gran partido a la ecografía, habiéndose convertido en la primera exploración a realizar y en la mayoría de ocasiones la única.
En Europa en general y en especial en nuestro país, se ha potenciado la práctica de la ecografía de forma sistemática en el niño cuando se sospecha patología inflamatoria abdominal. Esta práctica generalizada ha permitido al radiólogo pediátrico adquirir una amplia experiencia y seguridad en esta técnica y también que el pediatra se haya familiarizado con ella. Este criterio no se sigue de forma generalizada y concretamente en EE.UU. y por motivos posiblemente de política económica se tiende a utilizar el TC como primera técnica de imagen ante la sospecha de imagen ante la sospecha de patología inflamatoria abdominal y concretamente en la sospecha de Apendicitis Aguda.
La ecografía ha demostrado una aceptable sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de la patología infecciosa inflamatoria abdominal. Esta sensibilidad se incrementa cuando a la ecografía simple le añadimos el Doppler Color que permite evidenciar la hiperemia típica de la infección aguda.

TC. Abdominal:
Se trata de una técnica con amplia experiencia en el diagnóstico de la patología abdominal en general y el poder utilizar contrastes orales de opacificación intestinal así como contrastes endovenosos, le convierten en altamente sensible y específica en la patología inflamatoria.
Su gran inconveniente es que utiliza radiaciones ionizantes y concretamente en el estudio del abdomen las dosis necesarias son de considerable importancia. Teniendo en cuenta que el niño en crecimiento es especialmente vulnerable a estas radiaciones, minimizaremos al máximo posible el uso de esta técnica. Cuando la utilicemos en patología inflamatoria nunca se hará como primera exploración y se practicará cuando la ecografía no haya resultado concluyente o bien los hallazgos ecográficos la aconsejan.

RM. Abdominal:
Constituye una técnica que siempre se ha de tener en cuenta como alternativa al TC y después de la Ecografía especialmente para el estudio de la extensión de los procesos inflamatorios. La ventaja sobre el TC es que no utiliza radiaciones ionizantes. Lamentablemente en nuestro medio todavía no resulta fácilmente accesible y otro inconveniente a considerar es que en el niño pequeño, debido a la larga duración de la exploración, se requerirá algún tipo de sedación.

Medicina nuclear:
La Gammagrafía con leucocitos marcados puede ser útil en algunos pacientes con Enfermedad de Crohn o Colitis ulcerosa y para valorar si existe actividad inflamatoria en alguna zona de intestino no accesible a la valoración por otras técnicas. Teniendo en cuenta que también utiliza radiaciones ionizantes, su uso se limitará a estos casos concretos.

Fibroendoscopia con Biopsia:
En algunas patologías inflamatorias del intestino constituye la técnica definitiva para establecer el diagnóstico al permitir una visualización directa de la masa intestinal así como la confirmación histológica.

Revisaremos algunas patologías inflamatorias e infecciosas en las que alguna de las técnicas de imagen descritas resultan de especial importancia para establecer su diagnóstico, realizar un seguimiento evolutivo y en muchas ocasiones contribuir a si tratamiento.

APENDICITIS AGUDA

Constituye el motivo más común de cirugía de urgencia en el niño. Siempre se ha afirmado que su diagnóstico se hará por sintomatología clínica, pero no siempre es así y como en ocasiones la clínica ha confirmado, cada vez más el pediatra recurre a alguna técnica de imagen que le confirme o descarte sus sospechas.
En nuestro Centro hospitalario utilizamos sistemáticamente la ecografía como primera exploración. El diagnóstico ecográfico se basa en la visualización del apéndice engrosado (más de 7mm.) así como la infiltración inflamatoria de la grasa peri-apendicular y evidencia de hiperemia en el Doppler. La visualización de uno o varios apendicolitos nos ayuda a confirmar el diagnóstico de apendicitis. En estos casos no se requerirá ninguna otra exploración y se recomendará la cirugía.
Cuando la ecografía no sea concluyente por el motivo que sea y la sospecha clínica sea alta, podemos requerir la práctica de un TC abdominal y dirigido al estudio de la fosa ilíaca derecha, ya que el resto del abdomen ha sido valorado previamente en la ecografía. En los niños menores de 5-6 años, recomendaríamos la práctica de la ecografía lo más precoz posible, aunque los síntomas abdominales no sean muy específicos de patología apendicular. En nuestra experiencia, hemos documentado una mayor incidencia de perforación, con formación de plastrón apendicular, en niños de esta edad, probablemente porque la sintomatología clínica inicial no sugería patología apendicular.
Otra utilidad de la Ecografía, que siempre debemos contemplar y creo que es importante, es que no sólo nos permite el diagnóstico de apendicitis, si no también descartar otras patologías que clínicamente se presentan de forma muy similar (torsión de ovario, patología urológica, ileítis, adenitis mesentérica. etc...).

COLECISTITIS AGUDA

Aunque no sea una patología típica de la infancia, pensaremos en ella ante un niño con fiebre y dolor selectivo en el cuadrante superior derecho del abdomen y con mayor motivo si se le conoce algún factor predisponerte. En el niño, a diferencia de lo que ocurre el adulto, se da en vesículas sin cálculos y suele asociarse a septicemia, deshidratación, infección por estreptococo o salmonella y en enfermedad de Kawasaki.
En la Ecografía, inicialmente remarcaremos el dolor evidente y selectivo al colocar el transductor sobre la zona que se encuentra la vesícula, la cual se encuentra más o menos distendida y con un engrosamiento importante de su pared. La pared vesicular además de gruesa es hiperecogénica y típicamente presenta un halo, a veces bastante grueso, rodeando toda la vesícula. El Doppler nos confirmará el componente inflamatorio agudo por la gran hiperemia de la pared.

PANCREATITIS AGUDA

Constituye una causa de dolor epigástrico agudo. El páncreas se visualiza fácilmente en el niño y aunque la patología del páncreas no sea muy frecuente en la edad pediátrica, siempre incluiremos en el estudio ecográfico abdominal la valoración del mismo.
La etiología de la pancreatitis aguda puede ser infecciosa, pero muchas veces es secundaria a traumatismo directo sobre la zona (manillar de bicicleta) o por ingestión de múltiples drogas medicamentosas (pacientes oncológicos). En ausencia de traumatismo ni antecedente de estos tratamientos deberá pensarse en alguna malformación congénita predisponerte (Páncreas divisum, canal bilio-pancreático común).
El estudio inicial puede ser la Ecografía que nos mostrará el páncreas aumentado de tamaño y probablemente dilatación del conducto pancreático. Con especial cuidado estudiaremos todas las zonas vecinas al páncreas a la búsqueda de colecciones peri-pancreáticas o pseudoquistes, que son complicaciones graves que siempre se han de descartar.
Precisamente por el riesgo de estas complicaciones, ante la sospecha de un cuadro severo de pancreatitis aguda se puede iniciar el estudio con TC abdominal para valorar extensión de las colecciones y si se plantea drenaje de las mismas. La RM siempre se ha de considerar para descartar las malformaciones predisponentes que he indicado.

COLITIS Y ENTEROCOLITIS

Enterocolitis infecciosa
Se trata de una patología infecciosa aguda generalmente de etiología bacteriana (Salmonella, Shigella, Campylobacter, Escherichia Colli o Yersinia). Que suelen dar lugar a inflamación de la pared del colon y formación de úlceras y microabscesos. Clínicamente suelen presentarse de manera brusca con fiebre alta, dolor abdominal, vómitos y diarrea mucosa o sanguinolenta.
En la ecografía nos encontraremos un engrosamiento de la pared del colon afecto e hiperemia importante en el Doppler. Con frecuencia podemos encontrar varices o múltiples adenopatías en fosa ilíaca derecha o raíz de mesenterio. En las infecciones por Salmonella podemos encontrar engrosamiento de la pared de la vesícula biliar.
Estos hallazgos sonográficos son inespecíficos y el diagnóstico etiológico se hará por copro o hemocultivo o por los tests específicos.

Patología Inflamatoria Intestinal (Enf. de Crohn y Colitis Ulcerosa)
De etiología desconocida. Suelen afectar a adolescentes y son menos por debajo de los 5 años. La distribución de la afectación así como la forma de presentación clínica puede ayudar a distinguir una de la otra (comienzo insidioso en el Crohn y más brusco con sangrado rectal en la colitis ulcerosa).
En ambos en la ecografía en la fase aguda observamos un engrosamiento de la pared intestinal. Este engrosamiento suele ser superior a los 4mm. y mantiene la estratificación de las capas intestinales. En el Doppler observamos una hiperemia importante de la pared intestinal.
La afectación en el Crohn suele limitarse al colon derecho y una porción del íleon terminal y siempre buscaremos la presencia de algún absceso.
En la colitis ulcerosa la afectación preferente será del colon izquierdo.

Una vez sugerido el diagnóstico por ecografía y dependiendo de la disponibilidad del centro, puede estar indicada la práctica de un TC o RM abdominal para precisar la extensión de la afectación y valorar la presencia de pequeños abscesos o fístulas que hayan podido pasar inadvertidos en la ecografía.
En algún caso concreto podemos recurrir a la Gammagrafía con leucocitos marcados y cuando sea posible la práctica de la Fibroendoscopia para establecer el diagnóstico definitivo.

Enterocolitis Necrotizante

Constituye una causa frecuente de afectación intestinal en el recién nacido y especialmente en aquellos cuyo peso al nace es inferior a los 1.500grs. Además del bajo peso existen otros factores de riesgo como la asfixia neonatal, persistencia del ductus arteriosus, tratamiento con indometacina, etc.
En su fisiopatología intervienen diversos factores que afectan a la mucosa intestinal, produciendo isquemia y necrosis de la misma. El siguiente paso probablemente corresponde a una sobreinfección bacteriana. La falta de integridad de la mucosa permite el paso de las bacterias o sus toxinas al torrente circulatorio, dando lugar a sepsis, la cual contribuye a empeorar el cuadro clínico, el cual suele presentarse en la 2ª o 3ª semana de vida cuadro vómitos, diarreas, intolerancia al alimento y sangre en heces.
La Rx simple de abdomen siempre ha jugado un papel importante en el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes. La existencia de asas intestinales permanentemente distendidas, así como la evidencia de aire intramural o en el sistema porta corroboran el diagnóstico clínico de enterocolitis. Ante el riesgo de perforación intestinal, se recomienda practicar radiografías seriadas (cada 6 ó 24 horas).
Como los controles ecográficos se pueden practicar con un portátil, sin sacar al niño de la incubadora, es la técnica que se ha impuesto para un estudio más en profundidad de estos pacientes. Nos permitirá visualizar si existe líquido intraperitoneal y las características del mismo, el grosor de las paredes intestinales y con el Doppler, la perfusión de las mismas. La constatación ecográfica de algún asa intestinal con su pared adelgazada y con falta de perfusión en el Doppler, costituyen signos de mal pronóstico y riesgo de perforación intestinal.

ABSCESOS ABDOMINALES

Nos referiremos a los abscesos de mayor o menor tamaño y en los además de establecer el diagnóstico, se puede plantear la necesidad de su drenaje. Actualmente se tiende a sustituir el drenaje quirúrgico por la colocación de un drenaje guiado por alguna técnica de imagen (Ecografía o TC) y que suelen ser los radiólogos los que los realizan.

Abscesos post Apendicitis.

Representan una complicación frecuente de las apendicitis perforadas. A veces corresponden a pequeñas colecciones purulentas bien sea en la pared o intraperitoneales
que generalmente se resuelven con tratamiento médico. En otras ocasiones, en colecciones más voluminosas, el cirujano aprovecha la herida quirúrgica para su drenaje. En los abscesos de mayor consideración, muchas veces localizados el fondo de saco de Douglas, cada vez se tiende a colocar un drenaje guiado por ecografía.

Abscesos de Psoas.

A pesar de que son raros en pediatría, en el estudio ecográfico del niño con fiebre y dolor abdominal, se deberá incluir la valoración del psoas, para descartar esta posibilidad. La tríada clínica típica la constituye: fiebre alta, dolor abdominal y posición de la pierna del lado afecto en flexión. No obstante, la sintomatología puede ser confusa, lo que conlleva un retraso en el diagnóstico y tratamiento.
En el adulto suelen producirse como extensión de un proceso infeccioso en la vecindad (apendicitis perforada, enf. de Crohn). En el niño en general no ocurre así y suelen generarse por vía hematógena.
Su diagnóstico se realiza sin problemas ecográficamente. Puede requerirse la práctica de T C o R M para valorar la extensión del mismo previo a su drenaje.

Abscesos de Bazo

En el bazo, lo clásico es la presencia de múltiples abscesos pequeños en algunas patologías infecciosas sistémicas. Los abscesos grandes susceptibles de ser drenados son raros. No obstante en alguna ocasión los hemos hallado y en nuestra experiencia, se han relacionado con infección por Salmonella.
Estos abscesos son fácilmente reconocibles en la ecografía, presentando un aspecto bastante característico. Una complicación grave es la ruptura de los mismos con extensión al peritoneo; en estos casos será recomendable la práctica de un TC para valorar la afectación peritoneal.

PATOLOGÍA INFECCIOSA EN PACIENTES CON INMUNODEFCIENCIAS

Infecciones fúngicas

En los pacientes inmunodeprimidos se suelen solicitar controles ecográficos periódicamente a la búsqueda de posibles abscesos, aunque es raro la formación de grandes abscesos que puedan requerir drenaje. Lo que suele ser más habitual es la detección de múltiples abscesos, a veces de muy pequeño tamaño, secundarios a una infección sistémica por hongos, siendo las más habituales por Cándida Albicans o Aspergillus.
Las localiciones más comunes de estos abscesos son el hígado, el bazo y no raramente también los riñones. Ecográficamente, estos abscesos presentan un aspecto hipoecoico en relación al parénquima hepático o esplénico vecino y suelen ser múltiples. Los abscesos por Cándida pueden presentar un pequeño nódulo ecogénico central que le confieren un aspecto umbilicado muy característico.
Un detalle de tipo técnico muy importante a tener en cuenta, es que estos abscesos, como a veces son minúsculos los veremos mejor ecográficamente en el estudio practicado con transductores lineales que aportan una definición muy superior.

Colitis Neutropénica (Tiflitis).

Se trata de una inflamación necrótica del ciego con infección secundaria del mismo. Se presenta preferentemente en niños sometidos a tratamiento quimioterápico, generalmente por Leucemia o Linfoma.
Clínicamente se manifiesta con fiebre alta y dolor agudo coincidiendo con una neutropenia severa. El dolor se focaliza en la fosa iliaca derecha ya que la afectación suele limitarse al ciego, colon ascendente y última porción del ileon.

Ante la sospecha clínica se ha de realizar una ecografía abdominal, con la ventaja que puede practicarse con portátil, sin necesidad de trasladar al niño, que probablemente necesita aislamiento. Después de valorar el abdomen alto de manera rutinaria, realizaremos el estudio de las asas intestinales con transductor lineal, comparando el aspecto de las asas del hemiabdomen izquierdo, que suelen ser normales, con las del hemiabdomen derecho, que si existe tiflitis, serán patológicas.
Las paredes del ciego y colon ascendente suelen aparecer muy engro-

sadas y, típicamente, perdiendo la estratificación de sus capas. En el Doppler con color observaremos una hiperemia importante.
El tratamiento será conservador. Ante el riesgo de perforación, en la fase aguda se hará el seguimiento con Rx de abdomen periódicas.

BIBLIOGRAFÍA

1- Diane S. Babcok, M D. Sonography of the Acute Abdomen in the Pediatric Patient. J Ultrasound Med 21: 887-899. (20002).
2- Michael J. Wan. Acute Appendicitis in Young Children : Cost-effectiveness of US versus CT in Diagnosis. . Radiology vol.250. num 2. (Febrero 2009)
3- Diana P. Rodriguez. Appendicitis in Young Children : Imaging Experience and Clinical Outcomes. AJR. 186:1158-1164.(2006)
4- Matteo Baldisserotto. Accurancy of Noncompresive Sonography of Children with Appendicitis . A J R . 175:1387-1392. (2000).
5- Mandeep Kang. Illio-Psoas abscess in the paediatric population : Treatment by US-guided percutaneus drainage. Pediatric Radiol.28: 478-481. (1998).
6- C.Baud. Sonographic diagnosis of colitis in children. Eur Radiol. 14: 2105-2119.(2004).
7-O.Danon. Hepatic and splenic involvement in cat-scratch disease: imaging features. Abdom Imaging. 25: 182-183.(2000).
8-Karin Horsthuis, M.D. Inflammatory Bowel Disease Diagnosed with US, MR, Scintigraphy, and CT. Radiology. Vol. 247. Num. 1.(Abril 2008).
9-Monica Epelman,MD. Necrotizing Enterocolitis: Review of State-of –the- Art Imaging Findings with Pathologic Correlation.. RadioGraphics. 27: 285-305.(2007).
10-Dolores Muro. Utilidad de la ecografía en el diagnóstico precoz de la enterocolitis neutoppénica en la edad pediátrica. Radiología.41(2).: 105-110. (1999).

MESA REDONDA

Guía de práctica clínica de reflujo vesicoureteral

Moderador: César Loris Pablo, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

PREGUNTAS SOBRE PRONÓSTICO

Nº Programa: 65
Autor: Ramón Mª Areses Trapote
Nefrología pediátrica. Hospital Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa)

HISTORIA NATURAL Y PRONÓSTICO

Dentro de la historia natural y del pronóstico del Reflujo Vésico-Ureteral (RVU) Primario, en esta Guía de Práctica Clínica (GPC), hemos tratado de responder a los siguientes interrogantes:

1. ¿Existen diferencias pronósticas entre el RVU diagnosticado tras la primera manifestación de ITU o tras un diagnóstico prenatal de dilatación de la vía urinaria?

Tras la introducción del control sistemático de las anomalías fetales por ecografía prenatal seriada, se ha constatado de forma repetida en la literatura que el RVU primario puede tener un origen congénito o ser adquirido y se considera que el reflujo congénito es el grupo de riesgo de desarrollar complicaciones graves a largo plazo.

Tras revisar la literatura hemos constatado que no existen estudios observacionales bien diseñados que comparen de forma adecuada los dos tipos de reflujo mencionados. Sin embargo, debemos mencionar un estudio en donde se refiere la existencia de un RVU congénito que normalmente es grave, que afecta preferentemente a varones y que se asocia en 1/3 de los casos a una lesión renal que tiene las características de una displasia. En este estudio se refiere también que existe otro tipo de RVU que se diagnostica tras una ITU el cual es menos grave, afectando preferentemente a mujeres y que se asocia con frecuencia a una lesión renal que es segmentaria y cicatricial y no displásica. Sin embargo dado que se trata de un estudio retrospectivo de cohortes con alto riesgo de sesgos, el nivel de evidencia de estos hechos es bajo **(nivel de evidencia: 2-)**[1].

Por otro lado no hemos localizado estudios que hayan evaluado las diferencias entre estos dos tipos de RVU en cuanto a la aparición de complicaciones graves a largo plazo (HTA e IRC) por lo tanto el concepto del que el RVU congénito representa al grupo de riesgo no se apoya en la evidencia científica.

En base a estos datos se emitió la siguiente recomendación:

Los pacientes con RVU primario congénito asociado a una displasia renal, parecen presentar más complicaciones a largo plazo por lo que deben ser vigilados estrictamente **(grado de la recomendación: ÷).**

2. ¿La disfunción vesical o miccional es un factor favorecedor de RVU?
En el RVU primario del niño se han descrito otros factores, como por ejemplo alteraciones en la función de la vejiga, que asociadas o no a una anomalía anatómica de la unión ureterovesical, podrían tener un papel importante en su etiopatogenia. En los lactantes más pequeños esta disfunción vesical puede estar ya presente en el momento del nacimiento y se caracteriza por una obstrucción a la salida de la vejiga con aumento de la presión intravesical, indicativa de una disfunción del sistema detrusor-esfinteriano, que según algunos autores tiene un carácter madurativo y está genéticamente determinada. Dicha obstrucción, actuando durante la embriogénesis, favorecería la aparición del RVU y de las lesiones displásicas. En los niños mayores se han descrito también cuadros de vejiga inestable y disinergia detrusor-esfinteriana que, si no están presentes desde el principio, pueden ser adquiridos y aprendidos a la edad en la que se consigue la continencia de esfínteres. Se ha descrito que la disfunción vesical puede mejorar o desaparecer espontáneamente, aunque en ocasiones puede requerir un tratamiento adicional. Sin embargo, la relación entre el RVU y la disfunción vesical es difícil de analizar ya que la mayoría de los estudios incluyen grupos heterogéneos de pacientes en cuanto a las características del reflujo y al tipo de tratamiento seguido (medidas higiénico-dietéticas, profilaxis antibiótica, anticolinérgicos, etc.).

Al revisar la literatura sobre este tema hemos llegado a las siguientes conclusiones:

El RVU primario del lactante se puede asociar con frecuencia a una disfunción vesical que presenta características diferentes según el sexo[2].

La presión del detrusor durante la micción detectada en un estudio urodinámico es más elevada en lactantes con RVU primario de ambos sexos frente a los que no lo tienen[3].

La disfunción vesical asociada al RVU primario del lactante tiene un carácter transitorio. A pesar de ello, puede ser un factor contribuyente a la iniciación y perpetuación del RVU y de la NR[2,3].

En los lactantes con capacidad vesical y residuo postmiccional elevados, el tratamiento con sondaje intermitente no mejora la curación espontánea del RVU[4].

Aunque el RVU primario del niño mayor ya continente (la mayoría del sexo femenino) se puede asociar con frecuencia a una inestabilidad del detrusor con aumento de la presión intravesical durante el llenado o a una descoordinación detrusor-esfinteriana durante la micción, por los datos existentes en la literatura no se puede conocer con certeza la relación existente entre los dos procesos[5,6].

En base a estos datos se emitió la siguiente recomendación:
En el lactante con RVU primario no es necesario investigar la existencia de una disfunción vesical de forma rutinaria, ya que su demostración, en la actualidad, no cambia nuestra actitud terapéutica y de seguimiento en estos pacientes.
En el niño mayor con RVU primario no podemos hacer ningún tipo de recomendación con respecto a la disfunción vesical que se asocia en muchos casos, ya que no se dispone de estudios que hayan evaluado el significado de la misma dentro de la historia natural del RVU.

3. ¿Qué método permite detectar mejor el daño renal en el paciente con RVU?
El diagnóstico de nefropatía de reflujo así como su gravedad se establece mediante la realización de estudios de imagen: ecografía renal, urografía intravenosa (UIV) o gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico marcado con Tc ^{99m} (DMSA).

La UIV ha sido la prueba *Gold Standard* para la detección de cicatrices renales, pero actualmente, con la introducción por Lin del radiofármaco ^{99m}Tc DMSA en 1974, la utilización de la gammagrafía renal con ^{99m}Tc DMSA se ha convertido en la técnica más frecuentemente utilizada para el diagnóstico de dichas cicatrices.

Al revisar la literatura sobre cuál de las tres pruebas era más exacta para detectar la lesión renal se llegó a la siguiente conclusión:

La ecografía renal es una prueba poco sensible para la detección de cicatrices renales **(nivel de evidencia: 2a)**[7] .

La UIV y el DMSA muestran una sensibilidad y especificidad similares para detectar cicatrices renales **(nivel de evidencia: 1b)**[8].

El DMSA es la prueba que detecta las cicatrices renales de forma más precoz **(nivel de evidencia: 1b)**[9,10].

En base a estos datos se emitió la siguiente recomendación:

Se recomienda la realización de gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico marcado con Tc^{99m} (DMSA) para el diagnóstico de cicatrices renales **(grado de la recomendación: A)**

4. ¿Se puede predecir la evolución a la HTA y/o a la IRC en el paciente con nefropatía de reflujo? (Predictores estudiados: renina, HTA-MAPA, Microalbuminuria, ? 1-microglobulina, alteración del GFR, Otros factores: adolescencia)

En esta sección hemos estudiado si existen marcadores que puedan predecir la evolución del paciente con nefropatía por reflujo (NR) en cuanto a la aparición de complicaciones graves a largo plazo como son la hipertensión arterial (HTA), la insuficiencia renal crónica (IRC) y la insuficiencia renal terminal (IRT).

Tras revisar la bibliografía existente sobre este tema, la síntesis de la evidencia fue la siguiente:

En la NR no hay correlación entre los niveles de la renina plasmática y la aparición de HTA en la evolución a largo plazo **(nivel de evidencia: 3)**[11].

No hay estudios sobre la NR que hayan valorado si los datos del MAPA pueden predecir la aparición de HTA y/o IRC.

En la NR, la microalbuminuria, es el indicador más precoz de daño renal **(nivel de evidencia: *?*)**. La ? 1-microglobulina, es muy sensible y específica para detectar la Enfermedad Renal Progresiva **(nivel de evidencia: 2-)**[12,13].

La PCr >0,6mg/dl al diagnóstico de NR Congénita, en niños menores de 1año es el factor pronóstico más significativo de evolución a IRC **(nivel de evidencia: 2+)**. En los niños con IRC ya establecida, un aclaramiento de creatinina (Ccr) al diagnóstico menor de 40 ml/m/1,73m2 y/o la presencia de proteinuria, son los factores pronósticos más significativos de evolución a IRT **(nivel de evidencia: 2+)**[14,15].

El daño renal progresa en la adolescencia sobre todo en varones ya que los estrógenos podrían ser un factor protector en las mujeres **(nivel de evidencia: 2-)**[16].

En base a estos datos se emitieron las siguientes recomendaciones:
No se recomienda el uso de la renina plasmática como marcador pronóstico de HTA **(grado de la recomendación: D).**

No se recomienda el uso del MAPA de forma generalizada por que no está demostrado su valor pronóstico **(grado de la recomendación: D).**
Se recomienda el control de la microalbuminuria y ?1-microglobinuria como marcador de daño renal y enfermedad renal progresiva **(grado de la recomendación: D).**

En los niños menores de 1 año con NR se recomienda determinar la creatinina plasmática ya que cuando es > 0.6 mg/dl es un indicador de progresión a IRC **(grado de la recomendación: C).**

En los niños con NR grave se recomienda la valoración inicial del GFR y de la proteinuria ya que cuando estos parámetros están alterados son indicadores de progresión a IRT **(grado de la recomendación: C).**

5. ¿La gravedad de las cicatrices aumenta el riesgo de desarrollar HTA?

Tras revisar la bibliografía existente sobre este tema, la síntesis de la evidencia fue la siguiente:

Los diversos métodos diagnósticos de NR, los diferentes criterios utilizados en su clasificación y las variaciones en el tiempo de seguimiento de los pacientes impiden establecer una correlación más precisa entre el grado de importancia de las cicatrices y el desarrollo de HTA. Uno de los problemas radica en la interpretación de la gravedad de las cicatrices sin que haya uniformidad en la literatura a este respecto. Como consecuencia de ello solamente hemos podido seleccionar un estudio de Smellie de 1998, en donde se describe como de los 84 niños con NR seguidos durante un tiempo de 10 a 35 años, 14 desarrollaron una HTA de los cuales, 11 tenían nefropatía bilateral **(nivel de evidencia: 3)**[17].

En base a estos datos se emitió la siguiente recomendación:

En los niños con nefropatía por reflujo, debe controlarse periódicamente la TA, sobre todo si la nefropatía es bilateral y/o grave **(grado de la recomendación: D)**

6. ¿El RVU supone un riesgo en el embarazo?

Se ha sugerido que las mujeres con historia de ITU o RVU durante la niñez tienen un riesgo más elevado de presentar recurrencias durante el embarazo. Si además tuvieran un reflujo persistente o una NR, el riesgo de presentar una PNA podría ser muy elevado. En las embarazadas con PNA y/o una NR, sobre todo si hay afectación de la función renal y/o HTA en el momento de la concepción, se ha descrito una incidencia mayor que en la población normal de complicaciones maternas como HTA, eclampsia y deterioro de la función renal, y complicaciones fetales como abortos, muerte fetal, parto prematuro, recién nacido de bajo peso y muerte en el periodo perinatal.

En base a todos estos datos, algunos autores recomiendan que, cuando en la mujer el RVU persiste hasta la adolescencia, debe ser intervenido al iniciar la actividad sexual.

Al revisar la bibliografía, pudimos comprobar que había pocos estudios sobre este tema, que todos ellos eran retrospectivos y muy heterogéneos con respecto a las características del reflujo y a la presencia no de la NR y a su extensión. La síntesis de la evidencia fue la siguiente:

El RVU con o sin NP durante el embarazo, está relacionado con mayor frecuencia de ITU pero no aumenta el riesgo de otras complicaciones maternas ni fetales **(nivel de evidencia: 2-)**[18,19].

La intervención quirúrgica antirreflujo durante la niñez no disminuye el riesgo de bacteriuria ni de abortos durante el embarazo **(nivel de evidencia: 2+)** [20].

Los niveles de Creatininemia elevados y la HTA al inicio del embarazo, en mujeres con NR constituyen los factores de mayor riesgo de que aparezcan complicaciones **(nivel de evidencia: 2+)** [18,21].

En base a estos datos se emitió la siguiente recomendación:

El embarazo no debe ser un factor determinante a la hora de decidir el tratamiento del RVU, en la niñez o tras finalizar el crecimiento **(grado de la recomendación: C).**

Solamente en las embarazadas con NR grave, deben realizarse controles más exhaustivos para la detección precoz de bacteriuria, HTA, deterioro de la función renal y otras complicaciones **(grado de la recomen-dación: C)**

BIBLIOGRAFÍA

Risdon RA, Yeung CK, Ransley PG. Reflux nephropathy in children submitted to unilateral nephrectomy: a clinicopathological study. Clin Nephrol. 1993;40(6):308-14.

Sillen U, Bachelard M, Hansson S, Hermansson G, Jacobson B, Hjalmas K. Video cystometric recording of dilating reflux in infancy. J Urol. 1996;155(5):1711-5.

Chandra M, Maddix H, McVicar M. Transient urodynamic dysfunction of infancy: relationship to urinary tract infections and vesicoureteral reflux. J Urol. 1996;155(2):673-7.

Sillen U, Holmdahl G, Hellstrom AL, Sjostrom S, Solsnes E. Treatment of bladder dysfunction and high grade vesicoureteral reflux does not influence the spontaneous resolution rate. J Urol. 2007;177(1):325-9.

Upadhyay J, Bolduc S, Bagli DJ, McLorie GA, Khoury AE, Farhat W. Use of the dysfunctional voiding symptom score to predict resolution of vesicoureteral reflux in children with voiding dysfunction. J Urol. 2003;169(5):1842-6.

Shaikh N, Hoberman A, Wise B, Kurs-Lasky M, Kearney D, Naylor S, et al. Dysfunctional elimination syndrome: is it related to urinary tract infection or vesicoureteral reflux diagnosed early in life? Pediatrics. 2003;112(5):1134-7.

Roebuck DJ, Howard RG, Metreweli C. How sensitive is ultrasound in the detection of renal scars? Br J Radiol. 1999;72(856):345-8.

Shanon A, Feldman W, McDonald P, Martin DJ, Matzinger MA, Shillinger JF, et al. Evaluation of renal scars by technetium-labeled dimercaptosuccinic acid scan, intravenous urography, and ultrasonography: a comparative study. J Pediatr. 1992;120(3):399-403.

Smellie JM, Shaw PJ, Prescod NP, Bantock HM. 99mTc dimercaptosuccinic acid (DMSA) scan in patients with established radiological renal scarring. Arch Dis Child. 1988;63(11):1315-9.

Goldraich NP, Ramos OL, Goldraich IH. Urography versus DMSA scan in children with vesicoureteric reflux. Pediatr Nephrol. 1989;3(1):1-5.

Goonasekera CD, Shah V, Wade AM, Barratt TM, Dillon MJ. 15-year follow-up of renin and blood pressure in reflux nephropathy. Lancet. 1996;347(9002):640-3.

Yoshiara S, White RH, Raafat F, Smith NC, Shah KJ. Glomerular morphometry in reflux nephropathy: functional and radiological correlations. Pediatr Nephrol. 1993;7(1):15-22.

Konda R, Sakai K, Ota S, Takeda A, Orikasa S. Followup study of renal function in children with reflux nephropathy after resolution of vesicoureteral reflux. J Urol. 1997;157(3):975-9.

Caione P, Villa M, Capozza N, De GM, Rizzoni G. Predictive risk factors for chronic renal failure in primary high-grade vesico-ureteric reflux. BJU Int. 2004;93(9):1309-12.

Ardissino G, Avolio L, Dacco V, Testa S, Marra G, Vigano S, et al. Long-term outcome of vesicoureteral reflux associated chronic renal failure in children. Data from the ItalKid Project. J Urol. 2004;172(1):305-10.

Konda R, Kakizaki H, Nakai H, Hayashi Y, Hosokawa S, Kawaguchi S, et al. Urinary concentrations of alpha-1-microglobulin and albumin in patients with reflux nephropathy before and after puberty. Nephron. 2002;92(4):812-6.

Smellie JM, Prescod NP, Shaw PJ, Risdon RA, Bryant TN. Childhood reflux and urinary infection: a follow-up of 10-41 years in 226 adults. Pediatr Nephrol. 1998;12(9):727-36.

RECOMENDACIONES SOBRE EL TRATAMIENTO DEL REFLUJO VESICOURETERAL

Nº Programa: 66
Autor: Joaquin Escribano Subias
Unidad Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Sant Joan de Reus.

La asociación del RVU con la existencia de infecciones urinarias y el riesgo de producir daño parenquimatoso renal con repercusiones funcionales a largo plazo, han sido los hechos básicos sobre los que se ha fundamentado el abordaje terapéutico de esta patología en el niño. El tratamiento de los niños con RVU irá pues orientado a disminuir el número de infecciones urinarias y a conseguir minimizar la cicatrización renal y la pérdida de funcionalismo. El acercamiento a este objetivo se ha realizado desde dos vertientes: la corrección anatómica-funcional del reflujo mediante técnicas quirúrgicas, o bien el tratamiento conservador basado en medidas higiénicas generales y profilaxis antibiótica en espera de la resolución espontánea del problema (1).

En la realización de la guía se han buscado las mejores evidencias científicas disponibles para intentar dar respuesta a las preguntas básicas que se plantean en el manejo terapéutico del paciente, las cuales resumiremos a continuación (2):

¿Cuál es el enfoque terapéutico inicial de elección, conservador o quirúrgico, en niños con RVU primario en el primer examen?
Para dar respuesta a esta controversia seleccionamos la actualización publicada en la Cochrane Library (3) de la revisión sistemática publicada por Wheeler originalmente en 2003 (4). En este metaanálisis, elaborado con excelente metodología, se analizan diez ensayos clínicos que incluían 964 niños con RVU primario. De este estudio nos centramos en el bloque de siete ensayos clínicos que comparan tratamiento quirúrgico y conservador. Para completar los datos aportados en la revisión incluimos los resultados finales del Internacional Reflux Study in Children (rama europea), tras 10 años de seguimiento, publicados recientemente por Jodal, y que pueden complementar los resultados expresados anteriormente (5).

Los principales resultados de estos estudios demuestran en la comparación del tratamiento médico frente a quirúrgico que no existieron diferencias en cuanto al número total de infecciones urinarias (37,7% vs 38, 4%), aunque los niños operados mostraron menos episodios de pielonefritis (RR 0,43 (0,27-0,7)). Existe una alta evidencia de que la corrección quirúrgica no supone ninguna ventaja con respecto a la protección de la función renal a largo plazo, analizado como formación de nuevas cicatrices renales, progresión de las mismas, aparición de HTA o progresión a insuficiencia renal (RR de 1,09; 0,99; 0,93; 1,07 respectivamente).

Basándonos en los resultados obtenidos se pueden realizar la siguiente recomendación:

- El tratamiento observacional/conservador debe considerarse el modelo terapéutico de elección inicial, ya que el tratamiento quirúrgico no ofrece beneficios adicionales destacables. [*Fuerza de la recomendación elevada*]

¿Son eficaces las medidas higiénico-dietéticas (ingesta de líquidos, micciones frecuentes, manejo del estreñimiento) en el tratamiento del RVU?

En los niños con infección urinaria se recomiendan una serie de medidas generales para evitar la proliferación de gérmenes en la orina: micciones completas y frecuentes, la ingesta de abundante líquido para estimular el frecuente vaciado de la vejiga y conseguir una orina hipotónica en la que los gérmenes sean más vulnerables, así como el control del estreñimiento que facilitaría una buen vaciado vesical.

No se han encontrado estudios que hayan evaluado de forma sólida el efecto de la aplicación de estas medidas sobre la aparición de infecciones o la evolución de la función renal en niños con RVU. Hemos seleccionado tres estudios que permiten establecer alguna relación epidemiológica entre las medidas higiénicas y la presencia de infecciones. En un estudio sobre 17 pacientes con infecciones urinarias recurrentes, a los que se realizó cistografía y manometría se encontró una elevada asociación entre estreñimiento, RVU y presencia de contracciones vesicales no inhibidas (6). En un estudio sobre 143 niños con RVU se valoró la presencia de síndrome de vaciamiento disfuncional, especialmente rectal, como un factor que favorecía las infecciones urinarias recurrentes y una resolución enlentecida del RVU (7). Mazzola describe en un grupo de 141 niñas con infecciones urinarias recurrentes, la presencia elevada de alteraciones funcionales tales como pobre ingesta de líquidos, infrecuente vaciado y retención funcional de heces (8).

La recomendación se fundamenta en la opinión de expertos al no haber encontrado evidencia científica sólida:

- Los niños con RVU deben de recibir adecuada hidratación, corrección del estreñimiento y estimulación de hábitos miccionales correctos, para disminuir la recurrencia de las infecciones de orina e incluso evitar el RVU o disfunción miccional [*Recomendación por consenso*]

¿Cuándo debe administrarse quimioprofilaxis para prevenir las ITU y el daño renal en niños con RVU?
El empleo de dosis bajas repetidas de antibiótico diario, en pauta única nocturna, se ha utilizado de forma extensa para prevenir la aparición de infecciones urinarias recurrentes, en niños con RVU o sin él (9). Para valorar su utilidad en el manejo de los niños con RVU hemos seleccionado prioritariamente dos ensayos clínicos aleatorizados, con un buen nivel de evidencia científica, a pesar del reducido grupo de pacientes y de un tiempo de seguimiento escaso.

Un ECA multicéntrico, realizado sobre 113 niños afectos de RVU no dilatado, compara la profilaxis antibiótica continua, frente a la vigilancia, durante un año. El número de infecciones urinarias fue similar en ambos grupos (RR 1,05 (0,54-2,07)), tampoco hubo diferencias en la aparición de cicatrices renales en el DMSA o en la tasa de resolución del RVU. Curiosamente el grupo con profilaxis presentó mayor incidencia de pielonefritis, aunque sin alcanzar diferencia estadísticamente significativa (10).

En otro ECA realizado sobre 225 niños con RVU no dilatado, comparando la eficacia de la profilaxis antibiótica diaria, frente a vigilancia durante 18 meses, los resultados fueron acordes al estudio anterior. El número de infecciones urinarias fue similar en ambos grupos (17% vs 26%), aunque en el subgrupo de varones con RVU de grado III, la profilaxis antibiótica se mostraba protectora. El bajo número de pacientes de este subgrupo impide sacar conclusiones sólidas (11).

No se encontraron estudios realizados con niños con RVU dilatado (IV-V), por lo que la prudencia clínica no permite recomendar conductas

abstencionistas de momento en opinión del grupo de expertos.
Recomendaciones derivadas de estos estudios:

- En los niños con RVU primario grados I-III no se recomienda de forma generalizada la profilaxis antibiótica. [*Fuerza de la recomendación media*]
- En niños con RVU primario grados IV-V se recomienda la profilaxis antibiótica durante un tiempo mínimo de un año o hasta el primer control cistográfico. Si presentan ITU recurrente, se debe considerar la realización de un estudio de disfunción vesical o miccional y tratamiento quirúrgico. [*Recomendación por consenso*]

¿Cuál es el tratamiento de elección en niños con RVU primario cuando se asocia disfunción vesical o miccional?
Los pacientes con síndrome de vaciamiento disfuncional presentan un incompleto vaciado vesical que puede llevar a estasis urinario e infección, causando cambios inflamatorios en la pared vesical que ocasiona la hiperactividad del detrusor. Se cuestiona si la conjunción de esta entidad con el RVU puede modificar la evolución natural y el enfoque terapéutico del reflujo.

No se han encontrado estudios con un diseño adecuado que permitan establecer conclusiones muy válidas. En algunos estudios de series de casos se ha puesto de manifiesto como la corrección de la disfunción vesical por medio de técnicas de biofeedback puede mejorar la resolución del reflujo y cómo la corrección quirúrgica primaria tiene peor evolución si previamente no se ha controlado la disfunción (12). Un interesante estudio prospectivo sobre 62 niños con RVU que seguían profilaxis antibiótica, analizó de forma estratificada aquellos que presentaban disfunción vesical y siguieron tratamiento correcto con anticolinérgicos, con los que presentaban disfunción y no siguieron el tratamiento y con un tercer grupo de niños con RVU y sin alteraciones miccionales. Los resultados observaciones pusieron de manifiesto como los niños con disfunción tratados con anticolinérgicos presentaban menores tasas de infección urinaria y un evolución espontánea superior a la corrección del reflujo, con respecto a los otros grupos (13). No encontramos ensayos clínicos que ratificaran estos hallazgos.

La recomendación derivada de estos estudios es:

- El tratamiento de cada niño debe de ser individualizado en función del patrón miccional y se recomienda realizar un tratamiento conductual y/o farmacológico. [*Fuerza de la recomendación débil*]

¿Cuándo hay que cambiar la elección terapéutica inicial?
La elección terapéutica inicial se ha efectuado sobre la ponderación del efecto sobre la incidencia de nuevas infecciones urinarias y la influencia sobre la presencia de cicatrices renales y de conservación del funcionalismo renal a largo plazo. Se cuestiona qué debe hacerse en caso de que se modifiquen dichas circunstancias a lo largo del seguimiento.

En la literatura no existen trabajos que analicen un abordaje secuencial en el tratamiento del RVU. Los ensayos clínicos recogidos en la revisión sistemática de Hodson, en la que comparan tratamiento quirúrgico y conservador, mantienen la opción terapéutica inicial invariable durante periodos prolongados de hasta 10 años. Esta estrategia permite conocer que mantener al paciente en tratamiento conservador, a pesar de la aparición de nuevas infecciones o cicatrices, no difiere en su evolución de los que se optó por una corrección quirúrgica primaria (3). Es interesante recordar cómo la corrección quirúrgica sólo podía disminuir de forma significativa el número de pielonefritis. En dos guías elaboradas por la Sociedad Sueca de Medicina y de la Sociedad Americana de Urología, se recogen recomendaciones de tratamiento secuencial realizadas por paneles de expertos, no fundamentadas en ensayos clínicos. Aunque ambas guías realizan recomendaciones diferentes, en ambas se aboga por un abordaje conservador inicial y por plantearse la corrección quirúrgica ante la aparición de infecciones recurrentes o persistencia de reflujo de alto grado (14, 15). Ante situaciones de incertidumbre parece claro que la opinión de los pacientes debería tenerse en cuenta de una forma predominante una vez bien informados.

Las recomendaciones expresadas para este tema serían:

- Se recomienda cambiar la elección terapéutica inicial en los casos de ITU recurrentes febriles. [*Fuerza de la recomendación media*]
- Ante el fracaso del tratamiento inicial, debe ofrecerse información exhaustiva sobre las opciones terapéuticas a los pacientes y a sus padres, abundando en la posibilidad de la resolución espontánea del RVU y del alto porcentaje de resolución del RVU mediante tratamiento endoscópico. Además, debería explicarse que la resolución del reflujo no influye en la aparición del daño renal con complicaciones graves. [*Fuerza de la recomendación débil*]

¿Debe realizarse estudio urodinámico previo al tratamiento quirúrgico?
Ya hemos comentado como el síndrome de eliminación disfuncional puede influir sobre la evolución natural de los niños afectos de RVU, incrementando tanto el número de infecciones como las complicaciones postquirúrgicas, o el tiempo de resolución espontáneo (7).

No existen estudios diseñados para ponderar la realización o no de urodinamia previa al tratamiento quirúrgico, por lo que no podemos extraer recomendaciones concluyentes. Un interesante estudio prospectivo analizó durante 5 años en 102 niños con RVU en tratamiento conservador, la influencia de la inestabilidad vesical diagnosticada por urodinamia. El estudio puso de manifiesto un mayor número de ITU en los niños con inestabilidad y una menor tasa de resolución espontánea del RVU. El tratamiento con anticolinérgicos hacía revertir esa tendencia y mejoraba los resultados quirúrgicos (16). Aunque estudios prospectivos similares posteriores fueron incapaces de reproducir estos resultados (17).

Las recomendaciones con respecto a esta cuestión:

- No se recomienda realizar estudio urodinámico como exploración inicial en todos los casos de RVU. [*Grado de la recomendación débil*]
- Se deben realizar estudios urodinámicos a aquellos pacientes con RVU en los que se detecten anomalías vesicales o miccionales funcionales en la anamnesis o en el estudio ecográfico o cistográfico, y en algunos casos en los que fracase el tratamiento quirúrgico. [*Grado de la recomendación débil*]

¿Cuál es el tratamiento quirúrgico más eficaz y seguro: reimplante tradicional o endoscópico?
El tratamiento endoscópico del RVU primario ha ido sustituyendo progresivamente al tratamiento quirúrgico a cielo abierto, más resolutivo, pero con mayor morbilidad y coste, sólo indicado ya cuando fracasa el primero o en determinados casos de patología asociada.

Sin embargo esta práctica clínica no se encuentra avalada por ensayos clínicos aleatorizados que comparen ambas técnicas. Debe recurrirse a

amplios estudios de cohorte para valorar resultados agrupados de amplias series de pacientes y poder comparar resultados históricos. Entre ellas destaca una revisión sistemática de estudios de cohortes que incluyen un elevado número de pacientes. Elder agrupa un total de 8.101 casos de correcciones endoscópicas y 8.563 casos de correcciones a cielo abierto. La tasa de éxito es muy similar y elevada para ambas técnicas en los RVU no dilatados, mostrando el método endoscópica peor tasa de resolución para RVU muy dilatados, sistemas dobles o vejigas neurógenas (18). En esta revisión no se señalan diferencias achacables a los diferentes materiales utilizados en las correcciones endoscópicas. Algunos estudios multicéntricos muestran todavía resultados más favorables de la técnica endoscópica con series muy amplias de pacientes, como la presentada por P. Puri sobre 12.251 uréteres y tasas de resolución desde el 98,4% de los grado I, al 84% de los grado V.

Las recomendaciones derivadas de estos estudios serían:

- Cuando está indicado el tratamiento quirúrgico, se recomienda la técnica endoscópica como primera opción terapéutica. [*Grado de la recomendación débil*]
- En la técnica endoscópica es indiferente el tipo de sustancia a inyectar, entre las diferentes que existen en el mercado, respecto a la resolución del RVU o la aparición de complicaciones. [*Grado de la recomendación débil*]

BIBLIOGRAFÍA

Escribano J, Fraga G. Tratamiento médico-conservador versus intervencionista del reflujo vesicoureteral primario en el niño. Arch Esp Urol 2008; 61: 229-235

Asociación Española de Nefrología Pediátrica. Guía de Práctica Clínica: Manejo del paciente con reflujo vesicoureteral primario o esencial. 2008. Accesible en red [fecha de consulta 01-III-2009]. Disponible en: http://www.aenp.es/index.php?option=com_content&view=section&layout=blog&id=1&Itemid=73

Hodson EM, Wheeler DM, Vimalchandra D, Smith GH, Craig JC. Intervenciones para el reflujo vesicoureteral primario (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd..

Wheeler D, Vimalachandra D, Hodson EM, Roy LP, Smith G, Craig JC. Antibiotics and surgery for vesicoureteric reflux: a meta-analysis of randomised controlled trials. Arch Dis Child. 2003; 88(8):688-94.

Jodal U, Smellie JM, Lax H, Hoyer PF. Ten-year results of randomized treatment of children with severe vesicoureteral reflux. Final report of the International Reflux Study in Children. Pediatr Nephrol. 2006;21(6):785-92

O'Regan S, Schick E, Hamburger B, Yazbeck S. Constipation associated with vesicoureteral reflux. Urology. 1986;28(5):394-6.

Koff SA, Wagner TT, Jayanthi VR. The relationship among dysfunctional elimination syndromes, primary vesicoureteral reflux and urinary tract infections in children. J Urol. 1998; 160(3 Pt 2):1019-22.

Mazzola BL, von Vigier RO, Marchand S, Tonz M, Bianchetti MG. Behavioral and functional abnormalities linked with recurrent urinary tract infections in girls. J Nephrol. 2003;16(1):133-8.

Fraga G, Escribano J, Benito E. Situación actual de la profilaxis antibiótica en el reflujo vesicoureteral primario en el niño. Arch Esp Urol 2008; 61: 236-243.

Garin EH, Olavarria F, Garcia Nieto V, Valenciano B, Campos A, Young L. Clinical significance of primary vesicoureteral reflux and urinary antibiotic prophylaxis after acute pyelonephritis: A multicenter, randomized, controlled study. Pediatrics 2006; 117: 626-632

Roussey-Kesler G, Gadjos V, Idres N, Horen B, Ichay L, Leclair MD, et al. Antibiotic prophylaxis for the prevention of recurrent urinary tract infection in children with low grade vesicoureteral reflux: results from a prospective randomized study. J Urol. 2008;179(2):674-9.

Palmer LS, Franco I, Rotario P, Reda EF, Friedman SC, Kolligian ME, et al. Biofeedback therapy expedites the resolution of reflux in older children. J Urol. 2002; 168(4 Pt 2):1699-702.

Koff SA, Murtagh DS. The uninhibited bladder in children: effect of treatment on recurrence of urinary infection and on vesicoureteral reflux resolution. J Urol. 1983; 130(6):1138-41.

Jodal U, Jacobsson B. Vesico-ureteric reflux in children. Proceedings of a state-of-art symposium organized by the Swedish Medical Research Council 1997. Acta Paediatr 1999; Suppl 431

Elder JS, Peters CA, Arant BS, Jr., Ewalt DH, Hawtrey CE, Hurwitz RS, et al. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel summary report on the management of primary vesicoureteral reflux in children. J Urol. 1997; 157(5): 1846-51.

Willemsen J, Nijman RJ. Vesicoureteral reflux and videourodynamic studies: results of a prospective study. Urology. 2000; 55(6):939-43.

Sillen U, Holmdahl G, Hellstrom AL, Sjostrom S, Solsnes E. Treatment of bladder dysfunction and high grade vesicoureteral reflux does not influence the spontaneous resolution rate. J Urol. 2007; 177(1):325-9.

Elder JS, Diaz M, Caldamone AA, Cendron M, Greenfield S, Hurwitz R, et al. Endoscopic therapy for vesicoureteral reflux: a meta-analysis. I. Reflux resolution and urinary tract infection. J Urol. 2006; 175(2): 716-22.

Puri P, Granata C. Multicenter survey of endoscopic treatment of vesicoureteral reflux using polytetrafluoroethylene. J Urol. 1998; 160(3 Pt 2):1007-11.

RECOMENDACIONES SOBRE SEGUIMIENTO

Nº Programa: 67

Autora: Blanca Valenciano Fuente

Hospital Universitario Materno-Infantil de Las Palmas

La Guía de Práctica Clínica sobre el manejo de los pacientes con reflujo vésico-ureteral primario o esencial, en el apartado de seguimiento, recoge una serie de recomendaciones en respuesta a las siguientes preguntas:

¿Cuáles son los signos clínicos más importantes que los padres o cuidadores deben conocer para diagnosticar precozmente la ITU?
Los padres o cuidadores deben recibir instrucciones sobre los síntomas clínicos más importantes que puedan orientar al clínico en el diagnóstico de ITU.

En niños menores de dos años de edad, entre los síntomas clínicos más importantes que debemos dar a conocer a los padres, figuran la existencia de fiebre por encima de 38.5º (toma axilar) sin otros signos de enfermedad o la observación de llanto en el momento de la micción. En niños mayores de dos años de edad, debemos enseñarles a reconocer la existencia de signos miccionales anormales.

Los padres y cuidadores deberán recibir instrucciones sobre la manera de recoger adecuadamente las muestras de orina para urocultivo y sedimento urinario.

¿Cuál es el manejo más adecuado de la bacteriuria asintomática en niños con RVU?
Dado que la bacteriuria asintomática no produce daño renal en niños con RVU y bacteriuria asintomática, tanto con profilaxis como sin ella, no se recomienda el tratamiento antibiótico.

¿Hay que hacer controles periódicos de urocultivo o sedimento en pacientes asintomáticos?
En niños con RVU asintomáticos no es recomendable realizar urocultivos de control.

¿Debe realizarse la circuncisión a niños con reflujo vesicoureteral?
Aunque no se ha encontrado ninguna evidencia sobre el efecto beneficioso de la circuncisión o intervención sobre fimosis en niños con RVU primario, en aquellos lactantes con RVU > grado III e ITU febriles de repetición asociados a fimosis, debería valorarse individualmente el tratamiento de la misma.

¿Cuándo debe hacerse un estudio cistográfico en pacientes con RVU y cuál debe ser?

A ¿Cuándo?

Niños con RVU en tratamiento conservador
En niños con RVU primario de grado I y evolución sin complicaciones no se recomienda realizar controles cistográficos.
En niños con RVU primario de grados II-III en tratamiento conservador sin profilaxis antibiótica y evolución sin complicaciones se recomienda espaciar el estudio cistográfico y realizarlo cada 2-3 años.
En niños con RVU primario de grados II-III que requiera profilaxis se recomienda realizar control cistográfico de forma individualizada.
En niños con RVU primario de grados II-III que requiera profilaxis se recomienda realizar control cistográfico de forma individualizada.
En niños con RVU primario de grados IV-V en tratamiento conservador con profilaxis y sin complicaciones se recomienda un estudio cistográfico cada año por la posibilidad de retirar la profilaxis.
En niños con RVU primario de grados IV-V en tratamiento conservador sin profilaxis y evolución sin complicaciones se recomienda control cistográfico cada tres años.

Niños con RVU tras tratamiento quirúrgico
La corrección de RVU mediante cirugía abierta es segura y eficaz y no precisa controles de cistografía, salvo dilatación ureteral preoperatoria, grado IV-V de RVU o ITU febril postoperatoria.

Niños con RVU tras tratamiento endoscópico
La corrección mediante cirugía endoscópica es menos eficaz, sobre todo para RVU grado IV y V, por lo que se recomienda la realización de cistografía después de la inyección subureteral endoscópica, para comprobar la eficacia del tratamiento.

B. ¿Qué técnica?

El control de RVU puede hacerse con cistografía isotópica directa (CID) o ecocistografía como alternativa a la CUMS
Se recomienda la CID por su menor radiación respecto a la CUMS, menor dependencia de equipo técnico y del observador y menor coste que la EC.

MESA REDONDA

Gripe en el niño y su prevención por vacunas. ¿Es el momento de la vacunación universal?

Moderador: Ramón Cisterna Cancér, Hospital de Basurto, Facultad de Medicina, Bilbao (Vizcaya)

LA VACUNACIÓN PEDIÁTRICA FRENTE A LA GRIPE COMO MEDIDA DE PREVENCIÓN PARA EL ADULTO

Nº Programa: 68
Autor: Enrique Bernaola Iturbe
Jefe del Servicio de Pediatría, Hospital Virgen del Camino de Pamplona, Coordinador del Comité de Vacunas de la AEP

INTRODUCCIÓN

La infección por el virus influenza o gripe está asociada a una alta morbilidad y mortalidad en el adulto, pero pocas veces se habla de la morbilidad y de la importancia que ésta infección tiene en el niño. Las consecuencias de la gripe en los niños más pequeños, especialmente en los menores de 2 años, han sido siempre infradeclaradas y en consecuencia subestimadas.

Los niños son los principales responsables de la diseminación de esta infección por eliminar el virus durante más tiempo que el adulto, y expulsar por la vía respiratoria una elevada carga de virus. La morbilidad en la población infantil es muy alta y pocas veces no reconocida por la variedad de cuadros clínicos que provoca y las dificultades de establecer un diagnóstico etiológico certero. Por último, aunque mucho más baja que en el adulto, existe una tasa de mortalidad nada despreciable en el niño.

FUENTE DE CONTAGIO

Las altas tasas de ataque en niños, unido a que los niños excretan títulos más altos de virus y durante más tiempo (hasta 10-14 días después de la infección) que el adulto, dan lugar a que los niños sean la principal fuente de transmisión de la gripe tanto dentro del domicilio como en la comunidad.

Es clásico el trabajo que relata la experiencia de Japón de hace varias décadas que demostró la disminución de la morbilidad y la mortalidad en todas las edades, especialmente en los adultos y ancianos, al tomar la decisión de vacunar a todos los niños frente a la gripe en las escuelas durante varias temporadas gripales. Al cabo de los años y tras esta experiencia positiva, los responsables sanitarios de incomprensiblemente desestimaron esta política de vacunación y se pudo comprobar como al dejar de vacunar a los escolares hubo un incremento manifiesto de la morbilidad y lo que es más grave en la mortalidad entre los ancianos preferentemente.

PREVENCIÓN

Las vacunas inactivadas frente a gripe son seguras y no tienen una reactogenicidad alta, al no aplicase a los niños las vacunas inactivadas de célula entera. La nueva vacuna de virus atenuados no se ha demostrado más reactogénica que las vacunas inactivadas.

La eficacia de la vacunación puede variar atendiendo al grupo de edad al que se dirija, la estación, el grado de similitud del virus circulante con el vacunal, el tipo de vacuna administrada y el parámetro que se use como medida de infección. Si la valoración se hace por enfermedad clínica, es menor la eficacia, al haber otros virus respiratorios que pueden dar una enfermedad similar a la gripe, Si el parámetro elegido es microbiológico, el porcentaje de eficacia es más elevado. Si la valoración se hace por la capacidad de evitar otitis media aguda también se ha demostrado una eficacia mayor que placebo.

De igual forma se ha demostrado la eficacia de la vacunación infantil al analizar la protección del entorno que vive con el niño vacunado. Las experiencias en EEUU y Japón demostraran que en los contactos de los vacunados se produce menos enfermedad y disminuyó la mortalidad.

También al analizar el impacto económico de la vacunación del niño hay que tener en cuenta la disminución de la enfermedad en el vacunado y en su entorno. Por lo tanto intervienen decididamente los costos directos e indirectos. Los resultados indican que se trata de una vacunación que si se universaliza un programa para niños, el ahorro de la enfermedad en el entorno, produce unos beneficios de salud comunitaria y de ahorro de gastos y superiores a los costos de implantación de programa.

A la vista de estas características de la vacunación frente a la gripe, parece claro que es una vacuna que se debe tener en cuenta para introducirla en el calendario de vacunaciones infantil.

¿Esta introducción en el calendario vacunal se debe hacer de inmediato? Por el momento existen algunas cuestiones previas o incertidumbres que hay que solventar.

-La cobertura vacunal de los niños pertenecientes a grupos de riesgo en España es escasa. Es difícil hacer una valoración, pero los estudios que hay publicados no demuestran cifras mayores del 50%.

Por lo tanto esta es una asignatura pendiente en la que hay que hacer una labor de sensibilización entre pacientes y pediatras.

-La información y consiguiente sensibilización de los padres, pediatras y autoridades sanitarias por el momento no es la necesaria para poder plantear en este momento la introducción de la vacuna de gripe en calendario.

-No existe la deseada información sobre el impacto de la enfermedad de los niños especiales. Existen pocos estudios que analicen la tasa de hospitalización y consumo de otros recursos, la incidencia de complicaciones y gasto económico de la enfermedad.

-No está comercializada una vacuna que pueda administrarse por vía nasal evitando los inconvenientes, costes e incomodidades que supone una vacunación anual por vía intramuscular.

Por lo tanto la respuesta a esta pregunta de si es oportuna la recomendación universal de esta vacuna; por el momento es negativa, parece evidente que no se debe introducir la vacunación de gripe en el calendario vacunal del niño sano, y que hay que crear las circunstancias para que se puedan conseguir los objetivos que a medio plazo serían:

-Amplia cobertura vacunal para los niños de riesgo.
-Vacunación universal a niños sanos de 6-23 meses.
-Vacunación de niños mayores de 2 años que acuden a guarderías o escuelas primarias.

CONCLUSIONES

-No se dan actualmente las circunstancias para introducir la vacuna de la gripe en el calendario vacunal del niño sano.

-Desde la administración, y las sociedades científicas se debe hacer una mayor labor de información y sensibilización sobre el impacto de la gripe en el niño y sobre la necesidad de prevención de la enfermedad.

-Se deben impulsar estudios de impacto de la enfermedad en la población infantil.

Siempre teniendo en cuenta que las políticas de vacunación para grupos de riesgo siempre han fracasado.

IMPACTO DE LA GRIPE EN LA EDAD INFANTIL. ¿CUÁL ES LA EVIDENCIA?

Nº Programa: 69
Autor: Valentí Pineda Solas
Hospital de Sabadell. Corporació Parc Taulí.

INTRODUCCIÓN

La infección por el virus influenza o gripe está asociada a una alta morbilidad y mortalidad en el adulto, pero pocas veces se habla de la morbilidad que está infección tiene en el niño, especialmente en los niños preescolares y escolares. Las consecuencias de la gripe en los niños más pequeños, especialmente en los menores de 2 años, ha sido siempre subestimada.
Los niños son los principales responsables de la diseminación de esta infección por eliminar el virus durante más tiempo que el adulto, la morbilidad en la población infantil es muy alta y pocas veces no reconocida por la variedad de cuadros clínicos que provoca y por último y, aunque mucho más baja que en el adulto, existe una tasa de mortalidad nada despreciable en el niño.

LA ENFERMEDAD

La gripe es una infección respiratoria aguda de inicio brusco, causada por el virus influenza. Frecuentemente consiste en una infección leve, con fiebre, tos, odinofagia, rinorrea, cefalea, mialgias y sensación de fatiga, que se autolimita en una semana. En el niño sin embargo, son frecuentes otros cuadros clínicos como bronquitis, crup o laringitis y convulsiones febriles. Así mismo en los niños pequeños, ancianos y personas con enfermedades de base, son frecuentes las complicaciones como la neumonía, por el mismo virus de la gripe o por una coinfección bacteriana.

EL VIRUS

El virus influenza es un RNA virus de la familia orthomyxoviridae. En su membrana posee dos tipos de proteínas llamadas Hemaglutinina (H) y Neuraminidasa (N).

El virus influenza tiene 3 tipos: el A, B y C. De los tres, sólo el tipo A tiene una serie de subtipos que vienen determinados por las proteínas de membrana neuraminidasa y hemaglutinina. Dependientes de la hemaglutinina existen 16 subtipos (H1 a H16) y de la neuraminidasa 9 (N1 a N9). Pequeños cambios en un mismo subtipo dan lugar a la aparición de epidemias y cambios mayores en la H y N dan lugar a nuevos subtipos y por consiguiente grandes y graves pandemias.
El tipo A puede afectar humanos y animales, el tipo B sólo humanos y el tipo C sólo humanos pero de forma muy esporádica.

EPIDEMIAS Y PANDEMIAS

La gripe afecta cada año hasta al 20% de la población, produciendo una elevada morbilidad y mortalidad, sobre todo en niños y ancianos. Las epidemias se producen por un cambio menor (drift) antigénico del virus sin que ello produzca un subtipo nuevo. Las epidemias son frecuentes y se dan tanto para el tipo A (cada 2-3 años) como para el tipo B (cada 4-7 años). Las pandemias se producen cuando aparecen cambios mayores (shift) en la Hemaglutinina y Neuraminidasa y por consiguiente aparece un subtipo nuevo frente al que la población no posee inmunidad. Estas pandemias suelen ser graves ya que afectan a la mayor parte de la población y siempre se producen casos graves. La primera pandemia de gripe se describió en1580, y desde entonces se han producido un mínimo de 31 posibles pandemias. En el siglo XX se produjeron 4 pandemias, en 1918 (H1N1), 1957 (H2N2), 1968 (H3N2) y en 1977 (H1N1).

Los niños son los primeros en infectarse y, además, su tasa de ataque o transmisión de la enfermedad es mucho más elevada que en el adulto, pudiendo contagiar durante más de 7 días. En las siguientes semanas, los adultos comienzan a presentar síntomas compatibles y es cuando se produce el pico máximo de absentismo escolar y laboral y un incremento de las admisiones hospitalarias por problemas asociados a la enfermedad en los sujetos de mayor riesgo.

RESERVORIO Y TRANSMISIÓN

El reservorio de la gripe son los humanos y los animales, principalmente las aves aunque también cerdos y caballos. Se transmite por via aérea, a través de las gotitas de Flügge. Existe una clara temporalidad (el 90% de los casos suelen ocurrir en tan sólo 60 días) en esta infección y así, en climas templados todos los casos se dan en los meses de invierno, principalmente enero y febrero. El período de incubación es de 1 a 3 días y se contagia desde 1-2 días antes hasta 4-5 días después del inicio de los síntomas.

IMPACTO DE LA GRIPE EN NIÑOS

1.- Tasa de Ataque

La tasa de ataque de la gripe en los niños es muy superior a la del adulto. Mientras que la tasa máxima de ataque en el adulto no supera el 15%, en los niños que acuden a guarderías es del 50%, del 35% en los prescolares y del 30% en los escolares.
En un trabajo reciente de Heikkinen, el 18.8% de los niños < 13 años visitados por fiebre o una infección respiratoria entre los meses de octubre y mayo tenían un frotis positivo para el virus influenza. El virus influenza fue el responsable del 5% en todas las infecciones respiratorias en estos niños entre noviembre y abril y del 15-20% durante el pico máximo de fiebre (febrero).
Asimismo, según datos de los sistemas centinela existentes en nuestro país, las tasas de gripe son máximas en el grupo de edad de 0-4 años con 600 casos/100.000 habitantes, infinitamente superiores a las tasas de 50/100.000 que se dan en el adulto.

2.- Fuente de Contagio

Las altas tasas de ataque en niños, unido a que los niños excretan títulos más altos de virus y durante más tiempo (hasta 10-14 días después de la infección) que el adulto, dan lugar a que los niños sean la principal fuente de transmisión de la gripe tanto dentro del domicilio como en la comunidad.

3.- Visitas Médicas y Consumo de Antibióticos

Durante las epidemias de gripe más del 25% de los niños son visitados por una infección respiratoria, mientras que no llegan al 10% los adultos visitados por este motivo. Asimismo, durante la gripe aumenta el consumo de antibióticos en la época de máxima incidencia de la gripe y siempre con cifras mucho más altas en niños que en adultos.

4.- Hospitalización

La hospitalización atribuible a la gripe es muy superior en el lactante menor de 2 años, y especialmente en el menor de 12 meses de vida, que en el adulto. Además y a diferencia del adulto, las cifras son mucho más altas en pacientes sin ningún factor de riesgo. Así, la tasa de hospitalización en EE.UU es de 500-1.000 casos por 100.000 niños sanos (sin factores de riesgo) menores de 12 meses y de 100-150 para niños de 1 a 2 años de edad. En el adulto estas tasas son muy inferiores y para personas >65 años de edad sin factores de riesgo la tasa de hospitalización es de 125-225 casos por 100.000.
Además en el niño los ingresos por Gripe e infección por el Virus Respiratorio Sincitial pueden llegar a suponer hasta el 45% de todos los ingresos pediátricos durante los meses de invierno.
En España también existen trabajos publicados que van en la misma línea. Se publicó un trabajo del Hospital de Leganés donde se concluye que la gripe fue la causa más importante de hospitalización en el niño con fiebre e infección respiratoria.

5.- Coste Socio-Económico

En un estudio reciente publicado por Principi, se concluye que existe una diferencia estadísticamente significativa al comparar los días de ingreso, los días de fiebre, las visitas extras al médico y los días de absentismo escolar de los niños diagnosticados de gripe en relación a los que sufren fiebre o una infección respiratoria por un germen distinto al virus influenza. Asimismo los autores encuentran diferencias en las visitas médicas extras y los días perdidos de trabajo o escuela de los padres y hermanos de los niños diagnosticados de gripe. En resumen, la gripe ocasiona un importante gasto socioecónomico sólo valorable si se diagnostica con métodos de laboratorio eficaces.

6.- Cuadro Clínico

La gripe en los niños puede cursar desde una forma subclínica hasta una infección complicada que puede afectar a múltiples órganos. A diferencia del adulto suele acompañarse, además de la sintomatología catarral, de fiebre muy alta, anorexia, náusea y vómitos, dolor abdominal y adenopatías cervicales. Además son frecuentes la otitis media, bronquitis y laringitis o crup.
La neumonía por el mismo virus influenza o como sobreinfección neumocócica son relativamente frecuentes y las afectaciones cardíacas (miocarditis), neurológicas (convulsiones febriles y encefalitis), musculares (miositis) y renales aunque raras, también son posibles.

7.- Complicaciones

Las complicaciones de la gripe consisten principalmente en sobreinfecciones bacterianas que aparecen a los pocos días de iniciar la enfermedad. Son más frecuentes las infecciones neumocócicas, estafilocócicas y por *H.influenzae* (principalmente neumonías) y las infecciones meningocócicas. En cuanto a la infección meningocócica es conocido su predominio en meses fríos y está demostrada una relación entre la gripe y la infección meningocócica existiendo un decalage de unas 2 semanas entre ambas.

8.- Mortalidad

Las muertes por gripe son raras en niños tanto normales como inmunodeprimidos, pero pueden ocurrir. Se ha estimado que ocurren en un país como EE.UU unas 90 muertes al año relacionadas con la gripe, muy lejos de las 35.000 muertes que se atribuyen a la gripe en adultos.

DIAGNÓSTICO

Durante las epidemias es suficiente un diagnóstico clínico apoyado en las características epidemiológicas de la enfermedad. Sin embargo existen técnicas de ELISA que pueden detectar un aumento de las IgG frente a influenza en dos sueros seriados y técnicas antigénicas de inmunofluorescencia que detectan de forma rápida la presencia del antígeno viral. Estas últimas, por su rapidez de realización (minutos), pueden ser muy útiles en los departamentos de urgencias o de atención primaria.

Existe la posibilidad de aislar el virus en muestras de nasofaringe, garganta o esputo con la posibilidad de determinar el tipo y subtipo de virus, pero estos cultivos sólo se utilizan para la caracterización del brote, epidemia o pandemia de gripe.

VACUNACIÓN INFANTIL FRENTE A LA GRIPE ESTACIONAL: ¿VACUNACIÓN GRUPOS RIESGO VERSUS VACUNACIÓN UNIVERSAL?

Nº Programa: 70
Autor: Dr. Federico Martinón-Torres
Pediatra, Hospital Clínico Universitario de Santiago

En el año 2000 se implementó en Ontario (Canadá) un programa de vacunación universal gratuita frente a la gripe para todos los residentes desde los 6 meses de edad en adelante. En Estados Unidos, Austria y Finlandia también está recomendada la vacunación universal anual frente a la gripe en niños sanos de 6 a 23 meses de edad, si bien el ACIP americano ha expandido recientemente su recomendación hasta los 19 años de edad. En el resto de países, al igual que en España, la recomendación de vacunación frente a la gripe es selectiva de los grupos de riesgo. No obstante, las coberturas obtenidas por la vacunación selectiva están lejos de los objetivos óptimos y existe un movimiento mayoritario a favor de la vacunación universal frente a la vacunación exclusiva de grupos de riesgo. En este contexto, ¿cual debería ser la estrategia a seguir en España?

Motivos a FAVOR de la vacunación universal

1.- La vacunación selectiva de los grupos de mayor riesgo ante la infección gripal, no ha logrado disminuir la morbimortalidad de esta enfermedad de manera significativa, y mediante la vacunación universal se podría mejorar la cobertura de las poblaciones de alto riesgo
2.- Las coberturas reales obtenidas mediante las estrategias de vacunación selectiva están lejos de los objetivos ideales
3.- Si bien las personas mayores de 65 años son las de máximo riesgo ante la infección gripal, la efectividad de la vacunación en este grupo de edad se ha sobreestimado, lo que junto con la *inmunosenescencia* y la baja captación para la vacunación en este segmento de edad, han puesto en tela de juicio la idoneidad de esta estrategia selectiva.
4.- Teóricamente, y en función de pequeños estudios observacionales y de modelos matemáticos, vacunando masivamente a los niños -principal reservorio y transmisor de la infección gripal- disminuiríamos la población susceptible y protegeríamos también a los adultos al cortar la fuente principal de contagio.
5.- Los primeros datos de efectividad vacunal provenientes de Ontario (donde se implantó la vacunación universal gratuita en el año 2000) sugieren que se podría reducir más del 40% la mortalidad y la utilización de recursos sanitarios mediante la vacunación universal en comparación con la inmunización dirigida a grupos de riesgo.

Motivos en CONTRA de la vacunación universal

1.- Existen diferencias importantes entre la eficacia y la efectividad de las vacunas antigripales disponibles, así como diferencias entre los distintos preparados disponibles no suficientemente evaluadas en la literatura.
2.- No tenemos suficientes datos de coste-efectividad de esta intervención en función de los diferentes intervalos de edad analizados.
3.- Existen evidencias limitadas sobre la eficacia de la vacunación antigripal con vacunas inactivadas intramusculares por debajo de los dos años de edad.
4.- Los datos provenientes de Ontario, un verdadero experimento natural y principal fuente directa de evidencias relacionadas con la estrategia de vacunación universal, tienen las limitaciones inherentes a los estudios ecológicos.
5.- A tenor de las estimaciones de cobertura vacunal puntual provenientes de Ontario no es definitivo que la estrategia de vacunación universal logre aumentar también la cobertura de los grupos de riesgo, y en particular la cobertura del grupo de 6 a 23 meses de edad, que alcanza un modesto 24%.

DISCUSIÓN

Hacen falta más estudios tanto de eficacia directa de la vacunación en los lactantes pequeños como de coste efectividad, probablemente a través de diseños de "clusters" poblacionales. No obstante, la corriente vigente de recomendación vacunal pediátrica o universal y su rápida expansión a nivel mundial, pronto hará éticamente difícil que estos estudios puedan ser controlados, al imposibilitar las poblaciones o comunidades control.
La reciente disponibilidad de nuevas y mejores vacunas, como las nasales vivas atenuadas, que cuentan con mejores datos de eficacia que las vacunas inactivadas en los niños mas pequeños o en grupos de riesgo como los asmáticos, y que incluso podrían reducir la excreción viral y reducir por tanto la transmisión y la infección en no vacunados (inmunidad de rebaño), puede cambiar significativamente el rumbo de las recomendaciones de vacunación antigripal y facilitar además la obtención de coberturas más amplias. Estas vacunas aún no están disponibles en España.

CONCLUSIÓN

No se discute la necesidad de mejorar la cobertura vacunal antigripal de los grupos de riesgo, primeros beneficiarios demostrados de la

vacunación. Si esto se realiza dentro de una estrategia de vacunación universal o no, todavía está por aclarar, y aunque la lógica apoya la vacunación universal, al igual que ya la han implementado otros países, en el contexto actual de España no parece justificado. Mientras tanto, lo recomendable parece insistir en la necesidad de cumplir con la recomendación vigente de vacunar a los grupos de riesgo y hacerlo adecuadamente – especial atención a la necesidad de dos dosis en los niños de 6 meses a 8 años de edad-. No obstante, creemos que siempre que los padres lo soliciten o el pediatra lo considere oportuno, cualquier niño mayor de 6 meses puede vacunarse frente a la gripe. Desde el Comité Asesor Vacunal de la Asociación Española de Pediatría se pretende promover la sensibilización entre los pediatras, médicos generales, autoridades y padres sobre esta vacuna, cuya evolución lógica deberá ser su universalización a todos los niños. En cualquier caso la implementación universal en España de la vacuna frente a la gripe estacional estará supeditada no sólo a datos epidemiológicos locales y estudios de eficacia y costes, sino a la disponibilidad de mejores vacunas para su administración en niños (sin agujas, adyuvadas, con eficacia directa demostrada) y por supuesto, a un suministro garantizado (vacunas suficientes para todos).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS RECOMENDADAS

Al-Sukhni W, Avarino P, McArthur MA, McGeer A. Impact of public vaccination programs on adult vaccination rates: two examples from Ontario, Canada. Vaccine 2008;26(11):1432-7.

Bekker A, Chou C, Bernstein HH. Update on universal annual influenza immunization recommendations for children. Curr Opin Pediatr 2009;21(1):122-6.

Bernaola Iturbe E, Gimenez Sanchez F, Baca Cots M, De Juan Martin F, Diez Domingo J, Garces Sanchez M, et al. Calendario vacuna de la Asociacion Española de Pediatría: recomendaciones 2009. An Pediatr (Barc) 2009;70(1):72-82.

Bridges CB, Harper SA, Fukuda K, Uyeki TM, Cox NJ, Singleton JA, et al. Prevention and control of influenza. Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). Morbidity & Mortality Weekly Report Recommendations & Reports 2003;52(April 25 (RR-8)):1–34.

Esposito S, Marchisio P, Principi N. The global state of influenza in children. Pediatr Infect Dis J 2008;27(11 Suppl):S149-53.

Fiore AE, Shay DK, Broder K, Iskander JK, Uyeki TM, Mootrey G, et al. Prevention and control of influenza: recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP), 2008. Morbidity &tMortalityWeekly Report Recommendations & Reports 2008;57(August 8 (RR-7)):1–60.

Fleming DM, Elliot AJ. Health benefits, risks, and cost-effectiveness of influenza vaccination in children. Pediatr Infect Dis J 2008;27(11 Suppl):S154-8.

Glezen WP. Universal influenza vaccination and live attenuated influenza vaccination of children. Pediatr Infect Dis J 2008;27(10 Suppl):S104-9.

Grijalva CG. Zhu Y, Griffin MR. Evidence of effectiveness from a large county-wide school-based influenza immunization campaign. Vaccine 2009 in press, doi:10.1016/j.vaccine.2009.02.039´

Iskander J, Broder K. Monitoring the safety of annual and pandemic influenza vaccines: lessons from the US experience. Expert Rev Vaccines 2008;7(1):75-82.

Iskander M, Booy R, Lambert S. The burden of influenza in children. Curr Opin Infect Dis 2007;20(3):259-63.

Jefferson T, Rivetti A, Harnden A, Di Pietrantonj C, Demicheli V. Vaccines for preventing influenza in healthy children. Cochrane Database of Systematic Reviews 2008;(2):Art. No.: CD004879. doi:10.1002/14651858.CD004879.pub3 (ult consulta abril-2009).

Jefferson TO, Rivetti D, Di Pietrantonj C, Rivetti A, Demicheli V. Vaccines for preventing influenza in healthy adults. Cochrane Database Syst Rev 2007(2):CD001269 (ult consulta abril-2009).

Kwong JC, Rosella LC, Johansen H. Trends in influenza vaccination in Canada, 1996/97–2005. Health reports (Statistics Canada, Catalogue 82-003) 2007;18(4):1–11.

Kwong JC, Rosella LC, Johansen H. Trends in influenza vaccination in Canada, 1996/1997 to 2005. Health Rep 2007;18(4):9-19.

Kwong JC, Sambell C, Johansen H, Stukel TA, Manuel DG. The effect of universal influenza immunization on vaccination rates in Ontario. Health Reports (Statistics Canada, Catalogue 82-003) 2006;17(2):31–40.

Kwong JC, Stukel TA, Lim J, McGeer AJ, Upshur RE, Johansen H, et al. The effect of universal influenza immunization on mortality and health care use. PLoS Med 2008;5(10):e211.

Moran K, Maaten S, Guttman A, Northrup D, Kowng JC. Influenza vaccination rates in Ontario children: implications for universal childhood vaccination policy. Vaccine 2009 in press, doi:10.1016/j.vaccine.2009.02.017

Newall AT, Scuffham PA, Kelly H, Harsley S, Macintyre CR. The cost-effectiveness of a universal influenza vaccination program for adults aged 50-64 years in Australia. Vaccine 2008;26(17):2142-53.

Protzel Berman P, Orenstein WA, Hinman AR, Gazmararian J. Stakeholder Attitudes Toward Influenza Vaccination Policy in the United States. Health Promot Pract 2009 (in press).

Ramet J, Weil-Olivier C, Sedlak W. Influenza vaccination: the paediatric perspective.Vaccine 2007;25(5):780–7.

Schwartz B, Hinman A, Abramson J, Strikas RA, Allred N, Uyeki T, et al. Universal influenza vaccination in the United States: are we ready? Report of a meeting. J Infect Dis 2006;194 Suppl 2:S147-54.

Viboud C, Miller M. Health benefits of universal influenza vaccination strategy. PLoS Med 2008;5(10):e216.

Jueves 4 de junio, 17:00 - 18:15

MESA REDONDA

Transtornos de la diferenciación sexual.

Moderador: Ricardo Gracia Bouthelier, Hospital Infantil La Paz, Madrid

CLASIFICACIÓN Y DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE LAS ANOMALÍAS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL

Nº Programa:112

Autora: María José Martínez-Aedo Ollero

Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Carlos-Haya. Málaga

INTRODUCCIÓN

Las Anomalías de la Diferenciación Sexual (ADS) son un conjunto de trastornos congénitos o adquiridos que provocan una discordancia en la diferenciación sexual. Esta tiene lugar en la vida fetal y comporta tres niveles que siguen un proceso secuencial:

Sexo genético o cromosómico: viene dado por la estructura de los cromosomas y queda establecido en el momento de la fecundación.

Sexo gonadal: Las gónadas bipotenciales evolucionan a ovario o testículo a las seis semanas de gestación, tras la migración de las células germinales desde el endodermo del saco vitelino, si las células germinales no alcanzan la gónada se produce una agenesia de las mismas y en consecuencia aparece una gónada rudimentaria.

Sexo genital: Se establece tras la diferenciación de los genitales internos y externos, los primeros se diferencian a partir de los conductos mesonéfricos o de Wolff en el varón o de los conductos paramesonéfricos o de Müller en la mujer. La diferenciación de los genitales externos se produce a partir del seno urogenital.

Aunque no siempre, la mayor parte de las veces las ADS se manifiestan como genitales ambiguos. El recién nacido con genitales ambiguos debe ser considerado como una urgencia médica y social. La urgencia médica viene dada por la necesidad de descartar una hiperplasia suprarrenal congénita y evitar así una crisis de pérdida salina que puede comprometer la vida del paciente. La urgencia social está en relación con la asignación del sexo de crianza.

CLASIFICACIÓN

En el año 2006 una Comisión de Expertos designada por las Sociedades de Endocrinología Pediátrica Europea (European Society for Paediatric Endocrinology ESPE) y Americana (Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society LWPES) publicó un consenso proponiendo un cambio en la terminología que hasta entonces se estaba utilizando y abandonar términos como estados intersexuales, hermafroditismo o pseudohermafroditismo por considerarlos inadecuados y peyorativos para el paciente (TABLA1). Este consenso además establece recomendaciones sobre otros aspectos como la asignación de sexo, el manejo psicológico, criterios quirúrgicos, criterios sobre la indicación de gonadectomía etc. [1-5]

TABLA 1 Nueva Nomenclatura

Previa	Actual
Intersexo	**Anomalías de la diferenciación sexual (ADS)**
Pseudohermafroditismo Masculino	**Anomalías de la diferenciación sexual (ADS)con cariotipo 46,XY**
Pseudohermafroditismo Femenino	**Anomalías de la diferenciación sexual (ADS)con cariotipo 46,XX**
Hermafroditismo Verdadero	**Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) ovotesticular**
Varón XX	**ADS testicular 46,XX**
Pseudohermafroditismo masculino disgenético	**Disgenesia gonadal completa o parcial 46,XY**

La nueva clasificación se establece en base al cariotipo, diferenciando tres grandes grupos: las ADS con cariotipos anómalos, las ADS con cariotipo 46,XY y las ADS con cariotipo 46,XX. Como podemos ver en la TABLA-2 en la nueva clasificación no todas la ADS comportan un "estado intersexual" (usando la terminología antigua) como ocurre con el síndrome de Turner o el Síndrome de Klinefelter aunque la mayoría si lo son.

Anomalías de la diferenciación sexual con anomalías de los cromosomas sexuales

ADS ovotesticular

Se caracteriza por la presencia de tejido testicular con túbulos seminíferos y tejido ovárico con folículos primarios, en un mismo individuo. Presentan cariotipo 46,XX en el 80% de los casos, 46,XY en el 10% o bien, mosaicismos. El ovoteste es la gónada que se presenta con más frecuencia, generalmente bilateral, aunque puede presentarse un ovoteste en un lado y testículo u ovario en el otro. También puede haber una gónada con tejido testicular en un lado y tejido ovárico en el otro, en cualquier caso siempre son gónadas disgenéticas. Existe una gran variabilidad en las estructuras genitales internas y externas sin relación con el cariotipo que depende de la función endocrina de las gónadas adyacentes.

Disgenesia gonadal mixta.

El desarrollo gonadal es asimétrico y puede existir una mezcla de derivados müllerianos y wolffianos. El cariotipo más frecuente es 45X/46,XY y raras veces 46,XY. Existe una gran variabilidad clínica aunque es frecuente encontrar en un lado un testículo disgenético, con desarrollo de los conductos de Wolff e involución de los conduc-

tos de Müller total o parcial según la cantidad de testosterona que produzca el testículo disgenético. [6] En el lado contralateral la gónada es atrésica, puede existir una cintilla fibrosa y hay desarrollo de los conductos de Müller presentando: trompa, hemiútero, e incluso el tercio superior de la vagina, los genitales externos son ambiguos y el grado de ambigüedad depende del grado de afectación de la gónada disgenética. La Disgenesia gonadal mixta es la segunda causa más frecuente de ambigüedad sexual. El principal diagnóstico diferencial se establece con la ADS ovotesticular.

TABLA 2. Clasificación de las anomalías de la diferenciación sexual

ADS con anomalías de los cromosomas sexuales	**ADS 46, XY**	**ADS 46, XX**
45,X y 45,X/46,XX (síndrome de Turner y variantes) **47,XXY** (síndrome de Klinefelter y variantes) **45,X/46,XY** (disgenesia gonadal mixta ADS ovotesticular) **46,XX/46,XY** (ADS ovotesticular)	**Anomalías del desarrollo gonadal(testicular):** *Disgenesia gonadal completa o parcial* *Regresión testicular* *ADS ovotesticular* **Anomalías de la síntesis o acción de los andrógenos:** *Déficits enzimáticos en la biosíntesis de testosterona* *Déficit de 5-?-reductasa* *Anomalías del receptor de los andrógenos* *Síntesis de LH anómala* *Aplasia o hipoplasia de células de Leydig* **ADS 46,XY interno (Anomalías de la síntesis o acción del factor inhibidor de los conductos de Müller)**	**Anomalías del desarrollo gonadal(ovárico):** *ADS ovotesticular* *Disgenesia gonadal 46,XX* *ADS testicular (SRY +,dup SOX9)* **Exceso de andrógenos** *Fetales: Hiperplasia suprarenal congénita* *Feto-placentarios: Déficit de aromatasa* *Maternos: luteoma, exógenos etc* **Otros** *Síndromes malformativos con anomalías del desarrollo genital*

Anomalías de la diferenciación sexual con cariotipo 46,XY

Disgenesia gonadal completa o parcial

Se caracteriza por la falta de desarrollo testicular que conduce a la aparición de genitales externos e internos femeninos o parcialmente virilizados. Es una situación poco frecuente y se asocia a alteraciones de diferentes genes que intervienen en la diferenciación testicular. Gen DAX- 1 situado en el cromosoma X (hipoplasia suprarrenal y gonadal) gen SRY en el cromosoma Y (disgenesia gonadal pura o Síndrome de Swyer), gen SF-1 en el cromosoma 9 (síndrome de Denys-Gras y de Fraser), gen SOX-9 en el cromosoma 17 (displasia campomélica), gen WT-1 en el cromosoma 11 y gen WNT-4 en el cromosoma 1.

La disgenesia gonadal completa o Síndrome de Swyer se caracteriza por falta de desarrollo testicular y la presencia de cintillas fibrosas con genitales externos e internos femeninos. El diagnóstico se efectúa en la pubertad debido a amenorrea primaria y falta de desarrollo de los caracteres sexuales secundarios. La presencia de vagina, útero y trompas de Falopio normales se produce debido a falta de MIF en el medio ambiente fetal temprano; esta ausencia de MIF distingue el síndrome de Swyer del síndrome de insensibilidad completa a los andrógenos. [7]

Anomalías de la síntesis o acción de los andrógenos.

Errores en la síntesis de testosterona. Los defectos totales o parciales en la síntesis de testosterona pueden presentarse en cualquiera de los pasos que conducen a la producción de testosterona y los defectos anatómicos resultantes pueden variar desde una ausencia leve de virilización hasta una feminización completa. Algunas de las enzimas que intervienen en la síntesis de testosterona son comunes a la suprarrenal y al testículo por lo que su déficit cursa como una hiperplasia suprarrenal congénita. Las deficiencias enzimáticas comprenden:

-*Mutaciones del gen 7-dehidro-colesterol desmolasa* (síndrome de Smit-Lemli-Opitz) -*Déficit de la proteína StAR:* las mutaciones en este gen provocan una hiperplasia lipoidea y un déficit de hormonas esteroideas suprarrenales y gonadales. El aspecto externo de los genitales es totalmente femenino.

-*Déficit de 20-22 desmolasa (P450 scc):* es el más raro de todos los déficits, provoca un bloqueo en la síntesis de cortisol, aldosterona y andrógenos dando lugar a una insuficiente virilización en el feto masculino. Cursa con un síndrome de perdida salina y los valores de testosterona son bajos sin aumento de metabolitos intermedios.

-*Déficit de 3ß-hidroxiesteroide-deshidrogenasa:* transforma la pregnenolona en progesterona y DHEA en androstendiona. Provoca una hiperplasia suprarrenal congénita y un déficit de esteroides gonadales y consecuentemente una falta de virilización en el feto masculino.

-*Déficit de 17a-hidroxilasa y 17-20 desmolasa o liasa (P450-C17)*: transforma la progesterona en 17-OH-progesterona y ésta en androstendiona, y la pregnenolona en 17-OH-pregnenolona y esta en DHEA. Las dos actividades enzimáticas son realizadas por una sola proteína *P450-C17 y* codificadas por el gen *CYP17.* Si el defecto es completo la síntesis de cortisol, andrógenos y estrógenos no puede ser realizada.

Sólo se forman corticoides no 17 hidroxilados, DOC y corticosterona. Puede haber hipertensión e hipopotasemia con genitales femeninos, e hipogonadismo hipergonadotropo en pubertad.

-*Déficit de P450 oxido-reductasa*: presenta características mixtas de déficit de 21-hidroxilasa y de 17a-hidroxilasa / 17-20 desmolasa o liasa. No suele presentar pérdida salina y se puede asociar a craneosinostosis: síndrome de Antley-Bixler.

-

*Déficit de 17ß-hidroxiesteroide-deshidrogenasa (17-ceto-reductasa)***:** es el déficit enzimático testicular más frecuente y no afecta a la biosíntesis suprarrenal porque solo se expresa en el tejido testicular. Afecta el último paso en la biosíntesis de testosterona y provoca un déficit de testosterona con aumento de androstendiona. Se produce virilización parcial en pubertad.

Insensibilidad total o parcial a los andrógenos
También llamado síndrome de resistencia a los andrógenos representa la primera causa de ADS 46,XY. Fue descrito por Morris en 1953. Se debe a mutaciones en el gen de receptor de andrógenos localizado en el cromosoma X.

Presenta dos variantes: Forma completa anteriormente llamado "síndrome de feminización testicular" o "síndrome de Morris". La hormona antimülleriana que produce el testículo fetal explica la falta de genitales internos femeninos, pero la insensibilidad de los tejidos diana determina la falta total de virilización de los genitales externos, presentando genitales externos femeninos completamente normales, con una vagina que termina en un fondo de saco ciego. Los niveles de testosterona están normales o elevados tanto basal como tras estimulo con hCG. Los valores de dihidrotestosterona también son normales. En ocasiones se pueden palpar gónadas en labios mayores, otras veces puede ocurrir la presencia de hernia inguinal uni o bilateral, cuyo contenido es la gónada. La forma parcial representa un grado variable de ambigüedad de los genitales externos debido a una respuesta parcial del receptor. [8] La presentación clínica varía de una falta casi completa de virilización hasta una masculinización fenotípica prácticamente completa: "Síndrome de Reifenstein" que son varones con hipospadias que desarrollan ginecomastia en pubertad por aromatización periférica de testosterona. El diagnóstico diferencial de las formas parciales presenta más dificultad pero en ambas formas el estudio molecular de la mutación o deleción responsable, nos permite confirmar la etiología y ofrecer estudios familiares.

Déficit de 5a- reductasa
Las mutaciones en homocigosis o heterocigosis compuesta en el gen de la enzima 5a-reductasa tipo2 (SRD5A2) hacen que la conversión de testosterona en su metabolito dihidrotestosterona no se produzca. En estos pacientes el conducto de Wolff se viriliza normalmente pero el seno urogenital y el tubérculo genital persisten como estructuras femeninas. Las estructuras dependientes de testosterona están presentes: vesículas seminales, conductos eyaculadores, epidídimo y conducto deferente. Sin embargo, las estructuras dependientes de la dihidrotestosterona como los genitales externos, uretra y próstata no se desarrollan con un patrón masculino. Los derivados de los conductos de Müller están ausentes. Si no se establece un diagnóstico precoz estos individuos suelen ser criados como mujeres hasta que se produce cierta masculinización de los genitales en pubertad y aparecen caracteres sexuales secundarios masculinos excepto el vello facial que depende de la dihidrotestosterona. Estos pacientes a diferencia del síndrome de resistencia parcial a los andrógenos no desarrollan ginecomastia.

Aplasia o hipoplasia de células de Leydig
Las mutaciones del gen del receptor de LH/hCG provocan una ausencia total o parcial de células de Leydig y en consecuencia de testosterona. Los genitales internos son masculinos pues no existen restos müllerianos y los genitales externos pueden variar desde completamente femeninos, hasta un varón con micropene o incluso puede no existir ambigüedad genital y manifestarse como hipogonadismo hipergonadotropo. [9]

ADS 46XY interno
Son varones normales con restos de útero, tercio superior de vagina o trompas de Falopio intraabdominales o ubicados en un saco herniario inguinal. Ocurre durante el desarrollo embrionario debido a una alteración de la síntesis, liberación o acción del factor inhibidor mülleriano, (mutación del gen AMH o AMHR) no ocurre la involución de los conductos de Müller y generalmente se produce un descenso testicular anormal. [10]

Anomalías de la diferenciación sexual con cariotipo 46,XX

Hiperplasia suprarrenal congénita
Este trastorno es el resultado de la deficiencia de las enzimas corticosuparrenales que intervienen en la síntesis del cortisol. Se hereda en forma autosómica recesiva.

- Deficiencia de 21-hidroxilasa (P450c21): es la causa más frecuente de hiperplasia suprarrenal congénita (95%). Puede cursar como forma completa con pérdida salina o sin pérdida salina según el déficit enzimático se exprese en la capa fasciculada (glucocorticoides) y glomerulosa (mineralcorticoides) o sólo en la capa fasciculada.

Los genitales pueden presentar cualquier grado de virilización y siempre presentan hiperpigmentación. Los niveles elevados de 17-OH-progesterona confirman el diagnostico. En la actualidad los estudios moleculares han permitido distinguir varios tipos de mutaciones o deleciones que afectan al gen codificador de la 21-hidroxilasa, localizado en el brazo corto del cromosoma 6, en la región 6p21.3.

- Deficiencia de 11ß-hidroxilasa (P450c11): el 11 desoxicortisol (DOC) no se convierte en corticosterona. El bloqueo se asocia con hipertensión e hipopotasemia inducido por el DOC aumentado y con renina y aldosterona reducidas. La producción de andrógenos está aumentada por lo que se aprecia una virilización de los fetos femeninos.

- Deficiencia de 3ß-hidroxiesteroides hidrogenasa. Es la forma menos común de hiperplasia suprarrenal congénita. Afecta la corteza suprarrenal, ovario y testículo. La síntesis de corticoides, andrógenos y estrógenos está disminuida. Se asocia con una virilización más leve pero la forma completa produce insuficiencia suprarrenal grave.

Tumores maternos o fetales virilizantes.
En raras ocasiones puede aparecer durante el embarazo un tumor ovárico o suprarrenal virilizante. Más frecuente es la hipersecreción de hCG por luteinización hiperplásica benigna de la teca (luteoma), en ambos casos se viriliza la madre y el feto femenino. Los tumores fetales virilizantes, carcinomas y adenomas suprarrenales congénitos son muy poco frecuentes.

Déficit de aromatasa (p450-arom).
La enzima aromatasa interviene en la síntesis de estrona y estradiol que tiene lugar en la placenta a partir de dihidroepiandrosterona (DHEA) y de androstendiona. Alteraciones en el gen que codifica esta enzima (CYP 19) producen virilización del feto femenino. El déficit de aromatasa debe ser considerado ante la ausencia de hiperplasia suprarrenal congénita y/o tumores maternos secretantes de andrógenos. [11]

EVALUACIÓN CLÍNICA DEL RECIÉN NACIDO CON GENITALES AMBIGUOS

El manejo debe ser multidisciplinario, con un equipo integrado por endocrinólogo pediatra, urólogo, psicólogo y trabajador social.

Al analizar la historia clínica se debe calmar la angustia y la ansiedad de la familia e indicarles si fuera preciso no presentar al niño en el registro civil hasta tanto no se haya asignado el sexo. Precisar en la anamnesis la ocurrencia de fallecimiento neonatal en otros miembros de la familia, la presencia de otros familiares con ambigüedad genital, el uso de medicamentos con efecto androgenizante o la presencia de virilización de la madre durante la gestación. En la exploración se deben buscar otras alteraciones que orienten hacia alguno de los síndromes dismórficos o polimalformativos que se asocian con un desarrollo genital anormal. Se debe realizar una evaluación de los genitales estableciendo el grado de ambigüedad según los estadios de Prader, valorar el grado de pigmentación, pero sin duda el aspecto más importante de la exploración es la palpación de las gónadas.

Orientación diagnostica según la exploración de las gónadas.
En ausencia de gónadas palpables el diagnóstico más probable es hiperplasia suprarrenal congénita que puede cursar con pérdida salina, por lo que es urgente realizar una ecografía para determinar la presencia de restos Müllerianos así como un ionograma. Niveles plasmáticos de 17-OH-progesterona elevados y cariotipo 46,XX confirman el diagnóstico. Otros diagnósticos posibles son ADS ovotesticular y disgenesia gonadal parcial. Cuando ambas gónadas son palpables en los pliegues labioescrotales o en canal inguinal lo más probable es que el paciente tenga una anomalía en la síntesis o acción de los andrógenos. [12] La medición de andrógenos plasmáticos basales y tras estimulo con hCG (5000 U / m2 en dosis única) indicará si el defecto es testicular o periférico, la ADS ovotesticular con ovoteste bilateral puede también presentarse con esta sintomatología. Ante la presencia de una sola gónada palpable el diagnóstico más frecuente es disgenesia gonadal mixta, debiendo realizar el diagnóstico diferencial con la ADS ovotesticular con gónada asimétrica. Una laparoscopia, y biopsia gonadal con estudio anatomopatológico son imprescindibles para el diagnostico de disgenesia gonadal y ADS ovotesticular.

BIBLIOGRAFÍA

Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA; LWPES Consensus Group; ESPE Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. Arch Dis Child 2006 Jul;91(7):554-63
Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA; International Consensus Conference on Intersex organized by the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. Pediatric, 2006 Aug;118 (2):814-15.
Houk CP, Hughes IA, Ahmed SF, Lee PA; Writing Committee for the International Intersex Consensus Conference Participants. Summary of consensus statement on intersex disorders and their management. International Intersex Consensus Conference. Pediatrics. 2006 Aug;118(2):753-7.
L. Audi, M. Fernandez-Cancio. Anomalías de la diferenciación sexual (ADS), nuevo consenso. En: Actualizaciones en Endocrinología Pediátrica (Ed). 2008; 14.º Curso de Formación de Postgrado Barcelona 2008.
Dreger AD, Chase Ch, Sousa A, Gruppuso Ph. A, and Frader J.: Changing the Nomenclature / Taxonomy for Intersex: A Scientific and Clinical Rationale. J. Pediatr Endocrinol Metab. 2005;18:729-33.
Audí L, Torán N, Martínez-Mora J. Anomalías de la diferenciación sexual. En: Pombo M (ed). Tratado de Endocrinología Pediátrica (3ª Ed). McGraw-Hill-Interamericana, Madrid 2002;pp: 835-879.
Pastor JA, Gracia R, Rodríguez Hierro F. Genitales ambiguos. Tratado de endocrinología pediátrica y de la adolescencia. 2ª Edición J. Argente Oliver, A. Carrascosa Lezcano, R. García Bouthelier, F. Rodríguez Hierro. Doyma (ed) 2000;32:827-842.
L Tapia JP López Siguero G del Río C L Audí A Martín MJ Martínez-Aedo Seudohermafroditismo masculino An Esp Pediatr 2007. 67 - Número 01 p. 57 – 60
Ferrández Longás A, Ferrández Arenas J. Diagnóstico y diagnóstico diferencial de los estados intersexuales. En: Estados intersexuales e hipogonadismo. 7º curso de formación de postgrado.

ESTUDIOS GENÉTICOS EN PACIENTES CON ANOMALÍAS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL (ADS)

Nº Programa: 113
Autora: Laura Audí Parera
Unidad de Investigación en Endocrinología Pediátrica. Servicio de Pediatría y Institut de Recerca Hospital Vall d'Hebron. CIBERER (CIBER de Enfermedades Raras, Instituto de Salud Carlos III). Hospital Vall d'Hebron y Universidad Autónoma de Barcelona.

Las anomalías de la diferenciación sexual (ADS), comporten o no un "estado intersexual", han sido clasificadas de diversas formas. En este artículo seguiremos la clasificación derivada del consenso internacional alcanzado en el año 2006 [1] sobre nomenclatura y clasificación y presentada en la Tabla 1.

1. CARIOTIPO

La primera etapa con posibles anomalías es la del sexo genético o cromosómico. Su consecuencia serán anomalías en la segunda etapa de la diferenciación sexual, la gonadal, acompañadas o no de anomalías en la tercera etapa de la diferenciación sexual, la genital interna o externa. Dentro de este capítulo figuran las disgenesias gonadales tipo síndrome de Turner con cariotipo 45,X y otros, las disgenesias gonadales mixtas con mosaicos 45,X/46,XY y el quimerismo ovotesticular con mosaico 46,XX/46,XY (anteriormente denominado hermafroditismo verdadero). La determinación del cariotipo permite pues la clasificación del paciente en uno de los tres grandes apartados de la clasificación actual (Tabla 1).

Cuando el cariotipo es 46,XX o 46,XY pero la diferenciación gonadal y/o la genital son discordantes con el sexo genético, las terminologías a aplicar son de ADS con cariotipo 46,XX (anteriormente denominado seudohermafroditismo femenino) o de ADS con cariotipo 46,XY (anteriormente denominado seudohermafroditismo masculino).

2. DIAGNÓSTICO MOLECULAR

La información aportada por el cariotipo queda limitada a las anomalías cromosómicas numéricas y estructurales.

Actualmente está bien establecido que la etiología de un número importante de ADS son mutaciones en genes necesarios para la diferenciación sexual normal. En la Tabla 2 se resumen las ADS de causa monogénica o cromosómica conocida con sus características fenotípicas y bioquímicas. La demostración de la mutación o mutaciones establece el diagnóstico etiológico definitivo y permite los estudios familiares, el consejo genético y el diagnóstico prenatal. Para ello es necesario utilizar técnicas de biología molecular, entre las cuales la secuenciación automática de fragmentos amplificados por PCR facilita enormemente la obtención de resultados rápidos. Las mutaciones detectadas pueden ir desde la deleción total del gen, que a veces incluye material genético contiguo, pasando por deleciones parciales (desde varios exones hasta una sola base), hasta cambios puntuales de un solo par de bases que pueden provocar desde una parada en la traducción proteica hasta una proteína con estructura anómala y pérdida de función. Los resultados obtenidos en los defectos estructurales y en las secuencias se comparan con las secuencias registradas en las bases de datos génicos del National Center for Biotechnology Information (http://www.ncbi.nlm.nih.gov).

Es muy importante recalcar que el análisis de genes candidatos a ser la causa de una ADS sólo está justificado cuando los diagnósticos clínico y bioquímico han podido orientar adecuadamente el estudio.

Es muy probable que en un futuro próximo podamos disponer de microarrays diseñados para el diagnóstico de anomalías en varios de los genes que regulan la diferenciación sexual. Ello facilitará enormemente el trabajo de los laboratorios de diagnóstico molecular.

Revisamos a continuación los diagnósticos genéticos y moleculares actualmente bien establecidos entre las ADS, clasificados según el consenso actual [1] indicado en la Tabla 1.

3. ANOMALÍAS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL (ADS) CON ANOMALÍAS DE LOS CROMOSOMAS SEXUALES:

3.1. Cariotipo 45,X y mosaico 45,X/46,XX: síndrome de Turner y variantes.
La mayor parte de las anomalías de la diferenciación ovárica no modifican la diferenciación genital femenina y provocan, en el sexo femenino, un hipogonadismo primario.

3.2. Cariotipo 47,XXY: síndrome de Klinefelter y variantes
En el síndrome de Klinefelter rara vez existe ambigüedad de los genitales externos, pero sí es frecuente la ginecomastia a partir de la pubertad. Los síndromes con múltiples X o Y rara vez asocian hipospadias, pene hipoplásico y criptorquidia.

3.3. Mosaico 45,X/46,XY: disgenesias gonadales mixtas
El diagnóstico de disgenesia gonadal mixta (DGM) o disgenesia gonadal asimétrica se aplica a un grupo heterogéneo de pacientes que presentan ambigüedad de los genitales externos y cuyas gónadas, asimétricas, consisten en un testículo con grados variables de disgenesia en un lado y una gónada fibrosa, indiferenciada, en el otro.

Muchos presentan anomalías gonosómicas, predominando el cariotipo 45,X/46,XY, pero el cariotipo puede ser 45,X o 46,XY. El estudio del cariotipo en sangre periférica y en tejido gonadal puede revelar idénticas o distintas proporciones de líneas celulares.

El diagnóstico prenatal por amniocentesis ha revelado que existe una proporción de pacientes con cariotipo 45,X/46,XY que presenta virilización normal de los genitales externos, desconociéndose la capacidad funcional de las gónadas de estos pacientes, así como su riesgo de malignización.

3.4. Mosaico 46,XX/46,XY: quimera ovotesticular
El genotipo más frecuente hallado en los pacientes con "quimera ovotesticular" bien demostrada es el 46,XX, pero también puede contener un cromosoma Y, pudiendo entonces ser 46,XY o el mosaico 46,XX/46,XY.

4. ANOMALÍAS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL (ADS) CON CARIOTIPO 46,XX

La clasificación actual de las anomalías de la diferenciación sexual (ADS) que se acompañan de cariotipo 46,XX se presenta en la Tabla 3. En la Tabla 2 se indican los genes implicados.

5. ANOMALÍAS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL (ADS) CON CARIOTIPO 46,XY

La clasificación actual de las anomalías de la diferenciación sexual (ADS) que se acompañan de cariotipo 46,XY se presenta en la Tabla 4. En la Tabla 2 se resumen las anomalías de la diferenciación sexual (ADS) de causa monogénica o cromosómica conocida con sus características fenotípicas y bioquímicas.

Tabla 1

CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALÍAS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL (ADS)

Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) con anomalías de los cromosomas sexuales:
- 45,X y mosaico 45,X/46,XX (síndrome de Turner y variantes)
- 47,XXY (síndrome de Klinefelter y variantes)
- Mosaico 45,X/46,XY (disgenesia gonadal mixta)
- Mosaico 46,XX/46,XY (quimerismo, ADS ovotesticular)

Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) con cariotipo 46,XX (anteriormente pseudohermafroditismo femenino)

Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) con cariotipo 46,XY (anteriormente pseudohermafroditimo masculino)

Tabla 2. Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) de causa monogénica o cromosómica conocida con sus características fenotípicas y bioquímicas

Anomalía	Gen	OMIM [2]	Útero	Afectación suprarrenal	Anomalías asociadas	Diagnóstico bioquímico
Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) con cariotipo 46,XX por anomalías del desarrollo ovárico						
Translocación SRY	SRY	480000	+ / –	–	–	Respuesta a hCG (↑andrógenos)
Duplicación SOX9	SOX9	114290	+ / –	–	–	Respuesta a hCG (↑andrógenos)
Hiperqueratosis palmoplantar en hombres 46,XX	RSPO1	610644	+ / –	–	Hiperqueratosis palmoplantar carcinomas	Respuesta a hCG (↑andrógenos)
Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) con cariotipo 46,XX por exceso de andrógenos						
Déficit 3b-hidroxiesteroide deshidrogenas a tipo 2	HSD3B2	201810	+	+	Virilización parcial por conversión periférica de DHEA	↑ACTH ↑cociente D_5/D_4 Déficit mineralocorticoides +/–
Déficit de 21-hidroxilasa	CYP21A2	201910	+	+	Virilización precoz	↑ACTH, ↑17-OHPDéficit mineralocorticoides +/–
DÈficit de 11b-hidroxilasa	CYP11B1	202010	+	+	Virilización precoz, hipertensión por ?DOCA, pero normotensión o pérdida de sal en el lactante	↑ACTH, ↑DOCA, ↑11-desoxicortisol
Déficit de P450-óxido-reductasa	POR	124015	+	+	Síndrome de Antley-Bixler, craniosinostosis (+/–)	CaracterÌsticas mixtas de dÈficit de 21-hidroxilasa y de 17a-hidroxilasa/17,20-desmolasa, pérdida salina poco frecuente
Déficit de aromatasa	CYP19	107910	+	–	Virlización materna, ausencia desarrollo mamario, ovarios poliquísticos, retardo maduración ósea	↑□, ↑T ↓Estrógenos ↑FSH/LH
Resistencia a glucocorticoides	GRa (NR3C1)	138040	+	–	Hipertensión	↑ACTH, 17-OHP, cortisol, mineralocorticoides y andrógenos No supresión por dexametasona
Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) con cariotipo mosaico 46,X/46,XY						
Disgenesia gonadal mixta	–		+ / –	–	Características de síndrome de Turner (+ /–)	–
Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) con cariotipo 46,XY por anomalías del desarrollo testicular (disgenesia gonadal)						
WAGR, síndromes de Denys-Drash y de Frasier	WT1	607102	+ / –	–	Tumor de Wilms, anomalías renales, tumores gonadales	Proteinuria
Steroidogenic factor1	NR5A1	184757	+ / –	+ / –	Hipogonadismo hipogonadotropo parcial (+/–)	Déficit de biosíntesis de andrógenos, déficit de biosíntesis suprarrenal (+/–)
SRY	SRY	480000	+ / –	–	–	–
SOX9	SOX9	114290	+ / –	–	Displasia campomélica	–
Desert hedgehog	DHH	605423	+	–	Neuropatía minifascicular (+/–)	–

Lisencefalia ligada al X	ARX	300382	–	–	Lisencefalia, epilepsia	–
Síndrome SIDDT	TSPYL1	604714	–	–	Muerte súbita infantil	–
Deleción 9p24.3	DMRT1	602424	+ / –	–	Retardo mental	–
Deleción Xq13.3	ATRX	300032	–	–	Retardo mental, a-talasemia –	
Duplicación Xp21	DAX1	300018	+ / –	–	–	–
Duplicación 1q35	WNT4 (?)	603490	+ / –	–	–	–
Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) con cariotipo 46,XY por anomalías en la secreción o la acción de andrógenos						
LH anómala Respuesta a hCG	LHb	152780	–	-	LH bioinactiva	Déficit andrógenos testiculares
Insensibilidad a la LH/CG	LHCGR	152790	–	–	Aplasia/Hipoplasia de células de Leydig	Déficit andrógenos testicualres ↑LH No respuesta ó ↓respuesta hCG
Síndrome de Smith-Lemli-Opitz	DHCR7	602858	–	+ / –	Facies tosca, sindactilia pie, retraso psicomotor, anomalías cardíacas y viscerales	↑7-dehidro-colesterol
Hiperplasia suprarrenal lipoidea	STAR	600617	–	+	Acúmulo lípidos suprarrenales, fallo puberal	Déficit de todos los esteroides (suprarrenales y gonadales) ↑ACTH
Déficit de colesterol desmolasa	CYP11A1	118485	–	+	Fallo puberal	Déficit de todos los esteroide (suprarrenales y gonadales)
DÈficit de 3b-hidroxi-esteroide -deshidrogenasa	HSD3B2	201810	–	+	Fallo puberal	↑cociente D_5/D_4 déficit mineralocorticoides (+/–) ↑ACTH
DÈficit de 17a-hidroxilasa/ 17,20-desmolasa	CYP17	202110	–	+	Hipertensión por ?DOCA (excepto en déficit aislado de 17,20-desmolasa) Fallo puberal.	↑Pregnenolona, progesterona, DOCA ↓esteroides 17-hidroxilados (17-OHP, D_4, cortisol) Déficit andrógenos suprarrenales y gonadales ↑LH, ACTH
Déficit de P450 -óxido-reductasa	POR	124015	–	+	Síndrome de Antley-Bixler, craniosinostosis (+/–)	Caracterìsticas mixtas de dÈficit de 21-hidroxilasa y de 17a -hidroxilasa/17,20-desmolasa, pÈrdida salina poco frecuente
Déficit de 17b -hidroxi-esteroide-deshidrogenasa tipo 3 (17-ceto-reductasa)	HSD17B3	605573	–	–	Virilización parcial durante pubertad	↓cociente testosterona/D_4 (<0,6)
Déficit de 5a-reductasa tipo 2	SRD5A2	607306	–	–	Virilización parcial durante pubertad	↑cociente testosterona/DHT (>20, test hCG)
Resistencia a andrógenos	≠ AR	313700	–	–	–	Aumento variable de testosterona y LH/FSH
Anomalías de la diferenciación sexual (ADS) con cariotipo 46,XY por anomalías en la secreción o la acción del factor inhibidor de los conductos de Müller u hormona anti-Mülleriana						
Persistencia conductos de Müller (hernia uterina inguinal)	AMH o MIF	600957	+	–	Criptorquidia	↓AMH
Persistencia conductos de Müller(hernia uterina inguinal)	AMHR	600956	+	-	Criptorquidia	↑AMH

Tabla 3

ETIOLOGÍA DE LAS ANOMALÍAS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL (ADS) CON CARIOTIPO 46,XX

Anomalías del desarrollo gonadal (ovario):
Disgenesia gonadal 46,XX
Quimera ovotesticular 46,XX
Desarrollo testicular con cariotipo 46,XX (por ej: SRY+, dup SOX9, mutaciones en RSPO1)

Exceso de andrógenos:
De origen fetal:
- *Hiperplasia suprarrenal congénita* por:
  Déficit de 21-hidroxilasa
  DÈficit de 11-b-hidroxilasa
  DÈficit de 3-b-hidroxiesteroide-deshidrogenasa
  Déficit de P450 óxido-reductasa
- *Tumores fetales productores de andrógenos*
- *Mutaciones del receptor de glucocorticoides*

De origen feto-placentario:
- *Déficit de aromatasa*
- *Déficit de óxido-reductasa*

De origen materno:
- *Tumores maternos virilizantes (por ej: tumor de Krukenberg, luteoma, etc)*
- *Hiperplasia suprarrenal materna incorrectamente tratada*
- *Fármacos androgénicos*

Otros:
Malformaciones múltiples urogenitales sin etiología hormonal

Tabla 4

ETIOLOGÍA DE LAS ANOMALÍAS DE LA DIFERENCIACIÓN SEXUAL (ADS) CON CARIOTIPO 46,XY

Anomalías del desarrollo gonadal (testículo)
- *Disgenesia gonadal completa o parcial*
  Genes DMRT1 y DMRT2
  Gen WNT4
  Gen DAX1
  Gen SRY
  Gen WT1
  Gen SOX9
  Gen SF1 ó NR5A1
  Genes DHH, ATRX, ARX, TSPYL1
- *Quimera ovotesticular*

Regresión testicular
Anomalías de la síntesis o de la acción de los andrógenos
- *Mutaciones gen LH-beta (síntesis de LH anómala)*
- *Mutaciones gen LHCGR (aplasia o hipoplasia de las células de Leydig)*
- Déficit enzimáticos en la biosíntesis de testosterona:
  Afectan suprarrenales y testículos:
  Mutaciones gen 7-dehidro-colesterol desmolasa (síndrome de Smith-Lemli-Opitz)
  Mutaciones gen StAR
  Mutaciones gen colesterol-desmolasa
  †† Mutaciones 3-b-hidroxiesteroide-deshidrogenasa (gen HSD3B2)
  Mutaciones P450 Ûxido-reductasa (gen POR)
  ††Mutaciones 17-a-hidroxilasa (gen CYP17)
  Afectan sólo testículos:
  Mutaciones 17,20-desmolasa (gen CYP17)
  Mutaciones 17-ceto-reductasa (gen HSD17B3)
- Anomalías en la acción de los andrógenos:
  DÈficit de 5-a-reductasa (gen SRD5A2)
  Insensibilidad a los andrógenos (gen AR)
  atrogenia materna o contaminantes ambientales

Otros
- Síndromes malformativos que asocian anomalías del desarrollo genital:
  Anomalías cloacales
  Síndrome de Robienow
  Síndrome de Aarskog
  Síndrome de Pie-mano-genital
- Hipospadias aislado
- Criptorquidia

INDICACIONES Y TÉCNICAS QUIRÚRGICAS EN PACIENTES CON ADS

Nº Programa: 114

Autora: Dra. Carmen Piró Biosca
Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona

Los pacientes con Anomalías de la Diferenciación Sexual (ADS) suelen ser individuos con discordancia entre genitales internos y externos, y manifestarse en forma de un recién nacido (RN) con genitales ambiguos. La incidencia es de 1:4.500 nacimientos.

Es una patología poco frecuente, pero muy seria que requiere un diagnóstico urgente no sólo desde el punto de vista médico, sino socio- familiar, por la angustia que genera en de un error diagnóstico . Exige una gran discreción por parte del personal sanitario y un abordaje por un equipo multidisciplinar (formado por una serie de especialistas: Pediatra, Endocrinólogo, Genetista, Radiólogo, Anatomopatólogo, Analista clínico y de Biología Molecular, Psiquiatra-Psicólogo, Cirujano Pediátrico), que conjuntamente y de forma rápida puedan llegar a un diagnóstico correcto que permita decidir una asignación correcta de sexo y planificar los tratamientos médicos y quirúrgicos necesarios para conseguir un individuo sano, con unos genitales anatómica y funcionalmente correctos que le permitan vivir una vida adulta identificado física, psicológica y socialmente con el sexo asignado, para evitar en lo posible la "Disforia de Género"(1).

La asignación de sexo estará condicionada, por la anatomía de los genitales externos, por la posibilidad de respuesta a los andrógenos, por el diagnóstico molecular de los genes causantes (2), por las posibilidades de reconstrucción quirúrgica y también en parte por las preferencias de los padres y el ambiente racial y cultural.

En el estudio y tratamiento de pacientes con ADS, en los últimos años se han ido introduciendo conceptos nuevos, algunos de ellos son de comentario obligado en esta exposición:

-Cambios de nomenclatura
-Tiempo más idóneo para realizar las intervenciones quirúrgicas
-Cómo realizar las intervenciones quirúrgicas
-Asignación de sexo, y por tanto cirugía correctora teniendo en cuenta por un lado a) el concepto de que la impregnación fetal con testosterona condiciona la orientación sexual definitiva del individuo, y b) que las nuevas técnicas microquirúrgicas de faloplastia abren camino a la posibilidad de reconstrucción quirúrgica en el sentido masculino en determinados pacientes con genitales poco virilizados, que les permitirán tener una anatomía y una sexualidad más acorde con sus instintos.

CAMBIOS DE NOMENCLATURA

Desde el año 2006, en que se publicó por parte de Hughes y colaboradores un consenso de manejo y tratamiento de los estados intersexuales (3), se han desestimado los términos "hermafroditismo"y "pseudohermafroditismo", por considerarlos peyorativos, de tal modo que :
- Pseudohermafroditismo femenino ha sido sustituido por **ADS 46XX**
- Pseudohermafroditismo masculino, por **ADS 46XY**
- Hermafroditismo verdadero por **ADS ovotesticular** o **Quimera**
- Y Disgenesia Gonadal por **ADS XXY, ADS XO/XY, ADS XXXY**, etc.

Por tanto en esta exposición se empleará esta nueva nomenclatura.

El papel del Cirujano frente a este tipo de patologías tiene que abarcar el tratamiento integral de estos pacientes desde el periodo de RN hasta la pubertad.

Fundamentalmente serán:
-**Intervenciones diagnósticas**: biopsias de piel genital, biopsias gonadales, laparoscopias exploradoras.
-Intervenciones reconstructivas en el sentido del sexo asignado.
-Intervenciones de exéresis gonadales: de la gónada no concordante con el sexo asignado y de las gónadas disgenéticas con posibilidad de malignización.
-**Otras intervenciones:** Suprarenalectomía, Mastectomías.

Esquemáticamente y ciñéndonos al apartado de **Intervenciones reconstructivas**, si el sexo asignado es el femenino se realizará una **genitoplastia feminizante**, y si el sexo asignado es el masculino se deberá **corregir el hipospadias** (generalmente proximal y con una incurvación severa), realizar **orquidopexias**, o colocar **prótesis testiculares.**

¿CUÁNDO DEBEN REALIZARSE ESTAS INTERVENCIONES QUIRÚRGICAS?

En general, se acepta que psicológicamente, hasta los 18 meses de edad, no se establece la identidad sexual del niño y por tanto la cirugía reconstructiva debería hacerse antes de esta edad.

Sin embargo hay dos corrientes contradictorias. Por un lado una asociación de pacientes americanos con ADS, ISNA (Intersex Society of North America), algunos de ellos descontentos con el sexo asignado y con las cirugías realizadas, que preconizan una abstención quirúrgica hasta que el propio paciente sea capaz de decidir su sexo y su adecuación quirúrgica. Por otro lado, hay grupos que defienden un tratamiento quirúrgico precoz, tanto por el bien del niño, que ya crecerá con unos genitales acordes con el sexo asignado, como por la tranquilidad de los padres. Tampoco hay que olvidar que la corrección quirúrgica es más fácil durante la primera infancia.

En nuestro país, hoy por hoy, las familias quieren conocer cuanto antes el "sexo real" de su RN y exigen una corrección quirúrgica precoz en el sexo asignado.

Con los progreso de la anestesia pediátrica, y en manos de un cirujano habituado a intervenir pacientes muy pequeños, esta patología puede corregirse con éxito durante los primeros meses de la vida. Destacar que si el sexo asignado es el femenino, durante los 2-3 primeros meses de vida, los estrógenos maternos facilitarán la cirugía al mantener una vagina con las paredes más consistentes y mejor vascularizadas.

En nuestro entorno geográfico, casi el 90% de ambigüedades sexuales se deben a ADS 46XX, generalmente producidos por la Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC). Son pacientes con genitales internos absolutamente femeninos, y genitales externos más o menos virilizados. Hoy por hoy, a este grupo de pacientes se les debe asignar al sexo femenino. Por tanto se les debe realizar una **genitoplastia feminizante**, cuyo objetivo será reconstruir unos genitales externos femeninos, no solo cosméticamente correctos sino que permitan con posterioridad unas relaciones sexuales placenteras, gracias a un cuidado exquisito en la preservación de la vascularización e inervación del clítoris, y la fertilidad de estas mujeres.

La **genitoplastia feminizante** consta de tres partes:
A-Clitoridoplastia
B-Construcción o plastia de labios menores
C-Vaginoplastia
Estos tres pasos deben realizarse, a ser posible en el mismo acto quirúrgico.

A.-Clitoridoplastia:
Históricamente la cirugía sobre el clítoris hipertrófico que presentan estas pacientes ha pasado por distintos enfoques. Inicialmente se reducía a técnicas de amputación (Gross). Más adelante se consideró la necesidad de conservar el clítoris como elemento erógeno y se practicaron técnicas de "enterramiento" (Latimer), que conseguían buenos resultados estéticos, pero producían erecciones dolorosas. Actualmente, la técnica más empleada es la Clitoridectomía parcial de Spence y Allen, en la que se extirpa la mayor parte de los cuerpos cavernosos preservando la vascularización y la inervación del glande. Recientemente Popas, basándose en los trabajos anatómicos de Baskin, sobre la inervación del clítoris (4), ha descrito una variación técnica para realizar la clitoridectomía parcial, en un intento de mejorar la preservación de la inervación y por tanto la sensibilidad del clítoris.

También muy recientemente, y en un intento de ser lo menos mutilante posible Pippi Sale (5) ha descrito un técnica de clitoridectomía parcial conservando los cuerpos cavernosos, divididos en su línea media y suturados a ambos lados del meato uretral y del introito vaginal, por debajo de los labios mayores. El aspecto estético es muy correcto, pero no hay experiencia en si las erecciones serán o no dolorosas.

B.-Plastia de labios menores

Se realiza a expensas de la piel sobrante de la reducción del clítoris, dividida a lo largo de la línea media de la parte dorsal del clítoris. Esto crea dos colgajos cutáneos bien vascularizados que se suturan a ambos lados del glande, y de la bandeleta uretral.

C.-Vaginoplastia

En esta fase de la genitoplastia, debemos distinguir dos situaciones muy diferentes a la hora de planificar la técnica quirúrgica, y que hacen referencia a la altura en que se une la vagina a la uretra.

Mediante estudios de imagen, fundamentalmente la Genitografía podremos conocer con exactitud la anatomía de la uretra y de la vagi-

na y el punto de confluencia. Si mediante esta exploración no se puede visualizar el nivel de confluencia, será necesario practicar una uretrovaginoscopia.

En los casos más frecuentes, la vagina aboca en la uretra en una posición distal, próxima al suelo perineal, por debajo del esfínter externo. En pocos casos, generalmente coincidiendo con las pacientes más virilizadas (grados IV y V de Prader), la desembocadura de la vagina se encuentra muy alta, por encima del esfínter externo.
En los casos de vaginas de desembocadura baja, la corrección quirúrgica es muy reglada, de relativa fácil realización y exclusivamente por vía perineal.
Hay casos de virilización mínima, en los que la vagina desemboca separadamente de la uretra en el suelo perineal y sólo existe una fusión de labios mayores. En estos casos basta con una técnica de "cut-back" para conseguir una anatomía totalmente femenina.

En otras ocasiones la vagina desemboca en un punto más elevado de la uretra, pero por debajo del esfínter externo, y se puede emplear una técnica de "colgajo perineal" o realizar un descenso del seno urogenital. Ambas técnicas producen resultados satisfactorios tanto estética como funcionalmente.
Cuando la vagina desemboca por encima del esfínter externo, muy próxima a cuello vesical, la solución quirúrgica es mucho más difícil, y con más riesgo de complicaciones postoperatorias. Hay descritas varias técnicas para intentar solucionar estos casos: algunas por vía perineal (Hendren), o por vía rectosagital posterior (Peña) o por vía abdominoperineal (Passerini).

Estas técnicas, todas ellas complejas y ninguna fácil de realizar son utilizadas con poca frecuencia (ya que afortunadamente los casos de desembocadura alta de la vagina son muy poco frecuentes), por tanto es deseable que cada hospital o cada cirujano encargados de este grupo de patología elija una de ellas para poder adquirir una cierta experiencia.

En nuestro hospital se había realizado, durante unos años la técnica de Hendren, pero con cierta frecuencia se producían retracciones del descenso vaginal.

En el año 1989 Passerini describió (6) una técnica de vaginoplastia, en un solo tiempo quirúrgico específica para los casos de máxima virilización y de desembocadura alta de la vagina, y es la que hemos empleado desde entonces. Esta técnica se inicia por vía perineal, realizándose una clitoridectomía parcial (conservando la vascularización e inervación del clítoris). Se diseca totalmente la piel del "falo" hipertrófico y de divide longitudinalmente en la línea media dorsal. Se diseca la uretra hasta la base del "falo", y se abre longitudinalmente en su cara dorsal. Con los dos colgajos cutáneos y con la bandeleta de mucosa uretral se construye un tubo que constituirá los dos tercios inferiores de la vagina. A continuación, por vía abdominal se hace una cistostomía, se abre el trígono longitudinalmente y debajo del mismo se encuentra el tercio proximal de la vagina. Se diseca distalmente la vagina hasta encontrar su punto de unión a la uretra. A este nivel, se secciona y se liga el punto de unión. Se diseca un espacio entre uretra y recto y a su través de pasa el tubo conseguido con la piel del falo y la uretra, es decir la neovagina que se sutura de forma término-terminal con el tercio superior de la vagina.
No tenemos experiencia con la técnica de Peña, por vía rectosagital posterior. Teóricamente es una buena vía de abordaje, pero tiene el inconveniente de requerir una colostomía previa. Algunos autores como Braz creen que es posible obviar la colostomía con una buena limpieza intestinal previa y una alimentación parenteral durante 7-10 días postoperatorios.

Dejando aparte los casos de HSC, en los que siempre existe vagina, hay casos de ADS en los que hay una ausencia total, es decir una agenesia de vagina, como en algunos casos de ADS ovotesticular, ADS 46XY.
En estos pacientes, si se les ha asignado el sexo femenino es necesario construirles una vagina. En estos casos, la mayoría de cirujanos opina que la mejor edad para esta intervención es al final de la adolescencia, aunque previamente se les haya realizado la clitoridectomía parcial y la exéresis de las gónadas no concordantes con el sexo asignado o con riesgo de malignización.
Se han descrito muchas técnicas para crear una neovagina en casos de agenesia vaginal.

Algunas pacientes tienen un rudimento de vagina, de poca profundidad y pueden beneficiarse de un programa de dilataciones progresivas, que logra una vagina aceptable, sin cirugía (Técnica de Frank).

Con mucha frecuencia se han utilizados injertos de piel (generalmente de la cara interna de los muslos) para construir una vagina (Técnica de McIndoe). Tienen dos inconvenientes fundamentales: al ser injertos suelen retraerse, y carecen de lubricación.

Menos problemáticos son las vaginas realizadas con colgajos pediculados de piel logrados de piel de labios mayores, previamente aumentados de tamaño con expansores (Técnica de Lilford).

Sin embargo la técnica descrita por Baldwin en 1904, empleando un segmento de colon o de sigma, vascularizado como vagina sigue siendo quizá la mejor opción para pacientes con agenesia vagina. La neovagina así construida tiene poca tendencia a la retracción y además tiene lubricación dada la secreción propia del intestino. Ésta es la técnica que ha sido utilizada con más frecuencia, y con éxito, en nuestro hospital (excepto en casos en los que no había disponibilidad de intestino como en pacientes con extrofia de cloaca; en ellos se ha empleado la técnica de McIndoe).

Recientemente han sido descritas vaginoplastias con injertos autólogos de tejido vaginal conseguidos mediante ingeniería genética (7). Las posibilidades de crear tejidos a partir de ingeniería genética abren nuevas posibilidades, para todo tipo de cirugías reconstructivas.

En los casos en que el sexo asignado sea el **sexo masculino**, la cirugía reconstructiva generalmente se basa en las técnicas de **hipospadias.**

Habitualmente se trata de hipospadias severos, penoescrotales o interescrotales con una incurvación muy importante.

En muchos casos esta malformación se acompaña de un pene de pequeño tamaño. Estos niños se beneficiaran de un tratamiento con testosterona intramuscular en las semanas previas a la intervención, con lo que se consigue un aumento de tamaño del pene y una mejor vascularización. Estos dos factores facilitarán la cirugía y mejoraran el resultado final.

Los objetivos fundamentales del tratamiento del hipospadias que presentan estos niños son conseguir un pene bien enderezado (endereza-

miento) y con el meato uretral en el ápex del glande (uretroplastia), que logren un pene cosmética y funcionalmente correcto para realizar una micción normal y, en un futuro, la posibilidad de mantener relaciones sexuales.

Las técnicas mas utilizadas en nuestro hospital son la T. de Duckett (8), y la T. de Onlay.

Ambas permiten, en un solo acto quirúrgico la corrección de la incurvación y la uretroplastia. La uretroplastia se realiza mediante un colgajo pediculado de mucosa prepucial.

Ocasionalmente la longitud de la mucosa prepucial es menor que la longitud del segmento de uretra que hay que construir. En estos casos se tiene que recurrir a injertos libres de mucosa oral (9) o de mucosa vesical, colocados en forma de parche o bien tubularizados.

También se puede recurrir, en algunos niños con hipospadias muy complejos, a técnicas quirúrgicas realizadas en dos tiempos: un primer tiempo para realizar el enderezamiento peneano, y transcurridos 6-9 meses un segundo tiempo para la uretroplastia.

La **criptorquidia,** puede formar parte de la ambigüedad genital que presentan algunos pacientes con ADS. Siempre que sea posible se debe practicar la **orquidopexia.** Si el paciente presenta una anorquia, una gónada con riesgo de malignización (que deberá ser extirpada) o es imposible el descenso del testículo se deberán colocar prótesis testiculares, a fin de lograr un aspecto estético lo más correcto posible.

Finalmente comentar que actualmente, hay un acuerdo, en "cómo" realizar las intervenciones quirúrgicas en casos de ADS: **de la forma menos mutilante e irreversible posible,** tanto en las cirugías correctoras (en este sentido la T. de Pippi Salle, que no reseca los cuerpos cavernosos es un ejemplo de esta tendencia, así como evitar la clitoridectomía parcial en estadios de Prader II y III y reservarlos para las niñas mas virilizadas),como en la práctica de gonadectomías si no son estrictamente imprescindibles. Y **con un cuidado exquisito en la conservación de la sensibilidad del clítoris.**

BIBLIOGRAFÍA

1.-Nihoul-Fekété C. How to deal with congenital disorders of sex development in 2008 (DSD).Eur J Pediatr Surg, 2008; 18:364-367
2.-Piró C., Audi L., Fernandez M., Martin J.A., Toran N., Asensio M., Carrascosa A. Diagnóstico y tratamiento quirúrgico del Pseudohermafroditismo masculino en una unidad multidisciplinaria de estados intersexuales. Cir. Pediatr 2004, 17: 70-75
3.-Hughes I.A.,Houk C.,Ahmed S.F., Lee P.A.,Consensus Group Consensus statement on management of intersex disorders. Journal of Pediatric Urol 2006; 2: 148-162
4.-Poppas D.P.,Hotchsztein A.A., Baergen R.N., Lloyd E., Chen J., Felsen D. Nerve sparing ventral clitoroplasty preserves dorsal nerves in congenital adrenal hiperplasia. J of Urol 2007; 178: 1802-1806
5.-Pippi Salle J.L , Braga L.P., Macedo N. Rosito N, Bagli D. Corporeal sparing dismembered clitoroplasty: an alternative technique for feminizing genitoplasty. J of Urol 2007; 178 : 1796-1801
6.-Passerini-Glazel G. A new one estage procedure for clitorovaginoplasty in severely masculinized female pseudohermaphrodited J. Urol 1989; 142 (2):565-570
7.-De Filippo R.E., Bishop C.E., Filho L.F., Yoo J.J. Atala A. Tissue engineering a complete vaginal replacement from a small biopsy of autologous tissue. Transplantation 2008, Jul 27; 86 (2): 208-214
8.-Duckett J.W.. Transverse preputial island flap technique for repair of severe hyospadias .Url Clin North Am 1980,7 :423-427
9.-Duckett J.W.,Coplen D. Ewal B.. Buccal mucosal uretral replacement J Urol 1995,153: 1660-64

MESA REDONDA

Enfermedades raras en el niño: un reto para el pediatra del futuro.

Moderador: José Luis Olivares López, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza.

ASISTENCIA E INVESTIGACIÓN PEDIÁTRICA EN ENFERMEDADES RARAS

Nº Programa: 115

Autor: Francesc Palau Martínez
Instituto de Biomedicina de Valencia, CSIC, y CIBER de Enfermedades Raras, Valencia

Las enfermedades raras (ER) son un problema de interés general y de salud pública, no tanto por la baja prevalencia de cada una de ellas –con amplia variabilidad en la frecuencia que se observa entre las mismas- como porque a su carácter minoritario se asocian aspectos relevantes en la vida de los pacientes como son el hecho de que en la mayoría de los casos se trata de trastornos crónicos, graves y que afectan a edades tempranas de la vida (1,2). La Unión Europea define como ER aquella que tiene un prevalencia de menos de 5 casos por 10.000 habitantes, lo que equivale a un 6-8% de la población europea. Este umbral de prevalencia varía algo según distintos lugares del mundo. En Estados Unidos se considera como ER aquella que afecte a menos de 200.000 habitantes, lo que se corresponde con un 8,4% de la población. Pero la realidad que se pretende abarcar con el término enfermedades raras requiere una definición más amplia en el siglo XXI (3), que contemple diversos aspectos que se ven alterados en el ser humano por el hecho de estar afectado por una ER. En este sentido, podríamos definir las enfermedades raras como un conjunto amplio y variado de trastornos que se caracterizan por afectar a un número reducido de individuos en una población, ser crónicos y discapacitantes, contando con una elevada tasa de de morbi-mortalidad, y para los cuales los recursos terapéuticos son, en general, escasos y poco eficaces.

Hay dos aspectos de las ER que importan mucho a los profesionales de la pediatría y de la atención del niño y del adolescente, como son el hecho de que en un gran número de pacientes la enfermedad debuta en la edad pediátrica (4) y de que se estima que el 80 por ciento de las ER son de origen genético, siendo muchas de ellas enfermedades mendelianas o monogénicas. Ambas cuestiones hacen que el pediatra y el

personal sanitario que trabaja con niños y adolescentes deba estar atento a la realidad de la existencia de estas enfermedades y al hecho del riesgo de recurrencia en la familia de los enfermos por transmitirse la enfermedad siguiendo los patrones de la herencia mendeliana (mutaciones en genes del genoma nuclear) o mitocondrial (mutaciones en el genoma mitocondrial). El pediatra juega un papel fundamental en el proceso de alcanzar un diagnóstico precoz y ofrecer un consejo genético a los pacientes y a sus padres, bien sea participando directamente en el manejo del niño, bien sea refiriendo el paciente a servicios clínicos especializados en el manejo diagnóstico y terapéutico de estas enfermedades, y a unidades de genética donde se encuentran los expertos en asesoramiento genético.

Las ER representan un grupo heterogéneo de patologías que afectan bien específicamente a cualquier órgano o sistema del organismo humano, cual es el caso de las hipoacusias congénitas o las enfermedades neuromusculares (ej., distrofia muscular de Duchenne), bien son multisistémicas como es el caso de las enfermedades metabólicas hereditarias (ej., enfermedad de Gaucher) o los defectos congénitos (síndrome de DiGeorge en el conjunto de los fenotipos asociados con la microdeleción 22q11). A pesar de esta heterogeneidad que podemos reconocer desde diversas aproximaciones, nosológica, clínica, patológica o etiológica, las enfermedades raras representan un nuevo paradigma en la medicina clínica. Utilizo el término paradigma para encuadrar conceptualmente algunos aspectos que son comunes al conjunto de las ER y que no se han tenido suficientemente en cuenta en cada una de ellas cuando se han contemplado por separado a lo largo de la historia de la medicina y de los sistemas de salud. Los puntos sobre los que quiero llamar la atención para plantear las enfermedades raras como un paradigma emergente, relativamente nuevo, son los siguientes:

La cuestión de la salud pública. El concepto "enfermedades raras" eleva a un conjunto de patologías, vistas bien aisladamente, bien agrupadas en grupos patológicos (ej., anemia de Fanconi versus anemias congénitas), a la categoría de problema de salud pública. La fibrosis quística, con una prevalencia en el extremo alto de la definición de ER, esto es, 5 afectados por 10.000 habitantes en la población caucasiana, no se considera *per se* un problema de salud pública. Sin embargo, la afectación grosso modo de 3.000.000 de personas con problemas de salud compartidos -y, claro está, con otros muchos no compartidos- en una población como la española tomada en su globalidad, sí es una cuestión que requiere una aproximación sanitaria y científica desde los supuestos de la salud pública. Se necesita conocer la extensión en la población de las ER, tener datos fiables acerca de la epidemiología de estas enfermedades y disponer de registros de las mismas que nos informen de la carga poblacional que suponen en su conjunto y para cada una de ellas.

La cuestión sociosanitaria. Muchas ER suponen un alto grado de dependencia y de carga social, sanitaria y económica (5). Esto no es algo particular de las ER, pero hay aspectos que sí son específicos de las mismas y que les confieren cierto grado de particularidad. En gran medida esto tiene que ver con el hecho de que muchas de ellas muestran los primeros síntomas en la infancia o la adolescencia, lo que conlleva que la carga familiar y social sea prácticamente de por vida. La invalidez o la discapacidad física o psíquica aparecen pronto en la biografía del individuo, por lo que su historia vital se ve afectada desde mi temprano. Esto implica que la acción sanitaria, social, escolar y laboral deba ejercerse a lo largo de un período largo y requiera de acciones planificadas a largo plazo y de un modo continuo y continuado en el tiempo.

La cuestión de la herencia genética. Como ya se ha dicho, cuatro quintas partes de las ER son genéticas, mayoritariamente monogénicas, y siguen las leyes de la herencia mendeliana. Ello significa que la causa primera subyace en una mutación genética en los casos autosómicos dominantes, ligados al cromosoma X y mitocondriales, y dos mutaciones en los casos autosómicos recesivos. Un hecho propio de estas enfermedades es, pues, que los individuos enfermos muestran la expresión clínica de mutaciones deletéreas que son compartidas por el conjunto de la población. Esto es especialmente evidente para las mutaciones recesivas. Los individuos portadores en heterozigosis de una única mutación recesiva suelen ser sanos y desconocen tal condición de portadores a no ser que tengan un hijo afectado con una pareja que también es portadora de una mutación en el mismo gen. Y, sin embargo, tales mutaciones recesivas no son algo propio de ellos sino que están compartidas con subconjunto de individuos de la población. La carga génica de estas enfermedades se comparte por todos los individuos que forman parte de una población determinada. El conocimiento que vamos teniendo de estas enfermedades, incluido el conocimiento sobre la genética, las mutaciones, la variabilidad genética y las relaciones entre el genotipo y el fenotipo, hace técnicamente posible que nos planteemos el estudio de la epidemiología genética de las mismas en poblaciones concretas.

La cuestión del riesgo de recurrencia de una enfermedad genética en las familias. Una característica propia de las enfermedades monogénicas es el riesgo que hay de recurrencia familiar, variable según el tipo de herencia, pero siempre elevado, pudiendo variar entre el 25 y el 50 por cien en cada gestación. En algunos casos, como son las malformaciones o defectos congénitos que tienen un componente genético no mendeliano, este riesgo de recurrencia es menor. En muchas ocasiones no se puede establecer bien aunque los datos empíricos que se conocen indican que no siendo tan alto como el riesgo mendeliano sigue siendo mayor que el de la población general. La causa genética y el riesgo de recurrencia requieren que estos pacientes y estas familias tengan acceso a servicios de diagnóstico genético y de consejo genético (6).

La dispersión geográfica. La distribución de los enfermos y las familias por una geografía amplia es un fenómeno intrínseco a las ER. La distribución aleatoria hace que pueda haber casos en cualquier lugar, sea un medio urbano o rural, sin que se concentren en ningún área concreta excepto en aquellas circunstancias en que haya un aislamiento de una población que haya supuesto un cuello de botella y efecto fundador para las mutaciones que causan una enfermedad, con en consiguiente aumento de la tasa de portadores en dicha población. Esta dispersión por la geografía hace que no sea fácil que implementar actuaciones específicas orientadas a estas enfermedades por parte de la sanidad pública, especialmente en el medio rural. Esta situación, junto a la escasa información en general y en el medio sanitario en particular, hace que las personas afectadas y sus familias se sientan solas y aisladas.

Oportunidades de tratamiento y desarrollo de terapias. Las opciones terapéuticas son, en general, escasas y poco eficaces. El desarrollo de nuevas terapias y fármacos para estas enfermedades requiere esfuerzos digeridos desde las administraciones públicas hacia el sector productivo biofarmacéutico que hagan atractivo la investigación y desarrollo de medicamentos para las ER. En este sentido están orientadas las políticas sobre medicamentos huérfanos, entendiendo estos como aquellos medicamentos de cualquier índole –fármacos, terapia génica, terapia celular- dirigidos expresamente a tratar las ER.

Uno de los aspectos que han centrado mayor interés en los últimos años se centran en el fomento y desarrollo de la investigación biomédica, básica, clínica y epidemiológica de estas enfermedades. Hay razones de diversa índole por las que tiene sentido investigar en ER. Estas incluyen razones sociales puesto que investigar es conocer y ofrecer esperanza y realidades a los enfermos. Hay también razones médicas dado que la investigación abre nuevas oportunidades y ofrece nuevos instrumentos para mejorar la práctica clínica, especialmente en el campo del diagnóstico, pero también en relación con desarrollo de nuevos tratamientos y con reconocimiento de biomarcadores de utilidad en el seguimiento de la historia natural y de la respuesta terapéutica de los enfermos. Y, obviamente, hay interés científico en conocer los mecanismos de producción de la enfermedad y la fisiopatología del proceso, la definición de nuevas dianas moleculares y el desarrollo de fármacos dirigidos hacia estas dianas.

Un claro ejemplo del interés científico y médico que tiene la investigación en ER lo ofrecen las enfermedades monogénicas (7). El estudio de las enfermedades monogénicas hereditarias ha contribuido enormemente en nuestra comprensión de los mecanismos por los que actúan las mutaciones patogénicas en el desarrollo de la enfermedad y el papel de los genes en la fisiología celular y del organismo, así como en el desarrollo de herramientas diagnósticas útiles en la práctica clínica. Si nos centramos en la contribución que el conocimiento de los genes mutantes y de las mutaciones que causan las enfermedades mendelianas y mitocondriales ha hecho en el campo del diagnóstico podemos hablar del gran empujón que ha supuesto el análisis genético para el diagnóstico de las enfermedades en los pacientes, aportando marcadores diagnósticos de los que no se disponía anteriormente y una nueva clasificación nosológica basada en el genotipo. Son muchas las enfermedades que se han visto beneficiadas. Algunos ejemplos son la fibrosis quística, las hemofilias, la distrofia muscular de Duchenne/Becker y otras distrofinopatías, la neurofibromatosis o las enfermedades neurológicas debidas a mutaciones dinámicas por expansión de trinucleótidos como son el síndrome del cromosoma X frágil, la enfermedad de Huntington o la ataxia de Friedreich.
Entre las lecciones que hemos aprendido a través del estudio de las enfermedades monogénicas podemos destacar las siguientes (7):
i) Descripción de nuevos mecanismos genéticos (8), como consecuencia de los proyectos de cartografiado genético y clonación posicional y hallazgo de muy diversos tipos de mutaciones puntuales o reordenamientos genómicos (9). Mención especial merece las mutaciones mencionadas anteriormente que consisten en cambios en el número de copias de un trinucleótido, conocidas como mutaciones dinámicas por su inestabilidad genética, tanto en la meiosis como en la mitosis (10,11).
ii) El reconocimiento de la gran heterogeneidad genética y alélica, así como la enorme variabilidad fenotípica, esto es, clínica de las enfermedades monogénicas raras. Las mutaciones en el gen de la distrofina pueden producir fenotipos muy variables que van desde la forma clásica grave de la distrofia muscular de Duchenne a cuadros de hiperCKemia aislada o con mioglobinuria, con fenotipos intermedios como la distrofia muscular de Becker o el síndrome de mialgias-calambres (11). Los más de treinta genes asociados a distintas formas de neuropatías periféricas hereditarias condicionan una gran complejidad nosológica y fisiopatológica de estos trastornos del sistema nervioso periférico. Mutaciones en un mismo gen como *GDAP1* que causa neuropatía de Charcot-Marie-Tooth (CMT) (12) pueden dar fenotipos muy agresivos con herencia autonómica recesiva (CMT4A) o fenotipos más leves con herencia autonómica dominante (CMT2K) (13). Esto también ocurre, incluso en mayor medida, en trastornos neurosensoriales como las hipoacusias congénitas y la retinosis pigmentosa. Hay muchos ejemplos que ilustran la variabilidad en la penetrancia, expresividad y gravedad de la enfermedad entre los portadores de mutaciones, incluso en miembros de una misma familia, fenómeno que apunta hacia la existencia de factores genéticos adicionales o genes modificadores. Estos ejemplos indican que los trastornos monogénicos, minoritarios en su frecuencia, al igual que las entidades complejas comunes, pueden reflejar un continuo en su distribución fenotípica, como se ilustra por el síndrome de Bardet-Biedl y el síndrome de Meckel (14).
iii) Las enfermedades monogénicas no pueden seguir siendo vistas como rasgos simples *sensu stricto*. Estos trastornos proveen ejemplos instructivos de herencia oligogénica, tal como la herencia digénica o las formas raras genéticas de enfermedades comunes, como es el caso de la enfermedad de Parkinson (11). En este sentido, podemos hablar de un continuo desde los trastornos simples, frecuentemente raros, a trastornos complejos. El punto de cruce en el camino entre los simple y lo complejo está en la fisiopatología de los procesos de enfermar, donde un conocimiento generado por el estudio de una enfermedad rara puede llevar a comprender mejor una enfermedad compleja o multifactorial.

En el plano de la investigación terapéutica el estudio de las enfermedades monogénicas raras también ofrece un campo de enorme potencial (15). En los últimos años hemos podido observar la reducción en el desarrollo y aprobación de nuevos fármacos resultado de la crisis en la identificación de nuevas dianas y su validación. Es aquí donde las enfermedades monogénicas pueden ofrecer un camino dirigido desde el conocimiento biológico que supone el descubrimiento de la causa genética a partir de fenotipos concretos que se transmiten por herencia. Este conocimiento genético es el primer paso para estudios procesos fisiopatológicos y las moléculas que intervienen en los mismos. Estas moléculas son potenciales dianas terapéuticas.

En los apartados anteriores hemos asentado las bases conceptuales de las enfermedades raras y el interés de investigar sobre ellas y de desarrollar programas de investigación básica y clínica específicos. No obstante, la realidad nos marca la necesidad de poner en marcha acciones concretas que mejoren la calidad de vida de los pacientes y de sus familias y sus perspectivas en el futuro próximo. Estas acciones, aunque en gran medida incipientes, ya están poniéndose en marcha en distintos niveles de actuación. Las acciones a nivel europeo se iniciaron aproximadamente hace diez años. En 1999 la Unión Europea aprobó el Plan de Acción para las Enfermedades Poco Comunes y algo más tarde el Reglamento sobre medicamentos huérfanos con el objetivo de "establecer un procedimiento comunitario para designar medicamentos huérfanos y presentar incentivos para la investigación, el desarrollo y comercialización de dichos medicamentos, especialmente mediante la concesión de un derecho de exclusividad comercial de una duración de diez años". Con acciones de carácter internacional como las de la UE al constituir el Comité de Medicamentos Huérfanos por parte de la Agencia Europea del Medicamento y la introducción de las enfermedades raras entre los objetivos del 7º Programa Marco, la gestación de Orphanet (16), una iniciativa originalmente francesa que ha devenido en la mayor base de datos y sistema de información europeo y de las más importantes en el mundo, o la creación de Eurordis, la federación europea de organizaciones de pacientes y personas activas en el campo de las enfermedades raras dirigido por pacientes, Europa ha ido elaborando un tejido social de gran relevancia que está dando sus frutos al hacer visible las ER entre los ciudadanos, los agentes

sociales y las autoridades. La última y muy importante iniciativa ha sido la Recomendación del Consejo de la Unión Europea de noviembre de 2008 relativa a una acción europea en el ámbito de las enfermedades raras (17). Entre las recomendaciones que se indican en este documento figura la elaboración de Planes Nacionales sobre enfermedades raras que deberían estar implementados en 2013.

En nuestro país la Dirección General de la Agencia de Calidad del Ministerio de Sanidad y Consumo está trabajando en la elaboración de la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud. En ella participan expertos de sociedades médicas científicas, asociaciones de pacientes y representantes de las Comunidades Autónomas. El borrador de la Estrategia está muy avanzado y está previsto que sea presentado al Consejo Interterritorial del SNS este mismo año 2009. En el documento se contemplan distintos aspectos a abordar por parte de la atención sanitaria dependiente de las Consejerías de Sanidad o Salud de los gobiernos autónomos. Las cuestiones fundamentales que se abordan son: registros y clasificación de las enfermedades raras, diagnóstico precoz y prevención, atención integral y multidicisplinar haciendo referencia a la necesidad de la acreditación de centros, servicios o unidades de referencia, atención sociosanitaria, desarrollo de la investigación, formación del personal sanitario y desarrollo de sistemas de información. En un sistema de salud gestionado por 17 sistemas regionales de salud, interrelacionados, el desarrollo de planes autonómicos sería la fórmula más adecuada para que las cuestiones que interesan e importan a los pacientes, planteadas en el plano sanitario por la Estrategia, puedan ir recibiendo respuestas que atiendan sus necesidades de hoy y del futuro. Al tiempo que esta Estrategia se pone en marcha, algunas Comunidades Autómomas como es el caso de Andalucía, se han anticipado y vienen desarrollado un plan propio.

Las enfermedades raras tienen un papel relevante en el campo de la asistencia pediátrica y la pediatría tiene uno de sus campos de actuación más evidentes en las enfermedades raras. Así ha sido a lo largo de la historia de la medicina cuando los pediatras hemos afrontado el manejo diagnóstico y terapéutico de muchas de estas enfermedades. No obstante, la aproximación moderna de las enfermedades raras y de las necesidades de los niños y adolescentes enfermos y de sus familias requiere asumir nuevas visiones e iniciativas por partes de los pediatras. La perspectiva con que la atención pediátrica debe actuar necesita cambios estructurales, de formación y de manejo de conjunto de problemas que afectan a los pacientes con enfermedades raras. Cuestiones fundamentales a las que hay que prestar atención son (1): i) reconocimiento temprano y diagnóstico precoz de las enfermedades; ii) manejo clínico y psicológico de los pacientes desde servicios o unidades multidisciplinares que, eventualmente, puedan constituirse en centros de referencia y en los que se apliquen tratamientos que requieren de profesionales con experiencia y participación en ensayos clínicos; iii) reconocer el impacto individual, familiar y social que supone la presencia de un niño o niña afectado en la familia –en ocasiones varios miembros de la familia-; iv) generar los recursos necesarios para dar apoyo personal, social y psicológico a las familias en el proceso de adaptación y en el desarrollo de una vida que necesariamente ha cambiado; v) ofrecer sistemas vivos y útiles de información a los pacientes y a sus familiares; y vi) ofrecer, especialmente en los muchos casos en los que la enfermedad tiene una base genética, asesoramiento genético y los servicios de diagnóstico genético que incluya las distintas situaciones clínicas: diagnóstico clínico de certeza o confirmatorio, asesoramiento y diagnóstico reproductivos incluyendo diagnóstico prenatal y diagnóstico genético preimplantatorio, diagnóstico de portadores, diagnóstico presintomático y cribado neonatal.

Las enfermedades raras son un campo natural de actuación para los pediatras, tanto en atención primaria como en atención especializada. Los pediatras debemos afrontar el desafío de participar en la organización de la atención sanitaria y participar en las estructuras que se van poniendo en funcionamiento para dar los servicios a los pacientes con estas enfermedades, muchas de ellas de inicio en la infancia y, por su naturaleza, poco frecuentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. González-Lamuño D, García Fuentes M. Enfermedades raras en pediatría. An Sist Sanit Navar 2008;31 (Supl. 2):21-2

2. García-Ribes M, Ejarque I, Arenas E, Martin V. Nuevos retos: el médico de familia ante las enfermedades raras. Aten Primaria 2006;37:369-370

3. Sánchez-Valverde F, García Fuentes M. Enfermedades raras: un desafío de la medicina en el siglo XXI. An Sist Sanit Navar 2008;31 (Supl. 2):5-8

4. European Congress on Rare Diseases, Luxembourg 2005. http://www.rare-luxembourg2005.org/images/ECRDtotal_es.pdf

5. Avellaneda A, Izquierdo M, Torrent-Farnell J, Ramón JR. Enferemdades raras: enfermedades crónicas que requieren un nuevo enfoque sociosanitario. An Sist Sanit Navar 2008;30:177-190

6. Palau Martínez F, Espinós Armero C. Consejo genético en las enfermedades neurológicas. FMC Formación Médica Continuada en Atención Primaria 2009;16:92-102

7. Antonarakis SE, Beckmann JS. Mendelian disorders deserve more attention. Nature Rev Genet 2006;7:277-282

8. Cooper DN, Stenson PD, Chuzhanova NA. The Human Gene Mutation Database (HGMD) and its exploitation in the study of mutational mechanisms. Curr Protoc Bioinformatics. 2006;Chapter 1:Unit 1.13

9. Stenson PD, Ball E, Howells K, Phillips A, Mort M, Cooper DN. Human Gene Mutation Database: towards a comprehensive central mutation database. J Med Genet 2008;45:124-126

10. Pearson CE, Edamura KN, Creary JD. Repeat instability: mechanisms of dynamic mutations. Nature Rev Genet 2005;6:729-742

11. Espinós Armero C. Palau Martínez F. Genética de las enfermedades neurológicas. En: Tratado de Neurología Clínica, Pascual J ed., Ars XXI, Barcelona, pp. 1-29, 2008

12. Cuesta A, Pedrola L, Sevilla T, García-Planells J, Chumillas MJ, Mayordomo F, LeGuern E, Marín I, Vílchez JJ, Palau F. The gene encoding ganglioside-induced differentiation-associated protein 1 is mutated in axonal Charcot-Marie-Tooth type 4A disease. Nature Genet 2002;30:22-25

13. Claramunt R, Pedrola L, Sevilla T, López de Munain A, Berciano J, Cuesta A, Sánchez-Navarro B, Millán JM, Saifi GM, Lupski JR, Vílchez JJ, Espinós C, Palau F. Genetics of Charcot-Marie-Tooth disease type 4A: mutations, inheritance, phenotypic variability, and founder effect. J Med Genet 2005;42:358-365

14. Karmous-Benailly H, Martinovic J, Gubler MC, Sirot Y, Clech L, Ozilou C, Auge J, Brahimi N, Etchevers H, Detrait E, Esculpavit C, Audollent S, Goudefroye G, Gonzales M, Tantau J, Loget P, Joubert M, Gaillard D, Jeanne-Pasquier C, Delezoide AL, Peter MO, Plessis G, Simon-Bouy B, Dollfus H, Le Merrer M, Munnich A, Encha-Razavi F, Vekemans M, Attié-Bitach T. Antenatal presentation of Bardet-Biedl syndrome may mimic Meckel syndrome. Am J Hum Genet 2005;76:493-504

15. Brinkman RR, Dubé M-P, Rouleau GA, Orr AC, Samuels ME. Human monogenic dirsorders – a source of novel drug targets. Nature Rev Genet 2006;7:249-260

16. Orphanet (http://www.orpha.net)

17. Recomendación del Consejo de la Unión Europea relativa a una acción europea en el ámbito de las enfermedades raras (http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/rare_rec_es.pdf).

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL: EJEMPLO DE INVESTIGACIÓN TRASLACIONAL EN ENFERMEDADES RARAS

Nº Programa: 116

Autor: Eduardo Tizzano Ferrari

Servicio de Genética del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Concepto: La atrofia muscular espinal es una de las enfermedades "raras" más frecuentes y por su historia natural, una de las más devastadoras que se conocen.

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neuromuscular hereditaria caracterizada por la afectación de las células del asta anterior de la médula espinal (neuronas motoras), que cursa con debilidad proximal y simétrica y atrofia progresiva de los grupos musculares. Se clasifica en cuatro grupos sobre la base de la gravedad de los síntomas, la edad de aparición y la evolución. En la forma aguda Tipo I o enfermedad de Werdnig-Hoffmann, que se manifiesta en el período neonatal o en los primeros meses de vida, los afectados nunca alcanzan la capacidad de sentarse y una gran proporción de ellos mueren antes de los dos años de vida. La forma intermedia Tipo II, la forma crónica tipo III o enfermedad de Kugelberg-Welander y la forma del adulto tipo IV, son clínicamente más heterogéneas. En la primera, los síntomas aparecen antes de los 18 meses, los pacientes no llegan a deambular y la evolución y supervivencia dependen de muchos factores. En la forma tipo III los síntomas se notan a partir de los 18 meses, llegan a deambular y en general alcanzan la edad adulta. La forma tipo IV aparece en la segunda o tercera década de la vida y en general son casos que deambulan durante toda la vida y con una afectación clínica muy variable. Las complicaciones en las formas tipo I son respiratorias y cardíacas mientras que en los casos crónicos más graves sufren complicaciones como escoliosis e insuficiencia respiratoria que sigue siendo la causa de mortalidad más frecuente de esta enfermedad. La incidencia de la forma grave tipo I es de aproximadamente 1 de cada 6.000 constituyendo uno de los trastornos autosómicos recesivos letales más frecuente en la infancia. La incidencia de las formas crónicas es de aproximadamente 1 en 10.000 siendo entonces el segundo trastorno neuromuscular más frecuente de la edad pediátrica[1]. La frecuencia de portadores heterocigotos en la población general es de aproximadamente 1 en 40-50.

EL GEN DETERMINANTE SMN1

Concepto: La identificación del gen SMN como determinante de la AME ha abierto nuevas perspectivas para el diagnóstico de la enfermedad en afectados y portadores y un mejor conocimiento de su fisiopatología.

El gen responsable de esta enfermedad se identificó en 1995 y se lo denominó "survival motor neuron" (SMN)[2]. Dicho gen está duplicado en humanos, existiendo una versión telomérica (SMN1) y otra centromérica (SMN2) separadas por unas 500 kb en el locus AME localizado en el brazo largo del cromosoma 5 (5q13). El gen SMN1 está delecionado o interrumpido en un 95% de los pacientes cualquiera que sea la forma clínica (Figura 1). En aquellos casos sin deleción homocigota, se han detectado mutaciones puntuales, una de ellas recurrente y presente en el 2% de los afectados (una deleción de cuatro pares de bases (delAGAG) en el exón 3[3]. En cambio todos los pacientes afectados de AME tienen de una a cuatro copias del gen SMN2, y no se ha descrito ninguna persona con ausencia de ambos genes. En otros seres vivos, como el ratón, el gen no está duplicado y su anulación produce muerte embrionaria temprana[4]. Todo esto indica que la ausencia del gen SMN (y su proteína) debe ser letal para el organismo. Aproximadamente un 8% de la población tiene ausencia del gen SMN2 pero alguna copia del gen SMN1, lo que les permite ser asintomáticos (Figura 1).

La confirmación del diagnóstico por métodos moleculares ha mejorado sensiblemente el asesoramiento genético de la enfermedad. El hecho de que más del 90% de los casos de AME presenten deleción del gen SMN1 hace del análisis molecular el método de elección para confirmar el diagnóstico ante una sospecha clínica de AME, aún antes de la biopsia muscular. Dicha deleción se ha observado en una amplia gama de fenotipos desde la grave afectación congénita hasta individuos prácticamente asintomáticos. Es evidente, por lo tanto, que no existe una correlación entre la deleción y un fenotipo determinado. Incluso existe variación intrafamiliar, especialmente en las formas crónicas (Tipo III y IV), habiéndose descrito hermanos asintomáticos con una deleción similar del gen SMN1 a la de los afectados de AME [5].

El estudio de los portadores pertenecientes a familias con afectados se realiza con dos metodologías. Una indirecta, analizando marcadores del extremo 5' del gen (C212 y C272), identificando los haplotipos de riesgo que segregan con la enfermedad y otra directa, con métodos cuantitativos capaces de medir si existe en la muestra problema, una o dos copias del gen SMN1. Una ventaja adicional del método cuantitativo es su aplicación al diagnóstico de portadores de AME de individuos de la población general (en general son cónyuges de portadores de la enfermedad) o en donantes de gametos (aunque es necesario comentar aquí que un 4% de portadores pueden tener dos copias del gen SMN1 en un cromosoma y ninguno en el otro)[6,7]. Asimismo el estudio cuantitativo permite identificar a los casos restantes de pacientes clínicamente afectados pero sin deleción homocigota (una copia ausente y la otra presente pero con mutación puntual) y en casos donde el afectado había fallecido y no se disponía de DNA detectando los padres como portadores[6].

El diagnóstico prenatal de afectado de AME se efectúa evidenciando en la muestra de ADN fetal, la existencia de la deleción homocigota del gen SMN1. El estudio adicional de los marcadores C212 y C272 indica si se trata de un portador heterocigoto, a la vez que confirma que efectivamente se analiza muestra fetal y no la materna. Recientemente los métodos de diagnóstico genético preimplantatorio se han sumado como opción reproductiva en aquellas parejas con alto riesgo de recurrencia de la enfermedad.

3.2.- LA PROTEÍNA SMN

Concepto: *La proteína SMN es producida por los genes SMN1 y SMN2, aunque éste último produce menor cantidad, especialmente en la médula espinal. Esta proteína está involucrada en funciones esenciales para la célula (metabolismo del RNA, splicing) y otras más específicas como la supervivencia y desarrollo de las neuronas motoras (apoptosis, transporte axonal).*

Los estudios de expresión del gen SMN indican que está presente en todas las células pero el complejo motoneurona-axon-placa motora-

músculo parecen ser muy sensibles a su disminución y por eso son los tejidos más vulnerables en la AME, lo que explicaría las manifestaciones clínicas.

Los genes SMN codifican para una proteína idéntica de 38 kiloDaltons. Esta proteína no presenta homología con las hasta hoy descritas. Mediante estudios inmunohistoquímicos, la proteína SMN se ha localizado en el citoplasma y en el núcleo y en este último forma unas estructuras nucleares llamadas "gems", en asociación con los cuerpos de Cajal o "coiled bodies" [8] descritos por Ramón y Cajal en 1903. La proteína SMN forma parte de un complejo macromolecular que sirve en el ensamblaje y transporte de las proteínas snRNP que son esenciales en el conjunto de reacciones del "splicing"[9]. La pregunta que surge es por qué siendo una función tan básica sólo las motoneuronas del asta anterior de la médula son las afectadas y manifiestan la enfermedad. Las motoneuronas tienen un mayor nivel de transcripción que otros tipos celulares y, posiblemente, tengan mayor necesidad de proteína SMN para la estabilidad de moléculas de RNA que codifican proteínas esenciales en el desarrollo y función de las motoneuronas. Mientras que la alteración del gen SMN en otras estructuras donde se expresa podría ser compensado por factores genéticos o celulares hoy todavía desconocidos[10].

EL GEN MODIFICADOR SMN2

CONCEPTO: El hecho de que todos los pacientes con AME tengan al menos una copia del gen SMN2 (cuya función no evita la aparición de la enfermedad), y de que cuanto más copias tiene un paciente, el fenotipo es en general menos grave, hace que aumentar su expresión sea considerada una alternativa terapéutica prometedora.

La diferencias entre el gen SMN1 y el SMN2 son algunos nucleótidos del extremo 3´ pero el cambio crítico es una transición C>T en el exón 7, que afecta una zona de reconocimiento de exón y hace que el gen SMN 1 genere mayoritaria o casi exclusivamente el transcrito completo mientras que, los transcritos del gen SMN2 son aproximadamente 50% completo y 50% carente del exón 7[10,11]. De esta forma, en las formas incompletas el extremo carboxílico terminal es más inestable y por ende no funcionante. Es más, es posible que la presencia aumentada de la forma incompleta de RNA y por extensión, proteína, pudiera ser perjudicial para la médula espinal[10,12]. Por otro lado, los estudios cuantitativos indican que del 80 al 90% de los pacientes con la forma tipo I tienen 1 ó 2 dos copias del gen SMN2, y los pacientes tipo II y III tienen mayoritariamente 3 ó 4 copias [5]. Aunque el modelo del número de copias SMN2 puede aplicarse a la mayoría de los casos, esta correlación no es absoluta. Así, se han descrito pacientes con tres copias de SMN2 afectados de AME tipo I hasta el tipo IV. Tampoco se ha podido establecer una correlación absoluta en los casos de variabilidad intrafamiliar, ya que estos casos de hermanos con evolución clínica diferente tienen el mismo número de copias[5]. De todas estas observaciones, se concluye que la AME es la consecuencia de una disminución o carencia efectiva de proteína SMN completa y que su gravedad está influenciada fundamentalmente por la cantidad de proteína que puedan generar las copias del gen SMN2, aunque existen otros factores modificadores que aún no se conocen. Es necesario encontrar el nexo entre la función celular in vitro de la proteína SMN y la fisiopatología de la enfermedad, especialmente explicar porqué las motoneuronas son las más involucradas en la enfermedad.

LA INVESTIGACIÓN TRASLACIONAL EN LA AME

Concepto: Los conocimientos que generan las investigaciones en la AME en niveles clínico, genético y neurobiológico deben ser aplicados para definir dianas terapéuticas e implementar protocolos de seguimiento multidisciplinarios que puedan utilizarse en ensayos clínicos farmacológicos clásicos o con terapias más experimentales.

La investigación traslacional se define como aquella que es capaz de generar resultados aplicables de manera dinámica al paciente. Es decir por un lado es necesario disponer de investigadores básicos, y por otro investigadores clínicos, pero no darse las espalda sino trabajar de manera conjunta para un fin común y con la colaboración de las asociaciones de pacientes. En España está vigente el proyecto GENAME que involucra a 16 grupos de investigación multidisciplinarios que colaboran con el fin de definir dianas terapéuticas en la AME. En este macroproyecto se contemplan cuatro aspectos fundamentales: clínico, genético, neurobiológico y de nuevas terapias englobados en varios objetivos. Entre ellos se consideran un registro de pacientes y un banco de muestras. También el conocer la historia natural de la enfermedad, es decir cómo evoluciona en un período de tiempo determinado sin tratamiento para saber qué cambios se deben observar si aplicamos una terapia. Asimismo, se validan métodos para medir la fuerza y la función muscular y marcadores biológicos que sean útiles para el seguimiento y pronóstico de los pacientes. Ya en el campo de la genética y la función del gen, se están estableciendo protocolos diagnósticos que permitan diferenciar los distintos tipos de AME (por ejemplo el número de copias del gen SMN2), buscar otros posibles genes modificadores del fenotipo[13] y el disponer de un método que detecte cambios en los niveles de mRNA y proteína en tejidos que reflejen lo que pasa en la médula espinal y el músculo. Asimismo la investigación neurobiológica de la enfermedad ayudará a definir cuáles son las dianas terapéuticas: la motoneurona, el axón, la placa neuromuscular, el músculo o todas ellas. Para este tipo de estudios es fundamental disponer de un modelo animal de la enfermedad. En la AME existen varios modelos animales artificiales (transgénicos y condicionales) que reproducen la enfermedad de acuerdo a la gravedad[14]. Así hay ratones con la forma grave y otros con las formas crónicas que están siendo investigados profundamente. Finalmente hay que tener en cuenta que terapia se podrá aplicar (Figura 2). En los últimos años se han ensayado in vitro ciertos compuestos como el ácido valproico, la hidroxiurea, el fenilbutirato y el salbutamol que aumentan el RNA y la proteína SMN (compilados en referencia[15]). Algunos de estos compuestos han pasado con extrema rapidez del laboratorio a los ensayos en humanos con poca o nula información en los modelos animales y los resultados todavía son insatisfactorios o incompletos. Es evidente que la curación de este tipo de trastornos es una meta muy difícil. Sin embargo podría ser posible detener la evolución del proceso y mejorar la calidad de vida del paciente mientras se encuentran soluciones más específicas. Así la terapia farmacológica clásica ya sea aumentando la expresión del gen SMN2 como se ha comentado, favoreciendo la neuroprotección o mejorando la fuerza muscular podrían ser utilizados en forma combinada una vez se demuestren sus efectos beneficiosos en ensayos clínicos controlados. Esto dará tiempo a que otras terapias más experimentales, como la celular o la génica, demuestren seguridad y eficacia en un futuro.

AGRADECIMIENTOS

Colaboradores del proyecto GENAME (www.gename.fundame.net), FIS 05-2416 y CIBERER, ISCIII.

BIBLIOGRAFÍA

Dubowitz V. Ramblings in the story of spinal muscular atrophy. Neuromusc Disord. 2009; 19:69-73.

Lefebvre S, Bürglen L, Reboullet S, Clermont O, Burlet P, Viollet L et al. Identification and characterization of a spinal muscular atrophy-determining gene. Cell 1995;80:155-165

Alías L, Bernal S, Fuentes-Prior P, Barceló MJ, Also E, Martínez-Hernández R et al. Mutation update of spinal muscular atrophy in Spain: molecular characterization of 745 unrelated patients and identification of four novel mutations in the SMN1 gene. Hum Genet. 2009;125:29-39.

Schrank B, Gotz R, Gunnersen JM, Ure JM, Toyka KV, Smith AG, et al. Inactivation of the survival motor neuron gene, a candidate gene for human spinal muscular atrophy, leads to massive cell death in early mouse embryos. Proc Natl Acad Sci U S A 1997;94:9920-9925

Cuscó I, Barceló MJ, Rojas-García R, Illa I, Gámez J, Cervera C SMN2 copy number predicts acute or chronic spinal muscular atrophy but does not account for intrafamilial variability in siblings. J Neurol 2006; 253:21-25.

Cuscó I, Barceló MJ, Soler C, Parra J, Baiget M, Tizzano E. Prenatal diagnosis for risk of spinal muscular atrophy. BJOG 2002;109:1244-249.

Barcelo MJ, Alias L, Caselles L, Robles Y, Baiget M, Tizzano E. Two independent mutations of the SMN1 gene in the same spinal muscular atrophy family branch: lessons for carrier diagnosis. Gen Med 2006; 8: 259-262.

Liu Q, Dreyfuss G. A novel nuclear structure containing the survival of motor neurons protein. EMBO J 1996;15:3555-3565

Pellizzoni L Chaperoning ribonucleoprotein biogenesis in health and disease.. EMBO Rep. 2007;8:340-345.

Soler-Botija, C, Cusco I, Caselles L, López E, Baiget M, Tizzano EF. Implication of fetal SMN2 expression in type I SMA pathogenesis: protection or pathological gain of function? J Neuropathol Exp Neurol, 2005. 64: 215-223.

Lorson CL, Hahnen E, Androphy EJ, Wirth B. A single nucleotide in the SMN gene regulates splicing and is responsible for spinal muscular atrophy. Proc Natl Acad Sci USA 1999;96:6307-6311

Kerr DA, Nery JP, Traystman RJ, Chau BN, Hardwick JM. Survival motor neuron protein modulates neuron-specific apoptosis. Proc Natl Acad Sci USA 2000;97:13312-13317.

Oprea GE, Kröber S, McWhorter ML, Rossoll W, Müller S, Krawczak M, et al. Plastin 3 is a protective modifier of autosomal recessive spinal muscular atrophy. Science. 2008; 25;320:524-527.

Monani UR Spinal muscular atrophy: a deficiency in a ubiquitous protein; a motor neuron-specific disease. Neuron. 2005;48:885-896.

Sumner CJ. Therapeutics development for spinal muscular atrophy. NeuroRx. 2006. 3: 235-245

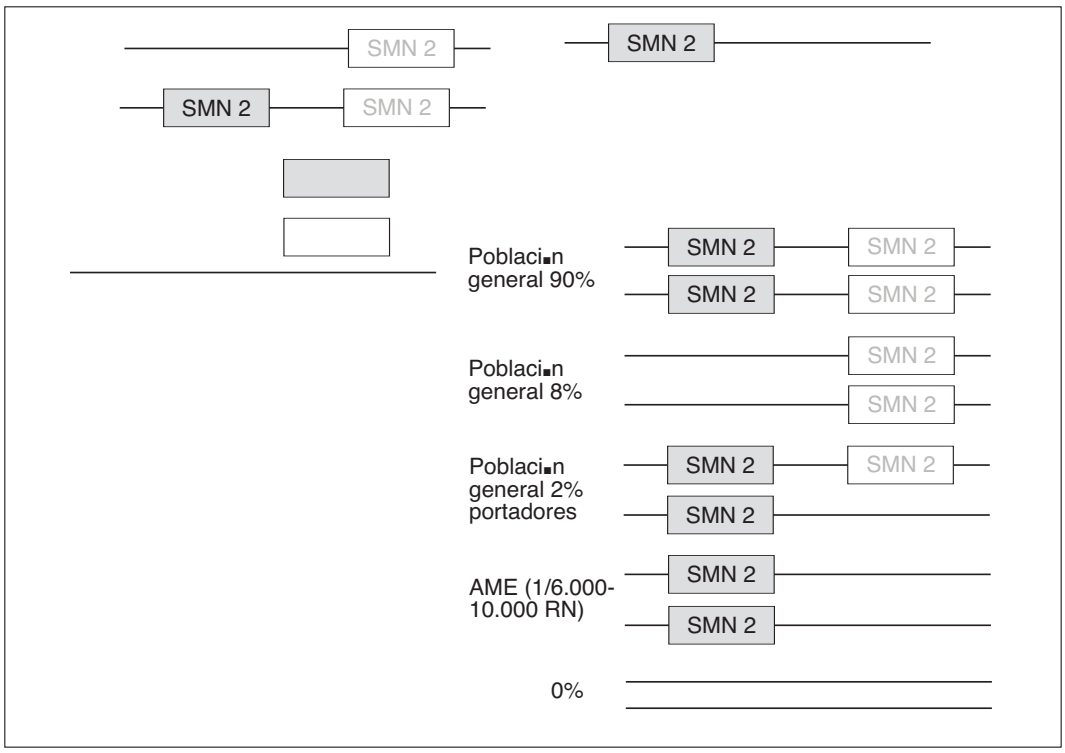


Figura 1. Esquema de la distribución de los genes SMN en la población.

Un 90% de la población general tiene dos copias del gen SMN1 y del gen SMN2, mientras que un 8% tiene ausencia del gen SMN2 sin constatarse ninguna patología específica. Un 2% de la población es portadora heterocigota (una copia del gen SMN1). Los pacientes con AME tienen ausencia del gen SMN1 y de una a cuatro copias del gen SMN2. No se ha descrito ningún individuo con ausencia de ambos genes SMN.

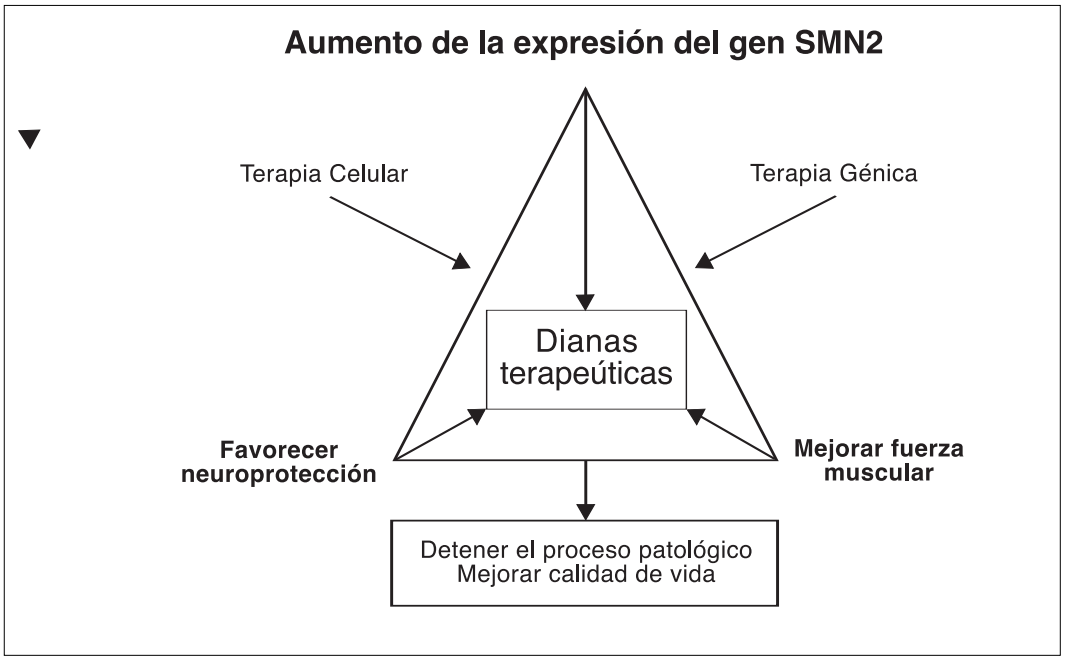


Figura 2. Esquema del tratamiento combinado en la AME.

La farmacología clásica, que incluye el aumento de la expresión del gen SMN2, la neuroprotección y la mejoría de la fuerza muscular son alternativas próximas de tratamiento, mientras que la terapia génica y celular están en fase experimental y necesitan probar su seguridad y eficacia. El objetivo es definir dianas terapéuticas con la investigación traslacional y lograr detener el proceso patológico para mejorar la calidad de vida de los pacientes.

DEFECTOS CONGÉNITOS DE LA GLICOSILACIÓN: NO TAN RAROS, PERO GRANDES DESCONOCIDOS

Nº Programa: 117

Autores: Mª Pilar Ribate Molina[1], Feliciano J. Ramos Fuentes[1,2]

(1) Laboratorio de Genética Clínica y Genómica Funcional, Facultad de Medicina, Universidad de Zaragoza (2) Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa", Universidad de Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

Los llamados defectos congénitos de la glicosilación (CDG, por su nomenclatura en inglés: *Congenital Defects of Glycosilation*) son un grupo numeroso de errores innatos del metabolismo causados por anomalías en el proceso de síntesis de glicanos, que son oligosacáridos unidos con enlaces covalentes a residuos de aminoácidos situados en lugares específicos de las glicoproteínas. Al unirse a las proteínas, los glicanos propician en aquéllas su adecuada conformación espacial, contribuyendo a su estabilidad, a su plegamiento correcto, a su vida media circulatoria y, en definitiva, a su función dentro del organismo (1).

Se estima que más de la mitad de las proteínas del organismo humano están glicosiladas y que cerca del 1% del genoma humano codificante interviene en los procesos relacionados con la glicosilación (más de 200 genes). De estas cifras se deduce la complejidad de fenotipos que podemos encontrar en pacientes afectados por estos trastornos, la mayoría de los cuales son enfermedades multisistémicas y de difícil diagnóstico, que además producen una elevada morbimortalidad (2,3). Su importancia en Pediatría deriva de su naturaleza congénita, su etiología genética, su carácter hereditario y, por último, de la importancia de su diagnóstico precoz (4).

El primer caso de CDG fue publicado en 1980 (5), y desde entonces se han descrito alrededor de 40 enfermedades distintas la mayoría asociadas a genes ya identificados (6) (Tabla 1). Según el tipo de glicosilación proteica, se distinguen dos grandes grupos de enfermedades: las debidas a los defectos de la N-glicosilación (unión de una N-acetil-glicosamina al grupo amida (N) de determinados residuos del aminoácido asparragina), y las debidas a los defectos de la O-glicosilación, (unión de una N-acetil-galactosamina, galactosa, glucosa, manosa u otros monosacáridos al grupo hidroxilo –OH- de determinados aminoácidos). La glicosilación en definitiva consiste en la unión covalente de uno o más oligosacáridos a las proteínas.

Los CDG son enfermedades raras y son pocos los grupos que tienen amplia experiencia en su manejo. En España, por ejemplo, se diagnosticaron 33 casos entre los años 1997-2004 (7). El mayor problema para diagnosticar estas enfermedades es simplemente pensar en ellas en primera instancia, lo cual no es nada fácil dada su "clínica camaleónica", que puede incluir retraso psicomotor/mental, retraso de crecimiento, rasgos dismórficos, ataxia, convulsiones, retinopatía, cardiomiopatía y derrame pericárdico, hepatopatía, nefropatía, anomalías endocrinas, alteraciones esqueléticas, problemas de coagulación o mortalidad precoz.

Aunque en la mayoría de los casos el diagnóstico de un CDG no modifica significativamente el manejo terapéutico del paciente, es necesario el diagnóstico específico de la enfermedad para conocer la historia natural y ofrecer un asesoramiento genético fiable (8).

Debido a la complejidad de la clasificación actual, acentuada por el continuo goteo de nuevos tipos de enfermedad, y a la nula información que ofrece sobre la fisiopatología enzimática o molecular de cada cuadro clínico, recientemente se ha propuesto sustituirla por una nueva, basada en el enzima y gen implicados (9). La tabla 1 incluye esta nueva clasificación con los principales hallazgos clínicos de cada enfermedad. La primera columna incluye, entre paréntesis, la nomenclatura clásica de la enfermedad. En todo caso, en el texto de esta ponencia emplearemos la nomenclatura clásica para facilitar al lector su seguimiento.

DEFECTOS DE LA N-GLICOSILACIÓN

El proceso de N-glicosilación (oligosacáridos unidos a la proteína por el nitrógeno –N- de un grupo amida de determinados residuos de

asparragina mediante una N-acetilglucosamina) tiene lugar en el citoplasma de las células, concretamente en el retículo endoplasmático (RE) y en aparato de Golgi, bajo la acción de varias enzimas del grupo de las glucosiltransferasas (10).

En la vía metabólica de la N-glicosilación se distinguen dos etapas, la primera comienza en el RE con la síntesis del oligosacáridos precursor $Glc_3Man_9GlcNAc2$ y termina con su transferencia al grupo N- del residuo Asn de una proteína naciente; en la segunda etapa, también llevada a cabo en el RE y el aparato de Golgi, el grupo N-glicano es inicialmente recortado por las glicosidasas, que eliminan los monosacáridos, y posteriormente las glicotransferasas le van añadiendo distintos tipos de carbohidratos (figura 1).

Las enfermedades producidas por defectos de la N-glicosilación son de herencia autosómica recesiva y actualmente hay tipificados más de 20, de los cuales 12 afectan a la primera etapa de síntesis del glicano precursor (CDGs tipo I), y 7 a la segunda etapa de procesamiento (CDGs tipo II). En este último grupo se incluyen cuatro trastornos que también afectan a la O-glicosilación (CDGs mixtos).

Diagnóstico clínico:
Desde el punto de vista clínico, especialmente pediátrico, se debe sospechar un CDG ante un paciente con una enfermedad congénita multisistémica no explicada, sobre todo si se acompaña de síntomas neurológicos y/o retraso psicomotor/mental (11). Sólo dos de ellos escapan a esta premisa, el CDG Ib, con enfermedad hepática, y el CDG Ih, con manifestaciones gastrointestinales.

Diagnóstico bioquímico y molecular:
Tras una sospecha clínica fundada es recomendable realizar inicialmente un estudio bioquímico que identifique la hipoglicosilación proteica, justificando la realización del estudio molecular.

La técnicas empleadas son el western blot, que identifica las isoformas proteicas de bajo peso molecular, y el isoelectroenfoque, que identifica isoformas con distinta carga eléctrica, por disminución de la cantidad de ácido siálico, ausente o disminuído en estas enfermedades. El estudio de N-glicoproteínas suele incluir inicialmente la transferrina, la alfa-1 antitripsina y la haptoglobina.

En los casos donde no sea posible detectar alteraciones en el perfil de glicosilación, como en el CDG IIb, IIc y IIf, hay que llevar a cabo un análisis estructural de los glicanos. De igual forma es importante recordar la posibilidad de falsos positivos, en niños debidos sobre todo a la presencia de una galactosemia o una fructosemia hereditaria (4).

La figura 2 muestra el algoritmo diagnóstico utilizado ante sospecha clínica de defecto en la N-glicosilación. Como ejemplo de este grupo de patologías a continuación se desarrolla la más prevalente: el CDG tipo Ia

CDG tipo Ia (Déficit de Fosfomanomutasa):
Es, con diferencia, el CDG más frecuente, con más de 500 pacientes descritos en la literatura. Se debe al déficit del enzima citosólica fosfomanomutasa 2 (PMM-2), que transforma la manosa 6-fosfato en manosa 1-fosfato. Su gen, *PMM-2*, está localizado en la región cromosómica 16p13 (12).

Los hallazgos clínicos ya aparecen en el recién nacido o en los primeros meses de vida y consisten en mamilas invertidas, distribución anormal de la grasa subcutánea (lipodistrofia) e hipoplasia cerebelosa. A estos hallazgos principales hay que añadir retraso psicomotor/mental, rasgos dismórficos, estrabismo, hipotonía axial, convulsiones, alteración de la coagulación y elevación de las transaminasas hepáticas. La mortalidad es alta y se aproxima al 25% de los casos infantiles, siendo principalmente debida a infecciones recurrentes y/o fallo orgánico múltiple (13).

La afectación del SNC progresa con la edad del paciente, haciéndose más evidentes el retraso mental, la ataxia y apareciendo en algunos casos retinitis pigmentosa. Debido a los problemas de coagulación hay riesgo de accidentes cerebrovasculares. Además puede aparecer una neuropatíaa periférica u osteoporosis, acabando muchos pacientes adultos en silla de ruedas por imposibilidad de deambulación independiente. En las mujeres afectadas es habitual la aparición de un hipogonadismo hipogonadotropo (7).

Es importante tener en cuenta la descripción, cada vez más habitual, de pacientes con formas leves o atípicas, incluyendo niños con desarrollo psicomotor casi normal, que son descubiertos gracias a la utilización cada vez más extendida del diagnóstico molecular de esta enfermedad (14).

El diagnóstico inicial de esta enfermedad se puede realizar utilizando la técnica de isoelectroenfoque (IEF) de la transferrina, aunque se recomienda realizar también el de otras glicoproteínas como la haptoglobina, alfa-1 anti-tripsina, etc. También es posible estudiar la actividad enzimática en leucocitos o fibroblastos. La confirmación diagnóstica llega con el estudio molecular del gen *PMM2*, en el que se han encontrado más de 100 mutaciones, principalmente de tipo "cambio de sentido", que dan lugar a un cambio de aminoácido en la cadena proteica.

CDG tipo Ib (Déficit de Fosfomanosa-Isomerasa):
Esta enfermedad, mucho más rara que la CDG tipo Ia, se debe a un déficit del enzima que cataliza el paso de fructosa 6-fosfato a manosa 6-fosfato y su gen, el *MPI*, se localiza en la región cromosómica 15q22-qter (4).

El cuadro clínico característico de este tipo de CDG es una enteropatía pierde-proteínas a la que se asocian alteraciones de la coagulación, hepatopatía (fibrosis hepática congénita), retraso del crecimiento postnatal, vómitos recurrentes o hipoglicemia con hiperinsulinemia. No suele haber afectación neurológica. La variabilidad clínica es amplia, incluso entre afectados de una misma familia.

El diagnóstico también puede realizarse con la técnica de IEF, la cuantificación enzimática en leucocitos o fibroblastos, o finalmente con el estudio de mutaciones del gen MPI, siendo la mayoría, al igual que en el CDG Ia, de tipo "cambio de sentido".

El diagnóstico precoz, estudiando el gen *MPI*, es fundamental porque fue el primer CDG que dispuso de tratamiento sustitutivo eficaz con manosa oral.

DEFECTOS DE LA O-GLICOSILACIÓN

El proceso de O-glicosilación, a diferencia de la N-glicosilación, se incia en el aparato de Golgi y es postraslacional. Los grupos proteicos que se glicosilan son de tipo hidroxilo de serina, treonina o lisina. Los compuestos O-glicanos pueden iniciarse con N-acetilgalactosamina (mucinas), xilosa (glucosaminoglicanos), manosa o N-acetilglucosamida (16).

Los trastornos de los O-glicanos se clasifican según el primer carbohidrato que se une al residuo aceptor de la O-glicoproteína. El proceso es catalizado por las enzimas O-glicosiltransferasas.

La nomenclatura de este grupo de enfermedades no es homogénea y la mayoría se conocen por sus nombres específicos. Una forma de agruparlas es según el O-glicano afectado. La mayoría de estos trastornos se heredan de forma autosómica recesiva.

El diagnóstico de este grupo de patologías se realiza a partir del análisis estructural de los O-glicanos y del estudio molecular de los genes implicados. En las formas mixtas se realiza el análisis de la proteína ApoCIII.

Trastornos de los O-galactosil glicanos
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo VIa: Se caracteriza por hiperlaxitud articular, fragilidad cutánea, hipotonía y cifoescoliosis neonatal. Hay riesgo de hemorragia por rotura vascular, que puede ser letal. El diagnóstico se confirma demostrando el déficit del enzima lisil-hidroxilasa 1 en fibroblastos cultivados o identificando la mutación del gen *PLOD*.
Trastornos de los O-xilosil glicanos:
- Sïndome de Ehlers-Danlos tipo progeroide: Sus principales manifestaciones clínicas son retraso psicomotor/mental, retraso de crecimiento, envejecimiento precoz, hiperlaxitud cutánea y articular, hipotonía y macrocefalia. El diagnóstico se confirma con el estudio enzimático o molecular (gen *B4GALT7*) (17).
- Exóstosis múltiple hereditaria: Se caracteriza por la aparición de osteocondromas en las epífisis de los huesos largos. Se conocen tres genes asociados a esta patología, *EXT1*, *EXT2* y *EXT3* (18).

Trastornos de los O-manosil glicanos
- Distroglicanopatías: Son un grupo de distrofias musculares producidas por defectos en la cadena de la glicosilación del alfa-distroglicano, una proteína O-manosil de la membrana celular que cohesiona la matriz extracelular con el citosqueleto celular de actina. Las enfermedades de este grupo se caracterizan por afectar principalmente al músculo esquelético y al sistema nervioso central. Hasta la fecha se han descrito una decena de distroglicanopatías, causadas por diferentes defectos enzimáticos (19) (tabla 1). Para su diagnóstico se pueden hacer, por inmunohistoquímica o western blot una hipoglicosilación del alfa-distroglicano, cuya expresión debe analizarse la expresión de kerosina (laminina alfa-2) en el tejido muscular, que está generalmente disminuída en las distrofias musculares conténitas asociadas a defectos de glicosilación. Una vez demostrado el defecto general, se pueden realizar los estudios enzimáticos cuantitativos específicos según el cuadro clínico sospechado. El estudio molecular del gen implicado confirmará el diagnóstico definitivamente.

Trastornos de los O-N-acetil-galacto glicanos
- Calcinosis hiperfosfatémica tumoral familiar: Esta patología se caracteriza por la aparición de depósitos de calcio en la piel y el tejido subcutáneo, anomalías dentarias y retinianas, hiperfosfatemia, normocalcemia, niveles normales o algo elevados de PTH y vitamina D3 y disminuidos de 25-OH-colecalciferol. Existe una reducción de la actividad del enzima GALNT3, en cuyo gen se localizan las mutaciones que confirman el diagnóstico.

Trastornos de la sialilación de las O-glicoproteínas
- CDG tipo IIf: Se debe a una inactivación de la proteína transportadora de CMP-NeuAc en el aparato de Golgi, codificado por el gen *SCL35A1*. Se caracteriza por la presencia de macrotrombocitopenia, neutropenia y ausencia completa del antígeno sialil Lewis X en los polimorfonucleares. El estudio molecular del gen confirmará la sospecha clínica.

COMENTARIOS FINALES

Los CDG son un grupo de enfermedades cuyo número va aumentando paulatinamente y que el pediatra debe conocer, al menos sus cuadros clínicos más frecuentes que pueden diagnosticarse en la infancia (20).

Se debe pensar en un CDG ante todo paciente que presente, desde el nacimiento, manifestaciones clínicas multisistémicas, con o sin retraso psicomotor/mental e hipotonía. Sólo un diagnóstico temprano permitirá un mejor manejo del paciente evitando exploraciones y estudios complementarios innecesarios y siendo posible realizar un adecuado asesoramiento genético de la familia.

BIBLIOGRAFÍA

Jaeken J and Matthijs G. Congenital disorders of glycosylation: a rapidly expanding disease family. Annu Rev Genomic Hum Genet 2007; 8:261-278.

Marquardt T and Denecke J. Congenital disorders of glycosylation: review of their molecular bases, clinical presentation and specific therapies. Eur J Pediatr 2003; 162:359-379.

Pérez-Cerda C and Ugarte M. Congenital disorders of glycosylation. Their diagnosis and treatment. Rev Neurol 2006; 43(Suppl 1):S145-S156.

Martínez-Duncker I, Palomares Aguilera L, Sánchez-Francia D, Mollicone R, Ibarra-González I. Trastornos congénitos de la glicosilación: abordaje clínico y de laboratorio. Acta Pediatr Mex 2008; 29:78-88.

Jaeken J, Vanderschueren-Lodeweyckx M, Casaer P, Snoeck L, Corbeel L, Eggermont E. Familiar psicomotor retardation with markedly fluctuating serum prolactin, FSH and GH levels, parcial TBG deficiency, increased serum arylsulphatase A and increased CSF protein: a new syndrome? Pediatr Res 1980; 14:179.

Freeze HH, Genetic defects in the human glycome. Nat Rev Genet 2006; 7:537-551.

Villaseca MA, Artuch R, Briones P. Defectos congénitos de la glicosilación: últimos avances y experiencia española. Med Clin (Barc) 2004; 122:707-716.

Coman DJ. The congenital defects of glycosylation are clinical chameleons. Eur J Hum Genet 2008; 16:2-4.

Jaeken J, Hennet T, Freeze HH, Matthijs G. On the nomenclature of congenital disorders of glycosylation (CDG). J Inherit Metab Dis 2008; 31:669-672.

Freeze HH and Aebi M. Altered glycan structures: the molecular basis of congenital disorders of glycosylation. Curr Opin Struct Biol 2005; 15:490-498.

Freeze HH. Disorders in protein glycosylation and potential therapy: tip of an iceberg? J Pediatr 1998:133:593-600.

Imtiaz F, Worthington V, Champion M, Besley C, Charlwood J, Clayton P et al. Genotypes and phenotypes of patients in the UK with carbohydrate-deficient glycoprotein syndrome type I. J Inherit Metab Dis 2000; 23:162-174.

Jaeken J and Carchon H. The carbohydrate-deficient glycoprotein syndromes: an overview. J Inherit Metab Dis 1993; 16:813-820.

Briones P, Vilaseca MA, Schollen E, Ferrer I, Maties M, Busquets C et al. Biochemical and molecular studies in 26 spanish patients with congenital disorder of glycosylation type Ia. J Inherit Metab Dis 2002; 25:635-646.

Grunewald S, Matthijs G, Jaeken J. Congenital disorders of glycosylation: a review. Pediatr Res 2002; 52:618-624.

Wopereis S, Lefeber DJ, Morava E, Wevers RA. Mechanisms in protein O-glycan biosynthesis and clinical and molecular aspects of protein O-glycan biosynthesis defects: a review. Clin Chem 2006; 52:574-600.

Faiyaz-Ul-Haque M, Zaidi SH, Al-Ali M, Al-Mureikhi MS, Kennedy S, Al-Thani G et al. A novel missense mutation in the galactosyltransferase-I (B4GALT7) gene in a family exhibiting facioskeletal anomalies and Ehlers-Danlos syndrome resembling the progeroid type. Am J Med Genet 2004; 128A:39-45.

Francannet C, Cohen-Tanugi A, Le Merrer M, Munnich A, Bonaventure J, Legeai-Mallet L. Genotype-phenotype correlation in hereditary multiple exostoses. J Med Genet 2001; 38:430-434.

Mendell JR, Boue DR, Martin PT. The congenital muscular dystrophies: recent advances and molecular insights. Pediatr Dev Pathol 2006; 9:427-443.

Lonlay P and Seta N. Anomalies congénitales de glycosylation des glycoprotéines sériques. EMC Pédiatrie 2008; 4-059-T-30.

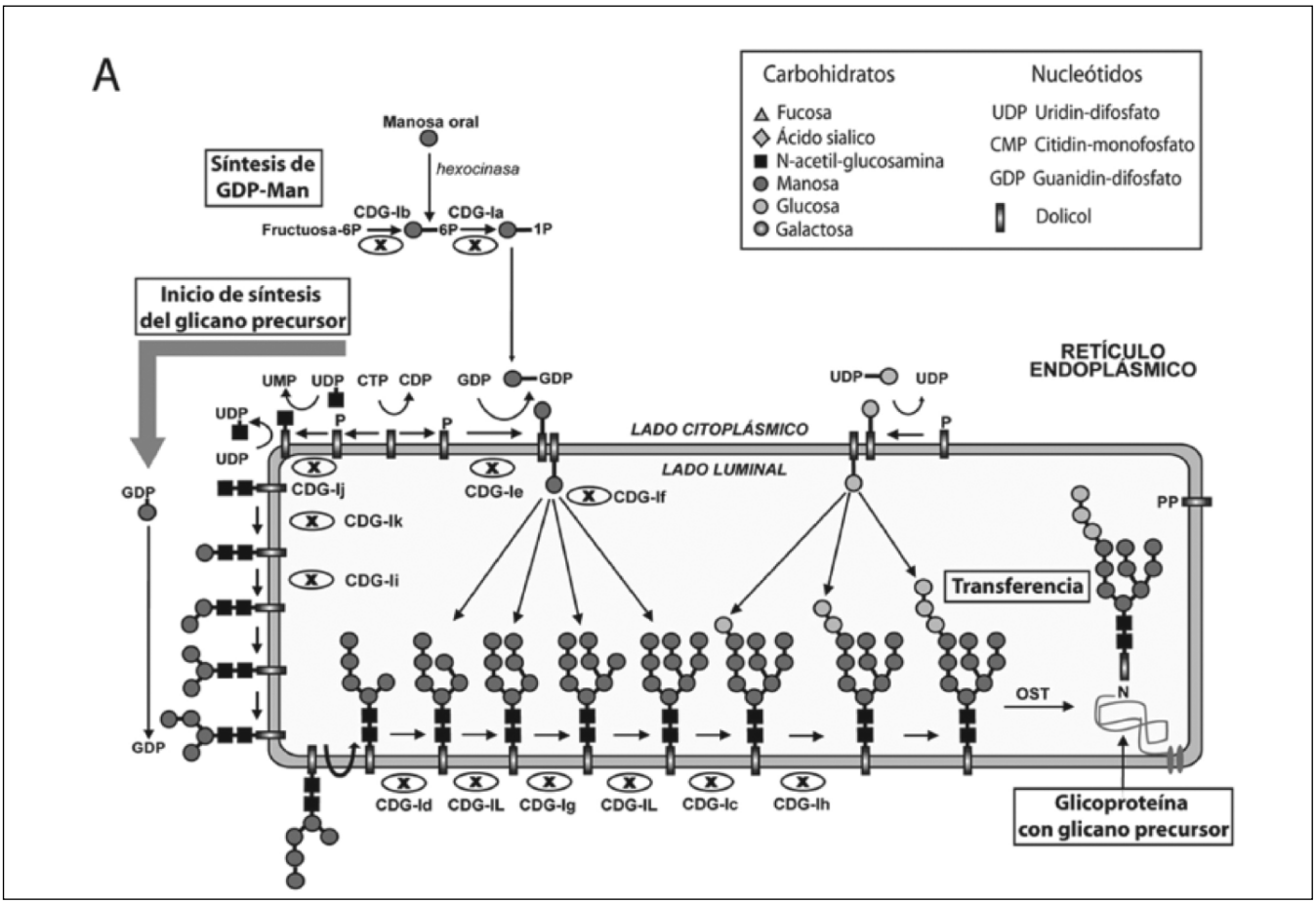
Tabla 1. Nueva Clasificación de los Defectos Congénitos de la Glicosilación conocidos con su gen responsable, la proteína afectada, hallazgos clínicos más frecuentes y número OMIM.

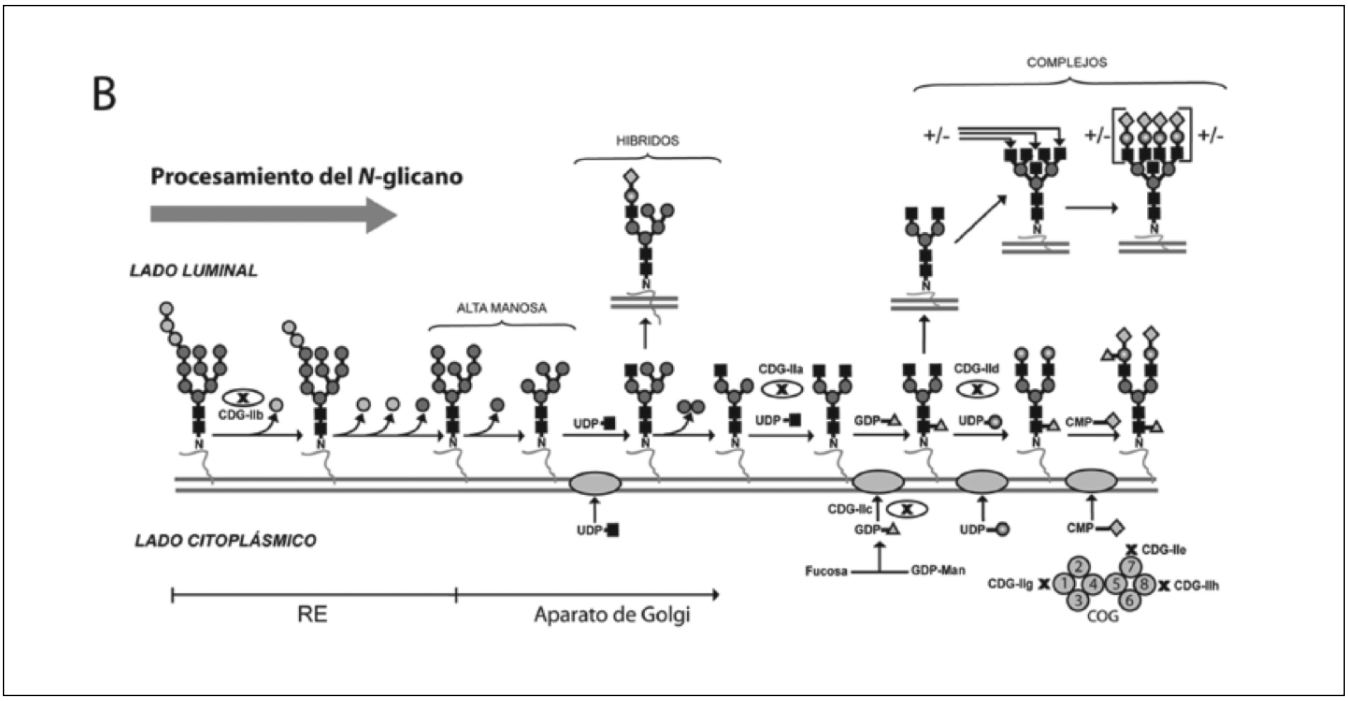
Defectos de la N-glicosilación			
Gen responsable (nomenclatura clásica)	**Enzima afectada**	**Hallazgos clínicos principales**	**OMIM**
PMM2 (*CDG-Ia*)	Fosfomutasa 2	Retraso mental (RM), hipotonía, esotropia, lipodistrofia, hipoplasia cerebelosa, pseudo-infartos cerebrales, convulsiones	601785
MPI (*CDG-Ib*)	Fosfomanosa isomerasa	Fibrosis hepática, enteropatía pierde-proteínas, coagulopatía, hipoglucemia	602579
ALG6 (CDG-Ic)	Dol-P-Glc:Man_9-$GlcNAc_2$-P-P-Dol glucosiltransferasa (glucosiltransferasa 1)	RM moderado, hipotonía, esotropia, epilepsia	603147
NOT56L (CDG-Id)	Dol-P-Man:Man_5-$GlcNAc_2$-P-P-Dol manosiltransferasa (manosiltransferasa 6)	RM profundo, atrofia óptica, coloboma del iris, microcefalia adquirida, hipsarritmia	601110
ALG12 (CDG-Ig)	Dol-P-Man:Man_7-$GlcNAc_2$-P-P-Dol manosiltransferasa (manosiltransferasa 8)	Hipotonía, dismorfia facial, RM, microcefalia adquirida, infecciones frecuentes	607143
ALG8 (CDG-Ih)	Dol-P-Glc:Glc_1-Man_9-$GlcNAc_2$-P-P-Dol glucosiltransferasa (glucosiltransferasa 2)	Hepatomegalia, enteropatía por pérdida de proteínas, fallo renal, hipoalbuminemia, edema, ascitis	608104
ALG2 (CDG-Ii)	GDP-Man:Man_1-$GlcNAc_2$-P-P-Dol manosiltransferasa (manosiltransferasa 2)	Normal al nacimiento, RM, hipomielinización, convulsiones intratables, colobomas de iris, hepatomegalia, coagulopatía	607906
DPAGT1 (CDG-Ij)	UDP-GlcNAc:Dol-P-GlcNAc-P transferasa	RM profundo, hipotonía, convulsiones, microcefalia, exotropia	608093
HMT1(CDG-Ik)	GDP-Man:$GlcNAc_2$-P-P-Dol manosiltransferasa (manosiltransferasa 1)	RM profundo, hipotonía, microcefalia adquirida, convulsiones intratables, fiebre, coagulopatía, síndrome nefrótico, muerte precoz	608540
DIBD1 (CDG-Il)	Dol-P-Man:Man_6-y Man_8-$GlcNAc_2$-P-P-Dol manosiltransferasa (manosiltransferasa 7-9)	Microcefalia grave, hipotonía, convulsiones, hepatomegalia	608776
RFT1 (*CDG-In*)	Flipasa de $Man_5GlcNAc_2$-PP-Dol	Retraso psicomotor, hipotonía, convulsiones, hepatomegalia	611633
MGAT2 (*CDG-IIa*)	N-acetilglucosaminiltransferasa 2	RM, dismorfia, estereotipias, convulsiones, hipotonía, hepatomegalia, fibrosis hepática (muerte a los 2,5 meses)	602616
GLS1 (*CDG-IIb*)	Glucosidasa 1	RM profundo, dismorfia, convulsiones, hipotonía, hepatopatía	606056
TUSC3	Subunidad Oligosacariltransferasa	RM no sindrómico	601385

Defectos de la O-glicosilación			
Gen responsable (nomenclatura clásica)	**Enzima afectada**	**Hallazgos clínicos principales**	**OMIM**
Síntesis de O-xilosilglicanos			
EXT1/EXT2 (Exóstosis múltiple cartilaginosa)	Glucuroniltransferasa/N-acetilglucosaminiltransferasa	Exóstosis múltiple (diafisaria, yuxtaepifisaria)	608177 / 608210
B4GALT7	β-1,4-galactosiltransferasa 7	Síndrome Ehlers-Danlos progeroide, macrocefalia, hiperlaxitud articular	604327
Síntesis de O-N-acetilgalactosaminilglicanos			
GALNT3 (Calcinosis tumoral familial)	Polipeptido N-acetilgalactosaminiltransferasa 3	Depósitos masivos de calcio en la piel y tejidos	601756
Síntesis de O-xilosilglicanos/N-acetilgalactosaminilglicanos			
SLC35D1 (Displasia Schneckenbecken)	Miembro D1 de la familia de transportadores de soluto 35 (ácido UDP-glucurónico/transportador dual de UDP-N-	Acortamiento y arqueamiento grave de los huesos largos y cuerpos vertebrales no osificados	610804
Síntesis de O-manosilglicanos: Distrofias musculares congénitas			
POMT1/POMT2 (Síndrome de Walker-Walburg)	Proteína O-manosiltransferasa 1/Proteína O-manosiltransferasa 2	Lisencefalia tipo II, malformaciones cerebelares, ventriculomegalia, malformaciones de la cámara anterior del ojo, RM profundo, muerte en la infancia	607423
POMGNT1 (Enfermedad músculo-ojo-cerebro)	Proteína O-manosa β-1,2-N-acetilglucosaminiltransferasa	Lisencefalia tipo II, miopía progresiva, retraso del desarrollo, debilidad, hipotonía, parecido al S. Walker-Walburg (más leve)	606822
FKTN/*FCMD* (Distrofia muscular congénita de Fukuyama)	Fukutina	RM, convulsiones, hipotonía, anomalías oculares, cardiomiopatía	607440
FKRP (Distrofia muscular congênita tipo 1C)	Proteína relacionada con la Fukutina	Hipotonía, retraso psicomotor, debilidad de músculos respiratorios	606596
LARGE (Distrofia muscular congénita tipo D)	N-acetilglucosaminiltransferasa-*like*	Distrofia muscular con RM profundo	603590
Síntesis de O-fucosilglicanos			
SCDO3 (Disostosis espondilocostal tipo 3)	β-1,3-N-acetilglucosaminiltransferasa O-Fucosa-específica	Anomalías vertebrales (hemivértebras) y fusión (dorsal) de costillas	602576
B3GALTL (Síndrome Peters-plus)	β-1,3-N-glucosiltransferasa O-Fucosa-específica	Talla baja, braquimorfismo, extremidades cortas, retraso de crecimiento prenatal, RM, y a veces fisura palatina	610308

Defectos de la glicosilación en anclaje de glicosfingolípidos y glicosilfosfatidilinositol			
Gen responsable (nomenclatura clásica)	**Enzima afectada**	**Hallazgos clínicos principales**	**OMIM**
SIAT9 (Epilepsia infantil Amish)	Lactosilceramida α-2,3 sialiltransferasa (GM_3	Convulsiones tónico-clónicas, detención del desarrollo, deterioro neurológico	609056
PIGM (Déficit de glicosilfosfatidilinositol)	Fosfatidilinositolglicano, clase M	Trombosis venosa y convulsiones por la pérdida del sitio de unión de SP1 en el promotor	610273
Defectos de la glicosilación múltiple y otras vías			
Gen responsable (nomenclatura clásica)	**Enzima afectada**	**Hallazgos clínicos principales**	**OMIM**
DPM1 (*CDG-Ie*)	GDP-Man:Dol-P-manosiltransferasa (Dol-P-Man sintasa 1)	RM profundo, epilepsia, hipotonía, dismorfia moderada, coagulopatía	603503
MPDU1 (*CDG-If*)	Lec35 (Man-P-Dol utilization 1)	Talla baja, ictiosis, RM, retinitis pigmentaria	608799
B4GALT1 (*CDG-IId*)	β-1,4-galactosiltransferasa 1	Hipotonía (miopatía), hemorragias espontáneas, malformación Dandy-Walker	607091
GNE (Miopatía hereditaria con cuerpos	UDP-GlcNAc epimerasa/kinasa	Aparición en edad adulta, debilidad muscular progresiva distal y proximal, no afecta a los	600737
SLC35A1 (CDG-IIf) (Déficit del transportador de ácido siálico CMP)	Transportador de ácido siálico CMP	Trombocitopenia, no síntomas neurológicos, glicoproteínas plaquetarias anormales (Transferrina normal)	605634
SLC35C1 (CDG-IIc) (Déficit del transportador de fucosa GDP)	Transportador de fucosa GDP	Infecciones recurrentes, neutrofilia persistente, RM, microcefalia, hipotonía (Transferrina normal)	605881
Vía del dolicol			
DK1 (*CDG-Im*)	Dolicol-quinasa	Piel fina y seca, ictiosis, calvicie, hipotonía, cardiomiopatía dilatada, hipoglicemia hipocetósica	610768
Complejo *COG* (*Conserved Oligomeric Golgi*)			
Defecto COG_7 (*CDG-IIe*)	Componente del COG Golgi 7	Mortal en la primera infancia, dismorfia, hipotonía, convulsiones intratables, hepatomegalia, ictericia progresiva	606978
Defecto COG_1 (*CDG-IIg*)	Componente del COG Golgi 1	Problemas de alimentación, retraso de crecimiento, RM moderado, hepatoesplenomegalia, atrofia cerebral y cerebelar	606973
Defecto COG_8	Componente del COG Golgi 8	Hipotonía, RM, encefalopatía, hipotrofia muscular	606979

Figura 1. Esquema de las vías metabólicas de la N-glicosilación. **A)** Síntesis del oligosacárido precursor GlcNAc2Man9Glc3; **B)** Procesamiento de la glicoproteína, que comienza en el retículo endoplasmático y finaliza en el aparato de Golgi. Los óvalos con la x señalan los defectos enzimáticos causantes de CDG (Martínez-Dunker et al., 2008).





MESA REDONDA

Actualización bibliográfica. Lo que no debe perderse en...

Moderador: Luis Madero López, Hospital Infantil Univeristario Niños Jesús, Madrid.

NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA

Nº Programa: 118

Autor: Serafín Málaga Guerrero

Hospital Universitario Central de Asturias. Universidad de Oviedo

PRESIÓN ARTERIAL EN NIÑOS CON INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA (1) .-

Se han realizado escasos trabajos para determinar la prevalencia de hipertensión arterial (HTA) en niños con enfermedad renal y cuantificar la asociación entre grado de HTA y progresión del daño renal. Los datos más recientes del Registro Pediátrico Norteamericano de insuficiencia renal terminal (IRT) y trasplante (NAPRTCS), referidos a 2006, revelan que el 39% de los niños del registro estaban recibiendo antihipertensivos en el momento de inclusión en el registro.

Sin embargo, la prevalencia de HTA en niños con insuficiencia renal crónica (IRC) preterminal puede estar subestimada cuando se tienen en cuenta los actuales requerimientos diagnósticos de HTA y la estandarización de su medida. Así, los análisis más recientes del NAPRTCS han puesto de relieve que la HTA afecta a cerca del 50% de los niños registrados y han resaltado el hecho de que la función renal en los niños con HTA se deteriora más rápidamente que los niños normotensos. Estos hallazgos sugieren que existe un significativo porcentaje niños con enfermedad renal crónica que presentan HTA no tratada, lo que permite aventurar la hipótesis de que la constatación y el mejor control de la tensión arterial (TA) pudiera ser una estrategia para enlentecer la progresión de la IRC en este colectivo.

Los objetivos de este trabajo multicéntrico transversal observacional, denominado CKiD, que se ha llevado a cabo en 43 centros de nefrología pediátrica de EEUU y Canadá, han sido: 1) Describir la distribución de la TA, HTA y medicación antihipertensiva en una amplia cohorte de niños con IRC preterminal y 2) identificar las características demográficas y clínicas asociadas a una TA elevada o descontrolada en este colectivo.

Los criterios de inclusión en el estudio fueron: edad de 1-16 años, función renal entre 30-90 ml/min/1,73 m^2 estimado por la fórmula de Schwartz y consentimiento de los padres o representantes legales.

La TA se midió por personal previamente certificado por los centros que coordinaban el estudio, siempre en el brazo derecho, por técnica auscultatoria y con el mismo modelo de esfingomanómetro.

El trabajo recoge los resultados de los primeros 432 niños estudiados hasta febrero de 2008. Se trata de niños de una edad media de 11 $\pm$ 4 años, preferentemente varones (60%) y de raza blanca (69%). Se demostró que el 14% de los niños presentaba una TA sistólica $\geq$ P95 (HTA) y el 11% se encontraba entre el $\geq$ P90-95 (Prehipertensión). Para la TA diastólica el 14% eran hipertensos y el 9% prehipertensos. El 54% de los pacientes tenían la TA sistólica o diastólica $\geq$ P95 o una historia de HTA en tratamiento.

De los 275 niños que recibían medicación antihipertensiva, 98 presentaban TAS o TAD $\geq$ P90 y por tanto se consideraron no controlados.

Cuando se compararon las características demográficas y clínicas de los pacientes hipertensos controlados y no controlados, no se hallaron diferencias significativas, si bien los no controlados eran preferentemente varones, de raza negra, con una corta evolución de la IRC y que no habían recibido IECAs o ARA-II. Un alto porcentaje de participantes con TA no controlada eran obesos y habían sido tratados con fármacos calcio-antagonistas o en todo caso diferentes a los IECAs o ARA-II.

La potencia de este estudio, además del importante tamaño muestral, radica en el diseño del mismo, al adoptar una estandarización de la metodología de la medida de la TA. Las conclusiones más importantes son que el diagnóstico y control de la HTA en los pacientes con IRC puede redundar en un enlentecimiento de la evolución a IRT y que el empleo de IECAs y ARA-II puede mejorar el control de estos pacientes.

TRATAMIENTOS ALTERNATIVOS DEL SÍNDROME NEFRÓTICO (2).-

El tratamiento inicial del síndrome nefrótico (SN) idiopático continua siendo la administración de corticoides. La asociación de drogas citotóxicas consigue la remisión en el 50-80% de todos los casos de SN a cambios mínimos y por glomeruloesclerosis segmentaria y focal. No obstante los importantes efectos secundarios de estas drogas, como las infecciones, la toxicidad gonadal y una mayor incidencia de tumores, ha propiciado la investigación de tratamientos alternativos. En este trabajo se hace una extensa y actualizada revisión de la terapéutica no esteroidea ni citotóxica.

Ciclosporin (CYA): Su administración en niños con SN córtico-resistente reduce el riesgo relativo de SN persistente a 0.64. Se ha de tener en cuenta que para conseguir una buena tolerancia renal de la CYA cuando se administra durante largo tiempo no se han de superar los 3-4 mg/kg/día para mantener niveles plasmáticos de 50-100 µg/l. Otra opción alternativa consiste en administrar dosis bajas de CYA asociadas a pulsos de metilprednisolona o drogas citotóxicas.

Tacrolimus (TAC): Estudios restrospectivos del empleo de TAC en 16 niños con SN dependiente o resistente a otros tratamientos han confirmado una alta tasa de remisiones (81% de remisiones completas y 13% parciales). Similares resultados se obtuvieron en un pequeño grupo de niños con SN córtico-resistente o córtico-dependiente (remisión completa en el 50%, parcial en el 40%).

Micofenolato mofetilo (MMF): Su administración a dosis de 30 mg/kg/día durante dos años asociado a una dosis baja de prednisona consiguió la remisión de 19 niños con SN resistentes a la terapia convencional y redujo las recaídas de 6 a 2 por año. Las recaídas tras la supresión de la droga sigue siendo el mayor inconveniente de este fármaco, ya que hasta un 60% de los niños recayeron tras la supresión del mismo.

Rituximab: Se trata de un anticuerpo monoclonal anti-CD20. Desde su empleo con éxito en 2007 en un adulto con SN a cambios mínimos con recaídas frecuentes, han visto la luz numerosas publicaciones aportando nuevos casos con respuesta favorable. Se administra semanalmente a dosis de 375 mg/m^2 durante 4 semanas. Aunque se trata de una nueva opción terapéutica (exclusivamente de uso compasivo en nuestro país), su elevado coste y la alta posibilidad de que se produzcan efectos a corto plazo obligan a racionalizar mucho su empleo. Por otra parte su efectividad y ausencia de efectos secundarios a largo plazo precisan ser evaluados mediante estudios prospectivos.

ES EL MOMENTO DE REDUCIR LOS ESTUDIOS DE IMAGEN EN LA INFECCIÓN URINARIA (3).-

Durante los últimos 50 años se han seguido diferentes protocolos para reducir el número de niños con IRC secundaria a infección urinaria (UTI) de vías altas. Sin embargo en la última década algunos autores introducido el debate acerca de la necesidad de un cambio de estrategia en los estudios de imagen tras sufrir una pielonefritis, para reducir el número de cicatrices renales secundarias.

A día de hoy, los estudios de imagen propuestos para los niños con ITU de vías altas continúan siendo controvertidos, ya que las pruebas invasivas causan importante estrés y disconfor tanto en los niños como en sus padres. En este trabajo se analiza la relación entre ITU febril y el reflujo vésicoureteral (RVU), así como su importancia en el desarrollo posterior de complicaciones como IRC, HTA y problemas durante el embarazo en la mujer. Para ello se pasa revista a los protocolos seguidos hasta ahora sobre el manejo de la ITU, RVU y modalidades de estudios de imagen. Se enfatiza la necesidad de identificar al *niño de alto riesgo* como aquel que padece al menos uno de los siguientes criterios: ITU febriles recurrentes, signos clínicos sugerentes como riñones palpables o alteraciones del chorro urinario, etiología diferente a E. Coli, bacteriemia o septicemia, curso clínico prolongado que no responde al tratamiento antibiótico empírico en las primeras 48-72 horas y ecografía prenatal patológica.

Propuesta de estudios de imagen:
Todos los *niños de riesgo* requieren estudios de imagen para identificar a los niños con malformaciones congénitas, patología obstructiva y, en general, anomalías del aparato urinario y/o de la vejiga.

Los niños que padecen un *primer episodio de ITU no complicada*, febril o no, causada por el E. Coli y que responden bien al tratamiento, no precisan estudios de imagen a menos que posteriormente sufra ITU recurrentes.

La historia natural y la evolución del niño con RVU no diagnosticado y por tanto no tratado, no ha sido suficientemente estudiado.

Dependiendo de que el niño tenga una ITU febril o no febril, los autores preconizan una nueva actitud a seguir:

Los *niños con ITU afebriles* no precisan ningún estudio de imagen al diagnóstico. Si sufren episodios repetidos de ITU de vías bajas pueden ser subsidiarios de estudio de imagen relacionados con la función vesical.

Los *niños con ITU febriles* deben ser clasificados en dos grupos, según se trate o no de niños de riesgo de padecer alguna anomalía del aparato urinario.

A los *niños de alto riesgo* se les debe realizar una ecografía renal durante la fase aguda. Si son menores de 3 años y la ecografía renal es normal, sin dilatación de las vías urinarias, se les realizará también una gammagrafía renal Tc-DMSA. Cuando ésta resulte patológica estará indicada la práctica de una CUMS. A los mayores de 3 años con ecografía renal normal, requieren la realización de un renograma diurético MAG-3 y una cistogammagrafía indirecta. Todos los niños con ecografía renal patológica y dilatación de cavidades, independientemente de la edad, requieren la realización de renograma diurético MAG-3 y CUMS.

Los *niños de bajo riesgo* no precisan estudios de imagen a menos que sufran ITU recurrentes, en cuyo caso pasaría a ser considerados de alto riesgo.

Los autores del trabajo concluyen su revisión recomendando encarecidamente la urgente realización de estudios prospectivos randomizados. Mientras tanto piensan que existe suficiente evidencia en la literatura para sustentar sus recomendaciones.

CRIBADO DE ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA EN NIÑOS. UNA CONTROVERSIA UNIVERSAL (4).-

Mientras que en el adulto se admite la necesidad de un cribado para el diagnóstico precoz de enfermedad renal crónica (ERC), el cribado para ERC durante la infancia sigue siendo controvertido, teniendo en cuenta las escasas posibilidades de actuación con vistas a evitar la evolución a IRC y el escaso número de pacientes que podría beneficiarse de la medida. Mientras algunos países como Japón, Taiwan y Corea no parecen albergar dudas y mantienen un programa activo de cribado, otros como EEUU y el entorno europeo consideran que no existe evidencia del coste beneficio de una medida de este tipo.

El método más común de cribado de enfermedad renal crónica en niños consiste en investigar la presencia de hematuria y/o proteinuria en una muestra de orina, que puede repetirse con periodicidad anual, bianual o dos veces a lo largo de la infancia. El número de niños con proteinuria es muy variable, en función de la metodología empleada, lo que puede tener importante implicaciones para concretar la relación coste/efectividad y viabilidad del programa.

Países que han establecido un programa de cribado de orina anual:
*Japón***:** Inició el programa en 1973. Los resultados del primer estudio llevado a cabo entre 1974-86 confirman una prevalencia de proteinuria de 0,62% en niños de escuela elemental y primaria y 0,94% en los jóvenes de secundaria. La proteinuria persistente sólo se detectó en el 0,08% y 0,37% de niños y jóvenes respectivamente. Una actualización de los datos de 2005 no mostró variación de los resultados en los más de 28 años de vigencia del programa. Llama la atención el hecho de que el número de pacientes de 15-19 años que inician tratamiento renal sustitutivo en Japón es de 6/millón, mientras en EEUU.es de 30/millón. No está claro el papel que pueda haber jugado en esta diferencia el programa de cribado. Las causas de estas diferencias pueden ser multifactoriales y no pueden descartarse diferencias en cuento al tipo de enfermedades causales y la presencia de comorbilidades, como la obesidad, que explicaría la alta tasa de progresión observada en EEUU.

*Taiwan***:** El cribado urinario se realiza dos veces al año en aproximadamente 3 millones de alumnos de enseñanza primaria y secundaria. Los pacientes con uroanálisis patológicos son sometidos a estudios más amplios de función renal. Los resultados de más de 10.000.000 de

muestras analizadas entre 1992-96 identificó una progresión a IRC, definida como una creatinina plasmática > 1.7 mg/dl), en 189 niños.

Corea: La realización de un uroanálisis anual en todos los niños de edad escolar es mandatorio desde 1998. Los resultados de más de 7 millones de escolares mostraron patología en 405 niños, de los cuales 228 tenía hematuria aislada, 98 proteinuria y 79 hematuria/proteinuria. Se practicó biopsia renal en 173 pacientes que demostró glomerulonefritis proliferativa mesangial en 99 niños (56%) y nefropatía IgA en 51 (30%). En 2002 la prevalencia de hematuria fue de 0,64%, 0,61% y 0,48% para alumnos de elemental, primaria y secundaria, mientras que la de proteinuria fue de 0,17%, 0,34% y 0,39% respectivamente.

Otros países: El cribado se ha realizado también en otros países como Pakistán, Singapur, China, Reino Unido, Australia, Canadá, Finlandia, Bolivia, Irán y EEUU. En este ultimo país son reveladores los clásicos estudios de Dodge et al. publicados en 1976. Estudios más recientes han puesto de relieve que la albuminuria se correlaciona positivamente con el IMC>35 kg/m^2, pero no con categorías de peso más bajas.

El estudio concluye resaltando las discrepancias entre las políticas de cribado de enfermedad renal entre EEUU y Europa por un lado y algunas naciones asiáticas por otro. No existe evidencia científica en el momento actual para sustentar un criterio uniforme en este sentido.

BIBLIOGRAFÍA.-

Flynn JT, Mitsnefes M, Pierce C, Cole SR, Parekh RS, Furth SL, Warady BA; for the Chronic Kidney Disease in Children Study Group. Blood Pressure in Children With Chronic Kidney Disease A Report From the Chronic Kidney Disease in Children Study. Hypertension. 2008;52:631-7.
Coppo R. Non-steroidal and non-cytotoxic therapies for nephrotic syndrome. Nephrol Dial Transplant 2008; 23: 1793–6.
Marks SD, Gordon I, Tullus K. Imaging in childhood urinary tract infections: time to reduce investigations. Pediatr Nephrol 2008; 23:9–17
Hogg RJ. Screening for CKD in children: A global controversy. Clin J Am Soc Nephrol 2009;4: 509–15.

HEMATOLOGÍA

Nº Programa: 119

Autor: Rafael Fernández-Delgado Cerdá

Unidad de Onco-Hematología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario. Universidad de Valencia

Para sintetizar algunas de las aportaciones más importantes de este último año en el área de la Hematología Pediátrica, se ha realizado una búsqueda bibliográfica en Pub-Med incluyendo los términos hematología pediátrica y hematología neonatal. Tras ello, de forma individualizada, se han revisado los artículos referentes a este tema en las revistas más importantes de Pediatría (Journal of Pediatrics, Pediatrics, Archives of diseases in childhood, Archives of Pediatric and Adolescent Medicine, Pediatrics in review, Clinical Pediatrics, Current opinion in pediatrics, Acta Paediátrica, Anales de Pediatría, Revista Española de Pediatría), de Hematología (Blood, British Journal of Haematology, Blood reviews, Annals of Haematology) y de Medicina clínica (New England Journal of Medicine, Lancet). Los criterios de selección han tenido en cuenta el posible interés para la mayoría de los pediatras, la importancia científica de los autores y el impacto de la publicación. Aunque es imposible pormenorizar todos los trabajos notables publicados, se presentarán algunos de los más relevantes de forma separada según el tema del que traten.

1- SERIE ROJA:

1-a: *Andrews NC. Forging a field: the golden age of iron biology. Blood 2008, 112: 219-230.*

Aunque se trata de una revisión sobre el metabolismo del hierro en el organismo humano no dirigida a la edad pediátrica, su importancia obliga a incluirla en una revisión de novedades bibliográficas sobre hematología. En este trabajo se revisan los conceptos actuales sobre homeostasis férrica, introduciendo las alteraciones genéticas del metabolismo del hierro, incluyendo las que pueden conducir a la anemia ferropénica y se exponen los conceptos actuales sobre la anemia de las enfermedades crónicas. La bibliografía de este trabajo está compuesta por más de 200 citas que suponen un verdadero arsenal de información sobre la biología del hierro. El trabajo tiene gran interés para todas aquellas personas que se dedican a la hematología pediátrica, pero también para interesados en nutrición y en alteraciones genéticas. Supone una de las contribuciones de la revista Blood al 50 aniversario de la Sociedad Americana de Hematología.

1-b: *Perotta S, Gallagher PG, Mohandas N. Hereditary spherocytosis. Lancet 2008, 372: 1411-1426.*

Los autores describen de forma detallada las diferentes alteraciones de la membrana eritrocitaria que pueden conducir a la esferocitosis hereditaria. Se trata de una excelente revisión, incluida dentro del aparatado "Seminarios" de la revista Lancet. En ella, tras describir la composición de la membrana eritrocitaria, haciendo referencia a los genes que codifican la producción de cada uno de los componentes, definen las diferentes alteraciones que tienen como expresión clínica la anemia hemolítica más frecuente en muchos países europeos. La revisión continúa con los aspectos clínicos y biológicos más relevantes de esta enfermedad, seguidos de la pauta diagnóstica y de las indicaciones de esplenectomía y colecistectomía. La bibliografía incluye 147 citas, la mayoría de ellas de la última década, recogiendo así las publicaciones recientes más relevantes en este campo.

1-c: *Dick MC. Standards for the management of sickle cell disease in children. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2008, 93: 169-176.*

La drepanocitosis se puede considerar una enfermedad emergente en nuestro país como consecuencia de loas flujos migratorios. Aunque la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátrica (SEHOP) tiene su esquema de manejo propio de esta condición, resulta interesante comparar este protocolo con los de otros países. En esta publicación se presentan las normas inglesas para el manejo y prevención de las complicaciones derivadas de la anemia de células falciformes, especialmente las infecciones y los accidentes cerebrovasculares, pero también otras menos frecuentes. Se revisan las indicaciones para la utilización de Hidroxiurea como inductor de la producción de Hb F y se plantean las indicaciones de trasplante de progenitores Hematopoyéticos. Se trata de un trabajo de interés para los profesionales de la hematología pediátrica y de la asistencia pediátrica primaria, ya que se incluyen normas de prevención propias de este tipo de actividad. Sobre esta misma enfermedad y relacionado con la atención a niños con drepanocitosis se puede encontrar un trabajo sobre el diagnóstico diferencial entre osteomielitis y crisis vaso-oclusiva en *Arch Pediatr Adolesc Med 2009, 163: 251-255.* Finalmente, una excelente revisión sobre el tratamiento de la drepanocitosis: *Hankins J,*

Aygun B. Pharmacotherapy in sickle cell disease-state of the art and future prospects, se encuentra en fase de prepublicación en *Br J Haematol 2009*.

2- SERIE BLANCA:

2-a: *Townshend J, Clark J, Cant A, Carey P, Kumar P, Campbell D. Congenital neutropenia. Arch Dis Child Educ Pract 2008, 93: 14-18.*
La neutropenia es un hallazgo frecuente en atención primaria. La mayoría de las veces se trata de una neutropenia pasajera secundaria a un proceso infeccioso vírico. Cuando la neutropenia es duradera, las posibilidades diagnósticas incluyen alteraciones de la producción medular, secuestro o destrucción periférica. Con la presentación de un caso clínico de neutropenia neonatal, se presentan las causas más frecuentes de neutropenia duradera y se revisa una afección infrecuente, pero que debe ser evocada en niños con cifras de neutrófilos persistentemente bajas.

2-b: *Krishna MT, Tarrant JL, Cheadle EA, Noorani S, Hackett S, Huissoon AP. An audit of lymphopenia in infants under 3 months of age. Arch Dis Child 2008, 93: 90-91.*
Se trata de una sencilla carta al director en la que se recuerda la necesidad de investigar clínica y biológicamente a los lactantes con cifras de linfocitos en sangre periférica inferiores a 3000/mm^3. La Red británica de Inmunodeficiencias Primarias recomienda el seguimiento de los niños menores de 2 años con cifras de linfocitos inferiores a las referidas anteriormente. Esto podría adelantar el diagnóstico de una enfermedad grave.

3- SERIE PLAQUETAR:

3-a: *Thachil J, Hall GW. Is this immune thrombocytopenic purpura?. Arch Dis Child 2008, 93: 76-81*

No todos los casos de trombopenia infantil responden al diagnóstico de Púrpura Trombocitopénica Inmune (PTI). En esta excelente revisión se muestra una aproximación al diagnóstico de la trombopenia, teniendo en cuenta las claves que pueden evocar diagnósticos diferentes de la PTI. Tras exponer los datos clásicos de la PTI, se sugieren una serie de situaciones clínicas en las que otros diagnósticos son posibles: Afectación del estado general, Edad no característica, Comienzo gradual de la sintomatología, Antecedentes personales o familiares, Hepatoesplenomegalia o linfadenopatía, Trombopenia moderada. Se proponen alternativas diagnósticas para estas situaciones y se revisan las pruebas diagnósticas necesarias. Finalmente se discuten la pauta de actuación, incluyendo el tratamiento de soporte y el específico destinado a elevar el número de plaquetas circulantes.

3-b: *Neunert CE, Buchanan GR, Imbach P, Bolton-Maggs PHB, Bennett CM, Neufeld EJ, Vesely SK, Dais L, Blanchette VS, Kühne T and for the intercontinental childhood ITP study group registry II participants. Severe hemorrhage with newly diagnosed immune thrombocytopenic purpura. Blood 2008, 112: 4003-4008.*
Se trata de un estudio prospectivo, llevado a cabo por el grupo intercontinental de PTI, destinado a estudiar las características de los accidentes hemorrágicos graves durante las primeras 4 semanas de evolución de una PTI. El trabajo demuestra, una vez más, la escasa incidencia de hemorragia grave en niños con PTI. Al diagnóstico sólo se refiere un caso de hemorragia intracraneal (0,15%). De los niños con cifra de plaquetas inferior a 20 000/mm^3, asintomáticos o con sintomatología leve, 3 (0,6%) presentaron hemorragia grave (oral, nasal o gastrointestinal) durante los siguientes 28 días. La presencia o ausencia de hemorragia durante el primer mes de evolución fue independiente del tratamiento administrado (inmunoglobulina polivalente, anti-D, corticoides, no tratamiento o combinaciones). Los autores plantean la dificultad de diseñar un estudio encaminado a reducir la incidencia de hemorragia grave en la PTI y abogan por tener en cuenta en futuros trabajos los efectos adversos de los tratamientos, los costes de éstos y el impacto sobre la calidad de vida que produce esta enfermedad. En el mismo número de la revista (*Abshire T. Childhood ITP: can we venture below 20 000? Blood 2008, 112: 3918-3919*) se editorializa sobre la necesidad de tratar a los pacientes según la gravedad clínica y no según el número de plaquetas, incluso aunque este número esté por debajo de 20.000/mm^3.

3-c: *Psaila B, Bussel JB. Refractory immune thrombocytopenic purpura: current strategies for investigation and management. Br J Haematol 2008, 143: 16-26.*
Se define como PTI refractaria la trombocitopenia persistente y grave (< 20 000/mm^3), que requiere tratamiento continuado para incrementar o mantener el número de plaquetas y que no ha respondido a la esplenectomía (si esta se ha realizado). En esta excelente revisión se señalan las causas que pueden contribuir a la refractariedad, especialmente medicamentos, infecciones, inmunodeficiencias, enfermedades reumáticas u, ocasionalmente, diagnósticos erróneos, es decir, otras causas de trombocitopenia no inmune. Se propone un algoritmo de pruebas diagnósticas para descartar estas causas. Posteriormente, se revisan los tratamientos potencialmente eficaces de primera y segunda línea, incluyendo entre estos inmunosupresores, quimioterapia citotóxica y anticuerpos anti-CD20. Se explica la información actual sobre la utilización de agonistas del receptor de Trombopoyetina (TPO-R), para finalizar el artículo con comentarios sobre el pronóstico y la calidad de vida.

4- APLASIA MEDULAR

4-a: *Scheinberg P, Wu CO, Nunez O, Young NS. Long-term outcome of pediatric patients with severe aplastic anemia treated with antithymocyte globulin and cyclosporine. J Pediatr 2008, 153: 814-819.*
Este artículo supone la confirmación de que hay esperanza de curación en la aplasia medular adquirida, aún en ausencia de donante HLA-idéntico, es decir, con un tratamiento distinto al trasplante de progenitores hematopoyéticos. Los autores muestran la evolución de 77 niños con aplasia medular adquirida, carentes de donante HLA-idéntico, tratados con globulina antitimocítica (ATG) y ciclosporina A (CyA), solas o combinadas con Micofenolato o Sirolimus. La supervivencia global a 10 años fue del 80% y de los niños que mostraron respuesta al tratamiento inmunosupresor del 89%.

5- LEUCEMIA

5-a: *Pui CH, Robison LL, Look AT. Acute lymphoblastic leukaemia. Lancet 2008, 371: 1030-1043.*
Se trata de una excelente puesta al día de los conocimientos sobre leucemia linfoblástica aguda (LLA) en niños y adultos. Se revisan conceptos básicos, clínicos y terapéuticos. Se exponen las teorías epidemiológicas de Kinlen y Greaves, así como las alteraciones genéticas que caracterizan a esta enfermedad, con especial énfasis en la genética molecular y en la importancia de la farmacogenética. Se exponen los hallazgos clínicos y biológicos y se analizan los factores de riesgo.

El apartado dedicado al tratamiento relata las diferentes fases de éste y las indicaciones de trasplante de progenitores hematopoyéticos. Finalmente, los autores plantean las cuestiones a resolver en el futuro para mejorar el conocimiento de esta enfermedad que supone la primera causa de cáncer pediátrico.

5-b: *Mody R, Li S, Dover DC, Sallan S, Leisenring W, Oeffinger KC, Yasui Y, Robison LL, Neglia JP. Twenty-five year follow-up among survivors of childhood acute lymphoblastic leucemia: a report from the Childhood Cancer Survivor Study. Blood 2008, 111: 5515-5523.*
Este estudio incluye la evolución a largo plazo (25 años) de pacientes que sobrevivieron a una LLA diagnosticada con una edad inferior a 21 años. Se estudian 4.151 pacientes, comparándolos con la población general y una cohorte de familiares. La mortalidad fue del 13% en los 25 años siguientes al diagnóstico, siendo las causas más frecuentes la recurrencia de la leucemia (483 casos) y la aparición de segundas neoplasias (89 casos). El total de pacientes que presentó una segunda neoplasia fue de 185, siendo la localización más frecuente el sistema nervioso central. Además la presencia de enfermedad crónica fue mayor entre los supervivientes que los grupos de comparación. El mayor riesgo ocurrió en pacientes que habían sido irradiados o habían presentado una recidiva de su enfermedad. Estudios como el actual demuestran la necesidad de optimizar el tratamiento de la LLA y adaptarlo al riesgo, con el fin de minimizar las consecuencias.

6- TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

6-a: *Kurtzberg J, Prasad VK, Carter SL, Wagner JE, Baxter-Lowe LA, Wall D, Kapoor N, Guinan EC, Feig SA, Wagner EL, Kernan NA and on behalf of the COBLT Steering Committee. Results of the cord blood translantation study (COBLT): Clinical outcomes of unrelated donor umbilical cord blood transplantation in pediatric patients with hematologic malignancies. Blood 2008, 112: 4318-4327.*

Se presentan los resultados de 191 trasplantes de sangre de cordón umbilical procedente de donante no familiar a niños afectos de enfermedades hematológicas malignas (Leucemia Linfoblástica Aguda, Leucemia Mieloblástica Aguda, Leucemia Mielo-Monocítica Juvenil, Leucemia Mieloide Crónica, Leucemia en lactante). La identidad HLA fue 6/6 en 17 casos, 5/6 en 58, 4/6 en 111 y 3/6 en 5. La cifra media de células mononucleares infundidas fue de 3,9 x 10^7 /Kg. El tiempo medio para el injerto de neutrófilos fue de 276 días, y de 174 días para el injerto plaquetar. La incidencia de enfermedad injerto contra huésped aguda grado III/IV al día 100 fue del 19,5% y crónica a los 2 años de evolución fue del 20%. La incidencia acumulada de recidiva a los 2 años fue del 19,9%. La probabilidad de supervivencia estimada fue de 67,4% a los 6 meses y del 49,5% a los dos años. Estos resultados permiten incluir esta herramienta terapéutica como tratamiento de hemopatías malignas en niños con indicación de TPH y sin donante familiar.

7- TROMBOSIS

7-a. Young G, Albisetti M, Bonduel M, Brandao L, Chan A, Friedrichs F, Goldenberg NA, Grabowski E, Heller C, Joueneycake J, Kenet G, Krümpel A, Kurnik K, Lubetsky A., Male C, Manco-Johnson M, Mathew P, Monagle P, Van Ommen H, Simioni P, Svirin P, Tormene D, Nowak-Göttl U. Impact of inherited thrombophilia on venous thromboembolism in children: A systematic review and meta-analysis of observational studies. Circulation 2008, 118: 1173-1182.

La mayoría de los estudios sobre trombofilia hereditaria y riesgo de ocurrencia de tromboembolismo venoso (TEV) han sido poco concluyentes por ausencia de significación estadística debido al bajo número de casos. El objetivo de este meta-análisis es determinar el impacto de la trombofilia hereditaria sobre la incidencia y recurrencia de tromboembolismo venoso en niños. Para ello se seleccionaron 50 estudios de cohortes o casos/controles o registros de casos de un total de 331 artículos sobre TEV. Como factores de trombofilia hereditaria se investigaron deficiencias de proteína C, proteína S, antitrombina III, variantes de Factor V y Factor II y elevación de lipoproteína (a), así como la existencia de dos rasgos genéticos en el mismo niño. Los resultados muestran el impacto que tienen las alteraciones genéticas sobre la recurrencia de TEV, excepto para los portadores de mutaciones de Factor V o elevación de lipoproteína (a) que no presentaron un riesgo incrementado de recurrencia de TEV. Si bien los hallazgos deben ser interpretados con precaución, su confirmación podría tener interés para la profilaxis de recurrencia.

7-b. *Monagle P, Chalmers E, Chan A, De Veber G, Kirkham F, Massicotte P, Michelson AD. Antithrombotic therapy in neonates and children. American Collage of Chest Physicians evidence-based clinical practices guidelines (8th edition). Chest 2008, 133: 887S-968S).*
Se trata de un verdadero compendio de situaciones clínicas pediátricas y neonatales en las que se necesita tratamiento antitrombótico. Responde a casi todas las cuestiones de forma documentada y ofrece guías de actuación concretas y eficaces. Este trabajo es excelente para pediatras que trabajan en hematología, en cuidados intensivos y en otros campos en los que se puede enfrentar a niños con trombosis.

8- HEMATOLOGÍA NEONATAL

8-a. Bussel JB, Primiani A. Fetal and neonatal alloimmune trombocitopenia: progress and ongoing debates. Blood Rev 2008, 22: 33-52.
La trombopenia aloinmune es fruto de la respuesta inmune materna tras el paso transplacentario de plaquetas fetales en caso de incompatibilidad antigénica. Tiene una incidencia aproximada de 1/1.000 Recién Nacidos vivos y, en casos graves, es causa de hemorragia intracraneal fetal o neonatal. En esta cuidada revisión se presentan datos biológicos y clínicos sobre esta enfermedad. Se especifica el manejo de la trombopenia en la época fetal y neonatal, exponiéndose los tratamientos adecuados. La bibliografía actualizada reúne más de 150 citas.

ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO (EIM)

Nº Programa: 120
Autor: Pablo Sanjurjo Crespo
Unidad de Metabolismo, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

INTRODUCCIÓN

Como es de sobra conocido por toda la pediatria, tanto hospitalaria como de atención primaria, los Errores Innatos del Metabolismo (EIM) constituyen una patología pediatrica que está caracterizada por un inconfortable binomio de rareza y diversidad. Este hecho unido a una relevante complejidad en el manejo dietético y farmacológico ha originado un *cierto rechazo* razonable entre mis compañeros de profesión.

Como consecuencia de lo expuesto me parece muy oportuno que los expertos en esta materia tan específica *arropen* a sus compañeros de pediatria general. Esto puede hacerse en distintas vertientes. En primer lugar tener un estrecho contacto con cualquier pediatra general en cuya consulta exista un paciente de los llamados EIM para compartir los aspectos terapéuticos y la posibilidad de descompensaciones a través de intercurrencias. En segundo lugar efectuando una puesta al día docente de los aspectos novedosos de los grupos más relevantes de enfermedades metabólicas. Esta refrescante información servirá tanto para ampliar y diversificar el conocimiento de los pediatras generales como para estimular la sospecha diagnóstica en estas infrecuentes enfermedades.

En este sentido hemos elegido tres importantes grupos de enfermedades: 1- las hiperfenilalaninemias (donde queda incluida la fenilcetonuria), 2- las acidemias orgánicas y 3- las hiperamoniemias (representadas fundamentalmente por los trastornos del ciclo de la urea).

FENILCETONURIA (PKU)

Respecto a Fenilcetonuria (PKU), una de las entidades más frecuentes en las consultas de metabolismo pediátrico, la novedad en los últimos años más relevante es sin duda la posibilidad de tratamiento farmacológico para las formas sensibles a la tetrahidrobiopterina (BH4) que conlleva la posibilidad de aumentar la tolerancia a fenilalanina y hacer la dieta menos limitante y por tanto con mejor acoplamiento a largo plazo.

El problema es que el estudio de mutaciones no permite por si solo discriminar los respondedores a BH4 de los no sensibles y es necesario realizar individualmente una prueba de sobrecarga con BH4 que se describe a continuación.

Prueba de sobrecarga con BH4/prueba de sobrecarga con fenilalanina y BH4:

Esta prueba ha sido desarrollada y modificada por varios autores en cuanto a los tiempos de toma de muestra y el porcentaje de descenso de fenilalanina para considerar la prueba positiva o negativa. Incluso existen diferencias entre si se debe administrar BH4 sólo o en combinación con una sobrecarga con fenilalanina. En este momento, el protocolo más comúnmente aceptado es el publicado por N Blau (N Blau. Defining tetrahydrobiopterin (BH4)-responsiveness in PKU), que ha sido también seguido en nuestra unidad.

8:00 horas (momento -3,5 h).
Se realiza la primera extracción en ayunas para la determinación basal de fenilalanina y tirosina. A continuación se proporciona 100 mg/kg de fenilalanina disuelta en agua o zumo de fruta. Algunos autores sugieren que no es necesaria una sobrecarga con fenilalanina si los valores iniciales son muy elevados, por encima de 500 nmol/mL. No obstante la respuesta porcentual se verá más claramente con sobrecarga del aminoácido. Seguir en ayunas.

11:30 horas (momento 0 h)
Se realiza la segunda extracción para fenilalanina y tirosina. Seguidamente se proporciona la ingesta de BH4, 20mg/kg, evitando la luz solar. Para pacientes que no pueden tragar, se pueden disolver en agua. 20 minutos después de la administración de BH4, el paciente puede iniciar la dieta habitual con restricción de fenilalanina, suplemento proteico, etc.

15:30 horas (momento 4 h)
Tercera extracción para fenilalanina y tirosina.

19:30 (momento 8 h)
Cuarta extracción para fenilalanina y tirosina.

11:30 día siguiente (momento 24 h)
Quinta extracción de fenilalanina y tirosina. No es necesario que esté en ayunas.

Interpretación: en la PKU clásica la fenilalanina suele estar basalmente más elevada, se eleva mucho tras la sobrecarga y desciende levemente durante la prueba. En las formas atípicas la fenilalanina basal es menor, se eleva menos tras sobrecarga de fenilalanina y desciende de una manera importante tras la administración de BH4. Para un diagnóstico diferencial entre las distintas variantes atípicas es necesario combinar estas pruebas con la determinación de pteridinas urinarias (fundamentalmente neopterina y biopterina), ácidos homovanílico y 5-hidroxiindolacético en líquido cefalorraquídeo y la actividad enzimática de dihidrobiopterín reductasa.

En general, el punto de corte más comúnmente consensuado para considerar el test positivo es de un descenso de un 30% de la concentración de Phe 8 horas después de la administración de BH4. Otros autores, sin embargo, opinan que el descenso de Phe debe valorarse a las 24 horas tras la administración de BH4 para incluir los "respondedores lentos", y aún otros que debe valorarse la prueba tras una administración continuada de BH4 durante una o dos semanas, ya que la respuesta a una dosis única puede ser diferente a la de una administración continuada. Sin embargo, esta última opción claramente no es práctica para un cribado inicial.

Dada la falta de consenso, las recomendaciones para llevar a cabo la investigación son: 1.- Realizar el test de BH4 y monitorizar la concentración de Phe hasta las 24 horas. 2.- Considerar una reducción >20-30% de fenilalanina como un indicador para iniciar un tratamiento continuado con BH4 (dosis inicial 10 mg/kg) durante varias semanas. 3.- Investigación para determinar la dosis individual de BH4 (5-20 mg/kg) adecuada para mantener los niveles óptimos de Phe. 4.- Determinar la tolerancia diaria de fenilalanina. 5.- Genotipado. En aquellos pacientes en los que se instaura tratamiento con BH4, se consigue una mayor tolerancia a la fenilalanina, con la consecuente relajación de la dieta (*A Burlina, N Blau. Effect of BH4 supplementation in phenylalanine tolerance. J Inherit Metab Dis 2009;32:40-5).*

ACIDEMIAS ORGÁNICAS: ACIDEMIAS METIL-MALÓNICA (AMM) Y PROPIÓNICA (AP)

He seleccionado algunos estudios recientes que me han parecido relevantes:
Aportaciones Clínicas:

1- Para la AMM se ha reportado un estudio realizado en 52 casos donde los hallazgos más frecuentes de RMN eran: dilatación ventricular, anomalías de la sustancia blanca periventricular, adelgazamiento del cuerpo calloso, anomalías sustancia blanca subcortical y con menos frecuencia: atrofia cerebelosa, calcificación ganglios basales y retraso de mielinización *(Radmanesh A, Zaman T, Ghanaati H, Molaei S, Robertson RL, Zamani AA. Methylmalonic acidemia:*

brain imaging findings in 52 children and a review of the literature. Pediatr Radiol 2008;38:1054-61).

Se han descrito alteraciones dermatológicas en forma de ictiosis vulgaris en la acidemia metil-malónica o dermatosis exfoliativas en la acidemia propiónica.

Recientemente se ha descrito elevada incidencia de sordera en la acidemia propiónica *(Brosch S, Rauffeisen A, Baur M, Michels L, Trefz FK, Pfister M. Propionic acidemia and sensorineural hearing loss. Is there a conection at the molecular genetics level? HNO 2008;56:37-42).*

En varios estudios síndrome de QT prolongado: *(Kakavand B, Schoeder VA, Di Sessa TG. Coincidence of long QT syndrome and propionic acidemia Pediatr Cardiol 2006; 27: 160-161) (Baumgartner D, Scholl-Bürgi S, Sass JO, Sperl W et cols. Prolonged QTc intervals and decreased left ventricular contractility in patients with propionic acidemia. J Pediatr 2007;150:192-7) (Jameson E, Walter J. Cardiac arrest secondary to long QT (C) in a child with propionic acidemia Pediatr Cardiol 2008;29:969-7*0).

- Aportaciones Terapéuticas:

. La hemodiafiltración continua se ha utilizado también con eficacia en la AMM complicada con hiperamoniemia (*Chen CY, Tsai TC, Lee WJ, Chen HC. Continous hemodiafiltration in the treatment of hyperammoniemia due to methylmalonic academia Ren Fail 2007;29:751-4).*

. La vitamina B12 oral es inefectiva.

. En datos procedentes de experimentación animal para la AMM, el uso de creatina inyectada en el hipocampo previene alteraciones de la conducta (*Vasques V, Brinco F, Viegas CM, Wajner M. Creatine prevents behavioral alterations caused by methylmalonic acid administration into the hippocampus of rats in the open field task. J neurol Sci 2006;244: 23-9).*

. El azul de metileno las convulsiones inducidas por ácido metil-malónico *(Furian AF, Fighera MR, Oliveira MS, Ferreira AP et cols. Methylen blue prevents methylmalonate-induced seizures and oxidative damage in rat striatum. Neurochem Int. 2007;50:164-71).*

. Una revisión sobre transplante hepático en la AMM se ha reportado en 2006 destacando que aunque la mortalidad ha disminuido persisten las alteraciones renales y neurológicas *(Kasahara M, Horikawa R, Tagawa M, Remoto S et cols. Current role of liver transplantation for methylmalonic academia: a review of the literature. Pediatr Transplant 2006;10:943-7).*

. Más recientemente se ha mostrado la eficacia del transplante con donante vivo en esta enfermedad *(Morioka D, Kasahara M, Horikawa R, Yokohama S, Fukuda A, Nakagawa A. Efficacy of living donor liver transplatation for patients with methylmalonic acidemia. Am J Transplant 2007;7:2782-7).*

. El transplante renal se plantea como una alternativa al transplante hepático ya que se muestra más seguro sin embargo persiste la excreción elevada de ácido metil-malónico tras transplante renal en estos pacientes *(Lubrano R, Elli M, Rossi M, Trabaos E, et cols. Renal transplant in methylmalonic academia. Could it be the best option? Report on a case at 10 years and review of the literature. Pediatr Transplant 2007;22:1209-14).*

ACIDURIA GLUTÁRICA

Importancia del tratamiento precoz

Los pacientes reconocidos en programas de detección muestran una incidencia de 1:65275 neonatos. En un grupo de seis identificados se les aplicó un tratamiento completo con restricción proteica y aporte de carnitina, junto a ingreso profiláctico en medio hospitalario en caso de infección intercurrente y con ello no soportaron crisis encefalopáticas (*Boneh A, Beauchamp M, Humphrey M, Watkins J, Peters H, Yaplito-Lee J. 'Newborn screening for glutaric aciduria type I in Victoria: treatment and outcome. Mol Genet Metab 2008;94:287-291).* Sin embargo otras experiencias no son tan positivas y en una cohorte de 10 pacientes, uno tuvo un evento encefalopático a los 7 meses pese a un tratamiento preventivo correcto y posteriormente falleció *(Bijarnia S, Wiley V, Carpenter K, Christodoulou J, Ellaway CJ, Wilcken B. 'Glutaric aciduria type I: outcome following detection by newborn sceening'. J Inher Metab Dis 2008:503-507).* Con ello se subraya que con un diagnóstico temprano las posibilidades de evitar anomalías neurológicas son altas pero no eluden el riesgo de aparición de graves problemas.

Estas conclusiones se recogen también en una serie española, aunque el número de casos reconocidos por cribado neonatal es escaso *(Couce Pico ML, Castiñeiras Ramos DE, López Sousa M, Fernández Seara MJ, Eirís Puñal J, Cocho de Juan JA. 'Importancia del diagnóstico precoz y del tratamiento temprano en el pronóstico de la aciduria glutárica tipo 1. An Pediatr (Barc) 2008;69:239-243).*

Manejo de las intercurrencias

Es esencial el correcto manejo domiciliario de las enfermedades intercurrentes (*Köler S, Greenberg CR, Lindner M, Müller E, Naughten ER, Hoffmann GF. 'Emergency treatment in glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency'. J. Inherit. Metab. Dis. 2004;27:893-902)* debiendo esforzarse en mantener un balance metabólico correcto durante las mismas, especialmente en etapa preescolar, donde tan fácil es entrar en catabolismo y cetosis. Se deben tomar las debidas precauciones en toda situación febril, diarrea, vómitos, dolor, traumatismos, rechazo de la alimentación o malestar general. Ante la menor alarma, tiene que interrumpirse el aporte proteico y aumentar vez y media el número de calorías administradas (por ejemplo, >60 kcal/ Kg /día por encima de los 2 años, ofreciendo frecuentemente bebidas con alto contenido de carbohidratos y añadiendo estos a las soluciones de rehidratación oral y aportar dosis mucho mayores de Carnitina, de hasta 200 mg/ Kg /día. Caso de duda, deben hospitalizarse estos niños sin demora, siendo un dato la constatación de hipertermia por encima de los 38.5 grados de temperatura. Deben vigilarse de cerca los signos premonitorios de una crisis encefalopática, tales como irritabilidad, letargia, mal control del tono cefálico etc, que puede progresar en horas hasta un estado de coma.

Manejo de las crisis encefalopáticas

Caso de crisis encefalopática *Naughten ER, Mayne PD, Monavari AA, Goodman SI, Sulaiman G, Croke DT. 'Gluratic aciduria type I: Outcome in the Republic of Ireland. J Inherit Metab Dis 2004;27:917-920*

se aplicará una infusión glucosada hipercalórica, si es necesario apoyada por insulina, así como lípidos intravenosos, expansión del volu-

men intravascular y corrección de la acidosis. Los valores deseables en que deben mantenerse, de forma orientativa son: Na> 140 mmol/L, CO3H> 22 mmol/L y pH> 7.35. Se debe administrar Carnitina IV 200 mg/ Kg /día en 4 dosis y sedarlos con Diazepam. Así mismo se debe tratar vigorosamente la causa desencadenante. Con estas medidas es muy posible que se supere la crisis encefalopática sin mayores problemas de secuelas neurológicas.

HIPERAMONIEMIAS/ CICLO UREA

Aportaciones clínicas

. Los estudios moleculares reportados han sido trascendentes para mejorar el consejo genético, estudio de portadores y tipos de herencia. Un artículo centrado en este capítulo de las ECU define las razones y objetivos del consejo genético: aceptación emocional de la enfermedad, patrones de herencia, pronóstico probable y participación familiar en las decisiones terapéuticas mayores (respecto a responsabilidad compartida) *(King LS, Sing RH, Rhead WJ, Smith W, Lee B, Summar ML. Genetic counselling issues in urea cycle disorders. Crit Care Clin 2005;21:s37-S44).* Las posibilidades actuales de detección neonatal mediante MS/MS (equipo de tándem masas) de las ECU están centradas en la determinación de aminoácidos (que teóricamente detectaría elevaciones de citrulina y arginina) y de ácidos orgánicos (elevación de argininsuccinato).

. Los daños irreversibles de la hiperamoniemia (generalmente grave y mantenida) se traducen en: atrofia cortical, dilatación ventricular y desmielinización, que son responsables de los síntomas más relevantes como: retraso cognitivo, convulsiones o parálisis cerebral *(Cagnon L, Braissant O. Hyperamonemia-induced toxicity for the developing central nervous system. Brain Res Rev 2007;56:183-97).*

. Los precipitantes clásicos de la enfermedad clínica son: el incremento de la ingesta proteica, una enfermedad intercurrente y más excepcionalmente la utilización de ácido valproico (estos datos deben ser fruto de una adecuada anamnesis) o la gestación para un caso de CPS a los 41 años de edad *(Eather G, Coman D, Lander C, McGill J. Carbamyl phosphate synthase deficiency: diagnosed during pregnancy in a 41-year old. J Clin Neurosci 2006;13:702-6).*

. Como ejemplos de formas de presentación clínica infrecuentes serían el ictus en la citrulinemia y el edema cerebral agudo o insuficiencia hepática aguda en déficit OTC. Como presentación extraordinaria de esta última entidad se ha descrito un caso tras transplante hepático (hígado de donante afecto de un déficit OTC no diagnosticado *(Ghabril M, Nguyen J, Kramer D, Genco T, Mai M, Rosser BG. Presentation of an acquired urea cycle disorder post liver transplantation. Liver Transpl 2007;13:1714-6).*

. Se alerta que en las formas de presentación del adulto el diagnóstico suele retrasarse debido a una falta de concienciación suficiente entre neurólogos e internistas.

Datos recientes de una importante serie de pacientes en USA muestran una clara mejoría de la supervivencia general (84%) y especialmente en pacientes con edad superior a 30 días (98%) frente a la época neonatal (73%) *(Enns GM, Berry SA, Berry GT, Rhead WJ, Brusilow SW and Hamosh A. Survival after treatment with phenylacetato and benzoate for urea cycle disorders. N Engl J Med 2007;356:2282-92).*

Aportaciones terapéuticas

. Se ha descrito la posibilidad de manejo perinatal anteparto de un feto a riesgo de ECU utilizando: cesárea electiva, utilización de fenobarbital en la madre antes del parto (para potenciar efecto de fenilbutirato y benzoato por inducción de enzimas de conjugación), inmediato tras el parto iniciar en el neonato perfusión endovenosa de glucosa con posibilidad de utilización de beta-bloqueantes o insulina y octeotrido (análogo de somastatina) *(Leonard JV, Ward Platt MP, Morris AA. Hypothesis: proposals for the management of a neonate at risk of hyperammoniemia due to a urea cycle disorder Eur J Pediatr 2008;167:305-9).*

. Las recomendaciones para el manejo anestésico de un paciente afecto de un déficit de OTC se centran en: soluciones hipercalóricas de glucosa endovenosa preoperatorios y fármacos anéstesicos en dosis reducidas tipo midazolam, s-ketamina, fenantilo e isoflurano en combinación con infiltración del campo quirúrgico con ropivacaína. (*Schidt J, Kroeber S, Irouschek A, Birkholz T, Schroth M, Albrecht S. Anesthetic management of patients with ornithine transcarbamylase deficiency. Pediatr Anaesth 2006;16:333-7).*

. Recientemente se postula la necesidad de iniciar medidas dietéticas y sobre todo farmacológicas de **neuroprotección** intentando paliar la toxicidad no sólo aguda sino también crónica del amonio especialmente su efecto deletéreo en neurotransmisión. En este sentido se han recomendad: creatina y acetil-carnitina, antagonistas del receptor de NMDA, inhibidores de NO *(Cagnon L, Braissant O. Hyperammonemia-induced toxicity for the developing central nervous system. Brain Res Rev 2007;56:183-97).*

. Se ha descrito en Resonancia Magnética Cerebral un déficit de creatina que se corrige con el tratamiento *(Roze E, Azuar C, Menuel C, Häberle J, Guillevin R. Usefulness of magnetic resonance spectroscopy in urea cycle disorders Pediatr Neurol 2007;37:222-5).*

. Una alternativa al transplante hepático puede ser el transplante de hepatocitos *(Dhawan A, Mitry RR, Hughes RD. Hepatocyte transplantation for liver-based metabolic disorders. J Inher Met Dis 2006;29: 431-5)* que se ha mostrado de utilidad incluso en la fase aguda de ECU.

. Respecto a terapia genética los estudios de experimentación animal utilizando vectores virales parecen prometedores para un nuevo intento terapéutico en humanos en un futuro próximo *(Brunetti-Pierri N, Clarke C, Mane V, Palmer Dj et cols Phenotypic correction of ornithine transcarbamylase deficiency using low dose helper-dependent adenoviral vectors J Gene Med 2008;10:890-6).*

ACTUALIZACION EN EL MANEJO DE PSICOFARMACOS EN LOS TRASTORNOS PSIQUIATRICOS INFANTO-JUVENILES

Nº Programa: 121

Autora: Lorena Gómez Guerrero

Complexo Hospitalario de Ourense

INTRODUCCIÓN

La psicofarmacología de niños y adolescentes es uno de los aspectos de la psiquiatría infantil con más desarrollo en los últimos años. A

pesar de los avances recientes, los datos disponibles acerca de la eficacia y seguridad de muchos psicofármacos (p. ej., inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina y antipsicóticos atípicos) resultan todavía insuficientes y sus efectos a largo plazo desconocidos. Esta situación obliga a recurrir de manera continua a la información relativa al adulto con objeto de guiar la psicofarmacología pediátrica. En cualquier caso, a pesar de las dificultades que plantean las prescripciones de psicofármacos en niños y adolescentes, su uso, ya sea con indicación aprobada o sin ella, no deja de aumentar. Esto resulta especialmente llamativo considerando la reciente alarma social surgida a raíz de las advertencias del tipo de las "etiquetas negras" (black box warning) impuestas por las agencias reguladoras de medicamentos. Alcanzar la balanza adecuada entre efectividad clínica y conocer los riesgos y efectos secundarios asociados a estos tratamientos requiere una toma de decisión a nivel individual.

En la siguiente presentación abordaremos los aspectos primordiales a tener en cuenta como paso previo al abordaje farmacoterápico e igualmente se revisarán las evidencias científicas, protocolos y/o tratamientos estandarizados que guían la práctica clínica habitual en el manejo de los psicofármacos en los Trastornos Psiquiátricos más comunes que afectan a la población infanto juvenil. Se hará especial hincapié en aquellos cuadros que, bien por su menor severidad o menor complejidad clínica, posibilitan un tratamiento directo desde atención primaria.

Fundamentos de la Farmacoterapia:

Los psicofármacos representan una de las alternativas para el abordaje integral de los trastornos mentales de inicio en la infancia y la adolescencia.

El empleo de psicofámacos debe formar parte del plan terapéutico en el que se han de considerar todos los aspectos de la vida del niño o del adolescente.

En la mayoría de los trastornos psiquiátricos de la infancia y adolescencia, los tratamientos deberán ser mixtos: farmacológicos, psicoterapéuticos y psicosociales.

Así lo exige la multicausalidad de los trastornos, su complejidad sintomática y la influencia de las interacciones psicosociales.

Normas para la utilización de Psicofármacos:

1. Formulación del Diagnóstico correcto:

Toda intervención terapéutica, incluida la psicofarmacología, deberá estar fundamentada en hipótesis diagnósticas basadas en la rigurosa aplicación de criterios diagnósticos aceptados y compartidos por la comunidad científica (DSM o CIE). Recordemos no obstante que frecuentemente tratamos síntomas (ej. Agresividad) y no síndromes (ej. Autismo) o condiciones de base (ej. Síndrome del X frágil).

La información diagnóstica se obtendrá principalmente a través del niño, de sus padres o cuidadores y siempre que sea posible, también de sus profesores. Se deben identificar los síntomas y comportamientos que representan un problema para el niño, adolescente o para los padres y por tanto sobre los que será necesario actuar.

Cuanta mayor relación exista entre el tratamiento y el espectro de problemas que sufren el niño y su familia, mayor éxito tendrá la intervención terapéutica.

Se debe prestar una especial atención a la comorbilidad y al diagnóstico diferencial, incluyendo los factores médicos/neurológicos y psicológicos que pueden estar contribuyendo al cuadro clínico.

La farmacoterapia requiere de un conocimiento minucioso de las propiedades farmacológicas del fármaco, de sus indicaciones y riesgos potenciales. Cuando prescribamos, debemos considerar la severidad del trastorno a tratar, los objetivos que se persiguen con la medicación y la probabilidad de conseguirlos.

El fármaco siempre constituirá un medio y no un fin.

2. Evaluación

La intervención farmacológica precisa una evaluación cuidadosa y minuciosa del estado físico y mental_del niño o adolescente. Habitualmente es necesario solicitar algunos exámenes paraclínicos y otros de acuerdo con el medicamento que se considera iniciar.

3. Instauración del tratamiento adecuado:

Una vez decidida la intervención farmacológica, deberá procederse a la elección del fármaco adecuado:

. Elegir aquella medicación suficientemente investigada (ensayos controlados/doble ciego) y experimentada que permita alcanzar la máxima eficacia y menores efectos secundarios con la mínima dosis.

. Tener siempre presente la condición que se está tratando: Atención especial en el caso de niños con trastornos del neurodesarrollo/retraso mental.

. La medicación no debe ser la intervención inicial, pero tampoco tiene porque ser considerado siempre como el último recurso terapéutico, una vez agotados los demás (p. ej., psicosis).

. Debe evitarse la polifarmacia en la medida de lo posible. Mayor riesgo de interacciones farmacológicas.

Antes de iniciar el tratamiento con un fármaco psicotropo, es necesario que los padres y el niño se familiaricen con los riesgos y los efectos adversos de la intervención terapéutica, con la disponibilidad de tratamientos alternativos y con los posibles efectos adversos, incluidas las complicaciones del tratamiento a corto y largo plazo, así como la sintomatología de abstinencia por interrupción de la medicación. Una actitud de escucha y atención hacia las preocupaciones de padres y menor resultarán fundamentales para garantizar la adhesión al tratamiento.

Algunos efectos adversos pueden anticiparse en función de las propiedades farmacológicas conocidas del medicamento (p ej., los efectos anticolinérgicos de los antidepresivos tricíclicos). Otros efectos adversos, generalmente poco frecuentes, son inesperados (idiosincrásicos).

Es importante considerar las diferencias interindividuales existentes, especialmente en función de la edad. Los niños por sus especiales características fisiológicas suelen proceder a inactivar y excretar fármacos de manera más eficaz y rápida que adultos. En consecuencia requerirán mayores dosis ajustadas por kg de peso para alcanzar concentraciones plasmáticas terapéuticas. De igual forma también presentan perfiles diferenciales de respuesta y efectos secundarios (p. ej., reacciones distónicas con NL, mayor activación de niños prepuberales con ISRS). Por consiguiente lo que es eficaz en adultos no tiene porque serlo en menores (menor respuesta antidepresiva con ATD).

Por todo lo dicho se entiende que en niños y adolescentes será relativamente frecuente aumentar cada cierto tiempo la dosis de un fárma-

co para ir manteniendo un mismo nivel de efectividad.

4. Organización de la medicación

Los efectos adversos a corto plazo se pueden minimizar iniciando la medicación a dosis bajas e incrementándola lentamente (o dos aumentos por semana). En los pacientes a los que se prescriben fármacos con efectos adversos conocidos, es necesaria una vigilancia (monitorización constante) para descartar la aparición de efectos adversos, tanto a corto como a largo plazo.

La aparición de ciertos efectos negativos aconseja la suspensión de la medicación durante periodos de descanso (p. ej., estimulantes/peso-talla). Los efectos adversos de carácter idiosincrásico obligan a la interrupción del fármaco y a la selección de otra modalidad terapéutica alternativa.

El tratamiento se debe iniciar con la menor dosis posible, generalmente la presentación comercial con la dosis más baja.

El horario de administración y posología depende de las características farmacocinéticas (pe: efecto sedativo/distónico de neurolépticos). Se recomendará la dosis más baja efectiva, mínimas veces al día y también durante el menor tiempo posible, ya que la duración de un tratamiento farmacológico debe ser lo más corta posible.

Durante la fase inicial del tratamiento es necesario un contacto frecuente (p. ej., semanal) con el paciente y su familia, con objeto de revisar la respuesta a la intervención y descartar efectos adversos. La evaluación debe incluir tanto la información subjetiva ofrecida por el paciente y su familia (p. ej., molestias gástricas o cambios en el apetito), como determinaciones objetivas (p. ej., frecuencia cardíaca y tensión arterial).

La dosis final está condicionada por diversos factores: control sintomático, rango de seguridad, tolerabilidad, estancamiento en mejoría o empeoramiento en síntomas.

Tras un periodo de tiempo suficiente para la estabilización clínica (p. ej., 6-12 meses) debe considerarse la necesidad de continuar con la medicación. En casos donde el fármaco adquiere además un efecto profiláctico (p. ej., trastornos del humor) no es infrecuente dilatar este periodo

Los síntomas de abstinencia se deben diferenciar de los síntomas de exacerbación de la enfermedad. Para evitar o minimizar las reacciones de abstinencia y/o efectos rebote es conveniente interrumpir gradualmente la medicación. Dado que la mayor parte de los trastornos psiquiátricos son crónicos o recurrentes, es necesario un seguimiento periódico tras la interrupción del fármaco.

Clases Principales de Fármacos utilizados en Psiquiatría Pediátrica

Estimulantes (Metilfenidato):

Estimulante suave del Sistema Nervioso Central.

Existen tres preparados comerciales de metilfenidato en España:

Clorhidrato de metilfenidato de liberación rápida (Rubifen); los efectos terapéuticos duran entre 2 y 4 horas. Requiere de múltiples dosis (2-3) a lo largo del día.

Hidrocloruro de metilfenidato de liberación retardada (Concerta y Medikinet). Solo se administran una vez al día. Menos usados de forma ilegal, menos efecto rebote y mejor cumplimiento terapéutico. Concerta dura en torno a las 12 horas y Medikinet en torno a las 8 horas.

Indicado en niños mayores de 6 años y adolescentes con TDAH.

Es el fármaco del que se tiene más experiencia para el tratamiento del TDAH.

Mejoran alrededor del 70%.

Atomoxetina:

El hidrocloruro de atomoxetina (Strattera®) es un inhibidor selectivo de la recaptación de noradrenalina.

Se trata del primer fármaco no estimulante aprobado para el TDAH por la FDA (agencia americana reguladora de medicamentos).

Indicado en niños mayores de 6 años y adolescentes.

En general en la práctica clínica se considera como de 2ª elección.

Se debe considerar su empleo cuando existan tics, síndrome de Tourette, trastorno de ansiedad, abuso de estimulantes o riesgo de intercambio de estimulantes.

Se puede administrar una o dos veces al día.

Inicio de acción más lento (máxima efectividad a partir de la 6ª semana)

Efectos secundarios menos pronunciados sobre el apetito y sueño. Con relativa frecuencia provoca nauseas y somnolencia/sedación.

Antidepresivos:

. Inhibidores Selectivos de la Recaptación de la Serotonina (ISRS)

Los ISRS son la Fluoxetina, la paroxetina, la sertralina, la fluvoxamina y el citalopram. En comparación con los antidepresivos tricíclicos, poseen un perfil farmacológico mucho más seguro. Menos efectos anticolinérgicos, sedantes, cardiovasculares y sobre el peso corporal. Los efectos adversos más habituales son agitación, síntomas gastrointestinales, irritabilidad, insomnio y disfunción sexual.

La normativa sanitaria sólo avala como tratamiento para la depresión infantil a la **fluoxetina**. La **sertralina y Fluvoxamina** están indicados en el tratamiento del TOC. La primera desde los 6 años de edad y la segunda desde los 8 años de edad.

Los ISRS también se consideran agentes de primera línea en el tratamiento de la ansiedad juvenil, pero no existen evidencias empíricas que avalen su indicación formal.

. Antidepresivos tricíclicos (ATC):

Los tricíclicos (imipramina, clomipramina , amitriptilina), son fármacos inhibidores no selectivos de la recaptación de aminas (noradrenalina, serotonina. Están indicados explícitamente en el tratamiento de la enuresis en niños de más de 5 años de edad. También en el tratamiento del TOC (clorimipramina) y de la depresión: clomipramina en más de 10 años; amitriptilina en más de 12 años; imipramina (no especificada la edad). El tratamiento con un ATC se debe iniciar a una dosis de 10 a 25 mg, con incrementos del 20-30% cada 4-5 días. Cuando se alcanza una dosis diaria de 3mg/Kg se deben determinar concentraciones séricas y realizar un ECG.

Los efectos adversos más frecuentes son alteraciones cardíacas (hipotensión ortostática, taquicardia sinusal, alteración del ECG), efectos anticolinérgicos (sequedad de boca, estreñimiento, sudoración, sofo-

cos, trastornos de la acomodación, visión borrosa), temblor fino y aumento de peso.

Ansiolíticos:
Las benzodiacepinas (junto con otros sedantes hipnóticos y antihistamínicos) se utilizan con frecuencia en los niños, fundamentalmente en el tratamiento de síntomas poco definidos de insomnio y agitación, dadas sus propiedades farmacológicas, sus características toxicológicas (margen de seguridad adecuado) y sus interacciones farmacocinéticas mínimas.

Los efectos adversos observados con mayor frecuencia a corto plazo son sedación, somnolencia y disminución de la agudeza mental. Posibles reacciones paradójicas, sobre todo en caso de daño cerebral.

La Agencia Española del Medicamento autoriza el uso de Diacepam (niños mayores de seis meses de edad), clorazepato (en niños mayores de dos años de edad), clonazepam (niños mayores de un mes de edad) y Clobazam (niños mayores de 3 años de edad). El tratamiento consta de la ingesta oral por parte del paciente de la dosipautada por el médico responsable durante un tiempo inferior a 12 semanas en caso de trastornos ansiosos e inferior a 4 semanas en caso de trastornos de sueño.

Estos fármacos reducen la irritabilidad, excitación y síntomas somáticos derivados de la ansiedad e insomnio.

Con el uso prolongado de Clorazepato se desarrolla tolerancia y dependencia. La interrupción brusca del tratamiento puede ocasionar insomnio de rebote y ansiedad o un síndrome de abstinencia, que puede ser grave.

Clonazepam y Clobazam estarían también indicados en el uso de trastornos de tipo epiléptico.

Neurolépticos:
Los neurolépticos son un grupo de fármacos pertenecientes a la familia de los antipsicóticos, que están indicados en diversas patologías de la infancia como las psicosis agudas y crónicas, agitación psicomotora, tics, trastornos del comportamiento, de ansiedad, de conducta en autismo y en la fase maníaca de los trastornos bipolares. Por tanto uso frecuente en trastornos no psicóticos.

La clorpromacina se puede utilizar a partir del primer año de vida. La pimozida a partir de los tres. Para el resto es conveniente esperar a superar los 5 años.

Los antipsicóticos atípicos son la alternativa a los clásicos, pero se dispone de menor experiencia hasta la fecha (escasos estudios de seguridad y tolerabilidad), exceptuando a la **risperidona.** Actualmente es el único, en nuestro país, con indicación en ficha técnica para su uso en niños en adolescentes con trastornos de conducta (agresividad, hiperactividad y comportamiento estereotipado entre otros) asociados en autismo y en discapacidad intelectiva.

Los antipsicóticos no tienen la indicación como agentes terapéuticos en niños menores de 5 años (se carece de experiencia).
Los efectos adversos más frecuentes: cefalea, mareo, hipotensión, depresión, astenia, aumento de peso y extrapiramidalismos. La intensidad de estos efectos adversos dependerá de la dosis empleada.

Antiepilépticos:
El valproato sódico (Depakine®, Milzone®), la oxcarbamacepina (desde los 6 años de edad) y Topiramato (mayores de 11 años), son fármacos aprobados como antiepilépticos. Aunque no se recoge su indicación en la ficha técnica, también se usan como estabilizadores del estado de ánimo y en los trastornos del control de los impulsos. El valproato pudiera ser también de utilidad en el tratamiento de tics infantiles y la Oxcarbamacepina en los trastornos de conducta. En cualquier caso son necesarios nuevos estudios que apoyen este uso: sistema linfático, somnolencia, temblor, hormigueos, cambios en los test hepáticos, caída transitoria de pelo.

Trastorno Psiquiátricos Infanto-Juveniles en los que los Psicofármacos juegan un rol fundamental:

. Trastorno por déficit de atención e hiperactividad
El metilfenidato y otros psicoestimulantes, como la dextroamfetamina, son fármacos utilizados desde hace años en el tratamiento de niños y adolescentes con TDAH. Su efecto sobre el control de los síntomas básicos, especialmente sobre la hiperactividad, parece ser ligeramente superior a la atomoxetina. Otra alternativa son los antidepresivos –tricíclicos, ISRS, reboxetina-, habitualmente considerados como fármacos de segunda elección. En los casos leves pueden ser suficientes las medidas psicológicas y psicoeducativas; y en los más severos, a veces es conveniente asociar otros fármacos –siempre por indicación y control del médico-.

. Trastornos Depresivos:
En el caso de depresión leve se aconseja el tratamiento mediante psicoterapia.

Existen diversos tratamientos farmacológicos para la depresión: ISRS (primera línea), tricíclicos, inhibidores selectivos de la recaptación de la noradrenalina, inhibidores selectivos de la serotonina y noradrenalina, IMAOS, entre otros. Algunos no están indicados en niños. La ocurrencia de eventos suicidas en poblaciones tratadas de adultos y en ensayos clínicos de adolescentes, que aparecen poco después de los ISRS condujo a preocupaciones todavía pendientes de resolver por la FDA. La agencia Española de Medicamentos desaconseja el uso de los ISRS (salvo fluoxetina) y venlafaxina en el tratamiento de la depresión mayor en niños y adolescentes. Únicamente la paroxetina está contraindicada en el Reino Unido.

. Trastornos de Ansiedad:
(T. Ansiedad de separación, mutismo selectivo, T. Angustia, Fobia social, T. Ansiedad generalizada, T. Adaptativo con ansiedad)

<u>De primera línea</u>
. ISRS (especialmente cuando hay depresión mayor)
. Antidepresivos atípicos (serotoninérgicos)

<u>De segunda línea</u>
. Benzodiacepinas

<u>De tercera línea</u>
. Buspirona en la ansiedad leve (no ha sido evaluada en niños)
. Farmacoterapia combinada en patologías refractarias o en pacientes con trastornos comórbidos (p. ej., TDAH)

Para la ansiedad, otras alternativas de tratamiento son la psicoterapia

y técnicas de relajación, que son efectivas pero de modo más lento. Los fármacos de tipo antidepresivo o antipsicótico podrían ser utilizados para tratamientos a más largo plazo.

. Trastorno Obsesivo Compulsivo (TOC):
Se utilizan técnicas de psicoterapia, de relajación y fármacos como ISRS (inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina), la clorimipramina, ansiolíticos y neurolépticos.

. Trastornos Generalizados del Desarrollo y Retraso Mental:
Ausencia de farmacoterapia específica para el trastorno básico.
Tratamiento específico de la agresividad y de las autolesiones: betabloqueantes (p. ej.,propranolol), agentes alfaadrenérgicos, agentes antimaníacos, antagonistas opiáceos (naltrexona), antipsicóticos yípicos/atípicos.
ISRS en los comportamientos repetitivos de tipo TOC.

. Trastorno de Tics /Trastorno de la Tourette:
Los antipsicóticos típicos (pimozide, haloperidol), los antipsicótico atípicos (clozapina, olanzapina, quetiapina, ziprasidona) y los agentes alfaadrenérgicos (clonidina) son tratamiento de primera línea. Se tratan sólo si interfieren con la vida diaria.
. Trastorno de Sueño:
Posibilidad de abordaje principalmente con fármacos benzodiacepínicos, antihistamínicos.

. Enuresis:
Técnicas conductuales, pipi-stop, Desmopresina (Minurin®–) y antideprsivos tricíclicos a dosis bajas.

BIBIOGRAFÍA

1- Clinical HandBook of Psychotropic Drugs for Children and Adolescents. Kalyna Z. Bezchlibnyk-Butler.Adil S. Virani (EDS). Hogrefe.2006
2- Dean AJ, McDermott BM, Marshall RT. Psychotropic medication utilization in a child and adolescent mental health service. J Child Adolesc Psychopharamcol 2006, 16():273-285.
3- FDA: Public Health Advisory: Nonprescription Cough and Cold Medicine Use in Children. 2008 [http://www.fda.gov/cder/drug/advisory/cough_cold_2008.htm].
4- Findling RL, Reed MD, O'Riordan MA, Demeter CA, Stansbrey RJ, McNamara NK. A26-week open-label study of quetiapine in children with conduct disorder. J Child Adolesc Psychopharamcol 2007, 17(1):1-9.
5- Ipser J, Stein DJ. Systematic review of pharmacotherapy of disruptive behavior disorders in children and adolescents. Psychopharmacology 2007;191:127-140.
6- Jensen PS., Buitelaar J., Pandina GJ., Binder C., Haas M. Management of psychiatric disorders in children and adolescents with atypical antipsychotics: a systematic review of published clinical trials. Eur Child Adolesc Psychiatry 2007;16:104-120.
7- Kapetanovic S, Simpson GM. Review of antipsychotics in children and adolescents. Expert Opin Pharmacother 2006;7:1871-1885.
8- NICHD: Frequency of medication usage in the pediatric population, detailed report. Contract # GS-23F-8144H. Bethesda, MD.2006.
9- Olfson M, Blanco C, Liu L, Moreno C, Laje G: National trends in the outpatient treatment of children and adolescents with antipsychotic drugs. Arch Gen Psychiatry 63:679-685, 2006.
10- Practice Parameter for the Assessment and Treatment of Children and Adolescents With Attention-Deficit/ Hyperactivity Disorder. J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry, 46:7, july 2007.
11- Practice Parameter for the Assessment and Treatment of Children and Adolescents With Anxiety Disorders. J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry, 46:2, february 2007.
12- Practice Parameter for the Assessment and Treatment of Children and Adolescents With Depressive Disorders. J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry, 46:11, november 2007.
13- Practice Parameters For The Assessment And Treatment Of Children, Adolescents, And Adults With Autism And Other Pervasive Developmental Disorders. © 1999 by the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry.
14- Psicofarmacología clínica de la infancia y adolescencia. Toro J, Castro J, García M, Lázaro L. Masson, S.A. 1998.
15- Tratado de psiquiatría de la infancia y la adolescencia. Jerry M. Wiener, Mina K. Dulcan.Masson. S.A. 2006.
16- Trastorno por déficit de atención con hiperactividad. Guía de referencia rápida. Nacional Institute for Health and Clinical Excellence. 9/2008.

MESA REDONDA

Enfermería y la atención extrahospitalaría del niño enfermo crónico

Moderador: Juncal Echevarría Lecuona, Hospital de Donostia, San Sebastián (Guipúzcoa).

CUIDADOS DE ENFERMERÍA AL NIÑO CON PATOLOGÍA RESPIRATORIA CRÓNICA

Nº Programa: 122

Autora: Dña. Ane Aldasoro. D.U.E.

Unidad de Neumología Infantil. Hospital Donostia. San Sebastián.

DEFINICIÓN DE ENFERMEDAD CRÓNICA

Se denomina enfermedad crónica a aquella patología de larga duración, cuyo fin o curación no puede preverse claramente o no ocurrirá nunca. Hay enfermedades crónicas sin gravedad alguna, como la rinitis crónica y otras potencialmente muy graves como la fibrosis quística.

En epidemiología se entienden como enfermedades crónicas aquellas de alta prevalencia, larga duración y no curables: insuficiencia cardiaca, EPOC, asma, artritis reumatoide, diabetes mellitus, etc, siendo las principales causas de mortalidad en el mundo (informe de la OMS, 2002).

Los niños y adolescentes con problemas crónicos de salud van a precisar de una atención coordinada por parte de todas las personas e instituciones que interactúan a lo largo de su desarrollo. Van tener como primer referente a su familia, posteriormente la escuela y más tarde y dependiendo del grado de dependencia de la enfermedad, en todo momento de los profesionales de la salud. La autoestima y el grado de superación de este tipo de enfermedades crónicas van a depender en gran medida de las características, y evolución de la enfermedad, de la etapa del desarrollo en que la enfermedad es diagnosticada, de las hospitalizaciones, tratamientos y de la aceptación por parte de la familia de la misma. Es por ello que es desde todos los niveles de atención (atención primaria, atención especializada y hospitalización) debemos de trabajar para lograr la integración y adaptación social y familiar del niño-adolescente.

Algunas de las enfermedades crónicas de las vías respiratorias (ERC) más frecuentes en la infancia son el asma, la displasia broncopulmonar, la fibrosis quística, las malformaciones pulmonares, las enfermedades neuromusculares, la insuficiencia respiratoria crónica y los trastornos respiratorios relacionados con el sueño.

El asma es la enfermedad crónica más frecuente en la edad pediátrica. Su elevada prevalencia y su carácter crónico hacen que su atención consuma gran cantidad de recursos. Se ha estimado que el 70% del coste total está ocasionado por un mal control de la enfermedad. Debe ser objetivo de todo el personal sanitario implicado en el proceso que el niño asmático y su familia pueda tener una vida totalmente normal, como la de cualquier otro niño de su entorno, pero también es su responsabilidad optimizar el uso de los recursos empleados

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad crónica hereditaria grave que afecta a todas las glándulas exocrinas: pulmones, páncreas e hígado, principalmente. Más de la mitad de niños afectos de FQ van a tener afectado principalmente el aparato respiratorio. En los últimos años, debido al desarrollo de nuevos tratamientos, la esperanza de vida de estos pacientes se ha incrementado de forma importante. El cumplimiento de las medidas terapéuticas y preventivas que mejoran la calidad y esperanza de vida de estos pacientes, van a estar íntimamente ligadas a la atención al niño afecto de FQ y a su familia.

ASMA

El asma es una enfermedad inflamatoria, crónica, potencialmente grave y de elevada prevalencia. Tanto es así que distintos estudios epidemiológicos indican que entre el 5 y el 10% de la población infantil tiene asma, existiendo diferencias en nuestro medio en cuanto a la tasa de incidencia entre zonas del interior (4%) y de la costa (10%), lo que hace de ella que sea la enfermedad crónica más frecuente en la infancia.

La prevalencia del asma en la infancia varía enormemente de unos países a otros. Según los datos de la fase I del estudio ISAAC en 1994, los resultados en España indican que la prevalencia de sibilancias en el niño de 13-14 años oscila entre el 5,5% en Pamplona y el 15,4% en Cádiz (1,2). Aunque la tasa parece estar aumentando, los datos que comparan los años 1994-2002, utilizando la misma metodología, indican que apenas existe variación en el grupo de 13-14 años mientras ha habido un claro aumento en el grupo de 6-7 años.

ENFERMERÍA Y ASMA

En los últimos años han sido publicadas diferentes guías, algunas basadas en la evidencia, para el diagnóstico y manejo del asma, pero a pesar de su amplía divulgación, esta enfermedad dista mucho de estar controlada. Estas guías, protocolos y consensos, no sólo inciden en cómo diagnosticar, categorizar y tratar el asma, sino también en la necesidad de implementar programas de educación y automanejo del paciente asmático, como parte fundamental de la intervención terapéutica para el control de la enfermedad, siendo el equipo multidisciplinar (médicos, enfermeras...) el responsable de conseguir la participación activa del paciente en el conocimiento y cuidado de su enfermedad y en el cumplimiento terapéutico adaptado a sus capacidades. Entre todos los miembros del equipo se debe instaurar un protocolo para el diagnóstico, seguimiento y educación del paciente asmáticos, con criterios comunes. Para ello es necesario seguir actividades de formación adecuados al nivel de responsabilidad de cada uno dentro del mismo, tanto en los diferentes aspectos del asma como en las técnicas de educación.

ATENCIÓN AL PACIENTE ASMÁTICO

Es función de la enfermería la atención al paciente y sus familiares en todo el proceso de la enfermedad y nuestras actividades irán encaminadas a la colaboración en la realización de un diagnóstico correcto, la valoración de la severidad de la enfermedad, la instauración del tratamiento adecuado y la educación en asma.

En todas las actividades existe responsabilidad compartida entre médicos y enfermería, siendo diferente el grado de responsabilidad para cada colectivo en función de la actividad de que se trate.

ACTIVIDADES	MÉDICO	ENFERMERÍA
Diagnóstico y clasificación	***	*
Realización de pruebas funcionales respiratorias	*	***
Información de la enfermedad	***	**
Instauración del tratamiento	***	*
Elección del sistema de inhalación	***	***
Adiestramiento y valoración de técnicas y habilidades, FEM[1] y autocontrol	*	***
Consejo antitabaco	***	***
Consejo sobre normas ambientales	**	***
Valoración adherencia al tratamiento	**	***
Consulta/derivación Registros	*** ***	* ***

Naberan Toña KX. Manejo del asma en atención primaria. Aten Primaria. 1998; 21: 557-84. [1]Flujo espiratorio máximo.

Para ello nuestras actuaciones junto con el resto del equipo deberán ir encaminadas a:

- Establecer el conjunto de actuaciones mediante las cuales identificaremos a la población de 0 a 14 años con síntomas compatibles con asma
- Participar activamente en la realización de pruebas de confirmación diagnóstica (etiopatogénicas y funcionales) y clasificación de la gravedad
- Colaborar en el establecimiento de un tratamiento integral
- Formalizar las actividades de seguimiento y educación encaminadas a asegurar una calidad de vida óptima
- Instaurar un plan para la continuidad asistencial y coordinación entre los diferentes profesionales y ámbitos de actuación implicados en el proceso.

Es necesario que exista una adecuada coordinación entre los distintos niveles de asistencia (hospitalaria, primaria y especializada) y que todos los profesionales que participen en el proceso tengan conocimientos y habilidades actualizados en asma: atención primaria, servicios de urgencia, hospitalización, etc.

OBJETIVOS

Una vez realizado el diagnóstico, el objetivo principal de la atención sanitaria del niño asmático es que pueda tener una vida totalmente normal, como la de cualquier otro niño, con la mínima administración de medicaciones y la menor alteración de su vida familiar y social, favoreciendo la máxima autonomía del niño y su familia. Para ello nos vamos a plantear unos objetivos de salud y una serie de cuidados para poder alcanzar los mismos.

Objetivos de salud:
1.-Ausencia de síntomas y crisis-exacerbaciones
2.-Lograr que el niño lleve una vida normal, incluido el deporte
3.-Mantener la función pulmonar dentro de limites normales
4.-Prevenir el deterioro de la función pulmonar
5.-Evitar los efectos secundarios de la medicación usada en el asma y cuando sea posible suprimir la medicación.

Los cuidados de enfermería planteados para la consecución de los objetivos los podemos definir como:
1.- Identificar y/o vigilar los factores predisponentes, evaluando el medio ambiente para descartar determinados factores desencadenantes. Promover el uso de medidas de evitación e identificar las dificultades para realizarlas.
2.- Tratamiento farmacológico. Valoración del no cumplimiento y/o falta de adherencia al tratamiento. Revisión de la técnica inhalatoria y correcta administración de medicamentos. Identificación de problemas y creencias que dificulten el cumplimiento.
3.- Identificación de síntomas y signos de empeoramiento. Reconocimiento de los mismos: tos, dificultad respiratoria, sibilancias, etc., y su relación con posibles desencadenantes: AINES, ejercicio, alimentos, etc.
4.- Realización de pruebas de función pulmonar: espirometría basal y post-broncodilatación, medida de la FeNO, etc. Valoración y reconocimiento del deterioro de la misma y/o empeoramiento.
5.-Promover la realización de ejercicio físico estableciendo pautas de actividad y reposo y detectar signos de mal control del asma.
6.- Detectar posibles efectos secundarios de la medicación y de los dispositivos para administración de los mismos.
7.- Participar junto con el resto del equipo y el niño y sus padres en la realización de un plan de control del asma. Preparar un plan consensuado, apropiado, práctico, a la vez que cómodo y sencillo que incluya
. Prevención de aparición de crisis asmáticas y control de la enfermedad a largo plazo
. Tratamiento farmacológico: antiinflamatorios y broncodilatadores, utilización de los distintos dispositivos, etc.
. Medidas de evitación de factores de riesgo: tabaquismo, contaminación, épocas de polinización, utilización de irritantes, etc.
. Control de las crisis:
- Cómo deben reconocer el empeoramiento del asma (signos y síntomas de alarma)
- Cómo tratar el empeoramiento del asma: utilización de broncodilatadores en la crisis
- Cómo y cuándo buscar atención médica: urgencias, atención primaria
8.- Educación del paciente asmático y familia como pilar importantísimo en el cuidado de estos niños.

EDUCACIÓN TERAPÉUTICA DEL PACIENTE

El control de las enfermedades crónicas puede ser más efectivo y eficiente si los pacientes toman papel activo en su propio cuidado y los proveedores de esos cuidados son apoyados con recursos y experiencia suficientes para ayudar a sus pacientes a manejar su enfermedad de la mejor manera posible. El objetivo será que esos individuos sean lo más independiente y saludables posibles a través de la prevención, diagnóstico precoz y manejo de la enfermedad. La habilidad de un paciente para seguir las recomendaciones médicas, adaptar sus estilos de vida y el acceso a los recursos, son factores que influencian el manejo óptimo de una enfermedad crónica.

Según la OMS "la educación terapéutica del paciente es un proceso continuo integrado en los cuidados y centrado sobre el paciente. Comprende actividades organizadas de sensibilización, de información, de aprendizaje y de acompañamiento psico-social relacionado con la enfermedad, el tratamiento prescrito, los cuidados, la hospitalización, las otras instituciones de cuidados relacionados y el comportamiento de salud y la enfermedad del paciente. Contempla el ayudar al paciente y a sus próximos a comprender la enfermedad y el tratamiento, cooperar con los profesionales educadores, vivir lo más sanamente posible y mantener o mejorar la calidad de vida.

La educación debería conseguir que el paciente fuera capaz de adquirir los recursos necesarios para gestionar óptimamente su vida con la enfermedad".

(*) Doctora Juana María Román. Académico Numerario de la Real Academia de Medicina de las Islas Baleares. Presidente de la Asociación Balear Asma.

La educación del paciente es una práctica de salud relativamente reciente que se ha integrado progresivamente en el manejo de pacientes con enfermedades crónicas. Todas las guías sobre el tratamiento del asma hacen hincapié en la importancia de la educación para conseguir el buen control de la enfermedad. Tiene como objetivo no sólo la adquisición de conocimientos y habilidades sino provocar cambios de comportamientos y conductas. La motivación para aprender y la manera de aprender están influenciadas por el contexto de vida, el grado de aceptación de la enfermedad, y de las capacidades. Pero debemos de tener en cuenta que para desarrollar con éxito un programa de educación, debemos utilizar dos tipos distintos de habilidades: una es la comunicación, es decir, la habilidad de comunicarnos y empatizar con el niño y su familia, y la otra el conocimiento y cómo trasmitirlo.

OBJETIVOS DE LA EDUCACIÓN

General

Lograr que los padres y el niño, en el contexto de un programa educativo, sean capaces de tomar decisiones positivas sobre su asma.

Específicos

a) Comprender el diagnóstico realizado al niño
b) Adquirir conocimientos sobre el asma
c) Adquirir habilidades y destrezas
d) Modificar actitudes, comportamientos y estilos de vida
e) Lograr el autocontrol y control en familia del asma

Actividades:

- Explicar el diagnóstico de asma y pruebas complementarias necesarias para llegar a un diagnóstico correcto.
- Aportar desde la primera visita y de forma progresiva conocimientos sobre el asma, signos y síntomas de empeoramiento y deterioro para prevenir una crisis.
- Conocimientos sobre prevención: evitación de desencadenantes.
- Enseñanza del manejo de los dispositivos (inhaladores, cámaras, polvo seco).
- Aprendizaje de los tipos de medicación para el tratamiento del asma, aprender a diferenciar la medicación antiinflamatoria de la broncodilatadora.
- Aprendizaje de habilidades. Técnicas de inhalación. Motivación en el cumplimiento del tratamiento.
- Deporte y asma. Insistir en los beneficios de la realización de deporte y motivarles para que lo realicen.

En las diferentes consultas de continuación deberemos evaluar el nivel de consecución de objetivos en relación a:

. Comprensión y aceptación el diagnóstico
. Medidas de evitación. Detección de conductas o malos hábitos en cuanto a la salud respiratoria.
. Cumplimiento del tratamiento de fondo. Falsas creencias y expectaciones.
. Reducción hábito tabáquico.
. Uso sistemas de inhalación. Detección de errores en la técnica.
. Uso b_2-agonistas adrenérgicos antes del ejercicio. Realización de ejercicio físico y deporte
. Identificación de síntomas. Reconocimiento de los mismos y necesidad de atención médica.

Y para ello será necesario:

- Mantener la confianza del niño-familia con el personal sanitario.
- Interesarnos por las expectativas y objetivos planteados y pactados.
- Revisar y valorar los factores que han podido dificultar el cumplimiento del tratamiento.
- Revisar la situación del niño/a y los padres. Aclaración de dudas y temores sobre la enfermedad y el tratamiento.
- Consensuar posibles soluciones. Implicación del niño y sus padres.
- Reforzar, valorar y reconocer las actitudes positivas.

La motivación y la buena comunicación son importantes para mejorar la cumplimentación.

FIBROSIS QUÍSTICA

La FQ es la enfermedad genética crónica más frecuente en la población de origen europeo y una de las más severas. Su incidencia se estima entre un afectado por cada 3.000-5.000 nacidos vivos en nuestro medio, dependiendo de las zonas geográficas.

La principal característica es la alteración en el funcionamiento de las glándulas que vierten su secreción al exterior del organismo o a una cavidad del mismo, produciendo unas secreciones anormalmente espesas y viscosas lo que induce la destrucción del parénquima por la retención, sobreinfección y fibrosis. De esta forma, la mayoría de las manifestaciones clínicas son de origen obstructivo, pudiendo afectar a los bronquios, al intestino delgado, y a los conductos pancreáticos y biliares principalmente.

La FQ es una enfermedad compleja que requiere un enfoque integral del tratamiento. Para que el tratamiento y la evolución del paciente sean óptimos, es esencial que la atención médica se dé en una unidad de referencia de FQ que cuente con un equipo de profesionales formados y con experiencia, lo que se asocia con una mejor supervivencia y calidad de vida. Esta atención médica implica frecuentes evaluaciones y control clínico de las complicaciones por parte de médicos y otros profesionales sanitarios especialmente formados en el tratamiento de la FQ, y en las intervenciones terapéuticas tempranas. Los pacientes deben acudir a la consulta cada 1-3 meses, preferiblemente cada mes.

En muchas Unidades se ha establecido la práctica de compartir la

atención médica de algunos pacientes con el personal de su hospital local incluso atención primaria debido a que algunas familias y pacientes no pueden, y otros tampoco quieren, desplazarse con frecuencia largas distancias para recibir su atención rutinaria.

La atención básica en la unidad satélite debe seguir un criterio equivalente al que se administra en la Unidad de Referencia. Sólo en circunstancias excepcionales el centro de FQ debe consentir compartir el tratamiento con un médico que atienda a un número muy escaso de pacientes.

El contacto con la Unidad puede realizarse mediante la visita del equipo de la Unidad de Referencia a la Unidad satélite o mediante la visita periódica del paciente a la Unidad de Referencia de FQ o ambas, al menos una vez e, idealmente, dos veces al año. El equipo de la Unidad de Referencia debe realizar la valoración anual y la responsabilidad final de la atención médica debe recaer en el Coordinador de la Unidad de Referencia de FQ.

Es necesario implantar modelos convenidos de seguimiento compartido como respuesta a la demanda del paciente o de sus familiares
Manifestaciones respiratorias.

La hiperviscosidad del moco obstruye progresivamente las vías respiratorias inferiores pequeñas y este acúmulo de secreciones favorece la infección y la formación precoz de bronquiectasias. Además presentan alteraciones de las vías respiratorias superiores con obstrucción nasal por edema e hipersecreción de moco, sinusitis y pólipos.

No existe actualmente tratamiento etiológico para la FQ. Sólo pueden aplicarse medidas de prevención y terapéuticas de los trastornos mencionados. El tratamiento y seguimiento de estos pacientes se deben de llevar a cabo por servicios especializados en FQ. No obstante estos pacientes acudirán en ocasiones a su centro de atención primaria y unidades de neumología. Es deber nuestro conocer tanto la enfermedad como sus manifestaciones clínicas y tratamientos para prestar apoyo y colaborar en la atención al niño con esta patología.

Las manifestaciones respiratorias más frecuentes van a estar relacionados con la inflamación y obstrucción de la vía aérea así como por las infecciones respiratorias. Así los signos de empeoramiento como tos, aumento de la expectoración, disnea, dificultad respiratoria... son signos de alerta.

Tratamiento de los trastornos respiratorios FQ.

Consiste en medidas de prevención y terapéuticas:
1.- Fisioterapia para evitar la acumulación de secreciones y la infección
2.-Administración de broncodilatadores
3.-Administración de antibióticos bien por vía oral, parenteral y/o nebulizada
4.-Administración de determinados fármacos con actividad mucolítica
5.-Tratamiento postural con reforzamiento de la musculatura torácica.

Los objetivos que debemos plantearnos en este tipo de enfermos serán lograr:

Mantener una vida lo más normalizada posible
Prevenir las infecciones y evitar la sobreinfección
Retrasar al máximo el deterioro de la función pulmonar
Potenciar la autoestima
Hacer partícipe al niño y a la familia del plan de cuidados

Cuidados y actividades.
En muchas ocasiones, como hemos descrito anteriormente, este tipo de pacientes acudirán a otros servicios dependientes de las unidades de FQ. Incluso acudirán como el resto de los niños, a su centro de atención primaria para vacunaciones, controles rutinarios, etc. Pero siempre deberemos estar coordinados con dichas unidades y en continuo contacto ante cualquier posible complicación.

1.-Somatometría: peso, talla y percentiles. Reconocer signos de estancamiento pondero-estatural y malnutrición.

2.-Detectar y/o controlar la presencia de fiebre y/o signos de infección. Realización de frotis faríngeos y/o cultivo de esputos ante sospecha de infección.

3.-Pulsioximetría. Medida de la saturación de oxígeno ante sospecha de exacerbaciones respiratorias.

4.-Realización de pruebas de función pulmonar. Control del deterioro de la misma.

5.-Administración de medicación. Utilización de la terapia inhalada. Enseñanza de la utilización de dispositivos y nebulizadores.

6.- Será el fisioterapeuta experimentado el que instruya a los padres en la técnica adecuada. Reforzar la realización de ejercicios para el drenaje postural. La práctica de deporte es beneficiosa tanto física como emocional y psicológica. Promover y motivar al niño para la realización de ejercicio físico.

7.- Prestar apoyo emocional al niño y su familia, creando un ambiente agradable manteniendo una actitud abierta y positiva. Identificar las necesidades y promover la participación de la familia y el niño en el plan de cuidados.

8.- Poner en conocimiento del centro de referencia en FQ todas aquellas alteraciones que sean susceptibles de necesitar controles extraordinarios.

9.- Facilitar el acceso a la medicación que precisen: uso compasivo, hospitalario convencional o domiciliario

10.- Información y educación del proceso de la enfermedad tanto al niño como a los padres, en relación a:

- Pruebas y tratamientos que vamos a realizar.
- Signos y síntomas de empeoramiento. Cuándo y con quién debe contactar.
- Necesidad del mantenimiento de un buen estado de hidratación para favorecer la fluidificación del moco y facilitar su expulsión.
- Uso y utilización de inhaladores y nebulizadores
- Medidas de higiene personal y doméstica
- Acciones de apoyo emocional

Creación de un ambiente que promueva la expresión de sentimientos del niño y su familia.
Involucrar a la familia en la realización de un plan de cuidados y que

el niño se implique en el mismo
Ayudar a los padres y el niño a alcanzar objetivos planteados
Favorecer la autoestima
Evitar el aislamiento social de la familia y el niño
Favorecer la integración social
Empatizar con el niño-adolescente

CONCLUSIONES

Elaborar un programa dirigido a niños con alteraciones crónicas, como el asma y la fibrosis quística nos da la oportunidad de reorientar el cuidado de enfermería basado en necesidades reales y va a permitir un crecimiento y mejora en las relaciones, cuidados, expectativas y desarrollo de todas las partes implicadas en el mismo.

BIBLIOGRAFÍA.-

Mª A. Municio y E. Martínez. Trastornos respiratorios crónicos de la infancia. Cuidados enfermería pediátrica. Síntesis 1994.
Mª A. Nieto y J.L. Álvarez. Tratamiento inhalado en el domicilio del paciente. Atención domiciliaria en neumología. Madrid: G. Aula Médica. 2006.
C. Hernández. La enfermería y la atención neumológica a domicilio. Madrid: G. Aula Médica. 2006.
J. Román, J. Korta y A. Neira. Educación y autocuidados en el asma. Tratado neumología infantil. Ed.: N. Cobos y E.G. Pérez-Yarza . Madrid: Ergon, 2008.
Mª D. Ruiz. Enfermedad crónica y/o incapacitante. Enfermería del niño y adolescente. Enfermería 21. DAE. Madrid, 2003.
J. Patiño. El niño con asma. Enfermería pediátrica. Ed. Barcelona: Ed. Masson, 2004.
Isabel Chaure. El niño con fibrosis quística. Enfermería pediátrica. Barcelona: Ed. Masson, 2004.
Guía Española para el manejo del asma (GEMA)
E.Tizzano y S. Gartner. Genética y fisiopatología de la fibrosis quística. Tratado neumología infantil. Ed.: N. Cobos y E.G. Pérez-Yarza. Madrid: Ed. Ergón, 2008.
Eitan Kerem, Steven Conway, Stuart Elborn, Harry Heijerman del Comité de Consenso1. Normas asistenciales para pacientes con fibrosis quística: consenso europeo. J Cystic Fibrosis. 2005: 4; 7-26
Federación Española contra la Fibrosis Quística. Libro blanco de atención a la Fibrosis Quística. Valencia: Edición Federación Española contra la Fibrosis Quística; 2002.

TUBERCULOSIS E INFANCIA: ¿UNA NUEVA EPIDEMIA?

Nº Programa: 123

Autor: Ana Pedraza Anguera
CAP Llibertat, Reus (Tarragona)

La tuberculosis es una enfermedad infecciosa y transmisible producida especialmente por el Mycobacterium tuberculosis o bacilo de Koch (BK). Presenta alteraciones biológicas, clínicas, radiológicas y anatomopatológicas.

La localización más frecuente es en el aparato respiratorio, pero puede afectar a casi la totalidad de aparatos del organismo humano.
En un 98% está causada por la inhalación de las secreciones respiratorias emitidas por un adulto con esputo positivo a BK.

FACTORES PREDISPONENTES

Del bacilo: Virulencia, cantidad
Del ambiente: Hacinamiento...
Del huésped: Infecciones virales, linfomas, desnutrición...
Edad: Los menores de un año son los que tienen más probabilidades de desarrollar formas graves de enfermedad.

UN POCO DE HISTORIA EN ESPAÑA

La TBC es objeto de vigilancia epidemiológica en España desde principios del siglo XX. A partir de 1979, las enfermedades objeto de vigilancia por parte de Salud Pública fueron asumidas por las diferentes comunidades autónomas.
En 1996 se llevó a cabo el *Proyecto Multicéntrico de Investigación en TBC* (PMIT), un estudio epidemiológico financiado por el FIS que cubría el 67% de la población española. Este proyecto, en su ámbito de estudio, permitió conocer mejor la situación de esta enfermedad. La tasa de incidencia de todas las formas de TBC fue de 38,48 casos/100.000 habitantes, con mayor frecuencia de las formas pulmonares (tasa TBC respiratoria 31,91 casos/100.000 habitantes). Desde esa fecha la TBC ha disminuido su incidencia de manera progresiva, la disminución global de la incidencia se sitúa alrededor del 40% declive anual medio del 6,6%, hasta la actualidad, en que se ha estabilizado. La estabilización de las tasas de incidencia se atribuye al diagnóstico de casos de TBC en inmigrantes (TBC importada).
El aumento de la inmigración también ha modificado sustancialmente las características de los enfermos de TBC, por lo menos en algunas zonas de España. En Barcelona, una de las ciudades del país con mayor afluencia de inmigración, entre 1995 y 2001, el porcentaje de enfermos extranjeros con TBC se vio aumentado del 5% al 32% anual llegando al 14,8% de casos de TBC en pacientes coinfectados por el VIH. En concreto, en España se registran unos 12.000 enfermos nuevos cada año (unos 25 casos por cada 100.000 habitantes), lo que supone una incidencia tres veces superior a la media de la UE según datos de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR).
Otros nuevos colectivos a tener en cuenta, también relacionados con la TBC importada, aunque de menor peso que la inmigración, son los viajeros a países de renta baja, cooperantes y niños adoptados provenientes de países con una alta prevalencia de TBC.
Desde 2002 la RENAVE (Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica) acordó la inclusión de todas las formas de TBC en la lista de enfermedades de notificación nominal.

EPIDEMIOLOGÍA

Actualmente es excepcional la muerte por TB de niños y adultos jóvenes.
Respecto a la morbilidad, la incidencia o número de casos nuevos que se diagnostican en un año tiene gran importancia epidemiológica, pues por ser habitualmente la TB infantil consecutiva a la primo-infección, el número de enfermos es directamente proporcional al número de fuentes de contagio que existe en la comunidad. Este indicador es desconocido en España, donde existe una subnotificación manifiesta y no hay una definición única de caso de TB. El Grupo TIR (Tuberculosis e Infecciones Respiratorias) de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica y otros organismos publican tasas de incidencia específicas por edad de alrededor de 30 por 100.000 habitantes. Los índices epidemiológicos más útiles son los de la infección, especialmente la prevalencia o porcentaje de infectados a una edad o en una población determinada. Aunque en nuestro país estos índices se hallan

interferidos por la vacunación BCG, en algunas comunidades, se estima que la prevalencia de la infección tuberculosa en los niños de 6 a 7 años es de 1% y en los de 13 - 14 del 3%. Nuestra situación es mucho peor que la de los países occidentales, en ellos la TB infantil afecta a inmigrantes procedentes de zonas de alta endemia y sólo esporádicamente la población autóctona padece microepidemias en instituciones o familias deficitarias.

Un motivo adicional de error lo constituye el difícil diagnóstico de la tuberculosis en el niño debido a que en la mayor parte de los casos de TB infantil no se consigue el aislamiento e identificación del bacilo en muestras clínicas, por lo que el diagnóstico se basa en criterios clínico-radiológicos, epidemiológicos e inmunológicos (test tuberculínico). La TB infantil con baciloscopia positiva sólo se encuentra en el 2-4% de los casos, especialmente en niños mayorcitos, y el aislamiento mediante el cultivo de aspirados gástricos puede conseguirse en el 30-70% de los casos, principalmente en las formas neumónicas con grandes infiltrados pulmonares.

INMIGRACIÓN Y ADOPCIÓN VERSUS TBC

Varios estudios señalan cifras muy altas de infección tuberculosa en los inmigrantes, identificándose al mismo tiempo determinados factores de riesgo, como el sexo masculino, la edad y los agrupamientos no familiares, con frecuentes cambios de domicilio y de compañeros de vivienda, que podrían contribuir a la transmisión y al desarrollo de la TB en los inmigrantes. Ésto pone de manifiesto que, a pesar de que el inmigrante suele ser una persona joven, con buen estado de salud, sería importante considerar con sumo cuidado las características en las que se desarrolla su vida a partir de su llegada al país receptor. Efectivamente, factores como la mala alimentación, el hacinamiento de vivienda, la precaria situación socioeconómica y muchas horas de trabajo, a veces con gran esfuerzo físico, podrían favorecer la reactivación de la enfermedad adquirida la mayoría de las veces en el país de origen.

Son áreas endémicas: Asia, Oriente Medio, África, Latinoamérica. Los adultos procedentes de una zona prevalerte de TBC, presentan un riesgo elevado de desarrollar la enfermedad durante los primeros 5 años tras su llegada.

Países de alta prevalencia por orden alfabético: Afganistán, Bangla Desh, Brasil, Camboya, China, Etiopía, India, Federación Rusa, Filipinas, Indonesia, Kenia, Mozambique, Myanmar, Nigeria, Pakistán, República Democrática del Congo, Sudáfrica, Tailandia, Uganda, Tanzania, Vietnam, Zimbabwe

La TBC en la infancia es el resultado de un fallo en el control de casos de TBC en los adultos.

INFECCIÓN TUBERCULOSA LATENTE (LTBI)

Se define como la infección por bacilo tuberculoso (Mantoux positivo) que no se acompaña de signos ni síntomas de enfermedad, ni evidencia radiográfica de tuberculosis activa. Los lactantes y los niños menores de 5 años con LTBI que han sido infectados recientemente presentan un riesgo elevado de que se desarrolle enfermedad; este riesgo es mayor entre 6 – 12 meses después de la infección.

El grupo de trabajo de Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica reconoce que **en los lactantes y niños menores de 2 – 3 años la infección latente es más aparente que real y es más probable que tengan ya la enfermedad aunque estén asintomáticos**. En este grupo de edad, aunque no existe consenso uniforme, algunos autores indican realizar una tomografía computarizada para descartar la presencia de adenopatías.

Los niños/as que presentan LTBI pueden participar en todas las actividades de la vida diaria, reciban o no tratamiento. Éstos pacientes no son infecciosos y por tanto no trasmiten organismos.

Fuentes de contagio

La más importante, casi exclusiva, es el ser humano afecto de TB pulmonar con microscopía de esputo (BK) positiva (+).

Los pacientes con BK (-) y cultivo C (+) contagian unas 10 veces menos que los primeros. Los que reiteradamente presentan BK (-) y C (-) no contagian.

En función de la edad del niño, se valorará como posibles fuentes de contagio:

. Familia.
. Guardería y escuela.
. Relación "social" (centros de recreo, jardines de infancia, etc.).

En todo niño con infección o enfermedad TBC debemos localizar y tratar al adulto con TBC activa bacilífera responsable de la transmisión, y a la inversa, cuando un adulto es diagnosticado de TBC activa, deben ser identificados y evaluados lo más pronto posible los niños que han estado en contacto con él. Esta evaluación debe incluir anamnesis, exploración física, Mantoux y radiografía de tórax (independientemente del resultado del Mantoux).

Ante la tuberculosis, el personal sanitario debe tener unos objetivos concretos:

. Un objetivo individual: el diagnóstico precoz y la curación del enfermo.
. Un objetivo comunitario: evitar o minimizar la transmisión del bacilo a la comunidad y evitar la aparición de bacilos con resistencias adquiridas a los fármacos.

NOTIFICACIÓN DEL CASO

. La tuberculosis es una **enfermedad de declaración obligatoria**, la cual es una de las medidas más eficaces para el control de esta enfermedad.
. El diagnóstico de un caso de tuberculosis, aunque sea sin confirmación bacteriológica, tiene que ir seguido de su notificación.
. Todos los casos de TB que cumplan cualquiera de las tres definiciones de sospechoso, probable o confirmado se deberán notificar de forma obligatoria e individualizada, en el impreso oficial existente. Este impreso se hará llegar a los servicios de epidemiología mediante las vías establecidas para las enfermedades de declaración obligatoria.
. Ningún caso previamente tratado será declarado de nuevo si no han pasado al menos 12 meses desde la última vez que recibió tratamiento completo antituberculoso.
. El profesional clínico realizará la notificación tan pronto como sea posible dentro de la primera semana del diagnóstico, especialmente en los casos contagiosos.
. Con el fin de obtener información integrada e individualizada, los casos nuevos se incorporarán al registro nacional de TB.

QUIMIOTERAPIA ANTITUBERCULOSA

Dosificación de fármacos tanto en niños como en adultos

. Isoniazida (H) 5 mg/kg/día (máxima 300 mg/día)
. Rifampicina (R)10 mg/kg/día (máxima 600 mg/día, 450 mg si pesa menos de 50 kg)
. Pirazinamida (Z) 30 mg/kg/día (máxima 2.500 mg/día)
. Etambutol (E) 15-25 mg/kg/día. Durante los dos primeros meses de

tratamiento 25 mg/kg y después 15 mg/kg
. Estreptomicina (S) 10-15 mg/kg/día (máxima 1 g, 750 mg si el peso es inferior a 50 kg o la edad superior a 50 años)

Seguimiento del niño bajo quimioterapia antituberculosa
. Lo más importante en el control son los mensajes de educación sanitaria transmitidos tanto al niño (en función de la edad) como a los padres y cuidadores.
. Debe hacerse un control a los 15 días de iniciado el tratamiento con el fin de comprobar y corregir si ha habido error en la interpretación de las recomendaciones indicadas al inicio del tratamiento y después se controlará mensualmente.
. En las visitas de control debe comprobarse que no se hayan producido errores de interpretación en las instrucciones terapéuticas (pauta, dosis, etc.).
. La toma regular de la medicación es la única manera de obtener la curación por lo que se debe comprobar la regularidad de la toma de medicación, lo cual se hará sin aviso previo mediante la detección de los fármacos en la orina; es suficiente con la simple observación del color anaranjado característico que proporciona la ingestión de rifampicina, y la posible toxicidad, en especial por su frecuencia la hepática, aunque no está indicada la analítica de rutinaria, salvo que existan síntomas sugerentes.
. Es necesario establecer un control del cumplimiento de la toma de medicación; para ello, el equipo de salud se planteará la administración supervisada del tratamiento en el mismo centro.
. Por ninguna causa, se suprimirá alguno de los fármacos de la pauta terapéutica que se iba siguiendo. La regla es la supresión de la totalidad de las drogas de la pauta en aquellos casos que lo requieran.
La quimioterapia se suspenderá o abandonará temporalmente sólo en el caso de intolerancia severa o de toxicidad.
. Es importante indicar a los responsables del niño que la desaparición de los síntomas iniciales no implica la interrupción de la toma de la medicación.
. En los tratamientos de 9 meses, se realiza otro control con radiografía y cultivo antes del alta.

RECUPERACIÓN DE ABANDONOS

. El equipo de salud movilizará todos sus recursos para la captación del paciente, en el caso de que éste, sin justificación, no acuda a un control transcurrida una semana desde la fecha en que había sido citado.
. Como el abandono de la medicación es una de las causas principales del fracaso terapéutico, la tarea que en este sentido puedan hacer los equipos de salud tiene una gran importancia para el control de la endemia y, por sí sola, justificaría la participación de la asistencia primaria en la lucha antituberculosa.

CONTROLES DESPUÉS DEL ALTA

. No están justificados los controles radiológicos cuando el tratamiento se ha seguido correctamente.
. A los padres y/o cuidadores, en la última visita, se les debe insistir en que deberán volver a la consulta en el caso de que reaparezcan los síntomas de sospecha.
. Las secuelas de la enfermedad (bronquiectasias, síndrome del lóbulo medio, fibrotórax, caverna residual, etc.) tienen que ser tratadas de manera específica como procesos diferenciados.

ESTUDIO DE LOS CONTACTOS

. La tuberculosis es poco contagiosa si la comparamos con otras enfermedades transmisibles; para su transmisión se requiere un contacto próximo y prolongado.
. El retraso en su diagnóstico es todavía considerable y por tanto un problema que facilita la posibilidad de contagio. Esto es lo que motiva que el diagnóstico precoz constituya uno de los pilares básicos en la lucha antituberculosa.
. Todas las personas que comparten el aire con un enfermo tuberculoso bacilífero pueden, potencialmente, contagiarse. El riesgo de infección depende de diversos factores, de los cuales los más importantes son: la proximidad con la fuente de infección, su estado bacteriológico y el tiempo de duración del contacto.
. Los contactos de más riesgo son los que conviven con enfermos con baciloscopia positiva o que presentan lesiones radiológicas cavitarias; en estos casos, en torno a un 10% pueden desarrollar la enfermedad.
. Cuando el bacilo solamente se aísla en un cultivo, el riesgo de contraer la enfermedad se reduce considerablemente (3%). Los contactos de enfermos no bacilíferos o con formas extrapulmonares de la enfermedad tienen un riesgo bajo de enfermar (1%).

METODOLOGÍA DEL ESTUDIO

. La estrategia para el estudio de los contactos se basa en el tipo de relación con la fuente de infección (contactos íntimos, próximos o esporádicos) y su situación bacteriológica.
. La edad de la persona expuesta al contagio siempre tiene que valorarse en el estudio de contactos. En la situación epidemiológica de nuestra comunidad, los individuos jóvenes son tuberculinos negativos en gran proporción; por tanto, el riesgo de infectarse y de enfermar, es más grande que el que presentan los contactos de más edad, ya que pueden ser tuberculinos positivos y, por eso, tener una inmunidad relativa ante las reinfecciones.
. Los niños y adolescentes tienen que ser estudiados prioritariamente: **cuanto más baja sea la edad, esta preferencia en el estudio de contactos será mayor.**
. En la práctica, se acepta aplicar el sistema de los círculos concéntricos. Este sistema consiste en iniciar la investigación por los contactos de más riesgo y si son tuberculinos negativos no hay que ampliar el estudio a los de riesgo inferior.
. Si se detecta infección en este grupo, entonces aconsejamos ampliar el estudio a los de riesgo inferior hasta que los niveles de infección detectados sean similares a los de la población general.
. De todos modos, este tipo de actuación no es asumible de forma universal. Cada país tiene que establecer las prioridades en función de su situación epidemiológica y de sus recursos sanitarios.
. En Cataluña, donde la incidencia de tuberculosis es media y el índice de infección de la población general es elevado, la investigación tiene que centrarse en los contactos domiciliarios e íntimos y ampliarse en situaciones especiales en las escuelas y las comunidades cerradas.

PREVENCIÓN Y CONTROL

La prevención de la TB intenta evitar la infección, pero si ésta ya se ha producido, debe evitar el paso de infección a enfermedad.

LA REACCIÓN TUBERCULÍNICA (RT)

En la actualidad no está indicado en España el cribaje sistemático de tuberculosis; sólo se aconseja en niños con factores de riesgo de presentar infección tuberculosa latente (LTBI) y de progresión a enfermedad.

La prueba de la tuberculina es el único método aceptado para el diagnóstico de infección por Mycobacterium tuberculosis. Se basa en el hecho de que la infección por M. tuberculosis produce una hipersensibilidad tipo retardada a ciertos componentes antigénicos del bacilo, contenidos en extractos filtrados de cultivo (PPD).

. Reacción epidérmica provocada a un individuo al ponerlo en contacto con un extracto de bacilo tuberculoso (tuberculina), con la finalidad de detectar la sensibilización de su organismo a la infección tuberculosa.

. Se han utilizado numerosas tuberculinas. Actualmente, todas las que se utilizan son de tipo PPD (derivado proteico purificado), que son diferentes entre ellas, cuantitativa y cualitativamente.

. En nuestro país se recomienda utilizar la tuberculina PPD RT 23, estabilizado con una pequeña cantidad del detergente Tween 80, a la dosis de 2 UT (unidad internacional) por 0,1 ml, que es la equivalente a la dosis recomendada 5 UT de la tuberculina estándar del patrón internacional.

OBJETIVO

Detectar alguna sensibilización del organismo con respecto a la infección por cualquier bacilo del género *Mycobacterium.*

INDICACIONES

– Identificar pacientes con alto riesgo de desarrollar enfermedad, y que se beneficiarían del tratamiento de la infección tuberculosa latente, si fueran detectados:

. Infección en los 2 últimos años por M. tuberculosis.

. Situaciones clínicas que se asocian a un mayor riesgo de progresión de infección tuberculosa latente a enfermedad.

. Niños con: diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica, malnutrición, inmunodeficiencias. Sin exposición reciente estos niños no están en riesgo de adquirir infección tuberculosa. Debe inquirirse la potencial exposición a personas infectadas y recogerse en la historia clínica.

. Lactantes. Hasta un 40 % de los lactantes desarrollan enfermedad si la infección tuberculosa latente no es tratada. Además los menores de 4 años tienen un elevado riesgo de desarrollar formas severas de enfermedad.

- El haber recibido la vacuna BCG no es una contraindicación para realizarla

MANEJO Y CONSERVACIÓN

. Las soluciones de tuberculina contienen un estabilizador antiabsorbente, el Tween 80, para disminuir la pérdida de actividad biológica al ser absorbida por las paredes del envase y la jeringa. Esto permite la utilización de la tuberculina de un mismo envase hasta agotarlo, sin que se deba tener en cuenta el tiempo transcurrido desde que se empezó a usar, siempre que no se sobrepase la fecha de caducidad.

. Es muy sensible a la luz solar, ultravioleta y fluorescente, por lo que se debe mantener en su envase de cartón hasta el momento de uso. Se conservará en frigorífico entre 4– 8º C.

. Nunca debe ser congelada, ni exponerse a temperaturas superiores a 20º C

. Agitar el frasco enérgicamente antes de extraer la dosis de tuberculina para inyectar.

. El tiempo máximo recomendable, entre el momento de llenar la jeringa y practicar la prueba, es de 30 minutos.

. Deben observarse todas las precauciones de cualquier inyección, incluyendo el uso de guantes y contenedor para agujas.

. Se empleará una jeringa graduada en décimas y una aguja de acero calibre 27 de bisel corto, el cual se mantendrá girado hacia arriba.

. Técnica de Mantoux por indicación de la OMS, la administración es intradérmica, en la cara ventral del antebrazo, en una zona libre de venas o lesiones cutáneas.

. Se inyectan 0.1 cc (2 UI de PPD RT-23).

. Cuando la inyección se realiza correctamente se produce inmediatamente una pápula blanquecina de 6 – 10 mm de diámetro, que persiste algún tiempo después de la inyección.

INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS

. Si hay sensibilidad, los antígenos de la tuberculina inducen a una reacción de inmunidad celular, que se manifiesta por una induración en el punto de la inyección.

. El eritema sin induración no tiene ninguna significación.

. La RT mide el grado de alergia, pero no la gravedad de la infección y menos aún de la enfermedad. El tamaño de la induración está determinado por factores individuales no bien conocidos.

. La lectura y valoración hay que hacerla entre el segundo y el quinto día; lo más adecuado sería durante el tercero (48-72 horas), con buena iluminación y el antebrazo ligeramente flexionado.

. La lectura tiene que hacerse por inspección y palpación, delimitando y marcando los bordes de la induración y midiendo su diámetro transversal en el eje mayor del antebrazo.

. Los resultados tienen que anotarse en milímetros y nunca tiene que incluirse en esta medida la zona eritematosa, que suele ser superior a la infiltrada.

. La **induración** se mide mediante la **técnica de Sokal** (se traza una línea con bolígrafo de punta media hacia la induración; la punta debe deslizarse suavemente mientras se hace una tracción de la piel en dirección contraria. Se debe parar cuando la punta del bolígrafo alcanza el margen de la induración y se aprecia un aumento de la resistencia. Se practica la misma maniobra en el lado opuesto)

. Se mide el diámetro transversal de la induración respecto al eje mayor del antebrazo y se anota la medida en mm.

. Si no existe induración se anotará "0 mm de induración" en lugar de negativo.

. A veces puede ocurrir una reacción en las primeras 24 horas de la administración, que posteriormente desaparece, secundaria a hipersensibilidad inmediata y que no debe confundirse con la intradermorreación de Mantoux.

. La induración con vesiculación o necrosis se interpretará siempre como positiva.

. También se han de medir y considerar el resultado, las reacciones que surjan 72 horas después de la administración.

CRITERIOS DE POSITIVIDAD

La Sociedad Española de Infectología Pediátrica considera la intradermorreacción de Mantoux positiva si:

Induración 5 mm en niños con:

. Sospecha clínica o radiológica de tuberculosis.

. Contacto con un caso índice se debe ignorar el antecedente de vacunación con BCG.

. Inmunodepresión o infección por VIH.

. Seroconversión de Mantoux previamente negativo.

Induración 10 mm en todos los demás casos.

. incluido los niños inmigrantes, los adoptados de países del tercer

mundo, los hijos de adictos a drogas,... y los niños sanos a los que se le realiza como cribado y no han recibido BCG en los 3 años previos. Induración ≥ 14 mm en niños sanos vacunados con BCG en los últimos 3 años indica infección por M. tuberculosis y requiere de más evaluación diagnóstica y tratamiento.

Es difícil establecer un límite exacto. Cuanto mayor es la induración y cuanto más tiempo ha transcurrido desde la vacunación, mayor probabilidad de que la positividad de la prueba sea por infección tuberculosa.

SITUACIONES ESPECIALES

. Individuos infectados por el VIH, cualquier grado de infiltración de la prueba de Mantoux tiene valor diagnóstico.

. En los vacunados con BCG —circunstancia que se debe comprobar siempre mediante el certificado de vacunación o por la presencia de cicatriz en la región deltoidea, el umbral de positividad se establece en 15 mm.

. Las infiltraciones comprendidas entre 5 y 14 mm también pueden ser debidas a infección tuberculosa, puesto que la vacunación no evita la infección, o bien a un fenómeno de empuje antigénico.

. Se consideran signos seguros de infección por el bacilo de Koch la presencia de vesiculación o necrosis en la zona inflamada o bien que ésta tenga 15 mm o más.

. Su negatividad nunca excluye el diagnóstico de infección o enfermedad tuberculosa. Aproximadamente un 10% de niños sanos con patología documentada mediante cultivo no reaccionan inicialmente a la prueba.

. La PT puede tener falsos positivos y falsos negativos que se deben tener en cuenta.

. Más de la mitad de los lactantes vacunados con BCG al nacimiento tendrán un Mantoux no reactivo a los 9-12 meses de la edad, y en la gran mayoría este será negativo a los 3-5 años.

. Si han transcurrido más de 3 años, una induración ≥ 10 mm indica infección.

LA ENFERMERA DE PEDIATRÍA EN ATENCIÓN PRIMARIA tiene unos objetivos sobre el estado de salud de la comunidad basados en los Diagnósticos de la **NANDA**

5.4 Conductas generadoras de salud.

Abarca todas aquellas actividades relacionadas con la prevención primaria (de fomento- promoción) y de detección precoz.

En el caso concreto de la TBC, de forma general el objetivo de resultado que espera conseguirse de las actuaciones enfermeras **(NOC)** serán:

1602. Conductas de promoción de la salud.

1824. Conocimiento: cuidado de las enfermedades.

Las intervenciones (NIC), de forma general para la gestión de la TBC serán:

5618 Enseñanza a los padres y al niño: procedimiento: punción intradérmica (realización PPD).

- Explicar a los padres el porqué de la necesidad de realizar esta prueba diagnóstica y al niño lo que vamos a realizar.
- Aclarar dudas sobre las posibles reacciones eritematosas que puedan producirse.
- Indicar la inconveniencia del rascado por las consecuencias en la posterior lectura de resultado.

6550 Prevención de infecciones.

- Velar por la salud de la comunidad ante posibles casos de sospecha de enfermedad tuberculosa.
- Informar de las razones para hacer los estudios de contactos en caso de caso índice.
- Determinar la conveniencia de medidas higiénicas hasta la lectura de la prueba del Mantoux (PPD).
- Promocionar los hábitos y normas elementales de higiene respecto a taparse la boca al estornudar y toser, no escupir en el suelo, lavado de utensilios para comer etc.

De forma específica: Para los contactos con **PPD negativo**

El diagnóstico enfermero según la taxonomía de **NANDA** puede ser:

1.2.1.2 Riesgo de infección.

8.1.1 Déficit de conocimientos de los padres y del niño mayor.

5.4 Conductas generadoras de salud. Normas higiénicas al niño, padres y cuidadores.

En estos contactos, no infectados, los objetivos a tener a la vista **(NOC)** posibles pueden ser:

0702 Estado inmune.

1602 Conducta de promoción de la salud.

1823 Conocimientos: promoción de la salud.

Las intervenciones para estas personas **(NIC)** posibles. Dirigida a los padres, cuidadores y niños si están en edad de entender.

4920 Escucha activa.

- Ofrecerse a contestar, de manera clara y sencilla, todas las preguntas y todas las dudas que hayan surgido.
- Mostrarse interesado en las preocupaciones que puedan surgir.

5510 Educación sanitaria.

- Ofrecer información sobre la enfermedad, sobre las formas de contagio y normas higiénicas.

De forma específica: Para los pacientes con PPD + y signos clínicos y/o laboratorio

El diagnóstico enfermero según la taxonomía de **NANDA** puede ser:

1.5.1.1 Deterioro del intercambio gaseoso.

8.1.1 Déficit de conocimientos.

5.2.4 Manejo eficaz del régimen terapéutico.

Para estos pacientes, cuya curación depende del tratamiento los objetivos **(NOC)** serán varios y abarcan múltiples ámbitos de actuación y podrían ser:

0307 Autocuidado: medicación no parenteral.

0703 Estado de infección.

0906 Toma de decisiones.

0907 Procesamiento de la información a los padres o cuidadores.

1601 Conducta de cumplimiento.

2606 Estado de salud de la familia.

1824 Conocimiento: cuidado de las enfermedades.

Por la importancia del control de datos y de la correcta medicación las intervenciones también abarcaran variados escenarios de intervención **(NIC)** posibles.

6540 Control de infecciones.

- Insistir en los mensajes de educación sanitaria, especialmente dirigidos a incrementar el cumplimiento del tratamiento durante el tiempo completo dispuesto.

. Reposo: tiene un valor terapéutico escaso. Está indicado en el tratamiento de la hemoptisis cuando ésta es abundante y mientras dure la afectación del estado general del paciente.

. Aislamiento: de tipo respiratorio y durante las 2 ó 3 primeras semanas de tratamiento.

. Escolarización: se incorporará a la actividad escolar cuando lo per-

mitan su estado general y bajo criterio médico.
- Velar por la metodología del seguimiento hasta la curación del paciente.
5618 Enseñanza: procedimiento.
. Pesar al paciente,
. Extracción analítica para pruebas establecidas y
. Recogida o tramitación de muestras para el cultivo de esputo.
7920 Documentación.
- Colaborar en la preparación de los impresos de notificación individualizada y la ficha epidemiológica del caso y controlar que, después de ser rellenados, sean cursados.
- Abrir ficha de seguimiento del paciente.
- Anotar todos los datos del paciente que puedan facilitar su localización: filiación, dirección, puesto de trabajo, teléfono particular, del trabajo y de familiares o vecinos, etc.
- Preparar el estudio de los contactos: nombre y la edad de las personas que tienen que estar incluidos en este estudio así como clasificarlas en convivientes o de alto riesgo y no convivientes.
- Anotar los datos relativos al centro de trabajo del paciente (nombre, dirección, teléfono, persona responsable con la cual contactar, etc.) así como horario, condiciones laborales y otros datos de interés que resulten oportunos para poder localizar al paciente en su medio laboral.
- Concretar la próxima visita, con documento escrito recordatorio.
- Transmitir al médico los resultados obtenidos de esta visita de enfermería o anotarlos en la Historia clínica del paciente.
7980 Informe de incidencias.
- Tomar nota de las incidencias en las citas y los motivos.
- Avisar al facultativo cuando se considere que el paciente se ha perdido de vista o cuando no se hayan controlado sus contactos.
7820 Gestión de muestras.
- Recoger y preparar las pruebas complementarias correspondientes.
8100 Derivación.
- Dar las oportunas solicitudes de pruebas complementarias que tendrá que aportar.
- Si los contactos son derivados al centro de prevención y control de la tuberculosis contactar con este centro y enviarle siempre información sobre el caso índice (forma clínica, baciloscopia, etc.).
8180 Consulta por teléfono.
- Controlar a los no asistentes ejecutando métodos recordatorios de la cita como llamadas telefónicas, cartas o visita domiciliaria.
5510 Educación sanitaria
- Informar que aquellas personas que comparten el aire con un enfermo tuberculoso bacilífero pueden, potencialmente, contagiarse.
- Ofrecer información sobre los factores principales del contagio: la intimidad entre personas, el estado bacteriológico del paciente y el tiempo de exposición.
. Taparse la boca al toser o estornudar.
. Utilizar pañuelos de papel y una vez usados tirarlos al WC.
. No escupir en el suelo, sino en el lavabo o en un recipiente apropiado.
. Ventilar y solear las habitaciones y la ropa de la cama.
. Es aconsejable que el enfermo no comparta la habitación.
5520 Facilitar aprendizaje.
- Explicar de modo sencillo la forma de medicación, acomodando los horarios de las tomas a su actividad habitual siempre que sea posible.
5616 Enseñanza: medicamentos prescritos.
- Conseguir que se cumpla el tratamiento correctamente hasta que el paciente sea dado de alta por curación.
- Corregir errores.
- Controlar la automedicación.
2240 Gestión de la quimioterapia.
- Informar sobre los signos adversos que pueden aparecer (dolores abdominales, náuseas o vómitos, erupciones, prurito, ictericia, coluria, signos hemorrágicos, alteraciones de la visión de colores, etc.).
- Informar de la posible interacción con otros medicamentos (anovulatorios, anticoagulantes orales, anticomiciales, etc.)
2380 Gestión de la medicación.
- Informar de la necesidad de mantenerla correctamente.
- Recoger por sorpresa orina al paciente para comprobar la toma de medicación mediante la observación del color anaranjado que le proporciona la rifampicina o practicar la reacción de Eidus-Hamilton que detecta un metabolito de la isoniazida.
- Interrogar al paciente para detectar incumplimiento o irregularidades en el tratamiento, signos de intolerancia – toxicidad o existencia de hábitos tóxicos (alcohol y otras drogas).
4920 Escucha activa.
- Aclarar las dudas que hayan surgido después del diagnóstico (contagiosidad y medidas para reducirla.
- Ofrecerse a contestar, de manera clara y sencilla, todas las preguntas y todas las dudas que hayan surgido.
5250 Ayuda en la toma de decisiones por parte de los padres.
- Ayudar a que decida que su curación es importante para él y para los que le rodean.
- Aclarar dudas y manifestar firmeza en la necesidad del tratamiento.
5270 Apoyo emocional.
-Informar sobre la disponibilidad y el sistema (número de teléfono, horario adecuado, etc.) para que, desde este momento y hasta el alta, pueda hacer cualquier tipo de consulta o pedir consejo.

REFLEXIÓN FINAL

Los lactantes y niños pequeños tienen mayor predisposición que los niños mayores y adultos a desarrollar formas graves de tuberculosis, especialmente enfermedad meníngea y diseminada; en los niños son más frecuentes las formas extrapulmonares que en los adultos, pudiendo afectar a meninges, oído medio, mastoides, ganglios linfáticos, huesos, articulaciones, piel y riñones. Los niños sometidos a tratamiento antituberculoso pueden recibir vacunas de virus vivos salvo que reciban dosis altas de corticoides, estén graves o tengan otras contraindicaciones específicas para la vacunación.

Los niños con enfermedad casi nunca son contagiosos; pueden acudir a la escuela si reciben tratamiento.

El deterioro de las infraestructuras de la sanidad pública lleva consigo el resurgimiento de epidemias de esta enfermedad en zonas deprimidas, incluso en países desarrollados, como se ha documentado en algunas ciudades de Estados Unidos en la década pasada.

Sin lugar a dudas, el éxito de las medidas de control tomadas dependerá de los recursos invertidos y, en este sentido, nuestro país mantiene una situación privilegiada que debemos aprovechar.

Si cada comunidad autónoma dispusiera de programas de prevención y control potentes, España podría aspirar a eliminar esta vieja enfermedad a medio plazo.

BIBLIOGRAFÍA

Alseda M, Godoy P. Factores asociados a la infección tuberculosa latente en los contactos de pacientes afectados. Gac Sanit 2004 Mar-abr;18(2):101-7

Altet Gómez MN, Alcaide Megías J. Tuberculosis infantil. Epidemiología. BSCP Can Ped 2001; 25(2):203-15

Anónimo. Grupo de Trabajo del PMIT. La TBC en España: resultados del Proyecto Multicéntrico de Investigación sobre TBC. Instituto de Salud Carlos III, Madrid 1999.

Anónimo. Centro Nacional de Epidemiología. Casos notificados de enfermedades de declaración obligatoria por comunidades autónomas. España 2001. www.iscii.es

A.T.S. Diagnostic Standards and Classification of Tuberculosis in Adults and Children. Am J Respir Crit Care Med 2000; 161: 1376-1395.

Barnett GD, Styblo K. Características bacteriológicas y radiológicas de la tuberculosis consecutiva a infección primaria adquirida en la adolescencia o en edad adulta joven. Bol. UICT 1977; 52: 5-16.

Caylà JA, Galdós-Tanguis H, Jansa JM, García de Olalla P, Brugal T, Pañella H. Evolución de la TBC en Barcelona (1987-1995). Influencia del virus de la inmunodeficiencia humana y de las medidas de control. Med Clin (Barc) 1998; 111:608-15.

Comité d'Experts. Guia per a la prevenció i el control de la tuberculosi infantil. Quaderns de Salut Pública, nº 11. Barcelona: Departament de Sanitat i Seguretat Social, Generalitat de Catalunya; 1997.

Enarson DA, Gosset J et al. El desafio de la tuberculosis: manifestaciones acerca de su prevención y control globales. The Lancet (ed. Esp.) 1.995; 28: 44-55.

Farga V. Tuberculosis. 2ª Edición. Santiago de Chile: Editorial Mediterraneo; 1992.

Garcia Hernández A. Controversia sobre la vacunación con el BCG al nacimiento. Rev Area Salud. 1990 Agos; 1(4): 7-9

González-Montaner LJ, Ferrero N, Secondi MR, Abbate E, Balboni D, Cardama JE et al.. Tuberculosis infantil. Buenos Aires: Ed. Celcius; 1985.

González Rodriguez MP, Metánalisis: nuevas pruebas para el diagnóstico de la infección tuberculosa latente. Areas de incertidumbre y recomendaciones para investigar. Evid Pediatr 2008; 4:64.

Grupo de Trabajo del PMIT. Incidencia de la tuberculosis en España: resultados del Proyecto Multicéntrico de Investigación en Tuberculosis (PMIT). Med Clin (Barc) 2000; 14: 530- 537.

Grupo de trabajo de Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP). Documento de consenso sobre el tratamiento de la exposición a tuberculosis y de la infección tuberculosa latente en niños. An Pediatr (Barc) 2006; 64 (1): 59 – 65.

Grupo de trabajo de Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica. Interpretación de la prueba de tuberculina en niños. An Pediatr (Barc) 2003; 59 (6): 582-585.

Huerga H, López-Vélez R. Enfermedades infecciosas en el niño inmigrante. Rev Pediatr Aten Primaria 2002; 4: 73-80.

Miller FJW. Tuberculosis in children. Edinburgh: B.I. Churchill Levigstone; 1982.

Ministerio de Sanidad y Consumo. Grupo de trabajo sobre tuberculosis. Consenso nacional para el control de la tuberculosis en España. Med Clin (Barc) 1.992; 98: 24-31.

Protocolo del tratamiento de la tuberculosis infantil. Sociedad Española de Neumologia Pediatrica. Sección de neumología pediátrica de la A.E.P. An Esp Pediatr 1998; 48:89-97.

Rivas-Clemente FPJ, Nácher M, Corrillero J, García-Herreros MT. Prevalencia de infección tuberculosa entre los inmigrantes magrebíes. Med Clin (Barc) 2000;114:245-9.[Medline][Artículo]

culosa declarados en 2000. Bol Epi

COORDINACIÓN DE ENFERMERÍA ENTRE HOSPITAL Y DOMICILIO: LA CONTINUIDAD DE LOS CUIDADOS

Nº Programa: 124

Autora: Magdalena Cuevas Fernández-Gallego

Centro Salud Portada Alta, Málaga. Diplomada en Enfermería. Enfermera Gestora de Casos en Atención Primaria. Centro de Salud Portada Alta. Distrito Sanitario Málaga. Servicio Andaluz de Salud. Profesora colaboradora de la Escuela Andaluza de Salud Pública.

Nos encontramos en un entorno marcado por un proceso de trasformación de los sistemas sanitarios, en este entorno las enfermeras tenemos la necesidad de definir el alcance de nuestro trabajo y la aportación que realizamos como profesión a la mejora de la salud de la población, mostrando el impacto de nuestro trabajo en el sistema de prestación de cuidados sanitarios. De esta forma estaremos en disposición de cumplir, de una manera objetiva y eficaz, los fines de nuestra profesión, su desarrollo y la adaptación a los nuevos modelos de gestión.

La necesaria trasformación de los Sistemas sanitarios está empujada por las modificaciones sociodemográficas y de morbilidad similares en España al resto de países occidentales que repercuten de manera directa sobre el estado de salud y, consecuentemente, sobre las necesidades y patrones de uso de los servicios sanitarios. El aumento de la esperanza de vida, la cronificación de las enfermedades, el incremento de personas con incapacidades, cambios en la estructura tradicional de las familias y la incorporación de la mujer a la vida laboral nos ha empujado a una serie de cambios importantes en la organización de los cuidados que prestamos los enfermeros en el sistema sanitario público.[1] Esta situación cambiante ha sido y continúa siendo una oportunidad para nuestro desarrollo profesional y a la vez un reto que nos ha obligado a grandes esfuerzos para adaptarnos.

Hay una larga lista de investigaciones acerca de modelos alternativos para la atención a pacientes crónicos, la gran mayoría circunscritos a contextos locales o sistemas organizativos concretos y con una variada gama de apoyo en tecnologías diversas [2]. Los proveedores de gran parte de estos modelos tienen como agente principal a enfermeras/ os con funciones de práctica avanzada (*nurse practitioners*, gestión de casos, etc.), ya que la atención a pacientes crónicos precisa un abordaje centrado en el cuidado de la salud en las distintas fases de la enfermedad, adaptado a las necesidades, vivencias e intereses de la persona así como a los de sus seres queridos y al medio cultural en el que se provee la atención, muy pertinente con el enfoque y formación de la enfermería moderna [3]. Los pacientes diana más estudiados han sido personas con insuficiencia cardiaca, diabetes tipo II, EPOC, ictus, esquizofrenia, niños con procesos crónicos, ancianos frágiles, pacientes inmovilizados, personas con procesos oncológicos y cuidadores familiares. Respecto a las modalidades de organización, las más comunes han sido la gestión de enfermedades (*disease management*), la gestión de casos (*case management*), los centros ambulatorios para procesos específicos (EPOC, Insuficiencia cardiaca, etc.) y más recientemente las *community matrons* en el Reino Unido [4] o la atención compartida entre Atención Primaria y Hospitalaria [5].

En Andalucía en el año 2002 el Decreto de apoyo a las familias andaluzas (137/2002) en el que se resalta la prestación de cuidados enfermeros de forma reglada y continuada en su domicilio a todas aquellas

personas mayores o con discapacidad que lo necesiten y por indicación médica o enfermera [6], posibilita legalmente que se inicien importantes trasformaciones en los servicios enfermeros, a partir de su publicación el Servicio Andaluz de Salud, pone en marcha diferentes líneas de trabajo encaminadas a establecer medidas para mejorar los cuidados dirigidos a la población andaluza.

Las medidas adoptadas desde finales de 2002 tuvieron como objetivo general la potenciación, dinamización y modernización de la Atención Domiciliaria, basándose en dos principios básicos: la personalización de los servicios enfermeros en Atención Primaria y la continuidad de cuidados.

En el año 2003 se desarrolló un proyecto de mejora de los cuidados enfermeros para el abordaje de los pacientes con trastorno mental, desde la perspectiva de la continuidad asistencial y de las intervenciones y seguimiento de los pacientes por las enfermeras de salud mental y por las enfermeras de Atención Primaria.

En el año 2004 se desarrolló un plan de mejora para la reorientación de los cuidados en Atención Especializada, este plan giró en torno a la revisión de los modelos organizativos y de práctica clínica centrados en los pacientes, asegurando la continuidad de cuidados.

Como pueden ver todas las medidas se centran en la prestación de una atención especial a la población más vulnerable y sus cuidadores no formales y estas medidas se basan en la continuidad de cuidados, elemento clave para garantizar la calidad asistencial.

Así podríamos resumir el concepto sobre el que se sustentan los cambios, aquel paciente frágil que puede estar en cualquier entorno tanto en el comunitario con el hospitalario, sobre el que intervienen profesionales de distintos servicios con gestión diversa y sin comunicación entre ellos, todos estos elementos favorecen la diversificación, la omisión, la duplicidad, la contradicción, en definitiva los cuidados paralelos.

Para evitar la fragmentación en los cuidados, se pusieron en marcha numerosas medidas, siendo la más significativa la incorporación de un modelo avanzado de práctica clínica, la gestión de casos como proceso de colaboración sistemático y dinámico para proveer y coordinar servicios sanitarios a una población determinada, es decir, un proceso participativo para facilitar opciones y servicios que cubran las necesidades del paciente, al mismo tiempo que reduce la fragmentación y duplicación de servicios, mejorando la calidad y costo-efectividad de los resultados clínicos [7].

La gestión de casos realizada por la enfermera comprende dos áreas de trabajo fundamentales, la primera de ellas se asocia a los usuarios, tanto paciente como familia, y se centra en la mejora del estado funcional y de salud del paciente, el manejo de sus problemas de salud y el acceso a los servicios sanitarios. Además la gestión de casos implica un rol asociado a la organización donde se incluye el uso y redistribución adecuada de recursos.

La gestión de casos se presenta básicamente con dos variantes atendiendo al entorno donde se preste el servicio, este servicio puede estar centrado en personas que sufren un episodio agudo en el medio hospitalario, o estar centrado en la gestión de la continuidad asistencial de cuidados para personas con episodios crónicos en la comunidad [8], así surge la figura de las enfermeras gestoras de casos tanto hospitalaria como comunitaria.

Si bien las funciones que se desempeñan en la gestión de casos no siempre coinciden en todos los sistemas de salud, existe un número determinado que son comunes para el desempeño de este rol. Estas funciones son las siguientes: captación activa de su población diana, valoración integral individualizada, planificación asistencial e identificación de recursos, enlace de paciente con los servicios necesitados, implementación y coordinación del servicio, monitorización del servicio prestado y abogar por el paciente [9].

El modelo de gestión de casos desarrollado por el Servicio Andaluz de Salud ha sido necesario adaptarlo atendiendo a las necesidades de la población andaluza y a la organización del Sistema Sanitario Público Andaluz, creándose la figura de la Enfermera gestora de casos.

Estas enfermeras incorporan a su modelo de práctica clínica la coordinación como elemento fundamental, constituyendo un eslabón entre atención primaria y atención especializada, desarrollando un modelo integral de atención que afronte la diversidad de necesidades biopsicosociales allí donde se produzcan y garantizando la continuidad de los cuidados en cualquier nivel asistencial, mediante la coordinación y la correcta utilización de los recursos socio sanitarios.

La enfermera gestora de casos tiene entre sus objetivos potenciar la coordinación de la atención integral durante la estancia hospitalaria, para lo cual realizarán junto a la enfermera de referencia una valoración integral al paciente y cuidadora apoyándose en test y cuestionarios, elaborarán un plan asistencial ajustado a las necesidades del paciente, informarán al paciente y familia de los servicios que oferta y de las opciones de intervención a lo largo del proceso para fomentar la toma de decisiones compartida, ofertará servicios de apoyo a la cuidadora con información, educación en cuidados, ayuda en la gestión de medios, movilización de redes e intervención en caso de riesgo o cansancio en el rol del cuidador [10].

Otro de sus objetivos es mejorar la coordinación con otros niveles asistenciales como elemento de garantía de la continuidad de cuidados, es el profesional referente para las enfermeras supervisoras, enfermeras de las unidades de hospitalización, médicos, pediatras... en relación a la continuidad de cuidados, de tal manera que, a petición de éstos acuden a estas unidades para conocer la situación de pacientes con grandes necesidades de cuidados tras el alta y de su familia con el fin de promover la planificación de los cuidados en su domicilio desde el hospital, la enfermera gestora de casos gestionará el material de apoyo en el domicilio con el fin de que el material solicitado esté en el domicilio en la fecha del alta, facilitará la gestión del ayudas técnicas y recursos provistos desde atención especializada como oxigenoterapia, ventiloterapia, nutrición enteral... planificará el alta de pacientes con grandes necesidades de cuidados, participará en la elaboración del informe de continuidad de cuidados en colaboración con la enfermera referente del paciente, gestionará citas y servicios pendientes al alta en coordinación con admisión y gestoría de usuarios, ofertará un seguimiento telefónico tras el alta de forma reactiva sirviendo de elemento de conexión para el paciente y cuidador principal con Atención Especializada [10].

A continuación les presento un caso clínico con necesidad de cuidados al alta hospitalaria en el que intervienen muchos agentes sanitarios y

no sanitarios, tanto del ámbito Hospitalario como de Atención Primaria, con escasa comunicación entre ellos y donde se evidencia la complejidad de los cuidados en el sistema sanitario y la necesidad de coordinación de los diferentes agentes.

Mario tiene 10 años, padece una parálisis cerebral espástica cuadripléjica, con una gran escoliosis que ha provocado a nivel de un lóbulo pulmonar una atrofia del mismo, produciéndose en esa zona infecciones respiratorias de repetición, provocando varios ingresos hospitalarios en un corto espacio de tiempo.

La enfermera hospitalaria de referencia advierte en la madre, cuidadora principal, que la situación de cuidados de su hijo la desborda, en 3 meses ha tenido cuatro ingresos, las idas y venidas, las crisis respiratorias en casa, el temor a que éstas se puedan volver a producir, los cuidados complejos para los cuáles no se siente preparada, oxigenoterapia, aspirador de secreciones, aerosolterapia... hacen que exprese verbalmente que no quiere el alta hospitalaria, que se siente más segura en el hospital.

No encontramos con un paciente crónico pediátrico con gran necesidad de cuidados complejos que debe recibir el alta hospitalaria y en el que su proveedor principal de cuidados, su cuidadora es incapaz de afrontar el tránsito al domicilio.

Diagnóstico [11]	Criterios de Resultado[12]	Puntuación escala Likert	Intervenciones [13]	Evaluación
Síndrome de estrés del traslado r/c sentimientos de impotencia, falta de asesoría previa al traslado m/p miedo, inseguridad y falta de deseo de trasladarse	2506. Salud emocional del cuidador principal	1	7370. Planificación del alta 5230. Aumentar el afrontamiento 5240. Asesoramiento	4
	1302. Superación de problemas	1	5770. Apoyo emocional	4

La planificación del alta mediante las actuaciones conjuntas entre enfermera gestora de casos Hospitalaria y de Atención Primaria ha aumentado la percepción de seguridad y el afrontamiento de la cuidadora y por tanto han mejorado los cuidados que presta a su hijo.

En situaciones como ésta es donde un modelo de práctica avanzada, como la gestión de casos, se encuentra en disposición de garantizar que el paciente y su cuidadora recorran nuestro sistema sanitario con eficiencia, minimizando elementos de fragmentación, de discontinuidad y/o duplicidad, y proporcionando continuidad en los cuidados.

Cabe destacar otros elementos clave que se han puesto en marcha en el Servicio Andaluz de Salud, para garantizar la continuidad de cuidados:

- El informe de continuidad de cuidados al alta hospitalaria, que es elaborado por la enfermera hospitalaria referente del paciente a aquella persona que tras ser dadas de alta mantiene una situación de dependencia para su autocuidado, garantizando la llegada de la información más relevante y necesaria a la enfermera referente en primaria.
- La Telecontinuidad de cuidados: entorno Web para realizar el seguimiento de pacientes frágiles, mediante una aplicación informática que permite la transmisión de datos, seguimiento telefónico, realización de intervenciones enfermeras mediante protocolos que permitan priorizar el posterior seguimiento de los pacientes desde Atención Primaria.
- El Cuaderno para la Continuidad de Cuidados: documento en formato cuaderno, para pacientes con alta dependencia de cuidados incluidos en el programa de atención domiciliaria y para pacientes con ingresos hospitalarios reiterados y/o frecuentadores de urgencias. Facilita la comunicación y coordinación entre los profesionales. Proporciona a los profesionales información básica sobre las necesidades de salud del paciente y cuidadora. Facilitar al paciente y cuidadora la información más relevante sobre su estado de salud, así como las recomendaciones de los profesionales para mejorarlo [14].

En un primer momento, la población diana atendida por la Enfermera gestora de casos se componía de todas aquellas personas susceptibles de recibir atención en el domicilio o que se encontraban hospitalizadas y que por la complejidad de su proceso o situación de salud requerían la puesta en marcha de elementos de coordinación con diferentes profesionales y de la movilización de recursos necesarios para garantizar una atención integral y continuada que diera respuesta a sus necesidades de cuidados y de su cuidadora [1], en el transcurso de los años la implantación y desarrollo del modelo de gestión de casos ha precisado una adaptación a otros grupos de población susceptibles de beneficiarse de la gestión de casos, los niños con patologías crónicas y en especial sus cuidadoras forman parte esta nueva población.

Actualmente estamos desarrollando una línea de investigación que irá avanzando en el modelo de diseño de intervenciones propuesto por Campbell en el que se abordará la fase preclínica (teorización) y la de modelización (fase I) de una intervención mediante gestión de casos en pacientes con insuficiencia cardíaca y enfermedad pulmonar obstructiva crónica y sus cuidadores familiares (Diseño de un modelo de gestión de casos para pacientes con enfermedad crónica, estudio DELTA-icE-PRO).

La coordinación mediante protocolos, vías críticas, informes de alta, informes al ingreso... no basta para conseguir continuidad, en una organización amplia que debe entenderse con otras de igual o mayor tamaño, las situaciones de incertidumbre están y estarán a la orden del día. En este contexto es imprescindible la consolidación de modelos de práctica clínica avanzada como la gestión de casos, que mediante la coordinación garanticen la continuidad de cuidados interniveles, las enfermeras gestoras de casos velan para que los imprevistos de hoy se resuelvan y se conviertan en lo previsto de mañana, conscientes, por otro lado, que este ciclo no tiene fin por la diversidad de situaciones posibles.

BIBLIOGRAFÍA

Pérez Hernández, Rosa M; López Alonso, Sergio Romeo; Lacida Baro, Manuela; Rodríguez Gómez, Susana. La enfermera comunitaria de enlace en el Servicio Andaluz de Salud. Enferm Comunitaria (Gran) 2005; 1(1): 43-48.

Murray E, Burns J, See Tai S, Lai R, Nazareth I. Programas de comunicación sanitaria interactiva para personas con enfermedades crónicas (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2006 Número 1. Oxford: Update Software Ltd.

Cumbie S, Conley V, Burman M. Advanced Practice Nursing Model for Comprehensive Care With Chronic Illness: Model for Promoting Process Engagement. Adv Nurs Science. 2004; 27 (1), 70-80.

Gravelle H, Dusheiko M, Sheaff R, Sargent P, Boaden R, Pickard S, Parker S, Roland M. Impact of case management (Evercare) on frail elderly patients: controlled before and after analysis of quantitative outcome data. BMJ. 2007; 334:31.

Smith SM, Allwright S, O'Dowd T. Efectividad de la atención compartida en el punto de enlace entre la atención primaria y especializada en

el tratamiento de enfermedades crónicas (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 1. Oxford: Update Software Ltd.
Decreto 137/2002 de Apoyo a las Familias Andaluzas. Boletín Oficial de la Junta de Andalucía, 2 de Mayo de 2002; 52: 7127-34.
Case Management Society of America: Standards of Practice for Case Management. 2002.
Huber D. The diversity of case management models. Lippincott´s Case Management. 2000. 5(6): 248-55.
Taylor P. Comprehensive nursing case management: an advanced practice model. Nursing Case Management. 1999. 4(1): 2-13.
Manual de la Gestión de Casos en Andalucía: Enfermeras Gestoras de Casos en el Hospital. Dirección General de Asistencia Sanitaria. Dirección Regional de Desarrollo e Innovación en Cuidados. Servicio Andaluz de Salud.
NANDA-I. Diagnósticos Enfermeros: definiciones y clasificación. 2007-2008. Elsevier.
Johnson M, Maas M, Moorhead S. Clasificación de Resultados de enfermería (NOC), Tercera edición. Elsevier España; 2005.
Joanne McCloskey Dochterman, Gloria M. Bulechek .Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC).Cuarta edición. Elsevier España; 2005.
Cuaderno para la Continuidad de cuidados. Servicio Andaluz de Salud; 2005.

Viernes 5 de junio, 09:00 - 10:30

MESA REDONDA

Estabilización y transporte del niño grave.

Moderador: Juan Casado Flores, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

ESTABILIZACIÓN RESPIRATORIA EN EL TRANSPORTE AÉREO DEL NIÑO GRAVE

Nº Programa: 166
Autor: Dr. Ángel Carrillo Herranz
Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Madrid

1. INTRODUCCIÓN

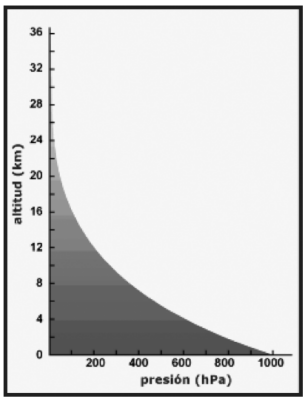
Las lesiones y enfermedades graves que afectan a los niños ocurren en un 80% de las ocasiones lejos de un centro asistencial. Tanto la estabilización inicial de estos pacientes como su precoz traslado a los centros asistenciales adecuados son fundamentales en su pronóstico y posterior evolución[i]. El transporte terrestre ofrece ventajas por su mayor disponibilidad pero tiene, entre otros, el inconveniente de su menor rapidez en el traslado.

El transporte aéreo en helicóptero o avión ofrece en estos pacientes críticos muchas ventajas aunque incluya una serie de inconvenientes derivados de los cambios que se sufren de forma fisiológica con la altura y de las limitaciones que el transporte aéreo en si mismo supone en cuanto a espacio, material, personal, etc.

El transporte de enfermos críticos se desarrolló inicialmente gracias a la medicina aplicada al campo militar y existen referencias en adultos desde principios del siglo XIX. No fue hasta la década de los 50 y 60 cuando comenzó el auge del transporte medicalizado del niño crítico. En 1948 se realizó el primer transporte terrestre en vehículo especializado de un recién nacido prematuro. En 1958 se realiza el primer transporte aéreo también en un prematuro y es en 1967 cuando consta el primer traslado de un recién nacido realizado con éxito en helicóptero[1,ii]. Los avances tecnológicos posteriores han conseguido mayor seguridad, rapidez y fiabilidad en el transporte aéreo del niño grave.

Desde el punto de vista respiratorio, estos avances incluyeron el desarrollo de sistemas de ventilación mecánica transportables con características muy similares a los disponibles en cualquier Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). También han mejorado significativamente los sistemas de monitorización que permiten conocer de manera más exacta la situación en vuelo de estos pacientes y tomar así decisiones más acertadas.

2. FÍSICA ELEMENTAL DE GASES APLICADA AL TRANSPORTE AÉREO.



2.1 RELACIÓN DE LA ALTITUD CON LA PRESIÓN ATMOSFÉRICA Y pO_2

La presión atmosférica es la presión que ejerce el aire en cualquier punto de la atmósfera y se mide en kPa o N/m2. En nuestro planeta existe una disminución progresiva no lineal de la presión barométrica con la altitud (Gráfico 1). Esta disminución condiciona también un descenso en la presión parcial de O_2 (pO_2) atmosférica que desciende en la misma proporción y que afecta en directamente a la pO_2 inspirada; siendo también ésta menor a mayor altura. Estos cambios suponen, por ejemplo, que a 3.000 m existe una pO_2 atmosférica y por tanto inspirada un 30% menor respecto al nivel del mar[iii]. (Tabla 1)

Tabla 1. Presiones atmosféricas y presiones parciales de oxígeno a distinta altitud.

Metros	Presión barométrica		pO_2 *atmosférica*	
	kPa	mmHg	kPa	*mmHg*
0	*100*	*760*	*21*	*159*
1000	*90*	*674*	*18.9*	*142*
2000	*80*	*596*	*16.8*	*125*
3000	*70*	*526*	*14.7*	*111*
5000	*54*	*405*	*11.3*	*85*
8000	*36*	*267*	*7.6*	*56*
10000	*26*	*198*	*5.5*	*42*

2.2 LEY DE BOYLE-MARIOTT

Los gases se comportan de manera distinta según se sometan a variaciones de presión. Esta ley de los gases ideales fue formulada, de forma independiente, por Robert Boyle y Edme Mariotte en 1662.

Según esta ley, a temperatura constante, el volumen de un gas es proporcional al inverso de la presión. Dicho de otro modo, el producto de la presión por el volumen es constante cuando la temperatura no varía. Cuando aumenta la presión, el volumen disminuye, mientras que si la presión disminuye, el volumen aumenta. Se expresa en la siguiente fórmula: $P_1 \cdot V_1 = P_2 \cdot V_2$

Como consecuencia de la ley anterior observamos que a medida que aumentamos la altura sobre el nivel del mar y la presión atmosférica va disminuyendo de forma gradual, aumenta el volumen de cualquier gas contenido en determinado continente. Veremos más adelante las implicaciones de este fenómeno.

3. FISIOLOGÍA DURANTE EL TRANSPORTE AÉREO

Existen una serie de cambios derivados del transporte realizado a mayor altura que el nivel del mar. Estos cambios influirán en los niños en mayor o menor medida y deberán ser tenidos en cuenta antes y durante su traslado.

3.1 VARIABILIDAD DE LAS CONDICIONES BASALES DEL PACIENTE

Aunque en nuestro medio, la situación basal de pacientes sanos es relativamente poco variable, existen cambios en determinadas constantes que deben conocerse antes del traslado. De esta forma, la $SatO_2$ basal de niños sanos varía según la región geográfica donde se encuentren y puede ser tan baja como del 60% en niños que viven en determinadas zonas de Perú[3].

De la misma manera, determinadas patologías condicionan una $SatO_2$ menor sin que precise por esto mejorarse durante un traslado, por ejemplo en niños con cardiopatías congénitas.

3.2 EFECTOS FIOSOLÓGICOS DE LA ALTITUD

Los efectos fisiológicos de la altitud son derivados principalmente de la situación de hipoxia mantenida ocurrida en este medio.

La exposición de forma aguda a la hipoxia produce aumento del volumen minuto, sobre todo a expensas de un aumento del volumen tidal. En neonatos a término y pretérmino en las primeras semanas de vida, es habitual observar una respuesta bifásica con aumento del volumen minuto inicial y disminución de éste pasados los primeros 3 a 5 minutos. Hay estudios que muestran una disminución de pausas de apnea fisiológicas en recién nacidos a término pero un aumento en los pretérmino sometidos a hipoxia[3].

Como es evidente, la hipoxia produce una disminución de la $SatO_2$ que es variable y difícil de predecir ya que está sujeta a factores individuales no conocidos.

Otros efectos fisiológicos de la altitud se resumen en la Tabla 2

Tabla 2.Efectos fisiológicos de la altitud

Respiratorios	Cardiovasculares	*Neurológicos*
Aumentan:	*Aumentan:*	*Aumentan:*
Vol minuto	*Frecuencia cardíaca*	*Flujo sanguíneo cerebral*
Volumen pulmonar residual	*Gasto cardíaco*	*Presión intracraneal.*
Compliance	*Presión arteria pulmonar*	
Respiraciones periódicas	*Resistencia vascular pulmonar*	
Despertares nocturnos (arrousals)	*Fuga capilar*	
	Eritropoyetina	
Disminuyen:		
pO2 arterial		
SatO2		
Consumo O2		
Producción		
DLCO		
Pico flujo		

4. TRANSPORTE AÉREO DEL NIÑO CRÍTICO.

4.1 CARACTERÍSTICAS.

El transporte aéreo en nuestro medio está condicionado por las distancias a recorrer así como la orografía del terreno y la disponibilidad de medio de transporte. Por todo lo anterior el transporte urgente de media o larga distancia del niño crítico se suele realizar en helicóptero y en menos ocasiones en aviones, reservándose éstos para traslados a muy larga distancia o internacionales, que son menos frecuentes.
Los helicópteros son aeronaves de ala móvil capaces de realizar transportes dentro de una autonomía prevista de hasta 500 km con velocidades de crucero de 210 km/h, máxima de 270 km/h y techo máximo de servicio de unos 5.000 m con cabinas normalmente sin presurización independiente de la atmosférica. Los aviones son aeronaves de ala fija capaces de cubrir mayores distancias por su mayor autonomía; sus cabinas vuelan a mayor altura y por este motivo están presurizadas manteniendo equivalentes de presión barométrica de entre 1.500 y 3.000m (630 y 526 mmHg respectivamente)[iv,v].

4.2 VENTAJAS E INCONVENIENTES DEL TRANSPORTE ÁEREO

Las ventajas del transporte en helicóptero respecto al transporte terrestre son su mayor accesibilidad en áreas de complicada orografía, su rapidez y su mayor autonomía.

Como inconvenientes encontramos un nivel de ruido y vibraciones mayores de los habituales en ambulancia, menor visibilidad y dependencia de la meteorología y del transporte diurno, alto coste y necesidad tras el aterrizaje de acceso al centro asistencial de destino en otro transporte terrestre de soporte.

Loa aviones de ala fija soportan un nivel menor de ruido y cubren distancias mucho mayores, no dependen de la climatología ni del transporte diurno pero suponen un coste aún mayor y obligan siempre a un traslado más prolongado hasta el centro asistencial de destino[5,vi].

Tabla 3. Material respiratorio para el transpote pediátrico.

- Respirador pediátrico
- Monitor multiparaméticos, electocardiograma, frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria, temperatura, presión arterial invasiva/no invasiva, pulsiometría
- Capnografía (deseable)
- Analizador portátil de gases e iones (deseable)
- Aspirador eléctrico y manual
- Sondas de aspiración de tamaño 6 a 14 GG
- Canulas de Guedel números 00 a 55
- Mascarillas faciales transparentes para neonatos, lactante y niños
- Bolsas autoinflables pediátricas (500 ml) y adulto (1500ml)
-Laringoscopio con palas rectas (números 0 y 1) y palas curvas (números 1 a 4) con pilas y bombillas de repuesto para el laringoscopio
- Tubos endotraqueales con y sin balón, números 2,5 a 7,5
- Fiadores y lubricante para los tubos endotraqueales
- Mascarillas y gafas nasales de distintos tamaños
- Mascarillas laringeas tamaños 1 a 3
- Equipo de cricotirotomía pediátrico y adulto
- Balas de oxígeno y aire
- Humificadores de nariz
- Tubuladuras para conexión a fuente de oxígeno
- Catéteres de drenaje pleural tamaño 8 a 16 G
- Válvulas unidireccionales de Heimlich
- Fonoendoscopio

5. MATERIAL PARA EL TRANSPORTE AÉREO DEL NIÑO CRÍTICO

El equipo para el transporte debe ser revisado antes y después de cada vuelo comprobando material de reserva en todos los consumibles de duración limitada como baterías o bombonas de gases medicinales. Es habitual calcular en estos casos el doble de lo previsto para un traslado sin incidencias[1]. En la tabla 3 se resume el equipo necesario para el transporte pediátrico desde el punto de vista respiratorio.

6. FASES DEL TRANSPORT

6.1 ESTABILIZACIÓN Y PREPARACIÓN DEL TRANSPORTE

Tanto en los transportes primario (desde el lugar de la emergencia al centro asistencial receptor) como en el secundario (de un centro asistencial al otro) es fundamental la valoración del paciente en el lugar de su recogida y su adecuada estabilización antes de realizar el traslado aéreo. El transporte ideal es aquel en el que las actuaciones son mínimas o nulas[1].

. La inestabilidad respiratoria debe valorarse cuidadosamente y en caso de duda proceder a la intubación y conexión a ventilación mecánica antes del vuelo.

. Debe asegurarse la adecuada posición del tubo endotraqueal (TET) antes del traslado, si es posible, con comprobación. La fijación del TET es fundamental porque son frecuentes migraciones de éste e incluso extubaciones accidentales durante el traslado si no realizamos correctamente esta maniobra.

. Deben valorarse también por este motivo la sedación y/o relación del paciente antes de su traslado. Si el traslado no se prevé que se vaya a realizar en ventilación mecánica los medicamentos sedantes deben ser igualmente valorados para disminuir la ansiedad, dolor y agitación del niño.

. Se debe colocar sonda orogástrica para el traslado y mantenerla abierta durante el mismo.

. Para favorecer una humidificación adecuada durante el traslado son prácticos los intercambiadores de calor-humedad para el TET; hay que vigilar que sean del tamaño adecuado al niño para no aumentar en exceso el espacio muerto durante la ventilación mecánica.

. Se deben aspirar las secreciones en condiciones de esterilidad.

. Deben comprobarse los ajustes de los parámetros del respirador si el niño va a ser trasladado en ventilación mecánica y a ser posible debe realizarse una gasometría previa al traslado.

6.2 CUIDADOS DURANTE EL TRANSPORTE

- Si el traslado se realizada sin ventilación mecánica hay que tener en cuenta por lo descrito anteriormente que los dispositivos de administración de O_2 no administran la cantidad de O_2 que proporcionarían a menor altura. Los flujos de O_2 en gafas nasales o mascarillas con o sin reservorio pueden ser insuficientes en vuelo para una adecuada oxigenación del niño. Esto también ocurre en los niños sometidos a ventilación mecánica y existe una fórmula para calcular cuánta FiO_2 precisarán teniendo en cuenta la que necesitaban en tierra. Según la fórmula: *FiO_2 en vuelo = (FiO_2 en tierra x Presión atmosférica en tierra) / Presión atmosférica a la altura de vuelo*

Que aplicada, por ejemplo, a nivel del mar (760 mmHg) en un paciente que precisa FiO_2 en tierra de 0,30 y que volará a 2.500 metros (aprox. 570 mmHg) resultaría: (0,30 x 760) / 570 = 0,40.
Según algunos trabajos, la oxigenación puede verse mejorada aumentando la PEEP durante el vuelo. Esto se debe a dos motivos; por una parte al propio efecto de la PEEP para favorecer el reclutamiento alveolar mejorando la oxigenación en condiciones que ya conocemos de la ventilación convencional en el medio habitual; y también a un discreto aumento en la presión parcial de O_2 a nivel pulmonar ya que se contrarresta el medio hipobárico de la altura al aumentar la presión intra-alveolar del mismo gas inspirado[vii].

- Debe valorarse al igual que se hizo antes del traslado la necesidad de disminuir la ansiedad, agitación y dolor del niño, con sedantes, analgésicos e incluso relajantes musculares, en bolos o perfusión continua durante su traslado, sobre todo, en aquellos niños sometidos a ventilación mecánica con respiradores que sólo incluyan modalidades de ventilación controlada.
- Los momentos de movilización del paciente, así como el despegue y aterrizaje suponen mayor riesgo para el niño, sobre todo si está intubado. Uno de los miembros del equipo se dedicará en exclusiva a garantizar la fijación del TET.
- Ante cualquier incidencia ventilatoria debe realizarse ventilación con bolsa autoinflable hasta resolverla.
- Existen varios modelos de respiradores de transporte adaptados a la edad pediátrica. Los más usados en nuestro medio son el Oxylog 100, Oxylog 2000 y Oxylog 3000 en pacientes pediátricos y el Babylog 2000 en neonatos. Muchos disponen de códigos de colores que facilitan su programación inicial pero, como se ha comentado, sería ideal la programación antes de su traslado y la comprobación gasométrica de la

eficacia de los parámetros programados. Hay varios trabajos acerca del funcionamiento de los respiradores de transporte a gran altitud y se conoce que los volúmenes programados suelen ser irreales y que el volumen corriente suministrado suele ser mayor[viii]. Debe tenerse en cuenta este factor para evitar la hiperventilación y el volutrauma[ix].
- Debido a la ley de Boyle comentada anteriormente los espacios aéreos experimentarán con la altitud una expansión progresiva de su volumen original. Este hecho supone que los balones de neumotaponamiento del TET deben ser inflados con menor cantidad de aire que la prevista según el fabricante o llenarse con suero fisiológico en lugar de aire y así evitar compresiones excesivas de la vía aérea que puedan dañarla o romperla.

- Por la misma ley de Boyle, las fugas aéreas contenidas como neumotórax o neumomediastino sufrirán un aumento de su volumen con mayor repercusión clínica que la que provocaran en tierra; un pequeño neumotórax subclínico en tierra puede a mayor altura comprometer el estado del paciente. Por eso, antes del vuelo se debe valorar su drenaje e inserción de tubos torácicos.

7. CONCLUSIONES

- El transporte aéreo del niño crítico ha mejorado gracias a los avances tecnológicos de los últimos años. Cada vez es más seguro y fiable.
- Las características especiales del vuelo a gran altura producen cambios en los pacientes que pueden alterar su estado clínico respiratorio durante el vuelo.
- Son necesarios equipos de transporte aéreo adecuadamente entrenados y material preparado para la edad pediátrica.
- La anticipación a los problemas antes del traslado es la clave de la estabilidad del niño durante el vuelo. El transporte ideal es aquel en el que las actuaciones son mínimas o nulas. Pero ventilar al paciente no significa trasladarlo a otro centro lo antes posible; no se debe precipitar el viaje en un paciente inestable; el peor hospital es mejor que el helicóptero o ambulancia más moderna.

BIBLIOGRAFÍA

1 Medina JA, Concha JA, Rey C, Menéndez S. Ventilación mecánica durante el transporte pediátrico. An Pediatr (Barc) 2003; 59(4):385-92.
2 Ajizian SJ, Nakagawa TA. Interfacility transport of the critically ill pediatric patient. Chest 2007; 132(4): 1361-7.
3 Samuels MP. The effects of flight and altitude. Arch Dis Child 2004; 89: 448-55.
4 Chang DM. Intensive care air transport: The sky is the limit; or is it? Crit Care Med; 29(11):2227-30.
5 López J, Medina A, Concha A. Manejo inicial del politraumatismo pediátrico (III). Transporte del paciente politraumatizado. Bol Pediatr 2008; 48:294-302.
6 Martinón JM, Martinón F, Rodríguez A, Martínez MI, Rial C, Jaimovich DG. Visión pediátrica del transporte medicalizado. An Esp Pediar 2001; 54: 260-6.
7 Lawless N, Tobias S, Mayorga MA: FiO2 and positive end-expiratory pressure as compensation for altitude-induced hypoxemia in an acute respiratory distress syndrome model: Implications for air transportation of critically ill patients. Crit Care Med 2001; 29: 2149-55.
8 Flynn JG, Singh B. The performance of Dräger Oxylog ventilators at simulated altitude. Anaesth Intensive Care. 2008 Jul;36(4):549-52.
9 Kashani KB, Farmer JC. The support of severe respiratory failure beyond the hospital a
nd during transportation. Curr Opin Crit Care 2006 Feb;12(1):43-9.

TRANSPORTE INTERHOSPITALARIO PEDIATRICO EN ESPAÑA

Nº Programa: 167

Autora: Carmen Ramil Fraga
Coordinadores para el Informe Técnico del Transporte secundario pediátrico en España*

INTRODUCCION

Actualmente en nuestro país el nivel asistencial hospitalario de los niños críticos pediátricos y neonatales es equiparable al de los países más desarrollados de la Unión Europea. Sin embargo no todos los hospitales tienen el mismo nivel de medios y especialización para cubrir todas las necesidades asistenciales de los niños graves. La necesidad de trasladar a niños críticos de un centro a otro hace necesario disponer de un sistema de transporte medicalizado que asegure la continuidad de los cuidados que precisan hasta llegar al centro de referencia con el adecuado nivel de seguridad.

Entendemos por Transporte Pediátrico Interhospitalario (TPI), al traslado de un niño crítico de un centro a otro (transporte secundario) para que reciba unos cuidados adicionales que no puede recibir en el hospital de origen. Estos pueden ser de tipo técnico, de conocimiento, o de procedimiento. En el caso del niño grave es imprescindible la estabilización previa y la anticipación de los problemas que pueda presentar durante el traslado. Siempre será necesario realizar una valoración del riesgo/beneficio.

En lo que afecta a los pacientes pediátricos existen unas particularidades diferenciales que hacen necesario tener en cuenta: Patologías propias del niño, equipamiento y medicación adaptados a la patología y edad. La adecuada valoración y asistencia de un niño crítico requiere formación específica pediátrica, adquisición de habilidades propias, y continuidad en la asistencia. Existen estudios en donde se evidencia que no son infrecuentes los problemas derivados de la inadecuada formación y experiencia del personal responsable del traslado, fallos en el equipamiento y aumento de riesgo y de lesión secundaria (hipoxemia, hipotermia...). Existen consensos y guías en donde se explicitan cuales son los requisitos para un transporte secundario de calidad. (1-6)

Los mínimos exigibles comprenden:
- Organización y Planificación
- Objetivos asistenciales
- Equipo Asistencial capacitado para la estabilización previa al traslado, previsión de los posibles problemas durante el mismo, experiencia y capacitación en el manejo de niños críticos y en transporte, buen acoplamiento y coordinación.
- Material de transporte adecuado a las necesidades del niño:
  - Vehículos: UVI móvil, Ambulancia, helicóptero y/o avión medicalizados
  - Aparataje: Incubadoras, Respiradores, monitores multiparamétricos, bombas de infusión
  - Medicación
  - Documentación
  - Coordinación
  - Control de la calidad y Formación continuada

SITUACIÓN DEL TRANSPORTE INTERHOSPITALARIO PEDIÁTRICO EN ESPAÑA

Existe preocupación por parte de los intensivistas pediátricos en lo que se refiere a la seguridad y calidad de los recursos y organización disponibles para el traslado de niños críticos. Por ello la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP) ha realizado un Informe técnico sobre la situación del transporte interhospitalario pediátrico en España (TPI) con el objetivo de conocer la situación de los diversos tipos de transporte en nuestro país con un modelo sanitario centralizado en las CCAA. Para ello se realizó una encuesta que se remitió a los hospitales tanto emisores como receptores, con asistencia pediátrica de todo el país. Los coordinadores de cada CCAA fueron los encargados de recoger los datos y hacer una valoración en su ámbito de la situación del TPI. El objetivo era conocer la situación de este proceso asistencial en cada CCAA, basada fundamentalmente en la valoración de los datos que los pediatras de los hospitales que remiten y/o reciben niños críticos tiene sobre el transporte. Algunos de los datos concretos son estimativos, al carecer de datos concretos, estratificados por gravedad y publicados.

En la encuesta se han recogido datos generales referentes a las características de los hospitales emisores y receptores y edad da atención pediátrica. En cuanto a la infraestructura del transporte se recogen datos del equipo profesional que lo realiza, la experiencia en la atención en niños críticos, en emergencias y en medicina de transporte. La infraestructura material y tecnológica para el traslado y medio de transporte más utilizado. La existencia y tipo de documentación utilizada. Patología que con mayor frecuencia necesitan traslado y número de pacientes que se derivan. Finalmente se solicitaba una valoración del sistema de transporte de su CCAA e ideas para mejorarlo *

RESULTADOS

Han participado en la encuesta un total de 64 hospitales de 11 CCAA. Estos hospitales incluyen hospitales comarcales sin UCIP y hospitales con UCIP/UCIN de distinto nivel. En la mayoría de las CCAA la edad de atención pediátrica es de 0-14 años, en algunos hospitales con UCIP de nivel III se amplía hasta los 16-18 años.

ANDALUCÍA:

El equipo de transporte disponible está centralizado en la CCAA (Servicio subcontratado del 061). El personal médico y de enfermería tienen formación de adultos, de ellos un porcentaje inferior al 25% ha realizado cursos específicos de transporte pediátrico especializado. Refieren apoyo ocasional de médicos del hospital emisor en casos puntuales, que suelen ser pediatras con su actividad en el Servicio de Urgencias. También se complementan ocasionalmente con recursos tecnológicos del hospital emisor.

El número total de pacientes pediátricos que precisan transporte secundario estarían en la franja de 300/350 al año de la propia CCAA. Transfieren a otras CCAA alrededor de 46 pacientes al año.

En cuanto a la infraestructura tecnológica para el transporte consideran insuficientes los recursos.

La documentación disponible es la general del sistema de transporte de la CCAA y disponen de documento de consentimiento específico. La mayoría de los hospitales cuentan además con documentación propia del hospital emisor.

En cuanto a las patologías que con mayor frecuencia precisan de traslado son generalmente cardiológicas, respiratorias, quirúrgicas y patología neonatal.

El tipo de transporte más utilizado es la UVI móvil en el 80%, y la ambulancia medicalizada en el 20%. El helicóptero/avión se usa fundamentalmente en el transporte a otra CCAA.

El 60% de los encuestados considera el sistema actual de transporte que tiene en su comunidad como regular. Existe unanimidad en la necesidad de mejorar el sistema, y las opciones que proponen la mayoría es en primer lugar disponer de un sistema de transporte pediátrico especializado. Una segunda opción sería mejorar la formación en patología crítica pediátrica de los equipo de adultos mediante realización de cursos de Reanimación cardiopulmonar (RCP), Asistencia al Paciente Politraumatizado (AITP), Transporte pediátrico y estancias programadas en UCIP/UCIN.

ARAGÓN.

El transporte interhospitalario lo realiza el equipo de transporte centralizado de la CCAA. La formación tanto del equipo médico como de enfermería es de adultos. El personal médico del sistema de transporte de la CCAA no han realizado un curso específico de transporte pediátrico.

El número de pacientes pediátricos que reciben anualmente es de 50 pacientes año de su CCAA y de 20 de otras CCAA. Es excepcional la necesidad de trasladar pacientes a otra CCAA.

Los recursos tecnológicos del sistema de transporte de la CCAA los consideran insuficientes, y se suplen con frecuencia con medios del hospital emisor.

El medio de transporte más utilizado es la UVI móvil.

La documentación disponible es la del Sistema centralizado y disponen de consentimiento específico para el traslado.

La causa más frecuente de transporte secundario son patologías cardiorespiratorias, politraumatismos y pacientes quirúrgicos y neonatales.

Consideran al sistema actual como mejorable y creen que la mejor opción es la formación en asistencia pediátrica crítica de los equipos del sistema centralizado de la CCAA, dado el número de pacientes que precisan trasladarse anualmente.

ASTURIAS:

En cuanto al personal médico que realiza el transporte de niños existen diferencias dependiendo del horario. De 09 h a 21 h lo realiza el SAMU (Servicio de Asistencia Médica Urgente) y de 21 h a 09 h el personal del hospital emisor que generalmente son médicos de adultos, y en algún hospital es el pediatra de guardia localizado.

El número de pacientes que precisan transporte secundario está estimado en 120 /año. Precisan trasladar a otras CCAA alrededor de 20 pacientes al año.

Los traslados fuera de CCAA de Asturias los realizan los pediatras de los hospitales con UCIP/UCIN y que han realizado cursos de transporte pediátrico específico.

La infraestructura tecnológica utilizada es del sistema especializado de la CCAA y del Hospital emisor. Consideran que los recursos son insuficientes.

Las patologías que con mayor frecuencia precisan traslado son respiratorias, cardiológicas, quirúrgicas y neonatales.

El medio de transporte más utilizado es la UVI móvil.

El 100% considera que el sistema de transporte secundario pediátrico está regular y que necesita mejorar. Opinan que la mejor opción sería la creación de equipos específicos de transporte pediátrico dentro del sistema general, y mencionan como modelo a seguir el Modelo catalán.

En el momento de realizar el informe se estaba intentado organizar el transporte pediátrico secundario con los recursos del el servicio centralizado de Asturias (SAMU)

BALEARES

El transporte secundario lo realiza el sistema de transporte especializado de la CCAA, y actualmente existe un equipo pediátrico específico (Medico y enfermería) con actividad habitual en UCIP/UCIN, y continuidad en la asistencia de niños críticos. Todos han realizado cursos específicos de transporte pediátrico.
En número de pacientes que precisan traslado al año varia entre 140-160 con un predominio (60%) de pacientes neonatales. Fuera de la CCAA necesitan trasladar al año entre 7-12 pacientes entre RN y pediátricos.
El médico que acompaña al personal del sistema de transporte de la CCAA suele ser un adjunto de UCIP/UCIN. Todos ellos han realizado cursos específicos de transporte pediátrico.
Los recursos tecnológicos del sistema de transporte de la CCAA los consideran actualmente adecuados.
Disponen de documentación y consentimiento específico para el traslado.
La causa más frecuente de transporte secundario son patologías respiratorias.
El medio de transporte más utilizado es la UVI móvil y en 2º lugar el avión medicalizado.
Consideran el sistema de transporte como "muy bueno" y actualmente disponen de un sistema organizativo similar al modelo catalán.

CANARIAS

Disponen de un sistema transporte especializado de la CCAA formado por médicos y enfermaría con formación de adultos. En cuanto a la experiencia en el manejo de pacientes pediátricos del personal médico encargado del transporte refieren que es escasa y menos del 10% han realizado algún curso o formación especifica en pacientes pediátricos.
El número de niños que precisan transporte secundario en Canarias es aproximadamente 140 niños al año. De ellos 110 dentro de la propia CCAA, y 30 fuera de la CCAA.
Los recursos tecnológicos para el transporte son propios de la Consejería de Salud y los considera el 100% insuficientes.
El medio de transporte mas utilizado es por orden la UVI medicalizada, el helicóptero y en tercer lugar el avión (transportes fuera de la CCAA).
La documentación es la propia del sistema centralizado y no disponen de consentimiento específico.
Las patologías que con más frecuencia precisan el traslado de niños, son cardiológicas, quirúrgicas (incluyendo neonatales), y respiratorias.
El sistema de transporte de su comunidad lo califican de regular. Hay unanimidad en la necesidad de mejorarlo. La mejor opción sería la formación para todos los equipos del sistema de transporte de la CCAA en asistencia a niños críticos.

CASTILLA-LEÓN:

El transporte interhospitalario lo realizan en los hospitales sin UCIP el equipo de transporte contratado por la Consejería de salud. La formación del personal es de adultos y ocasionalmente disponen de apoyo pediátrico (residente o médico adjunto de Pediatría) del hospital emisor. En los dos hospitales de esta comunidad que disponen de UCIP el personal médico que realiza el traslado son los médicos del propio centro, residentes y adjuntos localizados con actividad en UCIP. En cuanto al personal de enfermería es el propio del sistema de transporte y también de forma ocasional se dispone de los recursos del hospital emisor. En cuanto a formación específica sobre transporte pediátrico han realizado cursos los médicos de los hospitales con UCIP, y se están actualmente realizando cursos de formación en transporte dentro de la Comunidad autónoma.
El número de pacientes que precisan transporte secundario pediátrico son de aproximadamente 86 pacientes/año.
Las patologías que con más frecuencia precisan el traslado de niños, son por orden respiratorias, cardiológicas, traumatismos y quirúrgicas (incluyendo patología neonatal).
Los recursos tecnológicos y equipamiento el 80% de los encuestados los consideran insuficientes.
El medio de transporte más utilizado es la UVI móvil y raramente el helicóptero.
La documentación incluye consentimiento específico para el transporte en el 60% de los casos.
El sistema de transporte interhospitalario actual lo consideran como regular. La mejor opción de mejorarlo creen que sería disponer de un equipo especializado de transporte pediátrico secundario dentro del sistema general de transporte de la CCAA.

CASTILLA LA MANCHA

En cuanto al equipo médico que realiza el transporte secundario son del hospital emisor, y habitualmente médicos de Urgencias de adultos, bien de guardia de presencia o localizada. El personal de enfermería es bien del hospital emisor o del equipo de transporte de la CCAA. La formación en atención a niños graves es muy escasa. Un porcentaje pequeño ha realizado cursos específicos de transporte pediátrico.
El total de pacientes que precisan transporte es de 150 niños/año tanto dentro como fuera de la CCAA.
La infraestructura del transporte la suministra la CCCA y se complementa con recursos del hospital emisor. La consideran insuficiente más del 60% de los encuestados.
El tipo de vehículo utilizado más frecuentemente es en primer lugar la UVI móvil, y en segundo el helicóptero.
La consideración general es que el sistema de transporte pediátrico secundario en su comunidad es deficiente. Como alternativos de mejora es disponer de un sistema de transporte específico pediátrico y mejor dotación de medios.

CATALUÑA:

El personal que realiza el transporte secundario está formado por un equipo específico pediátrico, dentro del equipo de transporte especializado de Cataluña. Disponen de 2 bases terrestres (una en cada hospital) y 1 base aérea.
Previo al traslado se realiza el contacto con el especialista y el hospital al que va dirigido y con el centro coordinador.
Los médicos que realizan el traslado son todos adjuntos de UCIP/UCIN especializados en transporte. Todos han realizado curso especializado de transporte pediátrico.
En cuanto al número de pacientes que precisan este tipo de transporte nos remiten los del año 2003 con un total de 1.239 niños, de los que el 53% son neonatales y el 47% pediátricos.
Los recursos disponibles tecnológicos creen que son suficientes.
Disponen de un consentimiento específico para el transporte.

En cuanto a las patologías que con mayor frecuencia precisan traslado son con los datos del 2003: Patología neonatal, seguida de respiratoria y en tercer lugar infecciosa.
El medio de transporte mas utilizado es la UVI móvil.
Consideran que su sistema de transporte es bueno. El transporte más idóneo considera que sería un equipo específico pediátrico y neonatal dentro del sistema general de la CCAA.

NAVARRA

El traslado de pacientes a otro hospital en general lo realizan en situaciones de urgencia el personal médico del Servicio de Transporte de la CCAA. En casos de traslados programados y recién nacidos lo realiza el personal del hospital emisor, y suele ser el médico adjunto de guardia localizado. El personal de enfermería que realiza el traslado es la enfermería del sistema de transporte de la CCAA. En general el personal médico que realiza el transporte secundario de niños graves tiene muy poca experiencia en el manejo de niños críticos. Ninguno ha realizado cursos específicos de transporte pediátrico.
El número de transportes anuales es de alrededor de 120 año, 100 dentro de la propia comunidad y 20 a otras CCAA.
La infraestructura tecnológica del traslado es un servicio centralizado de la CCAA y la consideran insuficiente.
Las causas más frecuentes de traslado de niños suelen ser cardiológicas y patología neonatal.
El medio de transporte más utilizado es la UVI móvil.
Globalmente consideran el sistema de transporte secundario como malo, y creen que un sistema especializado de transporte pediátrico es una prioridad en la atención del niño crítico. La alternativa más viable para mejorar el sistema es en primer lugar un equipo específico de transporte pediátrico dentro del sistema general, y como 2ª opción la formación para todos los equipos del sistema centralizado en asistencia pediátrica crítica.

EUSKADI

El transporte secundario es un sistema centralizado y especializado de la CCAA con personal médico y de enfermería propio y formación de adultos. Realizan rotaciones quincenales por unidades de UCIP/UCIN.
En número de pacientes pediátricos que reciben anualmente es de 20 pacientes pediátricos al año de su CCAA. Fuera de la CCAA necesitan trasladar al año 2 pacientes pediátricos.
La infraestructura tecnológica es la del sistema de transporte centralizado de la CCAA. Los recursos tecnológicos del sistema de transporte de la CCAA se suplementan con los recursos propios de la UCIP del hospital emisor.
No disponen de consentimiento específico para el traslado.
La causa más frecuente de transporte secundario son: Patología respiratoria, cardiológica y traumática.
El medio de transporte más utilizado es la UVI móvil.
Están satisfechos con el sistema de transporte lo catalogan de muy bueno. Consideran que en su comunidad no se precisa un sistema específico de transporte pediátrico. Mencionan la importancia de la formación pediátrica y el apoyo del personal de la UCIP/UCIN.

GALICIA:

El transporte pediátrico interhospitalario lo realiza el equipo médico y de enfermería del hospital emisor. Los médicos que realizan el traslado son adjuntos de pediatría de guardia localizada y/o residentes de pediatría de 3º/4º año en el 90% de los hospitales con UCIP de nivel II-III. En el resto son pediatras hospitalarios y ocasionalmente médicos de Urgencias. La formación y experiencia en medicina de transporte es anecdótica. En cuanto al personal de enfermería que acompaña al paciente es del hospital emisor y en el caso de los hospitales de nivel III suele ser una enfermera de UCIP/UCIN, aunque si no hay disponibilidad lo realiza una enfermera del pool del hospital.
Todos disponen de información escrita del paciente y durante el traslado, pero de forma general no se dispone de un consentimiento específico para el transporte.
La infraestructura tecnológica es en el 90% de los casos la que dispone el centro emisor.
Para la totalidad de los hospitales encuestados los recursos técnicos de transporte son insuficientes, y sólo en un caso considera que es aceptable aunque mejorable.
El medio de transporte más utilizado es la UVI móvil. Sólo excepcionalmente se utiliza el helicóptero medicalizado del 061.
En cuanto a las patologías que con mayor frecuencia precisan de traslado son por orden: neonatal, quirúrgica, cardiológica y neurológica.
En cuanto a la opinión que les merece el sistema de traslado de niños graves la totalidad de los encuestados responde que es regular.
Todos los hospitales encuestados responden que es una prioridad la implementación de un equipo específico de transporte pediátrico centralizado. En general están de acuerdo que se realiza "con buena intención" pero regular eficacia.

MADRID

Existe un sistema especializado de transporte de la Comunidad de Madrid con personal médico y de enfermería propio. Su formación es de adultos. Un porcentaje alto han realizado algún curso de transporte pediátrico. Actualmente para el transporte del recién nacido crítico se une al equipo un neonatólogo de guardia localizado con actividad continuada en UCIN. En otros casos de forma ocasional el hospital emisor aporta apoyo de personal médico.
En cuanto a número de pacientes que precisan trasladarse no se aportan datos exactos. Por los datos obtenidos de la encuesta pueden ser alrededor de 500 niños al año.
En cuanto a los recursos técnicos disponibles, el 75% considera que son insuficientes.
La documentación existente es la propia del sistema de transporte centralizado incluyendo consentimiento informado.
Las patologías que con mayor frecuencia precisan de traslado hay una gran variabilidad en las respuestas que se corresponden a las distintas ofertas en cartera de servicios de los hospitales encuestados.
El medio de transporte más utilizado es la UVI móvil.
En cuanto a la valoración del sistema actual de transporte en su comunidad más del 50% opinan que es regular. La opción de mejorarlo consideran que sería disponer de un sistema especializado pediátrico dentro del Sistema centralizado de la comunidad. Un porcentaje pequeño considera que el hospital receptor tendría que realizar estos traslados.

VALENCIA:

Existe un Sistema de transporte centralizado de la CCAA. Dispone de equipo médico y de enfermería propio con formación en adultos. Ocasionalmente el hospital emisor colabora con personal propio para el transporte. En general tienen experiencia en la atención de niños graves limitada.
El número de pacientes que precisan transporte es alrededor de 450 dentro de la comunidad y de 10-15 a otras CCAA.

La infraestructura para el traslado es propia del servicio centralizado, pero con frecuencia se suple con los recursos del hospital emisor o receptor dependiendo de las necesidades concretas del niño. En general se considera que son recursos insuficientes.
Disponen de documentación y consentimiento específico.
Por patologías las causas más frecuentes de necesidad de traslado son cardiológicas, neonatal y quirúrgicas.
El medio de transporte más utilizado es la UVI móvil.
La valoración que hacen del sistema de transporte es mayoritariamente regular. Consideran que la mejor opción es disponer de un equipo especializado pediátrico dentro del sistema centralizado, aprovechando la estructura ya existente.

CONCLUSIONES

En España son las Comunidades Autónomas las que tiene las competencias sanitarias en el transporte secundario y cada una de ellas planifica sus necesidades según sus características geográficas, demográficas, políticas, económicas y realidad sanitaria. El desarrollo de los Sistemas de transporte coincide en nuestro país con el traspaso de competencias en materia sanitaria a las CCAA de forma que no se había heredado un modelo centralizado a nivel estatal, que pudiera posteriormente ser optimizado.

Con los resultados de la encuesta se puede concluir:
- El Modelo Catalán de TPI, que cumple con los requisitos de un transporte secundario pediátrico de calidad. Del total de encuestas de las CCAA la mayoría lo considera el modelo de referencia para la mejora del sistema propio de su Comunidad.

- En el resto de las CCAA existe un desarrollo desigual del modelo de transporte secundario pediátrico. En la mayoría de las CCAA existe un modelo de transporte centralizado, bien propio o contratado, compuesto por personal médico y de enfermería con formación en adultos y escasa formación pediátrica.

- La infraestructura del transporte incluyendo medio de transporte y equipamiento lo consideran el 80% como insuficiente.

- En general consideran el modelo de TPI de su CCAA como de Regular el 75% de las CCAA encuestadas.

- Aunque las cifras reales y la estratificación de la gravedad de los pacientes son estimativas, por los datos obtenidos en las encuestas realizadas son de 3.000-3.500 niños al año.

- La participación de los especialistas en niños críticos (UCIP/UCIN) en el TPI es muy desigual. A excepción de Cataluña y Baleares donde hay un gran protagonismo de los pediatras especialistas en niños críticos, en un porcentaje alto del resto de las CCAA no está suficientemente reglado y con frecuencia es ocasional y voluntario.

- La mayoría de los encuestados considera que el TPI es una prioridad en la asistencia del niño crítico y el 90% consideran que debería mejorar.

- Las opciones de mejora propuestas por la mayoría de los encuestados son la de potenciar la creación de equipos de transporte pediátrico especializado (personal médico y de enfermería), y como segunda opción la formación en patología pediátrica crítica de los equipos de transporte de adultos mediante la realización de cursos de transporte pediátrico: Reanimación cardiopulmonar (RCP), Asistencia al niño politraumatizado (AITP), y realización de estancias programadas en hospitales con UCIP/UCIN.

En nuestro sistema sanitario un objetivo irrenunciable debe ser que los procesos asistenciales se realicen con criterios de calidad. En el caso concreto del transporte pediátrico de niños graves es un proceso complejo, multidisciplinar que requiere organización, gestión y coordinación. El equipo debe estar formado en la asistencia del niño crítico, y en medicina de transporte y con continuidad. La voluntad política, el liderazgo profesional, y el diálogo entre todos los agentes implicados en el sistema de transporte de niños críticos: Intensivistas pediátricos y neonatólogos, profesionales de transporte y emergencias, hospitales con atención pediátrica y consejerías de salud de las CCAA, es imprescindible para poder mejorar la calidad de esta prestación, y asegurar la equidad del sistema. Para ello sería imprescindible estudiar en cada CCAA el flujo de niños críticos entre los hospitales de la propia comunidad y fuera de ellas, y evaluar con datos concretos los problemas detectados para implementar los cambios necesarios.

Coordinadores del Informe Técnico de Transporte Interhospitalario Pediátrico de la SECIP: Andalucia: Dr Custodio Calvo, Asturias: Dr Corsino Rey Galán, Aragón: Dr Luis Angel Rojo Pascual, Canarias: Dra Nieves González , Baleares: Dr Juan Carlos de Carlos.Cataluña: Dr J Caritg Bosh, Madrid: DRa Ana Serrano, Euskadi: Dra T Hermana,. Galicia: Dra Carmen Ramil Fraga, Castilla-Leon: Dr Roman Payo Pérez, Castilla-La Mancha: Dr Pedro Torres, Navarra: Dra Concepción Goñi Orayen, Valencia: Dr Juan Ignacio Muñoz

BIBLIOGRAFÍA

1.- Guidelines for the transfer of critically ill patients. Guidelines Committee. American College of Critical Care Medicine. Society of Critical Care medicine and Tranfer Guideliness Task Force. American Journal of Critical Care. 1993. Vol 2: 189-195
2.- Ligtenberg JJMM, Arnold LG, Stienstra Y. Quality of interhospital transport of critically ill patients: a prospective audit. Critical care 2005;9:R446-51
3.- Peter GM Wallace, Saxon A Ridley Transport of critically ill patients. British Medical Journal. August 7, 1999. En http://findarticles.com/p/articles/mi_m0999/is
4.- Jaimovich DG, Vidyasagar D. Pediatric and neonatal transport medicine.2ª ed. Hanley Belfus. Philadelphia, 2002
5.- Warren J, Fromm RE Jr, Orr RA, Rotillo LC and al. Guidelines for the interhospital transporte of critically ill patients. Crit Care Med.2004 Jan;32(1):305-6
6.- Domínguez Sampedro, L Renter Valdovinos, Y. Peña, S Cañadas. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos En J López Herce y al. Transporte del niño crítico Publimed. Madrid, 2009:659-7

ESTABILIZACIÓN Y TRANSPORTE DEL NIÑO POLITRAUMATIZADO O CON PATOLOGÍA NEUROLÓGICA

Nº Programa:168
Autor: J. Casado Flores
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Los niños politraumatizados graves deben ser tratados "in situ", estabilizados y después derivados, bien a un hospital cercano en donde se estabiliza hemodinámica y respiratoriamente, para ser nuevamente trasladados a un hospital de 3er nivel o a un centro con una unidad de politrauma específicamente pediátrica, que disponga de intensivista y cirujano pediátrico, traumatólogo, neurocirujano y anestesista las 24 horas del día (1).

La escala de gravedad "índice de trauma pediátrico" (ITP) tiene gran utilidad para decidir el riesgo y la mortalidad y en consecuencia ayuda a decidir el lugar de traslado (2). Un ITP igual o mayor a 8 indica un trauma grave que precisa asistencia especializada (Tabla 1).

Tabla 1.- Índice de trauma pediátrico (ITP)

	2	1	-1
Peso (kg)	> 20	octu-20	< 10
Vía aérea	Normal	Mantenida	No mantenida
TAS (mmHg)	> 90	50-90	< 50
Nivel de conciencia	Despierto	Obnubilado	Comatoso
Herida abierta	Ninguna	Menor	Mayor
Fractura	Ninguna	Cerrada	Abierta/múltiples

TRANSPORTE INTRAHOSPITALARIO

Los niños traumatizados con frecuencia necesitan ser transportados intrahospitalariamente, esto debe hacerse en óptimas condiciones, generalmente son trasladados al bloque quirúrgico o a las salas de imagen. Siempre que sea posible las exploraciones se realizarán a la cabecera del enfermo y cuando ello no sea posible debe establecerse el principio de que sólo las exploraciones con repercusión terapéutica son las indicadas; en estos casos debe realizarse según un plan estratégico basado en tres puntos. a) planificación meditada; b) equipo apropiado y c) personal cualificado (3).

Generalmente los pacientes son transportados fuera de la UCI pediátrica (UCIP), porque necesitan: a) ser trasladados a quirófano para ser intervenidos quirúrgicamente, siendo este un recorrido de un solo trayecto, al finalizar la cirugía el paciente vuelve a la UCIP; b) traslado a la sala de radiología, usualmente para la realización de una TC o RM, son recorridos de ida y vuelta que implica asegurar la monitorización, vigilancia y tratamiento no sólo durante el transporte de ida y de vuelta, también mientras se realiza la exploración específica; c) traslado para la exploración isotópica o electrofisiológica, cuando estas exploraciones no puedan demorarse ni realizarse en el interior de la UCIP.
Algunos hospitales, sobre todo los más antiguos o los que han sufrido reformas o modificaciones en su estructura original, tienen separadas las áreas quirúrgica, radiología y urgencias de la UCIP, debiendo por ello salvarse distancias horizontales o verticales a veces considerable. Estas últimas se realizan con ascensores o montacargas que a veces son pequeños para albergar a la cama del paciente, médicos, enfermeras, celadores, respirador y otro material necesario para el soporte y la seguridad del paciente (4).

El equipamiento necesario para el transporte intrahospitalario del niño politraumatizado es el siguiente:
- Monitor multicanal para ECG, frecuencia respiratoria y cardiaca, pulsioximetría, Ta y TA
- Desfibrilador con palas adecuadas
- Respirador de transporte
- Perfusiones de drogas con bombas volumétricas
- Aspirador portátil
- Balas de oxígeno suficientes para la duración prevista. Balas de reserva
- Medicación urgente
- Equipo para la apertura y mantenimiento de la vía aérea. Tubo endotraqueal, laringoscopio
- Bolsa de respiración manual, tipo Ambú
- Camilla de cuchara o tabla espinal para la movilización en bloque
- Medicación ya cargada de urgencia, para asistir parada cardiorrespiratoria, convulsiones, aumento de la presión intracraneal

TRANSPORTE INTERHOSPITALARIO

Algunos niños con traumas graves deben ser trasladados a un centro o unidad de trauma pediátrico, una vez que han sido estabilizados bien "in situ" o en un punto intermedio de asistencia o bien en un hospital comarcal. Es aconsejable el traslado de los pacientes con una o más de las siguientes características (1): signos vitales inestable (oxigenación, ventilación, frecuencia cardiaca, TA, ...);2) disminución del nivel de conciencia o Glasgow inferior a 9; 3) fracturas óseas múltiples de huesos largos o de la pelvis; 4) amputaciones de miembros; 5) quemaduras mayores del 10% de la superficie corporal; 6) traumatismo penetrante de cabeza, tórax, abdomen o parte proximal de las extremidades; 7) haber sido despedido de un vehículo a motor, ser accidente de vehículo a motor a alta velocidad o existencia de muertes en el lugar del accidente.

Los niños con trauma grave deben ser trasladados a centros específicos porque ha sido demostrado que en estos la morbimortalidad es mucho menor. Un estudio con 1251 niños con trauma craneal encontró una mortalidad del 6,6% (82/1251) cuando eran atendidos en un hospital con centro de trauma pediátrico, 8,8% (87/986) cuando se atendían en un hospital de adultos entrenado en pediatría, siendo la mortalidad del 21,3% (46/216) en un centro de trauma de adultos (5). Incrementos similares de mortalidad han podido demostrarse en traumatismos hepáticos y esplénicos, duplicándose o triplicándose la mortalidad dependiendo del lugar de asistencia. Por ello estos niños deben ser trasladados una vez estabilizados a un centro de referencia de trauma pediátrico o a un hospital de 3er nivel con experiencia en estas patologías.

ORGANIZACIÓN DEL TRANSPORTE

Para lograr que el traslado interhospitalario de pacientes graves sea eficiente, es esencial una buena organización. Debe existir una persona que coordine el traslado y una comunicación continua, rápida y clara entre el médico emisor, médico receptor y equipo de traslado (6).

PERSONAL

El personal encargado del transporte es el elemento más valioso. Debe conocer las técnicas del cuidado intensivo pediátrico y tenerlas actualizadas (6-8). Los facultativos y personal de enfermería capacitados y conocedores de los riesgos durante el transporte, pueden anticiparse a los problemas y adaptarse a las circunstancias adversas (8).

Las funciones de los diferentes equipos son las siguientes:

Médico emisor (7)

Información al equipo de transporte de la situación clínica: signos vitales, perfusión, estado mental y respiratorio y de otras lesiones significativas.
Estabilización del paciente hasta la llegada del equipo de transporte.
Preparar copias de historia clínica, analítica, radiografías, TC y otras pruebas complementarias.

Coordinador (6-8)

Determinar el modo apropiado de transporte.
Decidir la composición del equipo de transporte.
Comprobar que el aparataje y medicamentos necesarios para dicho traslado estén disponibles.

Equipo de transporte

- Revisión del instrumental y funcionamiento de los aparatos antes de iniciar el traslado.
- Comprobar que el suministro de oxígeno es suficiente para la duración prevista del traslado, calculando un aporte extra de 30 minutos.
- Al llegar al hospital de referencia, debe informarse de la historia clínica, explorar al paciente, lograr su estabilización y asegurarse que ésta se mantendrá durante el traslado. Aunque las presiones al equipo de transporte, por parte del médico emisor, sean trasladar al paciente lo antes posible, hay que tener en cuenta que si éste está muy inestable, puede fallecer durante el traslado o a las pocas horas de su ingreso en el hospital receptor y que las maniobras que se realicen en un medio de transporte son mucho más dificultosas que en el hospital de referencia. Si el paciente tiene insuficiencia respiratoria o se halla sometido a ventilación mecánica, se debe practicar una gasometría antes de su traslado.

Médico receptor

- Asesoría al médico emisor hasta la llegada del equipo de trasporte.
- Recibir al paciente, explorarlo y asegurarse que sus constantes vitales son las adecuadas. Posteriormente, se informará de la historia clínica con detalle (ya debe conocer los problemas fundamentales), y de la evolución durante el traslado.

EQUIPAMIENTO

El equipo necesario para el transporte se muestra en la Tabla 2

Tabla 2. Equipo necesario para el transporte de niño traumatizado

- Equipo de intubación: tubos endotraqueales, laringoscopios, pinzas de Magill, fiadores.
- Sistema ambú con máscaras de los tamaños del paciente.
- Monitor de frecuencia cardiaca, presión sanguínea y pulsioximetría.
- Manguito para medir la presión arterial
- Fonendoscopio
- Desfibrilador con palas pediátricas
- Respirador de transporte
- Bombas de infusión
- Oxígeno portátil
- Máscaras y gafas para administrar oxígeno
- Sistema de aspiración de secreciones
- **Drogas**
    - Parada: adrenalina, bicarbonato 1M
    - Intubación: pentotal, atropina y succinil colina (anectine), midazolam
    - Vasoactivas: adrenalina, noradrenalina, dopamina, dobutamina
    - Anticonvulsivos: diazepam, fenobarbital, fenitoína, midazolam
    - Corticoides: 6 metil-prednisolona y dexametasona
    - Analgésicos: fentanilo, morfina
    - Relajantes musculares
    - Drogas para la hipertensión intracraneal: suero salino hipertónico 3%, manitol
- **Sueros**: glucosado 5% y 10%, glucosalino 1/5 y 1/3, fisiológico, bicarbonato 1/6 M, Ringer salino
- Set de drenaje pleural (es de gran utilidad la válvula de Hemlich)
- Set para canalización de vías venosas con catéteres adecuados
- Set de punción intraósea
- Set de cricotirotomía
- Sondas nasogástricas
- Jeringas, agujas, esparadrapo, vendas, tijeras
- Termómetro
- Collarines cervicales
- Guantes estériles

MODO DE TRANSPORTE

Puede ser en ambulancia, helicóptero o avión. La elección depende de la gravedad de la enfermedad o lesión, tiempo necesario para el transporte interhospitalario, disponibilidad del transporte y personal, condiciones climatológicas, geografía regional, seguridad y coste económico.

Todos los vehículos deben proporcionar un espacio adecuado, fuente de energía, control de temperatura, material adecuado, comunicación con el exterior, disponibilidad durante las 24 horas del día, posibilidad de movilización inmediata, seguridad y rapidez (8,9).

Las ventajas de la ambulancia son su rápida movilización (15-30 minutos), menor coste; el paciente sólo precisa dos transferencias y la posibilidad de parar para realizar algún procedimiento. Su desventaja es ser el vehículo más lento, sobre todo en zonas congestionadas (6). El límite para las ambulancias es de 25 km para tráfico urbano y 100 km para tráfico interurbano. Es importante que sea conducida por una persona experimentada y prudente, que no asuma riesgos innecesarios (9). Se debe evitar la velocidad superior a los límites legales y el uso abusivo de luces y sirenas (10).

Las ventajas del helicóptero son, rápida movilización si el Servicio está disponible, capacidad para llegar a zonas inaccesibles y su rapidez.

Las desventajas son, que requiere helipuerto, uso limitado a ciertas áreas, restricciones meteorológicas, precisa transferencias intermedias con ambulancias, espacio reducido sin presurización, es más inseguro y caro (6).
Las ventajas del avión son su rapidez en distancias largas, se afecta poco por la meteorología, está presurizado y el espacio suele ser amplio. Los inconvenientes son que precisa 4 transferencias y que debe existir un aeropuerto cercano (9).

Si el transporte se realiza por vía aérea hay que tener en cuanta (8):

- Los pacientes con insuficiencia respiratoria pueden empeorar al aumentar los requerimientos de oxígeno con altura.
- Los sistemas de administración intravenosa no deben ser dependientes de la gravedad (con la altura disminuye el ritmo de la perfusión), ni ser de vidrio por el riesgo que exploten o se rompan. Los más adecuados son las bombas de jeringa.
- Si se usan tubos endotraqueales con balón (en los niños es preferible usar tubos endotraqueales sin balón y dejar un mínimo escape por el riesgo de estenosis subglótica), éste debe inflarse lo menos posible y revisarse durante el traslado.
- La presencia de aire en senos o intraventricular, puede aumentar con riesgo de hipertensión intracraneal y herniación cerebral.
- Los neumotórax y neumatoceles pueden aumentar y hacerse a tensión con riesgo para la vida del paciente.
- Los niños con alteración hemodinámica deben colocarse con la cabeza en la parte posterior del aparato y vigilarlos más estrechamente en el descenso.
- Los pacientes con traumatismo craneoencefálico sin alteración hemodinámica deben colocarse con la cabeza en la parte delantera del aparato.
- A mayor amplitud se produce una disminución de la temperatura (riesgo de hipotermia), y de la humedad (riesgo de obstrucción del tubo endotraqueal por secreciones).

RIESGO DE LA ACELERACIÓN Y DESACELERACIÓN

La velocidad de la tierra alrededor del sol es constante (30 Km/seg.), y por ello no lo notamos, pero cuando la velocidad de desplazamiento aumenta el individuo, enfermo o no, lo percibe, poniéndose en marcha mecanismos de compensación.

Cuando una persona se encuentra en el interior de un vehículo de transporte, éste frena, se desacelera, el cuerpo de esta persona responde con una fuerza en sentido contrario, hacia delante en este caso, proporcional a la masa y a la desaceleración producida. Las aceleraciones positivas o negativas (frenazos), producen en el paciente fuerzas sobre el paciente, que al estimular los sensores corporales, propioceptivos, otolíticos laberínticos y baroreceptores, respuestas bien toleradas en personas sanas pero no en enfermos.

Si un paciente acostado en la camilla dentro de la ambulancia, con la cabeza en la parte anterior de ésta, y tumbado en el eje de la marcha, sufre una aceleración brusca, su sangre se desplaza hacia los pies, lo que provoca una disminución de la presión arterial y de la presión venosa central y taquicardia compensadora que inestabiliza al paciente poco estable; además, cuando la autorregulación cerebral está intacta, el descenso de la presión de perfusión cerebral produce una vasodilatación cerebral refleja que genera hipertensión arterial. Durante las aceleraciones bruscas los pacientes inestables hemodinámicamente pueden sufrir disminución o pérdida de la conciencia, hipotensión arterial y riesgo de daño cerebral.

La desaceleración brusca, los frenazos, producen el efecto contrario, hipertensión arterial, aumento de la presión venosa central, bradicardia y aumento de la presión intracraneal. Por ello el traslado de los niños dentro de vehículos de transporte terrestre debe hacerse a velocidad constante.

VIBRACIONES

Las vibraciones son intensas, sobre todo en ambulancias y helicópteros, produciendo respuestas vegetativas consistentes en aumento de la frecuencia cardiaca y respiratoria, también excitación, temor y llanto en los niños. Además, las vibraciones producen efectos sobre los sistemas de medida y monitorización. Las vibraciones pueden amortiguarse transportando a los niños en colchón de vacío.
La sirena de las ambulancias se activarán sólo en los momentos apropiados, no de manera continua, el sonido de la sirena produce en los niños llanto, agitación y miedo.

PACIENTES CANDIDATOS

Indicaciones de traslado.
Es obligado trasladar a los siguientes pacientes:

- Politraumatizados graves con ITP ≤ 8
- Trauma craneal grave (Glasgow ≤ 8 ó deterioro progresivo del estado de conciencia)
- Cirugía especializada urgente
- Paciente que precise monitorización y vigilancia intensiva

Índices de gravedad
Se utiliza el Test de riesgo de mortalidad pediátrico (PRISM) (Tabla 3), que puntúa 14 medidas rutinarias de variables fisiológicas (11).
Se basa en que la inestabilidad fisiológica refleja, directamente el riesgo de mortalidad. A cada variable se le puede dar diferente puntuación; un punto, si la alteración es digna de preocupación, pero no precisa modificación del tratamiento; tres puntos, si la alteración es lo suficientemente importante para cambiar el tratamiento y cinco, si la alteración pone en peligro la vida. A través de este test se puede predecir el riesgo de muerte.

Tabla 3.- Puntuación del riesgo de mortalidad pediátrica (PRISM)

a) Requiere muestra arterial. No valorable en pacientes con shunt intracardiaco o insuficiencia respiratoria crónica
b) Puede realizarse en sangre capilar
c) Realizar sólo si se conoce o sospecha daño cerebral. No valorable en pacientes sedados yatrogénicamente, paralizados o anestesiados. Puntuaciones < 8 corresponden a coma o estupor profundo.
d) Valores medidos.

Una puntuación del Test de PRISM < 10 en niños graves se asoció con frecuencia baja (4%) de deterioro fisiológico del paciente durante el traslado y con una mortalidad hospitalaria posterior baja (3%) (12). Si el PRISM fue ≥ 10, el 20% presentaron deterioro durante el transporte y el 33% fallecieron posteriormente en el hospital.
La puntuación de PRISM podría servir también, para predecir en qué traslados es necesaria la presencia de un médico, aunque ello deberá depender de las maniobras y procedimientos que deben ser realizados por los facultativos (Tabla 3) (13).

Tabla 3

Variable	*< 1 año*	*Todos*	*< 1 año*	*Puntuación*
TAS (mmHg)	130-160		150-200	2
	55-65		65-75	2
	> 160		< 200	6
	40-54		50-64	6
	< 40		< 50	7
TAD (mmHg)		> 100		6
FC (lpm)	> 160		> 150	4
	< 90		> 80	4
FR (RPM)	61-90		51-70	1
	> 90		> 70	5
	Apnea		Apnea	5
PaO_2/FiO_2[a]		200-300		2
		< 200		3
$PaCO_2$[b] (torr)		51-65		1
		> 65		5
Test Glasgow[c]		< 8		6
Reacción pupilar		anisocoria/midriasis		4
		fijas midriáticas		10
TP/TPT		1.5 x control		2
Bb total (mg/dl)	< 1 m: > 3.5			6
K (mEq/L)		3.0-3.5		1
		6.5-7.5		1
		< 3.0		5
		> 7.5		5
Ca (mg/dL)		7-agos		2
		dici-15		2
		< 7		6
		> 15		6
Glucosa (mg/dL)		40-60		4
		250-400		4
		< 40		8
		> 400		8
Bicarbonato[d] (mEq/L)		< 16		3
		> 32		3

Tabla 4.- **Maniobras durante el traslado en los que está indicado la presencia de un médico** (13)

- Resucitación cardiopulmonar
- Intubación endotraqueal
- Administración de drogas inotrópicas
- Canalización de vía venosa central
- Drenaje torácico
- Fluidoterapia compleja
- Tratamiento de la hipertensión endocraneal
- Sedación y analgesia intravenosa
- Anticonvulsivantes intravenosos
- Tratamiento inhalatorio en 2 ó más ocasiones

PREPARACIÓN PARA EL TRANSPORTE

Los pacientes para trasladar, generalmente, están inestables y no deben trasladarse hasta que desaparezca esa inestabilidad (6). Todo el tiempo empleado en lograra la estabilidad y en asegurarse que va a mantenerse durante el traslado está bien invertido. La estabilización media de los neonatos suele durar alrededor de 75 minutos (14,15) y en el niño 45 min (14). Aunque pueden producirse problemas no esperados durante el traslado, la mayoría se deben a una mala preparación. Hay que tener en cuenta que el ambiente durante el traslado es ruidoso, mal iluminado y el acceso al paciente restringido.

a- Vía aérea y ventilación (6). Antes del traslado se debe segurar una vía aérea permeable. En el caso de que existan dudas, se debe intubar y ventilar mecánicamente al paciente. La intubación durante el traslado suele ser más difícil.

Por boca se intubarán los pacientes con fractura de la base del cráneo, obstrucción nasal o los que presentan coagulopatía severa. La posición correcta del tubo endotraqueal debe confirmarse con una radiografía antes de iniciar el traslado. El responsable del traslado debe asegurarse que el tubo está bien fijado y aspirar las secreciones bronquiales con técnica estéril.

Durante el traslado se proporcionará humificación por el tubo endotraqueal (son muy útiles las narices artificiales), y aspiración endotraqueal frecuente por el riesgo de obstrucción del tubo endotraqueal.

A todo paciente intubado se le debe colocar sonda nasogástrica, practicar gasometría con los parámetros ventilatorios que tendrá durante el traslado y llevar preparada medicación sedante y relajante. Suele ser más seguro trasladar al paciente relajado.

b- Circulación (6). Las pérdidas hemáticas y de fluidos debe reponerse. Si a pesar de la expansión no se logra la estabilidad hemodinámica se iniciará la infusión de drogas vasoactivas, dopamina o dobutamina a 5-20 microg/K/min, a través de una vena central.
En casos refractarios pueden precisarse inotrópicos más potentes como adrenalina o noradrenalina. En la Tabla 5 se muestra la preparación de drogas vasoactivas.
c- Monitorización. Deben monitorizarse la frecuencia cardiaca, tensión arterial, temperatura, saturación de oxígeno y si es posible la pCO_2 espirada en pacientes ventilados, especialmente con trauma craneal o coma no traumático. En los traslados prolongados se medirá la diuresis.
d- Analgesia y sedación. Debe determinarse antes de iniciar el traslado si el paciente precisa, sedación, analgesia o bloqueo neuromuscular. La analgesia se puede producir con la administración de morfina (dosis de carga 0.1-0.2 mg/K IV en 20 min perfusión IV de 10-40 micrg/K/h). La sedación puede producirse administrando midazolam en perfusión IV (0.03-0.2 mg/k/h). Si es preciso relajación en pacientes intubados y ventilados mecánicamente, se recomienda usar el vecuronium (Norcurom) a dosis 0.1-0.2 mg/Kg IV porque no produce alteración hemodinámica (6).
e- Lista de comprobación. Antes de iniciar el traslado es muy útil confirmar que tenemos todo preparado repasando la lista que se muestra en la Tabla 6.

Tabla 5.- Preparación de perfusiones en pacientes pediátricos

a) Para drogas inotrópicas o perfusiones en microg/K/min:

$$\text{mg droga en jeringa 50 ml} = \frac{\text{microg/K/min x 3 x peso en kilos}}{\text{ml/h}}$$

microg/K/min que se desean administrar al paciente
ml/h a los que se desea infundir la perfusión

b) Perfusiones en mg/Kg/hora

$$\text{mg en droga en jeringa 50 ml} = \frac{\text{mgr/K/h peso en kilos x 50}}{\text{ml/h}}$$

Ritmo goteo: 1 ml/h = 1 microgota/minuto (1 ml = 20 gotas, 1 gota = 3 microgotas)

Tabla 6.- Lista de comprobación (6)

1- Vía aérea:
¿Es segura la vía aérea?
2- Tubo endotraqueal:
¿Está bien fijado?
¿Está en posición correcta en las radiografías?
¿Está libre de secreciones?
3- Ventilación:
Anotar la frecuencia respiratoria y los parámetros ventilatorios
¿Es normal la gasometría?
4- Circulación:
¿Está completamente resucitado?
¿Está estable para su traslado?
5- Oxígeno:
¿Es suficiente para el traslado? (Deben calcularse unos requerimientos de al menos 30 min más).
6- Monitorización:
¿Funcionan adecuadamente los monitores?
¿Tienen ajustadas las alarmas?
7- Drogas/Fluidos:
¿Está preparada la sedación y analgesia?
¿Pasan las infusiones al ritmo programado?
¿Volumen adecuado para el traslado?
¿Están todas las drogas que se podrían necesitar durante el traslado?
¿Hay suficiente fluido (sangre, coloides y cristaloides), para la resucitación y mantenimiento durante el traslado?
8- Dispositivos:
¿Drena adecuadamente la sonda nasogástrica?
¿Los drenajes torácicos están conectados a la válvula de Hemlich o pleura-evac?
¿Es necesaria sonda vesical o bolsa de orina?
¿Están bien fijados los catéteres venosos y arteriales?
¿Están todos los dispositivos bien seguros y protegidos?
9- Copia de la historia clínica y radiografías
10- Padres:
¿Están bien informados?
¿Conocen los detalles del transporte y el tiempo estimado de llegada?
11- UCIP receptora:
¿Están informados de los problemas del paciente?
¿Conocen los detalles del transporte y el tiempo estimado de llegada?
12- Ambulancia:
¿Están colocados de forma segura el paciente el aparataje y el personal?

Vigilancia durante el traslado (8)
- Movimientos respiratorios
- Frecuencia cardiaca
- Color del paciente y saturación de oxígeno
- Presión arterial y en su defecto pulso
- Pupilas, tamaño, reactividad
- Fluidos administrados
- Balas de oxígeno

PROBLEMAS DURANTE EL TRANSPORTE

El deterioro del pacientes durante el traslado se relaciona directamente con la gravedad de la lesión (mayor deterioro en los casos más graves) (12).

Ventilatorios
Obstrucción de la vía aérea. Si está intubado intentar aspirar las secreciones y ventilar con oxígeno al 100%; en caso de no lograr una buena oxigenación, se debe cambiar el tubo endotraqueal por otro, utilizando la vía orotraqueal.
Extubación accidental. Parar la ambulancia e intubar de nuevo. Si es posible preoxigenar con oxígeno al 100%.
Fallo del respirador. Debe llevarse preparado un sistema de ventilación manual (pieza en T y ambú).
Fallo en la administración de oxígeno. Ventilar con ambú hasta que se

cambie el suministro de oxígeno.
Neumotórax en pacientes ventilados o en aviones. Colocar inmediatamente un sistema de drenaje conectado a un sello de agua.
Broncoespasmo. Sedación y administración de broncodilatadores.
Desadaptación al ventilador. Administrar sedantes y valorar asociar relajantes musculares.

Cardiocirculatorios
Pérdida de acceso venoso. Antes de iniciar el traslado se deben canalizar dos vías periféricas o una vía central. En caso de pérdida de todos los accesos vasculares, se intentará la obtención de una vía periférica y si no fuera posible, vía intraósea (7).
Inestabilidad hemodinámica. Administración de fluidos y, si persiste, iniciar la infusión de drogas vasoactivas.
Parada cardiaca. Intubación, masaje cardiaco y administración de adrenalina.
Arritmias. Aunque es raro que los pacientes pediátricos tengan problemas inmediatos por una arritmia, cuando esto suceda, debe descartarse hipoxia en primer lugar.

Neurológicos
Aumento de la presión intracraneal: sedar y analgesiar al paciente, administrar suero salino hipertónico al 3%, 3 ml/kg, o manitol (si el paciente no tiene hemorragia cerebral), e hiperventilar (excepto si se sospecha isquemia cerebral).
Convulsiones. Droga anticonvulsiva, siendo de elección diazepam o midazolam y si persiste fenitoína.
Deterioro neurológico. Paciente con traumatismo craneal que se deteriora, debe sospecharse hipertensión intracraneal.

Auque todas estas complicaciones pueden aparecer durante el traslado, las más frecuentes son: obstrucción del tubo endotraqueal, pérdida del acceso vascular, extubación accidental e inmovilización inadecuada del cuello (12).

BIBLIOGRAFÍA

Hampers L. Stabilization and transfer of the pediatric trauma patients. Uptodate 2008, version 16.3.

Jaffe D, Wesson D. Emergency management of blunt trauma in children. N Engl J Med 1991; 324:1477-82.

Runcie CJ. Principles of save transport. En Morton NS, Pollack MM, Wallace PGM, eds. Stabilization and transport of the critically ill. New York. Churchill Livingstone, 1997:31-48.

Reig Valero R, Belenguer A, Bisbal E et al. Transporte intrahospitalario del paciente crítico. Med Intensiva 1999; 23:120-126.

Potoka DA, Schall LC, Gardener MJ et al. Impact of pediatric trauma centers on mortality in a statewide system. J Trauma 2000; 49:237-45.

Macrae DJ. Paediatric intensive care transport. Archiv Dis Child 1994; 71:175-8.

Orr RA, McCloskey KA, Britten AG. Transportation of critcally in children. En : Rogers MC (eds.), Texbook of pediatric Intensive Care, 2 th. Baltimore: Williams and Wilkins, 1992:1571-87.

Jaimovich DG, Vidyasagar D. Medicina de transporte. Clinicas Pediátricas de Norteamérica. Philadelphia: Interamericana, 1993:207-488.

Pérez A, Echániz I, Molina I, Tajada L. Transporte del niño críticamente enfermo. Pediatría, 1995; 92:44-55.

American Academy of Pediatrics. Committee on Hospital Care. Guidelines for air and ground transportation of pediatric patients. Pediatrics 1986; 78:943-50.

Pollack MM, Ruttimann UE, Getson

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Casos clínicos en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica.

Moderador: Luis Ros Mar, Hospital infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

NEUMOPATÍA CRÓNICA SECUNDARIA A PATOLOGÍA GASTROINTESTINAL

Nº Programa: 169
Autora: Mercedes Juste Ruiz
Hospital San Juan, Alicante

CASO CLÍNICO

Paciente atendida a los 2 años de edad por escasa ingesta de alimento, pérdida de peso y alguna regurgitación aislada.

ANTECEDENTES FAMILIARES: Padres sanos. Primer hijo. No enfermedades familiares de interés.

ANTECEDENTES PERSONALES: Tras un embarazo controlado y un parto normal nace a las 37 semanas con un peso de 2,8 Kg, una talla de 48 cm y un perímetro craneal de 35 cm.

Desde el principio toma lactancia artificial que es bien tolerada aunque la ingesta fue siempre escasa y la curva de peso perezosa. No refieren enfermedades agudas intercurrentes. Fue intervenida de hernia inguinal a los 2 meses de edad sin incidencias.

A los dos años la exploración clínica era normal si bien mostraba signos de falta de peso (IMCr:78%). Sin datos sugestivos de carencias específicas.

Se realiza un primer estudio en el que aparece: hematimetría normal aunque con VCM de 72. En los datos bioquímicos únicamente llama la atención Hierro: 65 mcg/dl, Saturación: 18 %, Ferritina: 65 ng/dl, La albúmina: 4.35 g/dl. Se descarta la existencia de infección del tracto urinario, de parasitosis intestinales y de alteraciones en la digestión. Igualmente se realizan marcadores de celíaca que resultan negativos. Las inmunogobulinas son normales excepto la cifra de IgE que es algo elevada. Los estudios de heces resultan normales.

Considerando que el único síntoma eran las regurgitaciones se practica un TGI que es informado como normal aunque comentan un ligero retraso del vaciamiento gástrico. Ante la normalidad de los datos obtenidos se prescribe hierro, un polivitamínico y se le dan consejos nutricionales y de alimentación.

Revisada a los 2 meses la situación permanecía en una situación muy similar a la anterior si bien habían aumentado los vómitos. Se plantea una pHmetría que los padres rechazan por lo que se inicia un tratamiento empírico con Domperidona y Sucralfato, mejorando clínicamente y recuperando algo de peso. Posteriormente no fue controlada en nuestro Servicio.

A los 5 años de edad acude tras haber sido estudiada de forma ambulatoria por alergólogo al que acudió por presentar una tos mantenida, de predominio nocturno y que en ocasiones se acompaña de expectoración. Igualmente refieren un rechazo absoluto del alimento que se acompaña de un estancamiento ponderal importante.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Peso: 13,6 kg (> P3) Talla: 107 cm (p25)IMCr:72 %
Aspecto de enfermedad. Desnutrida. Pálida. Tristeza evidente. Cráneo normal. Tórax: NO DISTRESS. AC normal. AR abundantes ruidos de transmisión y roncus diseminados. Abdomen: normal.

En la Unidad de Alergia se realiza estudio completo con prick y RAST a neumoalergenos y a alimentos que resultan negativos pero al comprobarse la existencia de broncoespasmo se inicia tratamiento con Salbutamol y budesonida inhalados. En el estudio analítico se detecta una anemia con Hb de 10,2 y una VSG de 7º mm. Considerando estos resultados y antes del inicio de de este tratamiento se practica una RX de tórax en la que se aprecia una infiltrado micronodular difuso sin condensaciones evidentes. Aún con una silueta cardiaca normal se realiza una ecocardiografía en la que no se aprecian datos patológicos. Ante la posible etiología infecciosa se añade al tratamiento dos dosis diarias de Tobramicina inhalada. Con este tratamiento que se mantiene 2 meses y se aprecia una leve mejoría de la tos que desaparece durante el día pero aumenta por la noche sobre todo a las pocas horas de haberse acostado. La ingesta de alimento permanece siendo muy escasa la situación nutricional muy alterada.

Tras un estudio bacteriológico completo del esputo y de la inmunidad humoral y celular se solicita un TAC torácico en el que aparece una posible zona estrecha en el esófago distal y una gran dilatación de todo el esófago proximal. Posteriormente se indica nuevo tránsito gastroesofágico superior y manometría esofágica.

Ante los resultados obtenidos se indica fibroscopia con sedación y el mismo acto se realiza dilatación de la zona estrecha.

A lo largo de los días y meses posteriores los síntomas respiratorios mejoran hasta desaparecer pero la ingesta de alimento sigue siendo muy escasa aunque mejora de forma progresiva. La situación nutricional se va recuperando pero de forma muy lenta.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Pandolfino J, Kwiatek M, Nealis T et al. Achalasia: a new clinically relevant classification by high-resolution manometry. Gastroenterology 2008;135:1526-1553.

2.- Tolia V, Vandenplas Y. Systematic review: the extra-oesophageal symptoms of gastro-oesophageal reflux disease in children. Aliment Pharmacol Ther. 2009 Feb 1;29(3):258-72.

3.- Juchet A, Brémont F, Dutau G, Olives JP. Chronic cough and gastro-esophageal reflux in children . Arch Pediatr. 2001 Aug;8 Suppl 3:629-634.

4.- Yüksel H, Yilmaz O, Kirmaz C, Aydo?du S, Kasirga E. Frequency of gastroesophageal reflux disease in nonatopic children with asthma-like airway disease.Respir Med. 2006 Mar;100(3):393-8.

5.- Bauman NM, Sandler AD, Smith RJ. Respiratory manifestations of gastroesophageal reflux disease in pediatric patients.Ann Otol Rhinol Laryngol. 1996 Jan;105(1):23-32

6.- Blecker U, de Pont SM, Hauser B, Chouraqui JP, Gottrand F, Vandenplas Y. The role of "occult" gastroesophageal reflux in chronic

pulmonary disease in children.Acta Gastroenterol Belg. 1995 Sep-Dec;58(5-6):348-52.

7.- Nighat F Mehdi1, Miles M Weinberger, Mutasim N Abu-Hasan. Achalasia: unusual cause of chronic cough in children Cough. 2008 Jul 24;4:6.

8.- Kugelman A, Berkowitz D, Best LA, Bentur L.

FALLO HEPÁTICO AGUDO

Nº Programa: 170
Autor: Jesús Jiménez Gómez.
Hospital Reina Sofía, Córdoba

CASO CLÍNICO

Niña de 12 años que comienza hace dos semanas con cuadro de anorexia, astenia, vómitos, ictericia, acolia y coluria y es diagnosticada de Hepatitis.

Los antecedentes familiares referían ser la 6ª hija de una familia de 8 hermanos, uno de los cuales padecía diabetes insulin-dependiente, tío fallecido de HIV.

Estaba incorrectamente vacunada y no había padecido ninguna enfermedad importante hasta la fecha.

Debido al mal estado general, ingresa en la planta de hospitalización de su hospital local, y en la exploración al ingreso describen a la paciente como una niña de importante obesidad, ictericia de piel y mucosas y le palpan el borde hepático a 2 cm. por debajo del reborde costal. El resto de la exploración es normal salvo la presencia de pediculosis en cuero cabelludo.

En la analítica al ingreso presentaba: Hematimetría normal, Bioquímica: iones normales, función renal normal AST 1616 ui/L ALT 1923 ui/L Bilirrubina total de 22.2 mg/dL Bilirrubina directa 12.4 mg/dL, Actividad de protrombina 16 %, factor V del 26% **(1)** y debido al deterioro neurológico es ingresada en la UCIP en su hospital de origen, donde la encuentran comatosa, agitada con un Glasgow coma score (GCS) de 10/15, elevación del amonio en sangre (137) y en el Electroencefalograma un acentuado sufrimiento cerebral difuso y generalizado. **(2)** Ante la persistencia de la alteración de la coagulación y al deterioro neurológico **(3)** se contacta con al unidad de cuidados intensivos de nuestro hospital, que aconseja la intubación de la paciente previa al traslado, que se realizó de forma urgente.

Al ingreso en la UCIP la niña se encontraba intubada y con asistencia ventilatoria mecánica, con ictericia importante de piel y mucosas, la auscultación cardiopulmonar fue normal y en la palpación del abdomen no se pudo palpar el borde hepático. Las pupilas se encontraban intermedias, isocóricas y reactivas, los reflejos osteotendinosos exaltados. Tras esta exploración inicial la paciente comenzó a realizar en ocasiones movimientos de rotación interna de las extremidades que permanecían en posición extendida, evolucionando la encefalopatía a grado IV. El EEG mostró un enlentecimiento difuso del trazado.
Las enzimas hepáticas estaban en valores más bajos con respecto a los controles del hospital de origen, la bilirrubina total en 29 mg/dL, se acompañaba de otros parámetros de disfunción hepática como hipoalbuminemia e hipocolesterolemia. El amonio persistía elevado.

Tras la comprobación de la disfunción hepática grave se incluyó en lista activa de trasplante hepático en código urgente. **(4)**

Se comenzó el tratamiento médico intensivo mediante perfusión de prostaglandinas, alimentación parenteral, administración de lactulosa, protectores gástricos e infusión de antimicrobianos de amplio espectro. En ocasiones fue necesaria la perfusión de diurético osmótico para combatir el edema cerebral.

Se extrajo suero de la paciente para la investigación microbiológica, de tóxicos, y de otras causas de FHA para la determinación autoanticuerpos hepáticos, investigación de enfermedad metabólica etc. Se descartaron enfermedades orgánicas graves, sepsis y/o infección por VIH que pudieran contraindicar el trasplante. **(5)**
Asimismo se realizo un estudio vascular del territorio portal mediante ecografía doppler hepática que mostró un hígado de tamaño disminuido, hiperecogénico, con flujos arteriales y portales normales.**(6)**

A las 24 horas de la inclusión en la lista se recibe una oferta de un hígado de grupo compatible, realizando se la intervención mediante técnica de clampaje standard.

El postoperatorio inmediato fue favorable, recuperándose la función hepática de forma progresiva alcanzando la normalidad de la coagulación al 3º día. La mejoría neurológica se puso de manifiesto a las pocas horas. La extubación se realizó a las 24 horas, y dada la mejoría clínica paso a planta al 4º día postrasplante. Debido al buen estado clínico de la paciente, que no presentó complicaciones, fue dada de alta hospitalaria a los 8 días de su ingreso.

En la revisión realizada al 6º día del alta hospitalaria se detecta una grave alteración de las tres series sanguíneas en la hematimetría, la paciente manifestaba un progresivo cansancio en los últimos días, anorexia y se encontraba pálida, polipneica y taquicárdica, pero refería no haber tenido hemorragia alguna.

Se le realizó punción biopsia de la cresta iliaca que presento una aplasia medular con menos del 5% de reticulocitos en MO. Debido a la gravedad del cuadro quedó de nuevo ingresada en UCIP donde se hubo de tratar del Síndrome de distress respiratorio tipo adulto que desarrolló mediante ventilación de alta frecuencia y oxido nítrico. Tras la mejoría se indicó el trasplante de médula ósea, donada por una de sus hermanas, cuyo estudio resultó compatible.

BIBLIOGRAFÍA

Alonso EM, Superina RA, Whitington PF. Fulminant hepatitis and acute liver failure. En: Kelly DA, editor. Diseases of the liver and biliary system in children, primera edición. Oxford: Blackwell Science; 1999. p. 77-94.
Bhaduri BR, Mieli-Vergani G. Fulminant hepatic failure: pediatric aspects. Sem Liver Dis 1996; 16: 349-55.
Manzanares J, Jiménez-Gómez J Fallo hepático agudo. En: Tratamiento en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica segunda edición Ergon 2008 p. 501-523
Jiménez-Gómez J, Ibarra I Fallo hepático agudo. En: López-Herce J y cols. Manual de Cuidados intensivos pediátricos tercera edición Madrid: Publimed 2009 487-495
Durand P, Debray D, Mandel R, Baujard C, Branchereau S, Gauthier F, et al. Acute liver failure in infancy: a 14-year experience of a pediatric liver transplantation center. J Pediatr 2001; 139: 871-6.
Kelly DA. Managing liver failure. Postgrad Med J 2002; 78: 660-7.
Rivera-Penera T, Moreno J, Skaff C, McDiarmid S, Vargas J, Ament ME.

Delayed encephalopathy in fulminant hepatic failure in the pediatric population and the role of liver transplantation. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1997; 24: 128-34
Verma A, Neonatal herpes simplex virus infection presenting as acute liver failure: prevalent role of herpes simplex virus type I. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2006 Mar;42(3):282-6.
Lee WS, Etiology, outcome and prognostic indicators of childhood fulminant hepatic failure in the United Kingdom. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2005 May;40(5):575-81.
Pinelli D, Transplantation for acute liver failure in children. Transplant Proc. 2005 Mar;37(2):1146-8.
Baliga P, Post-transplant survival in pediatric fulminant hepatic failure: the SPLIT experience. Liver Transpl. 2004 Nov;10(11):1364-71.
Dahms BB, Severe perinatal liver disease associated with fetal thrombotic vasculopathy. Pediatr Dev Pathol. 2002 Jan-Feb;5(1):80-5.
Tung J, Bone marrow failure in children with acute liver failure. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2000 Nov;31(5):557-61.
Rivera-Penera T, Delayed encephalopathy in fulminant hepatic failure in the pediatric population and the role of liver transplantation. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1997 Feb;24(2):128-34.
Dhawan A, Acute liver failure in neonates. Early Hum Dev. 2005 Dec;81(12):1005-10. Epub 2005

PREGUNTAS

1. – ¿Cuál de estos datos de laboratorio te haría sospechar la presencia de un fallo hepático agudo?

a- Hipertransaminasemia elevada, al menos por encima de 1000 UI /
b- Ictericia mayor de 20 mg/dL
c- Prolongación del tiempo de protrombina importante
d- Hepatomegalia
e- La a y b son correctas

Comentario:

Aunque en los antecedentes analíticos del paciente es normal encontrar cifras muy importantes de citolisis, el "agotamiento" hepático producido por la destrucción de los hepatocitos puede mostrarnos cifras moderadas o decrecientes de transaminasas. También es frecuente la concurrencia de hiperbilirrubinemia marcada, pero antes habríamos tenido que descartar una enfermedad hepática crónica. Asimismo, la disminución del tamaño hepático es consecuencia de la necrosis masiva del órgano, y es un signo que empeora el pronóstico. Por tanto la alteración de la función hepática grave, y su consecuencia sobre la prolongación de los tiempos de coagulación son los parámetros más fiables de la situación de FHA.

2– La Encefalopatía hepática:

a- Es muy tardía y de lenta progresión en la infancia
b- En contraposición a la edad adulta, es muy infrecuente en el FHA de los niños
c- Es una manifestación precoz en los lactantes
d- Al contrario que en el Síndrome de Reye, no suele haber hipoglucemia
e- Ninguna de las anteriores es correcta

Comentarios:

La encefalopatía suele aparecer en estadios avanzados de la enfermedad (sobretodo en los niños más pequeños), por lo que su ausencia a veces es interpretada erróneamente como disfunción hepática no grave, además su evolución suele ser muy rápida y es de muy mal pronóstico. En los lactantes es difícil el diagnóstico diferencial con otras entidades como el Síndrome de Reye, que también se acompaña de hipoglucemia y encefalopatía.

3. – Ante la detección de un niño con ictericia, hipertransaminasemia, coagulopatía grave pero sin encefalopatía, la medida más urgente que realizaríamos sería:

a- Transfusión inmediata de plasma fresco
b- Traslado a un centro de trasplante hepático pediátrico
c- Observación estrecha de la aparición de sintomatología neurológica y en caso de aparecer, traslado urgente a centro de trasplante hepático.
d- La a y c son correctas
e- Intubación del paciente ante el riesgo de desarrollar edema cerebral

Comentario:

La transfusión de plasma fresco sin evidencia de hemorragia activa nos hará perder uno de los parámetros principales de seguimiento de la función hepática y de su posible recuperación o agravamiento. Debido a la tardía aparición de las manifestaciones neurológicas en los niños, particularmente en los lactantes, su ausencia nos puede dar una falsa idea de no gravedad que nos retrase el traslado a un centro especializado y consecuentemente la inclusión tardía en la lista de trasplante. La intubación y ventilación mecánica del paciente habrá que plantearla cuando al menos se alcance el grado II de encefalopatía o preveamos que este pueda producirse en el momento de su traslado.

4. – La decisión de incluir a un niño en lista de trasplante hepático ante la presencia de un Fallo hepático agudo la tomaríamos:

a- En caso de persistir las transaminasas elevadas por encima de las 8 semanas
b- Cuando el niño desarrolla la encefalopatía
c- Si persiste la coagulopatía grave, con prolongación de INR mas de 4 veces y/o un factor V por debajo del 20 %
d- Si aparece ascitis
e- No lo haríamos si la hipertransaminasemia esta disminuyendo

Comentario:

El término de FHA se define como una insuficiencia hepática por una necrosis masiva, que aparece en el curso de 8 semanas del primer síntoma, sin existencia de enfermedad hepática previa. El tiempo desde la instauración de la encefalopatía en el FHA ha servido a diversos autores para la clasificación del FHA, en hiperagudo (menos 1 semana), agudo (primeras cuatro semanas) y subagudo (a partir de la quinta) El primero se beneficiaría en gran medida de las medidas de soporte intensivo, y en él se habría desarrollado un importante edema cerebral. Los otros dos grupos tendrían peor pronóstico, existiendo en el agudo también un importante componente de edema cerebral.

La inclusión en lista de trasplante sólo cuando exista encefalopatía puede retrasar este procedimiento hasta un momento que sea tarde para la recuperación del paciente. La ascitis puede estar ausente en muchos casos, debido a la rápida evolución del cuadro clínico. Las enzimas de citolisis pueden decrecer a medida que se pierde parénquima hepático funcionante por lo que puede ser signo de mal pronóstico.

5– ¿Cuál de estas preguntas no es correcta?

a- Las causas de fallo hepático en la infancia son variables y depende en cierta forma de la edad.
b- La Hepatitis por virus C es una causa frecuente de FHA en la infancia
c- La hepatomegalia puede ser un signo frecuente en un lactante con

FHA de causa metabólica
d- Un 1% de las Hepatitis a virus A debutan como fallo hepático fulminante hepatitis
e- En la mayoría de los FHA no se identifica el virus causante

Comentario:
La edad del paciente puede ser de gran ayuda en el proceso de diagnóstico etiológico, así en el caso de los neonatos y lactantes pequeños, aunque la causa más frecuente sea la viral, los virus más frecuentes en esta edad serían los pertenecientes a la familia Herpeviridae, echovirus, adenovirus... También tendríamos que incidir en las causas metabólicas y finalmente en las causas que pueden provocar hipoperfusión o isquemia hepática como las cardiopatías etc ...En los lactantes, los virus más frecuentes serían los noA noB noC, después vendrían las causas tóxicas y finalmente , y más raramente las metabólicas. En los niños pequeños, sería igual a los lactantes y aparecerían otras causas como las enfermedades autoinmunes y neoplasias. Finalmente en el niño mayor y en el adolescente, además de las dichas, buscaríamos la enfermedad de Wilson, que puede debutar como FHA.

El virus C es una causa muy infrecuente de FHA, además se habla de cierta tolerancia en la infancia a la infección por este virus, que puede permanecer silente hasta edades mayores.

Es cierto que podemos encontrar hepatomegalia en recién nacidos y lactantes pequeños, al contrario que en otras edades, y nos puede hacer sospechar que la causa sea metabólica.

Se considera que hasta un 1% de las hepatitis por VHA pueden producir un FHA.

En la mayoría de los pacientes, no podemos identificar la causa causante del FHA, considerándose que la causa es viral, virus noA, noB noC.

6- Signos de mal pronóstico en el FHA son:
a- La aparición de insuficiencia renal
b- La etiología viral por el virus no A no B no C
c- La progresiva reducción del parénquima hepático
d- La a y c son correctas
e- Todas son correctas

Comentario:
Todas las anteriores opciones se consideran de peor pronóstico, además lo son los estadios III y IV de encefalopatía, coagulopatía severa (tiempo de protrombina mayor de 50 segundos), aparición de la encefalopatía más de 7 días del inicio de la ictericia, la edad inferior a 10 años y la bilirrubina mayor de 17 mg/dL.

OBESIDAD Y SÍNDROME METABÓLICO EN EL NIÑO Y EL ADOLESCENTE

Nº Programa: 171

Autora: Rosaura Leis Trabazo
Unidad de Investigación en Nutrición y Desarrollo Humano de Galicia. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago. Universidad de Santiago de Compostela

Motivo de consulta: Niño de 12 años y 1 mes, que acude a la consulta de su pediatra por presentar un importante aumento de peso en los últimos dos años.

Antecedentes personales:
Peso al nacimiento: 2.995 g. (p10 de los estándares GAIRDNER Y PEARSON[1])
Longitud: 49 cm. (p15 de los estándares GAIRDNER Y PEARSON[1])
Perímetro craneal: 34,5cm (p15 de los estándares GAIRDNER y PEARSON[1])
Embarazo: Preeclampsia y diabetes gestacional.
Parto eutócico, vaginal, a término.
Alimentación con leche de mujer durante 4 meses y alimentación complementaria siguiendo las recomendaciones de su pediatra.
No refiere enfermedades de interés.
El pequeño de tres hermanos.

Antecedentes familiares:
Madre: Hipertensión a tratamiento.
Padre: Diabetes Mellitus tipo I, hipercolesterolemia a tratamiento y obesidad.
Abuela materna: Hipertensión a tratamiento.
Abuelo materno: Éxitus por carcinoma gástrico.
Abuela paterna: Hipertensión a tratamiento y obesidad.
Abuelo paterno: EPOC y obesidad.
Hermano 2: Obesidad.

Estudio de la Composición Corporal:
Peso: 69.3 Kg. (≥ p99 de los estándares GALINUT[2])
Talla: 150.8 cm (≥ p50- ≤p 75 de los estándares GALINUT[2])
Índice de Masa Corporal (IMC): 30.52 Kg/m^2 (≥ p95 de los estándares de Cole[3]**.** ≥p99 de los estándares GALINUT[2])

Circunferencias:
Brazo: 31.5 cm (≥ p99 de los estándares GALINUT[2])
Muñeca: 17.5 cm (≥ p99 de los estándares GALINUT[2])
Muslo: 63 cm (≥ p99 de los estándares GALINUT[2])
Cintura: 97 cm (≥ p90 de los estándares IDF[4]), (≥ p95 de los estándares McCarthy[5])

Pliegues grasos subcutáneos:
Bicipital: 30 cm (≥ p97 de los estándares GALINUT[2])
Tricipital: 29 cm
Subescapular: 39 cm
Suprailíaco: 38 cm (≥ p99 de los estándares GALINUT[2])

Exploración física:
Estadío Puberal: Tanner I
Volumen testicular: 3 ml.

Buen estado general. Abundante panículo adiposo, especialmente en región abdominal. Adipomastia. Aplanamiento del arco plantar y Genu valgo.

Medición de la Tensión Arterial (TA): Se realizaron tres mediciones con densímetro digital

TA: 1ª 105/59 mmHg, 2ª 101/65 mmHg y 3ª 104/66 mmHg
Tensión arterial sistólica (TAS) media: 103 mmHg (p25-50 de estándares GALINUT[3])
Tensión arterial diastólica (TAD) media: 63 mmHg (p25-50 de estándares GALINUT[3])
Frecuencia cardíaca: 1ª 63 latidos/minuto, 2ª 68 latidos/minuto y 3ª 73 latidos/minuto.

Analítica:
Bioquímica: Glucosa: 79 mg/dL, Albúmina: 4,5 mg/dL, Proteínas totales: 7,3 mg/dL, Urea: 31 mg/dL, Creatinina suero: 0,5 mg/dL, Ac. Úrico: 4,5 mg/dL, Bilirrubina total: 0,47 mg/dL, GOT: 17 UI/L, GPT: 23 UI/L, GGT: 14 UI/L, Colinesterasa: 11,253 UI/L, Sodio: 137 mmol/L, Potasio: 3,9 mmol/L, Calcio: 10 mmol/L.

Metales: Hierro 79ug/dL, Transferrina: 297mg/dL, Ferritina: 49 ng/mL.

Biomarcadores: TNF: 10,1 pg/mL, IL-8: 11 pg/mL, IL-6: 2,1 pg/mL, TSH: 3,05 mUI/L, T4 libre: 1,15ng/dL, T3 libre: 3,71 pg/mL, Estradiol: 5 pg/mL, Testosterona: 0,42ng/mL, Cortisol: 7ug/dL, Péptido C: 2ng/mL, GH: 0,04 ng/mL, Calcitonina: <2 pg/mL, IGF-1: 206, Hb A1c : 5,3%, HbA1c (IFCC): 36 mmDOF/mHb, Insulina: 14,5 mUI/L, 25 OH-Vitamina D: 18 ng/mL, Calcitrol: 43 pg/mL, 17-OH Pregnenolona: 1,1 ng/mL, 11-Desoxicortisol: 1,1 ng/mL, 17-OH Progesterona: 0,42 ng/mL

Perfil lipídico: Colesterol total 188 mg/dL, **HDL: 32 mg/dL,** VLDL: 36mg/dL, LDL: 113 mg/dL, Lp (a): 9 mg/dL, **Triglicéridos: 166 mg/dL.**

Ecografía abdominal: Esteatosis Hepática grado I.

Diagnóstico: Obesidad y síndrome metabólico según los criterios International Diabetes Federation [6].

Tratamiento: El tratamiento es interdisciplinar[7].
Fase 1: Tras el diagnóstico se informa al niño y a la familia. Se realiza una evaluación psicológica y el grupo Psicoeducacional realiza una sesión individual de tratamiento para mejorar la motivación.

Fase 2: Se realiza consejo familiar y entrenamiento de los padres. Para ello, niño y padres se incorporan a los grupos de dieta y ejercicio.

El tratamiento consistió en una restricción calórica moderada, con una dieta variada y diversificada, basada en la pirámide de la dieta atlántica. Se inició una dieta entre 1000-1500Kcal, que se fue ajustando según el cambio progresivo del IMC. Con una distribución del porcentaje de macronutrientes de: ± 20 % de proteínas, 30-35 % de grasas y 45- 50 % de hidratos de carbono. Asimismo, se realizó un incremento moderado de la actividad física, un descenso de la inactividad (uso de TICs y tiempo de visión de la TV)[8-11].

BIBLIOGRAFÍA

1. Gairdner D, Pearson J. A Growth chart for premature and other infants. Archives of Disease in Childhood. 1971;46:783-787.

2. Tojo R, Leis R. Valores Estandar de Galicia. EL ESTUDIO GALINUT. Universidad de Santiago de Compostela 1999.

3. Cole TJ, Freeman JV, Preece MA. Body mass index reference curves for the UK, 1990. Arch Dis Child. 1995;73:25-29.

Fernández JR, Redden DT, Pietrobelli A, Allison DB, Waist circunference percentiles in nationally representative samples of African-american, European-American, and Mexican-American children and adolescents. J Pediatr 2004;145:439-44.

McCarthy HD,Jarrett KV, Crawley HF. The develpment of waist circunference percentiles in British children aged 5.0-16.9 y. Eur J Clin Nutr. 2001;55:902-907.

International Diabetes Federation 2007. Zimmet P. Pediatric Diabetes 2007;8:299-306.

Bauer B, Maffeis C. Interdisciplinary outpatient management. In: Burniet W, Cole T, Lissau I, Poskitt E. ed. Child and adolescents obesity. Cambridge: Cambridge University press. UK; 2002. p. 361-76.

Tojo R, Leis R. La obesidad en niños y adolescentes. Una epidemia del siglo XXI. Causas y consecuencias. Estrategias de prevención e intervención. Novartis Consumer Health. Universidad de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela 2004.

Tojo R, Leis R. Sobrepeso y Obesidad. En: Novartis Consumer Health S.A. Recomendaciones nutricionales y dietéticas al alta hospitalaria en pediatría. Editorial Glosa. 2007. p. 131-145.

Tojo R, Leis R y grupo de trabajo estrategia NAOS. La obesidad en la infancia y adolescencia. En: Nutrición, actividad física y prevención de la obesidad. Estrategia NAOS. Ministerio de Sanidad y Consumo. E. Médica Panamericana. Madrid 2007, pp. 69-112

Institute of Medicine of the National Academies. Dietary Reference Intakes. The Essential Guide to Nutriment Requirements. Food and Nutrition Board. Washington. (D.C): The National Academies Press; 2006. Disponible en: WWW.nap.edu

PREGUNTAS

1. ¿Cuál es el parámetro antropométrico diagnóstico de obesidad?
a. El índice de masa corporal.
b. El perímetro de cintura.
c. El pliegue tricipital.
d. El perímetro de cadera.
e. El peso (Kg)/ talla (m).

Comentario:
Se acepta internacionalmente que el índice de masa corporal (IMC) (Peso (Kg)/ Talla2 (m2) es un buen indicador de adiposidad. Cole ha establecido un estándar internacional en el año 2000, mediante una fórmula matemática calcula para cada edad y sexo los valores de p95, que alcanzarían a los 18 años el punto de corte de 30, indicador de obesidad en la edad adulta, y los valores de p85, que alcanzarían a los 18 años el punto de corte de 25. De tal forma que un IMC ≥p95 es indicador de obesidad y un IMC≥ p85 es indicador de sobrepeso. Podrían ser utilizados también estándares de referencia de la población de procedencia.

2. ¿Cuál es el parámetro antropométrico que se relaciona con un mayor riesgo de comorbilidades?
a. El índice de masa corporal.
b. El perímetro de cintura.
c. El pliegue tricipital.

d. El perímetro de cadera.
e. El peso (Kg)/ talla (m).

Comentario:
Si bien el IMC es indicador de adiposidad, el perímetro de la cintura es un buen indicador de adiposidad central y por tanto de mayor riesgo de comorbilidades asociadas a la obesidad. Los últimos estudios ponen en evidencia la importancia de incluir este parámetro antropométrico en el control de salud del niño, especialmente si pertenece a alguno de los grupos de riesgo de desarrollar obesidad.

3. ¿Cuál de los siguientes casos sería definido como síndrome metabólico en el niño según la IDF?
a. Niño de 10 años con perímetro de cintur, p90, triglicéridos de 150mg/dl y HDL 38mg/dl
b. Niño de 10 años con perímetro de cintura, p95, triglicéridos de 140mg/dl y HDL 30mg/dl
c. Niño de 10 años con perímetro de cintura, p99, triglicéridos de 130mg/dl y HDL 30mg/dl
d. Niño de 10 años con perímetro de cintura, p90, triglicéridos de 120mg/dl y HDL 20mg/dl
e. Niño de 10 años con perímetro de cintura, p99, triglicéridos de 180mg/dl y HDL 42mg/dl

Comentario
La Federación Internacional de Diabetes en el 2007 ha establecido unos criterios para el diagnóstico del Síndrome Metabólico en el Niño y el Adolescente, extrapolados de los del adulto. Establece estos criterios entre 10 y 16 años. El síndrome metabólico es la obesidad central (perímetro de cintura ≥ p90) y 2 o más criterios de: Triglicéridos ≥ 150mg/dl, HDL < 40mg/dl, glucemia basal ≥ 100 mg/dl y TAS ≥ 130 o TAD ≥ 85.

4. ¿Cuál es el tratamiento a seguir en un niño de 12 años con obesidad y síndrome metabólico?
a. Dieta con restricción calórica moderada.
b. Ejercicio físico moderado.
c. Disminución del tiempo de visión de la TV.
d. Disminución del tiempo dedicado a las TICs.
e. Todas las anteriores.

Comentario
El objetivo es conseguir la reducción de la adiposidad, con el fin de corregir el síndrome dismetabólico asociado. La terapia debe ser interdisciplinar, con colaboración del equipo psicoeducacional, además del nutricionista, el pediatra y el experto en actividad física. Se debe reducir la ingesta calórica, aumentar la actividad y disminuir la inactividad, pero es también de enorme importancia educar los hábitos de consumo de alimentos y de actividad física, con el fin de mantener posteriormente el peso ideal conseguido. En ocasiones, en función de las alteraciones metabólicas presentes puede ser necesario tratar farmacológicamente las comorbilidades.

MESA REDONDA

Cáncer infantil y medio ambiente: evidencias

Moderador: Corrado Magnani, Università Piemonte Orientale, Novara (Italia)

CHILDHOOD CANCER AND MODERN ENVIRONMENTAL EXPOSURES: IS THERE A RELATION?

Nº Programa: 172
Autor: Corrado Magnani
Università Piemonte Orientale, Novara (Italia)

Childhood cancer, including in this definition both solid tumours and leukaemia, is a rare disease: Its incidence in 1988-1997 in European countries was close to 140 new cases (age 0-14) per million children/year. (1) However, despite the rarity it raises great concerns, not only for the impact on children and their families but also for the often inexplicable aetiology.

In Western countries leukaemia is the most common childhood neoplasm, accounting for an incidence rate of 44,0 per million children/year in Europe 1988-97, followed by brain malignant neoplasm (29,9), Lymphoma (15,2 summing Hodgkin and non Hodgkin), neuroblastoma (11,2), soft tissue sarcoma (9,1), renal malignant neoplasm (8,8), bone neoplasm (5,5), germ cell (4,5), retinoblastoma (4,1). Epithelial neoplasm, that are the most frequent neoplasm in adults are very rare in children, accounting for an incidence rate of 4,1 overall. (1)

Incidence rates for childhood neoplasm show limited variations. Among European countries in the same period 1988-97 incidence rates ranged from 131 to 160 but no obvious geographical was observed: the lowest value was observed for British Islands and the highest for the Nordic countries. (1). Larger differences were observed for the specific tumour types but they may also be accounted to the larger random variation as the number of cases was more limited. Bunin in 2004 revised the differences in incidence among cancer registries in different continents and concluded observing that the variation provided some clues for systematic differences but that it was much more limited than observed for neoplasm in adult age. (2).

The analysis of incidence trends showed an increasing incidence of childhood neoplasm (overall) in a large proportion of the studies on the matter. When specific tumour types were considered, the trend was more consistent for the leukaemias, especially for ALL and, within ALL, for the pre-B type (3, 4). For solid neoplasm the trend was more evident for CNS neoplasm and for neuroblastoma (4, 5).

Acute lymphoblastic leukaemia show a peculiar age pattern with a peak in age 1-5 followed by low and constant rates in older age classes. The trend had been first observed in the UK in the '40s. The analysis of the European database ACCIS also provided data on leukaemia trend by age, period and broad European regions (West vs. East), showing the progressive increase in the peak for Eastern countries from years '70s to '90s. (6).

Globally considered the information from descriptive epidemiology suggest the role of external factors (broadly defined as environmental) in the determination of these evolving patterns but results are still inconclusive when attempting to identify etiological factors more specifically. A very broad range of potential risk factors of physical and chemical origin have been considered in studies on the aetiology of childhood neoplasm, such as ionizing radiation, radon, electromagnetic fields at ELF and RF, pesticides, solvents, traffic related pollution, nitrosoamines in foods and in other substances, parental smoking. Only for ionizing radiation from medical related exposure there is sufficient evidence of carcinogenicity, both from 'in utero' exposure for diagnostic purposes and from external irradiation for medical treatment. The geographical studies on leukaemia incidence also fuelled the studies on the possible role of viruses and infections which led to the important observations on the relation of ALL risk and the timing of stimulation of the immune system (7).

For the remaining putative exposures the evidence is limited to suggestions or is limited by the contradiction between studies with opposite results. A systematic revision will be presented at the conference. The largest number of studies regarded leukaemia, brain tumours, neuroblastoma, i.e. the largest categories. Albeit all studies acknowledge the importance of precise histological / cytological classification, often the numbers are to limited for providing results by subcategory.

1) Stiller C, Marcos -Gragera R, Ardanaz E et al. Geographical patterns of childhood cancer incidence in Europe, 1988-97. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project. Eur.J.Cancer 2006: 42; 1952-60.
2) Bunin G. Nongenetic causes of childhood cancers: evidence from international variation, time trends and risk factor studies. Toxico Appl Pharmacol. 2004: 199: 191-93.
3) Magnani C, Dalmasso P, Pastore G et al, Increasing incidence of childhood leukaemia in NorthWest Italy. Int J Cancer, 2003; 105:552-557.
4) Kaatsch P, Steliarova-Foucher E, Crocetti E et al. Time trends of childhood cancer incidence in European children, 1978-97. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project. Eur.J.Cancer 2006: 42; 1961-71.
5) Dalmasso P, Pastore G, Zuccolo L et al, Temporal trends in the incidence of childhood leukaemia, lymphoma and solid tumours in north-west Italy, 1967-2001. Haematologica, 2005; 90:1197-1204.
6) Steliarova-Foucher E, Stiller C, Kaatsch P, et al. Geographical patterns and time trends of cancer incidence and survival among children and adolescents in Europea since the 1970s. Lancet 2004: 364; 2097-105.
7) Greaves M. Infection, immune response and the aetiology of childhood leukaemia. Nat Rev Cancer 2006; 6:193-203.

TABACO PARENTAL Y CÁNCER

Nº Programa: 174

Autores: Juan A Ortega García 1, Josep Ferrís i Tortajada 2, María T Fernández López 1

[1]Unidad de Salud Medioambiental Pediátrica (PEHSU-Murcia). Centro de Investigación Traslacional del Cáncer. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España. [2] Unidad de Salud Medioambiental Pediátrica (PEHSU-Valencia). Sección de Oncología. Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Fe. Valencia. España

1. INTRODUCCIÓN

En los países industrializados, más de un tercio de todas las muertes por cáncer (22% en mujeres y 45% en hombres) son atribuidas al tabaco. Basado en evidencias mayoritariamente epidemiológicas, el tabaquismo como factor cancerígeno está relacionado con 15 tipos de cáncer distintos en adultos (labios, cavidad oral, faringe, esófago, estómago, páncreas, laringe, tráquea, pulmón, cervix uterino, riñón, vejiga, leucemia mieloide aguda, hígado, cavidad nasal/seno paranasal, nasofaringe) (1).

El tabaquismo y el humo ambiental del tabaco están reconocidos como cancerígenos seguros por la Internacional Agency Research on Cancer (IARC) para el cáncer adulto, y explicaría un 30% aproximadamente de los cánceres de la vida adulta. Sin embargo la relación del tabaquismo parental con el cáncer pediátrico (CP) ha producido resultados menos consistentes, aunque la asociación sea biológicamente plausible (2). Entre los subtipos tumorales, el National Cancer Institute identifica la exposición al humo del tabaco con un grado de evidencia inconsistente o limitada para las leucemias linfoblásticas agudas y para los tumores del sistema nervioso simpático (3).

2. NATURALEZA DEL PROBLEMA

2.1. Carcinógenos en el humo del tabaco (4,5,6)

El tabaco es el mayor contaminante del aire para nuestros niños. De forma global, el humo del cigarrillo es más perjudicial para la salud de los niños que todos los demás contaminantes del aire juntos.

El humo del tabaco consiste en una mezcla de más de 4.000 sustancias químicas, de estas unas 3.000 están en la hoja de tabaco, y el resto proceden del proceso de curado y/o combustión. Al menos 55 de ellas son cancerígenas (tabla 1). Además de las sustancias carcinógenas, varios compuestos del humo tabáquico actúan como co-carcinógenos o promotores tumorales. En esta categoría están incluidos los compuestos acídicos débiles (catecoles, metilcatecoles, pirogallol, decano, undecano, pireno, benzo-e-pireno, fluoranteno, etc.). Otras sustancias, tóxicas sobre la mucosa respiratoria (NO2, NO3, SO2, partículas, etc.), aumentan la absorción de los compuestos carcinógenos contribuyendo indirectamente a la carcinogénesis. También la nicotina y su metabolito la nitrosaminoketona pueden actuar como promotores tumorales. Inhiben la destrucción apoptósica de las células al inducir mutaciones del ADN, prolongando su ciclo vital e incrementando las oportunidades de sufrir transformaciones malignas. Entre las complejas mezclas químicas del humo tabáquico debemos resaltar que sólo es visible la fase particulada que corresponde aproximadamente al 5% del volumen total del humo.

Para establecer el riesgo, el humo tabáquico ha sido clasificado como corriente principal y secundaria. La principal es, inhalada a través de la columna del cigarrillo y del filtro en cada aspiración. La secundaria, es emitida directamente por la punta incandescente del cigarrillo, por la difusión a través de la superficie del papel, e indirectamente por las espiraciones del fumador. Aunque la composición química de ambas corrientes es similar, las concentraciones de muchas sustancias carcinogénicas son mayores en la secundaria. Lógicamente, la exposición de los fumadores pasivos, involuntarios o de segunda mano, es a través de la corriente secundaria del humo tabáquico. Dado que el humo permanece en el aire, los niños están expuestos, aunque no estén presentes cuando se fuma. La exposición durante la vida intrauterina puede ser directamente desde la madre (exposición de segunda mano) o a partir del humo ambiental del tabaco procedente del padre, ambiente laboral, hogar, etc. (exposición de tercera mano).

Las sustancias químicas cancerígenas del tabaco penetran al organismo a través de las mucosas respiratoria y digestiva, llegando a todos los tejidos por vía sanguínea y, tras ser metabolizadas por las enzimas de la fase I y II, se eliminan principalmente por vía urinaria y, en menor proporción, por excreción biliar. Así se explica la gran diversidad de cánceres asociados al tabaco desarrollados en localizaciones que no contactan directamente con el humo tabáquico.

2.2. **Dificultades epidemiológicas y del método científico sobre la relación tabaco parental y cáncer pediátrico** (4,6,7)

En 1965, Bradford Hill publicó y describió magistralmente los nueve criterios (fuerza de la asociación, consistencia, temporalidad, relación dosis-respuesta, plausibilidad biológica, especificidad, coherencia, comprobación experimental y analogía) que demuestran irrefutablemente que la asociación entre dos variables es de tipo causa-efecto.

En la población adulta, tanto las enfermedades neoplásicas como el tabaquismo presentan elevadas prevalencias poblacionales, y se han podido demostrar todos los criterios de causalidad entre el tabaquismo activo y pasivo con las diversas variedades de neoplasias. Para demostrar la relación causa-efecto entre el tabaquismo y los cánceres pediátricos, los estudios epidemiológicos han encontrado muchas dificultades (Tabla 2). Entre las que destacan las inherentes a las características peculiares de los cánceres pediátricos y las generadas por la complejidad de diseño, metodología e interpretación de los datos epidemiológico-estadísticos. Entre el primer grupo destaca la relativa baja prevalencia de los cánceres pediátricos en general, fragmentándose cuando se consideran los diversos tipos tumorales y atomizándose cuando se analizan las numerosas variedades histológicas de cada tipo tumoral. Los largos periodos de latencia para los agentes cancerígenos químicos, incluso actuando prenatalmente, quedan perfectamente demostrados con el dietilestilbestrol. El paso transplacentario se asocia causalmente con el adenocarcinoma vaginal de células claras, neoplasia que se presenta en una edad media de 19 años y con unos límites de 7 y 42 años, respectivamente.

Entre el segundo grupo, cuando se analizan detalladamente los estudios específicos publicados, se observa que en muchos de ellos no están analizados los numerosos factores de confusión (profesiones de los padres, antecedentes familiares, contaminantes ambientales cancerígenos, dieta, radiaciones electromagnéticas, infecciones víricas gestacionales y postnatales, etc.), en otros no se detallan los hábitos familiares del tabaco, tampoco se detallan los principales variables cuantificables que mayor relación presentan con el desarrollo de neoplasias asociadas al tabaco (años de fumador, número de cigarrillos/día y profundidad de las aspiraciones), ni la gran mayoría validan el estado de fumador.

Otras de las limitaciones es la falta de información genética, la cual constituye un determinante de la susceptibilidad individual a los carcinógenos.

La mayoría de los estudios que investigan la etiología del cáncer en relación a una exposición prenatal o perinatal, están a menudo basados en un pequeño número de casos, por la relativa rareza del CP. El poder estadístico de los estudios de cohortes y casos-control para detectar diferencias, con una probabilidad estadísticamente significativa de riesgo (80% de posibilidad), se necesitaría un elevadísimo número de casos, habitualmente difícil de conseguir. Otra limitación de los estudios en humanos, es que los datos de exposición a los agentes carcinogénicos del humo del tabaco son difíciles de obtener e interpretar por la enorme variabilidad (dosis, concentración, agente, vías de contacto, periodo evolutivo, etc.) de las exposiciones. En los estudios *prospectivos* de cohortes los periodos de latencia, prenatal a postnatal, el elevado costo y las exposiciones a bajas dosis a múltiples sustancias carcinogénicas incrementan los factores de confusión y las pérdidas de seguimiento. Por lo dicho anteriormente los estudios *retrospectivos* de casos-controles son los más utilizados en la investigación etiológica del CP en general y del tabaquismo parental y CP en particular. Además, en estos estudios las exposiciones son recogidas habitualmente mediante entrevistas telefónicas realizadas por encuestadores profesionales con escasa o nula formación en oncología, metodología de la investigación y evaluación de riesgo ambiental, lo que facilita la presencia de sesgos y de errores sistemáticos. Las aproximaciones clásicas de "*enfermo / no enfermo*" o "*expuestos / no expuestos*" de los estudios observacionales tienden a minimizar las complejas e intrincadas vías de exposición a carcinógenos (7). En estos estudios el error de tipo II, fracasar en detectar algo que realmente existe, arbitrariamente se suele considerar como aceptable en un 20%. En el 20% de las ocasiones un fenómeno real será ignorado porque los datos no han sido suficientemente consistentes como para demostrar realmente su existencia. Finalmente, la escasa formación en salud medioambiental y metodología de la investigación clínica de los médicos de familia y pediatras conlleva dos efectos: a) las historias clínicas en general y de los pacientes con CP en particular carezcan de la información sobre los riesgos ambientales en el niño "sano" y sobre los aspectos etiopatogénicos potencialmente relacionados con la aparición de la enfermedad en el paciente oncológico, incluido la historia de tabaquismo; y b) la falta de evidencia científica que relacione la exposición al humo del tabaco con el CP se interprete como una ausencia de evidencia, y esto coloca a los niños en general y a los supervivientes de cáncer y sus familias en particular en una posición de mayor vulnerabilidad.

Todas estas consideraciones deben ser tenidas en cuenta para una adecuada lectura sobre las evidencias y resultados, a veces contradictorios, obtenidos. A pesar de ello, los datos, globalmente, sugieren una leve asociación entre exposición prenatal al tabaco y el CP.

3. GENOTOXICIDAD DEL HUMO DE TABACO (8,9)

Numerosos estudios sugieren que las exposiciones prenatales (células fetales y germinales y especialmente los espermatozitos) y postnatales tempranas a los carcinógenos incrementan sus efectos genotóxicos a corto, medio y largo plazo (9).

En concreto se han descrito tres mecanismos de acción intrauterina de las sustancias químicas carcinogénicas del tabaco: a) lesión directa sobre el ADN de las células fetales, activando los oncogenes o inactivando los dos genes supresores tumorales; en ambos casos el cáncer se desarrollará precozmente en los primeros meses-años de vida; b) lesión sobre las estructuras tisulares fetales, convirtiendo a uno o varios tejidos orgánicos en más vulnerables a los cancerígenos en épocas posteriores de la vida; y c) deleccionando sólo un gen supresor tumoral fetal, convirtiendo a dicha célula y a los tejidos derivados en más susceptibles ante los efectos de los agentes cancerígenos. En los dos últimos apartados, los cánceres se desarrollarán tanto en la época pediátrica como en la adulta. También se ha demostrado que la hemoglobina fetal presenta mayor avidez hacia las sustancias químicas de la combustión del tabaco que la hemoglobina adulta, aumentando las concentraciones fetales de las sustancias cancerígenas. Asimismo, se ha descrito que el benzo (a) pireno induce la aparición de mutaciones en el ADN fetal con pérdida de la función del gen supresor tumoral p53.

4. LO QUE SE SABE SOBRE TABAQUISMO PARENTAL Y CÁNCER PEDIÁTRICO

Cánceres en general (10,11)

Considerando el total de cánceres pediátricos, independientemente de sus tipos y variedades histológicas, un meta-análisis basado en 11 estudios (4 de cohortes y 7 de casos control) ha evidenciado un RR de 1.11 (IC 95% de 1.00-1.23), entre tabaquismo materno gestacional y el riesgo de CP en sus hijos (10). En un estudio se evidenció la asociación de CP y tabaquismo paternal con una OR de 1.5 (IC 95% de 1.0-2.3)(11).

Leucemias (11-14)

La mayoría de los estudios en los que se ha considerado la asociación entre tabaquismo materno durante el embarazo y el riesgo de leucemias agudas en los hijos, no han evidenciado resultados consistentes. Considerando el tabaquismo paterno prenatal y el riesgo de leucemias agudas infantiles, en 2 de los 5 estudios con resultados combinados presentan una asociación positiva, en 7 de los 14 que presentan resultados de leucemias agudas linfoblásticas y en 3 de los 11 en leucemias agudas mieloblásticas tienen una asociación positiva.

Tumores del sistema nervioso central

No se ha encontrado una relación consistente entre el tabaquismo materno prenatal y el mayor riesgo de tumores del SNC (4). El tabaquismo paternal presenta una asociación más convincente (15, 16). Considerando la exposición postnatal, un trabajo encuentra una asociación convincente y estadísticamente significativa con el mayor riesgo de desarrollar tumores del SNC con OR de 2.3 (IC 95% de 1.1-4.6) (17).

Linfomas (4, 14, 17)

No se ha encontrado ninguna asociación consistente entre tabaquismo maternal durante el embarazo y el riesgo de linfoma de Hodgkin y no-hodgkiniano en los hijos. Respecto al padre fumador, se ha evidenciado una asociación convincente y estadísticamente significativa con el mayor riesgo a desarrollar linfomas no-hodgkinianos con ORs de 2.0 (IC 95% 1.2-3.2) (14) y de 2.3 (IC 95% de1.1-4.6) (17).

Neuroblastomas (4, 18,19)

En tres trabajos publicados sobre la relación entre tabaquismo parental y riesgo de neuroblastoma en los hijos, dos de ellos han encontrado una asociación positiva con ORs de 1.3 (IC 95% de 0.7-2.3)(18) y 1.7 (IC 95% de 0.7-2.4) (19).

Sarcomas de partes blandas (4, 20)

No se ha identificado ninguna asociación positiva entre tabaquismo materno gestacional y el riesgo de sarcoma de partes blandas en hijos. Un estudio encontró una asociación convincente entre tabaquismo paterno prenatal y un mayor riesgo de sarcomas blandos en los descendientes con OR de 3.9 (IC 95% de 1.5-9.6) (20). Otros estudios no han ratificado estos hallazgos.

Tumor de Wilms (4)

De un total de 7 trabajos publicados sobre la relación entre tabaquismo parental (materno/paterno) y el riesgo de tumor de Wilms, 4 de ellos han encontrado una ligera asociación positiva pero sin resultados convincentes. Los tres trabajos restantes no han evidenciado ninguna asociación entre ambas variables.

Tumores óseos (4, 21)

Considerados globalmente, no se ha identificado ninguna asociación entre los tumores óseos pediátricos y el consumo tabáquico materno o paterno. En el sarcoma de Ewing, un estudio sí encontró una asociación convincente entre tabaquismo paterno prenatal y el mayor riesgo a desarrollar sarcoma de Ewing con RR de 3.7 (IC 95% de 1.0-13.1), con una clara dosis-respuesta: RR de 3.2 (IC 95% de 0.9-11.8) cuando se fumaban 1-19 cigarrillos por día y un RR de 6.7 (IC 95% de 1.2-37.8) cuando se superaban los 20 cigarrillos diarios (21). Otros trabajos en este tipo de tumores no han ratificado los resultados comentados.

5. SIGNIFICACIÓN ESTADÍSTICA VERSUS SIGNIFICACIÓN PRÁCTICA DEL TABAQUISMO PARENTAL Y DEL CP

Datos de exposición a tabaco extraídos de la Historia Clínica Ambiental del proyecto Medio Ambiente y Cáncer Pediátrico (MACAPE) (22) muestran que 2/3 de los niños con cáncer conviven con algún fumador en el momento del diagnóstico. En España, menos del 5% de los programas para supervivientes de cáncer ofrecen un programa reglado de prevención del tabaquismo y sólo 1 ofrece servicios específicos de cesación tabáquica. Lo significativamente práctico del tabaquismo parental en el paciente con cáncer es la necesidad de integrar los programas de cesación-prevención del tabaquismo entre los supervivientes de cáncer y sus familiares (23). Sin duda, ayudará a mejorar la calidad ambiental y de vida del niño enfermo, y probablemente su cantidad de vida. Independientemente de las actuaciones preventivas, los pediatras debemos conocer y estar familiarizados con las diversas modalidades terapéuticas de cesación tabáquica por dos razones principales. La primera, para informar, asesorar, estimular y conseguir que muchos padres y familiares, después de lograr ambientes domésticos libres de humo, abandonen el hábito tabáquico. La segunda, para tratar directamente a los adolescentes fumadores, dada la mayor efectividad de la terapia en las fases iniciales del hábito. A la pregunta sobre percepción de riesgo realizada a los padres: ¿A qué atribuye el cáncer de su hijo? El 5-8 % de los padres de niños con cáncer identifican el tabaco como agente causal relacionado con la enfermedad.

El nivel de significación científico requerido para establecer una relación causal en el CP y poder marcar las intervenciones en salud pública, es un tema difícil y conflictivo. Por ejemplo durante el estudio de un *"cluster"* por un lado la sociedad civil se esfuerza en identificar los hipotéticos cancerígenos y con frecuencia sus expectativas se ven frustradas si nos basamos en criterios estadísticos. Sin embargo estos criterios de forma aislada no son apropiados en la toma de decisiones respecto al estudio de los riesgos ambientales, por los motivos citados anteriormente (complejas e intrincadas vías de exposición a carcinógenos - largos periodos de latencia, bajas dosis, múltiples exposiciones...-, el error de tipo II de fracasar en el 20% de detectar algo que realmente existe, escasa formación en salud medioambiental, metodología de la investigación y en prevención primaria de los médicos,...). Teniendo en cuenta "lo que sabemos" y lo que ignoramos basado en las consideraciones éticas y limitaciones científicas de "lo que no sabemos", se debería dar prioridad a la significación práctica en salud pública incluso si las probabilidades estadísticas no son o no pueden ser totalmente contrastadas (7). Es recomendable que el manejo del riesgo de cáncer se base en criterios propios de la medicina clínica –errando en la parcela de los falsos positivos, por ejemplo sosteniendo una relación sensata donde quizá no exista- en lugar de usar criterios de las ciencias del laboratorio – errando en la parcela de los falsos negativos. Adoptando esta lógica el grado de riesgo para la salud humana no necesita ser probado con significación estadística para justificar acciones reguladoras o en la salud individual y comunitaria. Éste ha sido el modelo hipocrático de la actividad pediátrica y constituye uno de los pilares de la esencia médica. Lamentablemente, el tecnicismo imperante hace que la inmensa mayoría de médicos desconozcan el significado de la prevención o etiología (ciencia que estudia las cau-

sas), e intenten fundamentar la relación causal no desde los falsos positivos (más vale prevenir que curar) sino desde los falsos negativos (considerar que una sustancia no está relacionada con el cáncer aunque verdaderamente sí lo está) convirtiendo a nuestra infancia en un vasto experimento toxicológico que construye evidencias científicas al ritmo del sufrimiento humano. Es una forma de aprender a base de catástrofes humanas. La recuperación del modelo científico lleno de honradez y humildad debería hacer énfasis en el estudio y evaluación de la probabilidad de que un niño esté expuesto a un supuesto carcinógeno (humo de tabaco) en lugar de la probabilidad de que el niño tenga el cáncer. Máximo cuando son tantas las exposiciones a bajas dosis, múltiples y muchas de ellas involuntarias generando un grado de incertentidumbre o ausencia de conocimiento tan grande (7,24). Y ante la falta de conocimiento aplicar nuestro mejor juicio científico para proteger a las actuales y futuras generaciones de niños: todo carcinógeno humano en adultos debe ser considerado como carcinógeno pediátrico, mientras no se demuestre lo contrario. La mayor vulnerabilidad a las acciones de los carcinógenos durante el embarazo y los primeros años de vida les convierte en una población diana para prevenir el cáncer de la vida infantil y de la vida adulta (22).

CONCLUSIONES Y FUTURAS DIRECCIONES

A pesar de los numerosos estudios realizados sobre la asociación entre el tabaquismo de los padres y el CP, los resultados no han sido concluyentes. Para mejorar el estudio del tabaquismo parental y el CP es necesario contemplar los siguientes aspectos:

Aunque el humo de tabaco constituye la principal fuente de exposición a sustancias carcinogénicas en el aire que respiramos, es necesario considerar otras fuentes de exposición a carcinógenos. Ya sea en el aire, como el tráfico rodado y las exposiciones a través del trabajo o paraocupacionales, u otros tipos y vías de exposición.

Aunque no de una forma firme, la relación del tabaquismo paternal preconcepcional con las leucemias y otros tumores es bastante más consistente que los estudios del tabaquismo materno. Sería conveniente incluir evaluaciones de exposición global, prenatal y postnatal, durante los periodos críticos. Realizar estudios de experimentación animal que ayuden a explicar estos hallazgos.

El CP es una enfermedad heterogénea. Además de las clasificaciones histológicas, la necesaria incorporación de los avances en biología molecular permitirá establecer asociaciones específicas de interacción genes-medio ambiente.

Estudiar los polimorfismos genéticos implicados, y la incorporación de datos genéticos del niño y de los progenitores permitirá delimitar entornos de susceptibilidad individual y/o familiar de cáncer.

Con el avance de la biotecnología, genética molecular, polimorfismos, interacciones genes-ambiente...contamos con más herramientas que nunca para estudiar la etiología del CP. El trabajo continuo y en equipo constituye un paso importante para avanzar en el mayor conocimiento de las causas del CP.

Mientras tanto, se debería destinar un mayor esfuerzo para que los padres de niños con cáncer dejaran de fumar, y de esta forma ayudar a prevenir la epidemia del tabaquismo antes de comenzar entre los supervivientes de la enfermedad. Por este motivo, en la PEHSU-Murcia hemos impulsado y ofrecemos a los padres, familiares, niños y adolescentes supervivientes un programa integral de prevención-cesación tabáquica que esperamos pronto se extienda al resto del estado español.

AGRADECIMIENTOS

Los autores expresan su agradecimiento por el apoyo al proyecto Medio Ambiente y Cáncer Pediátrico (MACAPE) a la Fundación Científica de la Asociación Española Contra el Cáncer; y al International Exchange Program for Minority Students funded by the National Institutes of Health and the International Training and Research Program in Environmental and Occupational Health at the Mount Sinai Medical Center (New York), funded by the Fogarty International Center (NIH TW00640)

REFERENCIAS

US Department of Health and Human Services. The Health Consequences of Tobacco Use: A Report of the Surgeon General. Department of Health and Human Services, Centers for Disease Control and Prevention, National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, Office on Smoking and Health. Atlanta:U.S. 2004.

Engstrom PF, Clapper M, Schnoll RA, Orleans CT. Cancer Prevention: Prevention of Tobacco-Related Cancers. En: Bast RC Jr, Kufe DW, Pollock RE, Weichselbaum RR, Holland JF, Frei III E, eds. Cancer Medicine, 5th ed. Hamilton: B C Decker Inc, 2000: 314-327.

Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, Linet M, Tamra T, Young JL, Bunin GR. Cancer Incidence and Survival among Children and Adolescents: United States SEER Program 1975-1995. National Cancer Institute, SEER Program NIG Pub No. 99-4649. Bethesda, MD, 1999.

Ferrís i Tortajada J, Ortega García JA López Andreu JA, Berbel Tornero O, Marco Macián A, Garcia i Castell J. Tabaquismo parental y cancer pediátrico. Rev Esp Pediatr 2004;60:225-236.

Hecht SS. Cigarette smoking and lung cancer: chemical mechanisms and approaches to prevention. Lancet Oncol 2002; 3: 461-469.

Thun MJ, Henley SJ. Tobacco. En: Schottenfeld D, Fraumeni JF Jr, eds. Cancer Epidemiology and Prevention. 3nd edition. New York: Oxford Univ Press 2006: 217-242.

Novogradec A, Harris SA. Incorporating the environmental context in the study of cancer. En: Nicolopapoulou Stamati P, Hens L, Howard CV, Van Larebeke N, eds. Cancer as an Environmental Disease. 1ª ed. Dordrecht: Kluwer Academic Publishers 2004:27.

Zenzes MT, Puy LA, Bielecki R, Reed TE. Detection of benzo(a)pyrene diol epoxide-DNA adducts in embryos from smoking couples: evidence for transmission by spermatozoa. Mol Hum Reprod 1999; 5: 125–131.

U.S. Environmental Protection Agency. Supplemental Guidance for Assessing Cancer Susceptibility from Early Life Exposure to Carcinogens. EPA/630/R-03/003. Washington, DC, 2003.

Boffetta P, Tredaniel J, Greco A. Parental Tobacco Smoke and Childhood Cancer. International Agency for Research on Cancer and World Health Organization. Lyon, IARC Press, 1999.

Ji BT, Shu XO, Linet MS, Zheng W, Wacholder S, Gao YT, et al. Paternal cigarette smoking and the risk of childhood cancer among offspring of non-smoking mothers. J Natl Cancer Inst 1997; 89: 238-244.

Chang JS. Parental smoking and childhood leukemia. Methods Mol Biol 2009;472:103-137.

Chang JS, Selvin S, Metayer C, Crouse V, Golembesky A, Buggler PA. Parental Smoking and the Risk of Childhood Leukemia. Am J Epidemiol 2006; 163:1091-1100.

Rudant J, Menegaux F, Leverger G, Baruchel A, Lambilliotte A, Bertrand Y, et al. Childhood hematopoietic malignancies and parental use of tobacco and alcohol: the ESCALE study (SFCE). Cancer Causes Control. 2008;19:1277-1290.

Preston-Martin S, Yu MC, Benton B, Henderson BE. N-nitrosos compounds and childhood brain tumors: a case-control study. Cancer Res 1982; 42: 5240-5245.

Plichart M, Menegaux F, Lacour B, Hartmann O, Frappaz D, Doz F, et al.

Parental smoking, maternal alcohol, coffee and tea consumption during pregnancy and childhood malignant central nervous system tumours: the ESCALE study (SFCE). Eur J Cancer Prev 2008 17:376-383.
Cordier S, Iglesias MJ, Le Gosater C, Guyot MM, Mandereau L. Hemon D. Incidence and risk factors for childhood brain tumors in the Ile de France. Int J Cancer 1994; 59: 776-782.
Kramer S, Ward E, Meadows AT, Malone KE. Medical and drug risk factors associated with neuroblastoma: a case-control study. J Natl Cancer Inst 1987; 78: 797-804.
Schwartzbaum JA. Influence of the maternal prenatal drug consumption on risk of neuroblastoma in the child. Am J Epidemiol 1992; 135: 1358-1367.
Grufferman S, Wang HH, De Long ER, Kimm SYS, Delzell ES, Falletta JM. Environmental factors in the etiology of rhaldomyosarcoma in childhod. J Natl Cancer Inst 1992; 68: 107-113.
Winn DM, Li FP, Robison LL, Mulvihill JJ, Daigle AE, Fraumeni JE Jr. A case-control study of the etiology of Ewing's sarcoma. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev 1992; 1: 525-532.
Ferris Tortajada J, Ortega Garcia JA, Marco Macian A, Garcia Castell J. Medio ambiente y cáncer pediátrico. An Pediatr (Barc) 2004; 61:42-50.
Ortega García JA, Ferrís i Tortajada J. Medio Ambiente y cáncer pediátrico: Principio de precaución y justicia ambiental en la práctica clínica. En: Ortega García JA, Navarrete Montoya A, Ferrís i Tortajada J, et al. El Cáncer, una Enfermedad Prevenible. 1ªed. Murcia:FFIS; 2008: 256-264.
Brown P, Mikkelsen E. No safe Place: Toxic Waste, Leukaemia and Community Action. Berkeley: University of California Press, 1997.

TABLA 1. Sustancias químicas cancerígenas contenidas en el humo tabáquico

Compuestos genéricos Sustancias específicas	Número	Ejemplo(s)
Hidrocarburos aromáticos	10	benceno, Benzo (a) pireno
Aza-arenos	3	Dibenzo (a,h) acridina
N-nitrosaminas	7	4-Metilnitrosamino -1-(3-piridil)-1-butanona (NNK)
Aminas aromáticas	3	4-aminobifenil
Aminas aromáticas heterocíclicas	8	
Aldehidos	2	Formaldehído
Compuestos orgánicos	15	1-3 butadieno
Compuestos inorgánicos	7	Arsénico, cadmio, cromo, níquel
TOTAL	55	

TABLA 2. Principales dificultades de los estudios epidemiológicos sobre tabaquismo parental y cáncer Pediátrico

1. Baja prevalencia del cáncer pediátrico
2. Etiología multifactorial
3. Largos e indefinidos periodos de latencia
4. Heterogeneidad de los tumores pediátricos
5. Numerosos factores de confusión no documentados (profesiones parentales, antecedentes familiares, contaminación química atmosférica, dieta, radiaciones electromagnéticas ionizantes y no-ionizantes, infecciones víricas, drogas farmacológicas prenatales, pesticidas domésticos y ambientales externos, estado socio-económico, etc.)
6. Hábitos familiares de los fumadores: Materna/paterna Prenatal: ➢ Preconcepcional: bigeneracional, multigeneracional ➢ Transplacentaria Postnatal
7. Variables cuantificables: ➢ Años de fumador ➢ Cigarrillos por día / paquetes año ➢ Profundidad de las inspiraciones
8. Validación del estado de fumador
9. Razones éticas para diseñar estudios prospectivos.
10. Escasa formación en salud medioambiental y metodología de la investigación clínica

VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO (VPH) Y CÁNCER

Nº Programa: 175
Autor : Xavier Castellsagué
Programa de Investigación en Epidemiología del Cáncer Institut Català d'Oncologia

1. INTRODUCCIÓN

Uno de los descubrimientos más importantes en la investigación etiológica del cáncer de estos últimos 25 años ha sido la demostración de la relación causal entre la infección persistente por ciertos genotipos del Virus del Papiloma Humano (VPH) y el posterior desarrollo de cáncer de cuello uterino. La evidencia científica acumulada a partir de estudios virológicos, moleculares, clínicos y epidemiológicos ha permitido demostrar y describir de forma inequívoca que el cáncer de cuello uterino es en realidad una secuela a largo plazo de una infección de transmisión sexual no resuelta, por genotipos oncogénicos del VPH (1). El conocimiento sobre el origen viral del cáncer de cuello uterino comporta que la vacunación contra el VPH sea una de las estrategias a considerar en la prevención primaria de los cánceres y patologías causadas por los VPHs.

En este capítulo se resumen las características principales de la infección por VPH y la carga de enfermedad asociada que representa tanto para la población mundial como para España.

2. LOS VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO (VPH)

Los virus del papiloma humano (VPHs) son virus de ADN de doble cadena y de pequeño tamaño (aproximadamente 8.000 pares de bases) que han convivido con la especie humana durante decenas de milenios sufriendo relativamente pocos cambios en su composición genética.

El VPH representa una de las infecciones de transmisión sexual más comunes en la población. Se han identificado más de 150 tipos de VPH que pueden clasificarse según su tropismo cutáneo o mucosal. Los genotipos cutaneotrópicos (VPHs 1, 4, 5, 8, 41, 48, 60, 63 y 65) se aíslan frecuentemente en verrugas cutáneas y plantares, en lesiones cutáneas en los pacientes con epidermodisplasia verruciforme, en lesiones cutáneas en pacientes inmunodeprimidos post- transplante y en algunos tumores epiteliales. Los genotipos mucosotrópicos (VPHs 6, 11, 13, 44, 55, 16, 31, 33, 35, 52, 58, 67, 18, 39, 45, 59, 68, 70, 26, 51, 69, 30, 53, 56, 66, 32, 42, 34, 64, 73, 54) se identifican en lesiones neoplásicas y cancerosas no sólo del cuello de útero sino también de la vagina, vulva, ano, y pene. Ocasionalmente, estos tipos virales se aíslan en tejidos y lesiones malignas de la cavidad oral, orofaringe, laringe y esófago. Finalmente, existe un último grupo de VPHs que se aíslan indistintamente en tejidos y lesiones cutáneas y en mucosas (VPHs 2, 3, 7, 10, 27, 28, 29, 40, 43, 57, 61, 62 y 72) y su asociación con lesiones malignas está menos establecida.

La expresión clínica más conocida de la infección viral la constituyen los condilomas acuminados o verrugas genitales, asociados en aproximadamente un 90% a infecciones por los VPHs 6 y 11 y, más raramente, a VPHs 42 y 16. Estos tipos virales pueden transmitirse de la madre al recién nacido en el momento del parto y ocasionar la papilomatosis laríngea, una complicación rara pero de pronóstico recidivante y tratamiento difícil.

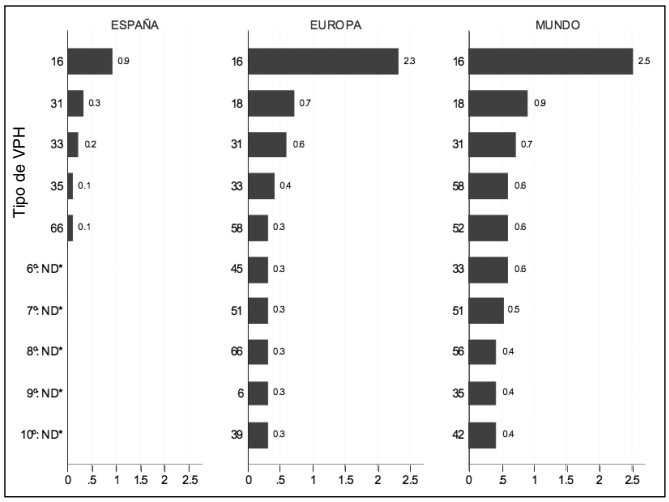
Las lesiones neoplásicas del tracto anogenital como la neoplasia intraepitelial de vulva (VIN), vagina (VaIN), pene (PIN) y ano (AIN) están ocasionalmente asociadas a los VPHs "benignos" o de "bajo riesgo" como el VPH 6 y el VPH 11, pero más frecuentemente a los VPHs típicamente carcinogénicos o de "alto riesgo" oncogénico como los VPH 16, 18, 45 y 31. Se han aislado más de 35 tipos de VPH en lesiones neoplásicas del tracto anogenital.

3. IMPACTO DE LAS INFECCIONES POR VPH EN ESPAÑA, EUROPA Y MUNDO

Las estimaciones de prevalencia del VPH en España en mujeres con citología normal es del 2.4%, en mujeres con HSIL del 70.7% y en mujeres con cáncer cervical del 77.7%. Las **Figuras 1, 2, y 3** presentan la distribución de genotipos de VPH más frecuentemente detectados en mujeres con citología normal, HSIL y cáncer de cérvix, respectivamente, para cada una de las tres zonas geográficas (España, Europa y Mundo). El VPH 16 es el genotipo más frecuente en cada uno de los grupos de mujeres y cada una de las tres áreas geográficas.

Los datos proceden del WHO/ICO Information Center on HPV and Cervical Cancer, un centro coordinado por el Institut Català d'Oncologia (Barcelona) en colaboración con la OMS, cuya principal labor es integrar todos los indicadores estadísticos disponibles relacionados con el cáncer de cérvix, el VPH y su prevención y control en 193 países y 5 continentes (África, Europa, Américas, Asia y Oceanía) (8).

Figura 1: Distribución de los 10 genotipos de VPH más frecuentes en mujeres con citología normal en España y comparativamente en Europa y en el Mundo.



*ND= No disponible. No se testaron más tipos que los mostrados o no más tipos resultaron positivos
Fuente: (8)

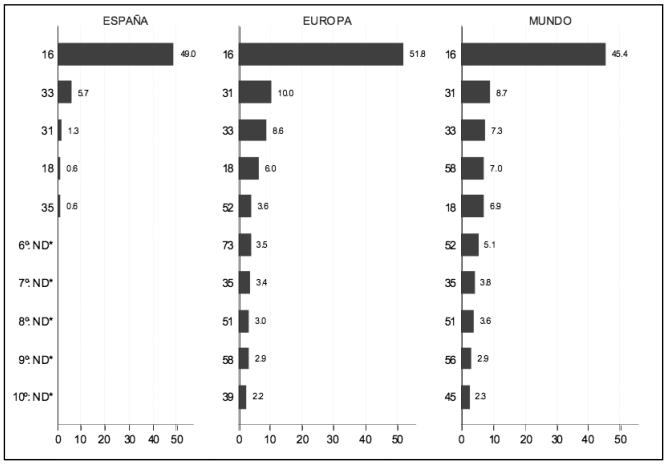
4. DISTRIBUCIÓN DE GENOTIPOS DEL VPH EN MUJERES CON CIN Y CÁNCER DE CÉRVIX

4.1. VPH en lesiones intraepiteliales escamosas de alto grado (HSILs)

Un exhaustivo meta-análisis de 53 estudios publicados hasta febrero de 2002 incluyó un total de 4.338 casos de HSILs(12). Este meta-análisis ha sido actualizado recientemente para incluir más de 7.000 casos procedentes de estudios publicados hasta enero de 2006 (13). Los tipos del VPH más comunes identificados son, por orden decreciente de prevalencia, los VPHs 16, 31, 58, 18, 33, 52, 35, 51, 56, 45, 39, 66 y 6 (13). Los ocho tipos más comunes en las HSILs son similares a los más comunes

en el cáncer de cérvix, exceptuando la menor frecuencia del VPH 18 y la ausencia del VPH 45 relacionado. El VPH 16 es el tipo más común en las HSILs en todas las regiones mundiales incluidas en el análisis.
Un meta-análisis de 53 estudios publicados hasta junio de 2004 incluyó un total de 8.308 casos de LSILs (14). La positividad para VPHs global en las LSILs varió entre el 29% y el 100% en los estudios incluidos. Entre las 5.910 LSILs VPH-positivas, el VPH 16 fue el tipo más común (26%), seguido de los VPHs 31 (12%), 51 (11%), 53 (10%), 56 (10%), 52 (9%), 18 (9%), 66 (9%) y 58 (8%). También se detectaron muchos otros tipos de VPHs en al menos el 5% de las LSILs, lo cual pone de relieve la amplia heterogeneidad de los tipos del VPH en las LSILs (14). El VPH 16 fue el tipo más prevalente en todas las regiones mundiales analizadas, aunque la proporción por VPH y/o VPH 18 presentó una variabilidad geográfica significativa.
La distribución de genotipos del VPH comparativamente para España, Europa y el Mundo utilizando los datos del WHO/ICO Information Centre on HPV and Cervical Cancer se presentan en la **Figura 2** para HSIL.

Figura 2: Distribución de los 10 genotipos de VPH más frecuentes en mujeres con lesiones de alto grado (CIN2-3, CIS o HSIL) en España y comparativamente en el Sur de Europa y en el Mundo.



*ND= No disponible. No se testaron más tipos que los mostrados o no más tipos resultaron positivos
Fuente: (8)

4.2. VPH y cáncer de cérvix

Un análisis combinado de 12 estudios llevados a cabo en 25 países ha estimado la prevalencia específica de tipos del VPH en 3.085 casos de cáncer de cérvix (15). Se aplicó un protocolo de estudio estandarizado y determinación de ADN del VPH con PCR GP5+/6+ en un laboratorio central. La prevalencia global de ADN del VPH fue del 96% y los 15 tipos más comunes fueron, por orden decreciente de frecuencia, los VPHs 16, 18, 45, 31, 33, 52, 58, 35, 59, 56, 51, 39, 68, 73 y 82 **(véase la Figura 3, panel A)**. Se estima que los VPHs 16 y 18 son responsables del 70% de casos de cáncer de cuello uterino a nivel mundial y los ocho tipos más comunes (VPHs 16, 18, 45, 31, 33, 52, 58 y 35) son responsables del 89% de los casos.
En un exhaustivo meta-análisis de 85 estudios publicados hasta febrero de 2002 (incluyendo la serie mencionada anteriormente de la IARC) se incluyeron 10.058 casos de cáncer de cérvix (12). Este meta-análisis ha sido recientemente actualizado incluyéndose más de 14.500 casos procedentes de estudios publicados hasta enero de 2006(13). Los tipos del VPH identificados con más frecuencia han sido, en orden decreciente de prevalencia, los VPHs 16, 18, 33, 45, 31, 58, 52, 35, 59, 56, 51, 39, 6, 73, 68 y 82. En la **Figura 3, panel B** se muestra también la prevalencia de tipos del VPH de alto riesgo del meta-análisis más reciente. Los VPHs 16 y 18 son responsables del 70% de los casos de cáncer de cuello uterino a nivel mundial y los ocho tipos más comunes (VPHs 16, 18, 33, 45, 31, 58, 52 y 35) son responsables del 90% de los casos. Por lo tanto, se obtienen hallazgos altamente coherentes si se compara el análisis combinado de la IARC con el meta-análisis **(Figura 3)**.

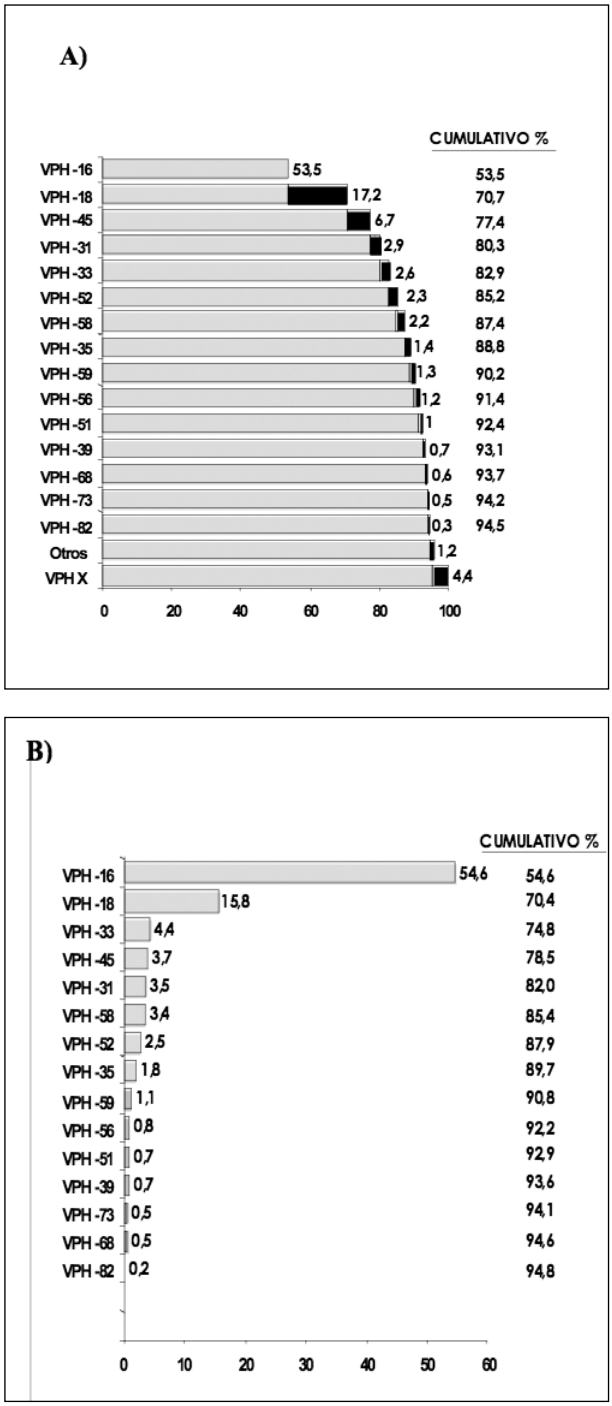
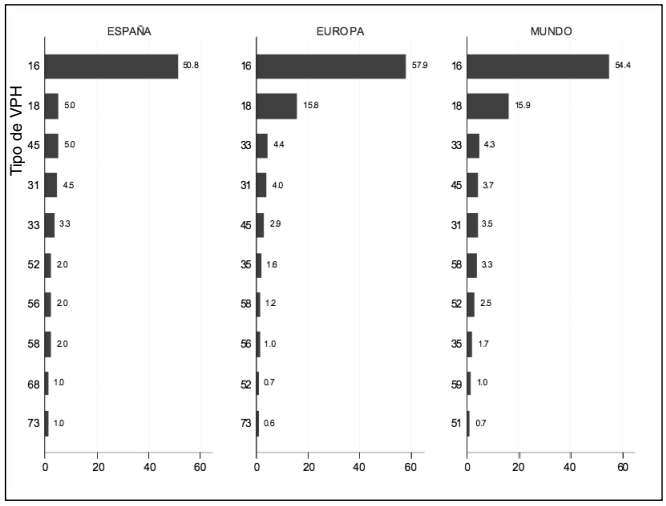


Figura 3. Porcentaje de casos de cáncer de cuello uterino atribuidos a los tipos del VPH más frecuentes en todas las regiones del mundo combinadas, estimado a partir de: (A) el análisis combinado de la IARC con 3.085 casos [(adaptado de (15)], y (B) el meta-análisis con más de 14.500 casos [(adaptado de (13)].

El meta-análisis mostró que la distribución de tipos de VPH no varía mucho entre el carcinoma escamoso y el adenocarcinoma de cérvix. Aunque los VPH 16 y 18 son los dos tipos más frecuentes en ambos tipos histológicos la prevalencia relativa del VPH 18 es más importante en el adenocarcinoma que en el carcinoma escamoso (12).
La distribución de genotipos del VPH en cáncer de cérvix comparativamente para España, Europa y el Mundo utilizando los datos del WHO/ICO Information Centre on HPV and Cervical Cancer se presentan en la Figura 7.

Figura 4: Frecuencia de los 10 genotipos de VPH más frecuentes en mujeres con cáncer de cérvix en España y comparativamente en Europa y Mundo.



Fuente: (8)

5. IMPACTO DEL CÁNCER DE CUELLO DE ÚTERO

5.1. Estimaciones mundiales

El cáncer del cuello uterino es el segundo cáncer más frecuente entre las mujeres de todo el mundo con estimaciones de 493.000 nuevos casos y 274.000 fallecimientos en el año 2002 (16). Cerca del 83% de los casos se producen en países en vías de desarrollo, donde el cáncer cervical representa el 15% de los cánceres femeninos, con un riesgo acumulado antes de los 65 años de edad del 1,5%. En los países desarrollados el cáncer cervical sólo representa el 3,6% de los nuevos casos de cáncer, con un riesgo acumulado (edades 0–64) del 0,8% (16). Las tasas de incidencia más altas se observan en África Subsahariana, Melanesia, América Latina y el Caribe, Asia Central-Meridional y Sudeste Asiático.

Las tasas de mortalidad son sustancialmente inferiores a la incidencia. En todo el mundo, la relación entre mortalidad e incidencia es del 55%. Las tasas de supervivencia varían de una región a otra, con un pronóstico bastante bueno en las regiones de bajo riesgo (73% a los 5 años en los registros estadounidenses (19)y 63% en Europa (20), pero incluso en los países en vías de desarrollo, donde muchos casos se identifican en estadios relativamente avanzados, las tasas de supervivencia son aceptables (por ejemplo, el 30,5% en la población africana de Harare, Zimbabwe (21)).
Puesto que el cáncer de cuello uterino afecta a mujeres relativamente jóvenes, resulta la mayor causa de años de vida perdidos AVPs por cáncer en los países en vías de desarrollo (22). En América Latina, Caribe y Europa Oriental, la contribución del cáncer de cérvix a los AVPs supera la de enfermedades como la tuberculosis, problemas en el parto o síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA). Asimismo, de todos los cánceres, es el que más contribuye a AVPs en zonas densamente pobladas de África Subsahariana y Asia Central-Meridional.

5.2. Estimaciones del impacto del cáncer de cérvix en España

En España, aunque el cáncer de cuello de útero es el séptimo tumor maligno más frecuente en la mujer a nivel global, representa el segundo cáncer más frecuente en mujeres de entre 15 y 44 años (el cáncer de mama es el cáncer más frecuente en la mujer a nivel global y en aquellas entre 15 y 44 años). Por lo tanto el impacto del cáncer de cérvix es considerable si se tiene en cuenta que en este intervalo de edad es cuando se lleva a cabo una importante actividad formativa, profesional, familiar y reproductiva.
La incidencia de carcinoma invasor de cuello de útero en España a nivel global se estima en 2.103 casos nuevos para el año 2002, con una mortalidad aproximada de 739 casos por año. Se calcula por lo tanto que en España mueren 2 mujeres cada día por cáncer de cuello uterino.

6. IMPACTO DEL VPH EN LA ETIOLOGÍA DE OTROS CÁNCERES

La presencia de ADN de los tipos fuertemente asociados al desarrollo de un cáncer de cuello uterino se encuentra en cifras superiores al 85% en los tumores del canal anal (23). Esta localización anatómica incluye una región de transición epitelial semejante a la observada en el cuello uterino. Algunas comparaciones basadas en registros de tumores han estimado que la incidencia del cáncer de canal anal en varones homosexuales es semejante a la incidencia estimada para el cáncer de cuello uterino en poblaciones de mujeres no protegidas por programas de cribado establecidos.
Los cánceres de vulva parecen responder a dos modelos etiológicos. El cáncer de vulva en la mujer menor de 50 años estaría etiológicamente ligado al VPH, presentaría morfología basaloide o verrucosa, cursaría con lesiones coexistentes de neoplasia vulvar intraepitelial (VIN) de alto grado y presentaría los factores de riesgo epidemiológicos característicos del cáncer cervical (promiscuidad sexual, inicio de relaciones sexuales en edades tempranas, antecedentes de otras enfermedades de transmisión sexual y antecedentes de citología anormal). El cáncer de vulva en la mujer de edad superior a 50 años sería en una proporción importante independiente de la infección viral, estaría asociado a mutaciones de p53 y cursaría sin coexistencia de lesiones VIN. La histología de estos casos correspondería predominantemente al carcinoma escamoso queratinizante. Asimismo, la fracción de casos de cáncer de vulva atribuible al VPH estaría entre un 30 y un 70% de los casos, con estimaciones recientes del 40-50% (24;25).
El cáncer de pene muestra marcadores virales en un 70-80% de los casos y el cáncer de vagina en un 40-50% de los casos. Estas estimaciones están en general basadas en estudios con pocos casos, con tecnología de detección viral variable y con mayor frecuencia en ausencia de controles adecuados.
El VPH está también implicado en la etiología de una fracción, entre un 10 y un 15%, de los casos de cáncer de cavidad oral y de orofaringe. La evidencia es cada vez más sólida que la implicación viral esta-

ría predominantemente focalizada en los tumores de la amígdala y del anillo de Waldeyer de la orofaríngе, con una poca implicación en los tumores escamosos del resto de la cavidad oral (revisado en (26)).
Se estima que a nivel mundial un 5.2% de todos los cánceres humanos están asociados a las infecciones por VPH.

7. RESUMEN DEL POTENCIAL PREVENTIVO DE LAS VACUNAS VPH

El potencial preventivo de las vacunas VPH depende de las VLPs incluidas en la composición de las mismas. Gardasil" tiene el potencial de prevenir la fracción de lesiones asociadas a los VPH 6/11/16/18 y Cervarix" la fracción de lesiones asociadas a los VPH 16/18. La **Tabla** muestra el potencial preventivo teórico en función de las VLP incluidas en la vacuna.

*Potencial preventivo teórico de las vacunas VPH en hombres y mujeres según los tipos vacunales contra los que protege***.**

VLPs incluidos en la vacuna	Mujeres	Hombres
16, 18	~70% de cáncer de cérvix ~70% de cáncer anal, vulvar, y vaginal ~65% de CIN 2/3 ~25% de CIN 1 ~65% de AIN 2/3 ~40% de VIN, VaIN ~3-10% de cáncer orofaringe/oral Transmisión a hombres	~70% de cáncer anal ~40% de cáncer peneal ~65% de AIN 2/3 ~40% de PIN ~3-10% de cáncer orofaringe/oral Transmisión a mujeres
6, 11	~90% de verrugas genitales ~90% lesiones PRR ~10% de CIN 1 Transmisión a hombres	~90% de verrugas genitales ~90% lesiones PRR Transmisión a mujeres

CIN: Neoplasia Intraepitelial Cervical; VIN: Neoplasia Intraepitelial Vulvar; VIN: Neoplasia Intraepitelial Vaginal; AIN: Neoplasia Intraepitelial Anal; PIN: Neoplasia Intraepitelial Peneal
PRR: Papilomatosis Respiratoria Recurrente

REFERENCIAS

1. Bosch FX, Lorincz A, Munoz N, Meijer CJ, Shah KV. The causal relation between human papillomavirus and cervical cancer. J.Clin.Pathol. 2002;55(4):244-65.

8. WHO/ICO Information Center on HPV and Cervical Cancer. www.who.int/hpvcenter . 2007.

12. Clifford GM, Smith JS, Plummer M, Munoz N, Franceschi S. Human papillomavirus types in invasive cervical cancer worldwide: a meta-analysis. Br.J.Cancer 2003;88(1):63-73.

13. Smith JS, Lindsay L, Hoots B, Keys J, Franceschi S, Winer R et al. Human papillomavirus type distribution in invasive cervical cancer and high-grade cervical lesions: a meta-analysis update. Int J.Cancer 2007;121(3):621-32.

14. Clifford GM, Rana RK, Franceschi S, Smith JS, Gough G, Pimenta JM. Human papillomavirus genotype distribution in low-grade cervical lesions: comparison by geographic region and with cervical cancer. Cancer Epidemiol.Biomarkers Prev. 2005;14(5):1157-64.

15. Munoz N, Mendez F, Posso H, Molano M, van den Brule AJ, Ronderos M et al. Incidence, duration, and determinants of cervical human papillomavirus infection in a cohort of Colombian women with normal cytological results. J.Infect.Dis. 2004;190(12):2077-87.

16. Ferlay F, Bray F, Pisani P., Parkin D.M. GLOBOCAN 2002: cancer incidence, mortality and prevalence worldwide. IARC CancerBase Nº 5.Version 2.0.Lyon: IARC Press, 2004. 2005.

19. Ries LAG, Eisner MP, Kosary CL, Hankey BF, Miller BA, Clegg L et al. SEER Cancer Statistics Review, 1975-2002. Bethesda: National Cancer Institute: 2005.

20. Sant M, Aareleid T, Berrino F, Bielska LM, Carli PM, Faivre J et al. EUROCARE-3: survival of cancer patients diagnosed 1990-94—results and commentary. Ann.Oncol. 2003;14 Suppl 5:v61-118.

21. Gondos A, Chokunonga E, Brenner H, Parkin DM, Sankila R, Borok MZ et al. Cancer survival in a southern African urban population. Int J.Cancer 2004;112(5):860-4.

22. Yang BH, Bray FI, Parkin DM, Sellors JW, Zhang ZF. Cervical cancer as a priority for prevention in different world regions: an evaluation using years of life lost. Int J.Cancer 2004;109(3):418-24.

23. Frisch M, Glimelius B, van den Brule AJ, Wohlfahrt J, Meijer CJ, Walboomers JM et al. Sexually transmitted infection as a cause of anal cancer. N.Engl.J.Med. 1997;337(19):1350-8.

24. Trimble CL, Hildesheim A, Brinton LA, Shah KV, Kurman RJ. Heterogeneous etiology of squamous carcinoma of the vulva. Obstetrics & Gynecology 1996;87:59-64.

25. Parkin DM. The global health burden of infection-associated cancers in the year 2002. Int.J.Cancer 2006;118(12):3030-44.

26. Munoz N, Castellsague X, de Gonzalez AB, Gissmann L. Chapter 1: HPV in the etiology of human cancer. Vaccine 2006;24S3:S1-S10.

Viernes 5 de junio, 10:45 - 12:15

MESA REDONDA

La asistencia al enfermo con cardiopatía congénita fuera del hospital terciario

Moderador: Luis Fernández Pineda, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid

ESTE NEONATO. ¿ES CARDIÓPATA?

Nº Programa: 216

Autora : Dra. Jiménez Casso.

Cardiólogo Pediátrico. Servicio de Pediatría. Hospital general de Segovia.

INTRODUCCIÓN

La incidencia de las cardiopatías congénitas (CC), es de aproximadamente 8-10 por cada 1.000 recién nacidos (RN). De ellos un 50% presentan síntomas en el periodo neonatal. Es decir que unos 3-4 de cada 1.000 RN presenta una enfermedad cardiaca letal o que necesita tratamiento intervencionista o quirúrgico en el primer año de vida.

El marco en el que se realiza esta charla es el de un hospital secundario donde el pediatra de guardia no dispone de un cardiólogo pediátrico para hacer él diagnostico anatómico urgente de la cardiopatía por lo que su objetivo es la recuperación y estabilización lo más adecuada posible del neonato con sospecha de CC para su traslado a un hospital terciario que en muchas ocasiones esta a más de 100 Km de distancia, y por ello la valoración inicial y la instauración del tratamiento adecuado serán cruciales para mejorar el pronóstico del RN independientemente de los detalles específicos de su anatomía.

Al plantearse una sospecha diagnóstica de cardiopatía congénita en un recién nacido debe tenerse en cuenta su DIFICULTAD, ya que la patología cardiaca es la GRAN SIMULADORA de otras patologías, especialmente pulmonar e infecciosa, por lo que siempre tendremos que tener en mente esta posibilidad diagnóstica.

El pronostico final de las lesiones críticas depende de:

a) Una valoración temprana y de la instauración del tratamiento médico inicial.
b) De la posible recuperación de la lesión orgánica subyacente.

CIRCULACIÓN FETAL

Para comprender la fisiopatología del RN con CC vamos a hacer un repaso de la circulación fetal y sobre todo de la dirección de los flujos: La sangre oxigenada procedente de la placenta se dirige de manera preferencial de la vena cava inferior a la fosa oval y de allí la sangre penetra en el lado izquierdo del corazón y riega los vasos de la cabeza que reciben de este modo sangre relativamente bien oxigenada. La sangre de la vena cava superior se dirige de manera preferencial a través de la aurícula derecha al ventrículo derecho, de ahí por el conducto arterial pasa a la aorta descendente.

Por ello el corazón y el cerebro fetales se riegan con sangre más oxigenada que el abdomen y las extremidades inferiores. (Figura I)

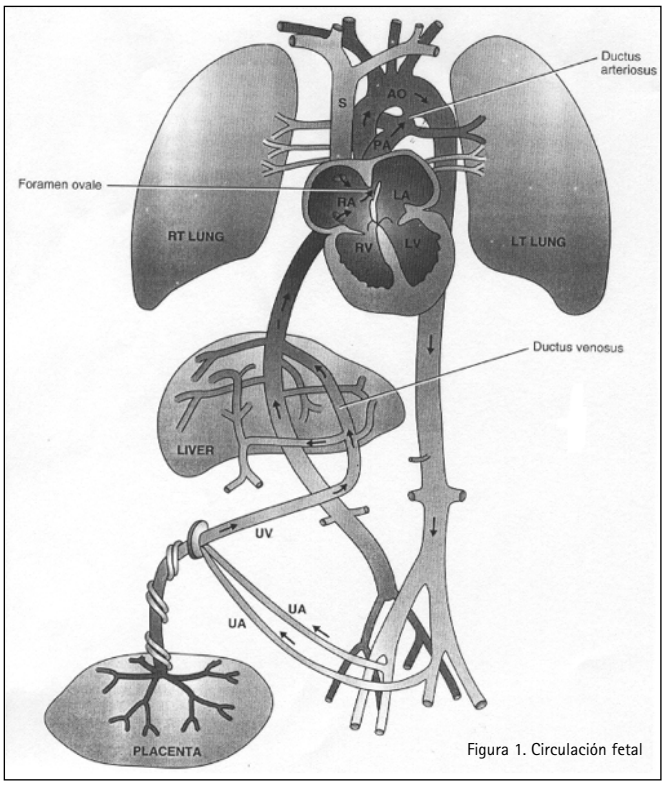


Figura 1. Circulación fetal

Tras el nacimiento se produce un aumento del flujo pulmonar lo que aumenta el retorno venoso pulmonar y con ello la presión en la aurícula izquierda, esto provoca un aplanamiento del septum primun contra el septum secundum y el cierre de la fosa oval.

El cierre del ductus arterioso se produce por aumento de oxigenación, del calcio intracelular y de endotelina -1 a este nivel, que provoca la contracción de las fibras musculares de la capa media en la mayoría de los RN a término en los primeros 3 días de vida.

FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS (CC)

La forma de presentación de una CC depende fundamentalmente de:
a) Del tipo y de la gravedad de la lesión cardiaca.
b) De la repercusión hemodinámica sobre ella de la caída de resistencias pulmonares y del cierre del ductus arterioso.

Las dos preguntas iniciales que nos tenemos que hacer ante un RN en el que sospechamos que pueda tener una CC son:

¿ESTAMOS REALMENTE ANTE UNA CARDIOPATÍA? ¿ESTA CARDIOPATÍA PROBABLEMENTE SEA DUCTUS DEPENDIENTE?

Vamos a encontrar dos cuadros clínicos de aparición en el RN que nos pueden hacer sospechar una CC grave:

1. RN cianótico.
2. RN en bajo gasto.

Es preciso realizar una historia familiar y obstétrica cuidadosa y una exploración minuciosa del RN, nos fijaremos en una serie de datos que nos pueden sugerir la existencia de una CC:

. Antecedentes maternos: Enfermedades que pueden predisponer a la aparición de CC como la diabetes, o medicamentos como Hidantoínas.
. Historia perinatal: Como fiebre, rotura prematura de membranas, que puedan hacernos sospechar una sepsis; apgar, aspiración de meconio, distres respiratorio inmediato, asfixia perinatal, neumonía.
. Exploración general: fenotipo, muchos síndromes se asocian con CC; si tiene cianosis central o periférica. Signos vitales (FC, FR, Sat O2). Gradiente de TA entre las extremidades superiores o inferiores; distres respiratorio.
. AC: existencia de soplos, 2º ruido único (frecuente en muchas CC).
. AP: Que sugiera enfermedad pulmonar.
. Hepatomegalia: Presente en muchas CC.

1. RN CIANÓTICO:

Una vez realizada la historia y la exploración seguimos pensando que puede tratarse de una CC. Tendremos que hacer el diagnóstico diferencial principalmente con una enfermedad pulmonar como:
- Asfixia neonatal
- Membrana hialina
- Aspiración meconial
- Bronconeumonía.
- Neumotórax
- Hernia diafragmática, derrame pleural, etc.

Para diferenciarlo de una enfermedad puramente respiratoria utilizaremos además de los signos clínicos descritos:

a) La Rx Tórax: Nos informará de si existe patología pulmonar o no y en caso de sospecha de CC tendremos que visualizar:
- La silueta cardiaca, si hay cardiomegalia o no.
- La vascularización pulmonar si está aumentada o disminuida.
- El arco aórtico si es izquierdo o no.
- El situs.

b) Test de la HIPEROXIA:
Si todavía no podemos diferenciar la enfermedad pulmonar realizaremos este test que consiste en exponer al RN a oxigenoterapia al 100% durante 10 minutos. Si se produce un aumento de Pa de O2> 20-30 mmHg (por gasometría) o un aumento de Sat Hb > de un 10% se considera positivo y nos orienta hacia la enfermedad pulmonar.

El RN cianótico con CC suele tener una Sat Hb baja (75%) y no responde al test de la hiperoxia y no presenta patología pulmonar evidente en la RX Tórax.

Ante la sospecha de CC CIANÓGENA PONDREMOS **PROSTAGLANDINA E1,** que es un potente vasodilatador pulmonar que se utiliza para la apertura del ductus arterioso persistente (DAP).

. Dosis de inicio: 0,1-0,2 ?g/kg, en una hora (mayor riesgo de apneas)
. Dosis de mantenimiento: 0,03-0,05 ?g/kg/min, pudiéndose bajar a 0,02 ?g/kg/min según respuesta clínica (oxigenación) y la aparición de efectos colaterales (apneas, hipotensión sistémica, fiebre). La dosis diaria se diluye en SG al 5%, no debe mezclarse con otras drogas.

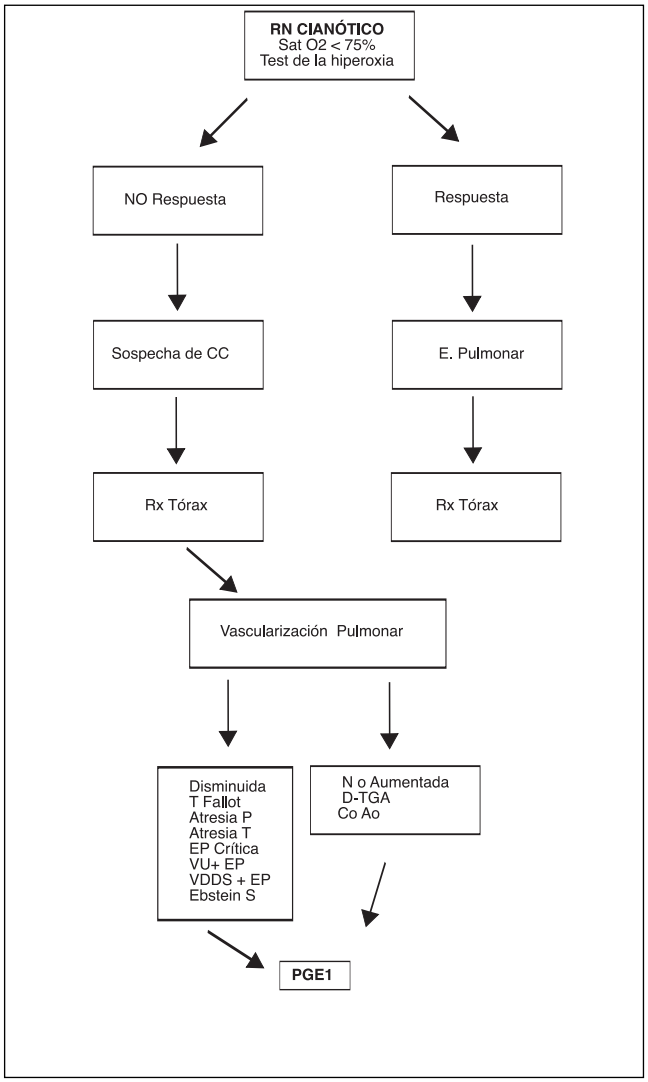
2. RN EN BAJO GASTO

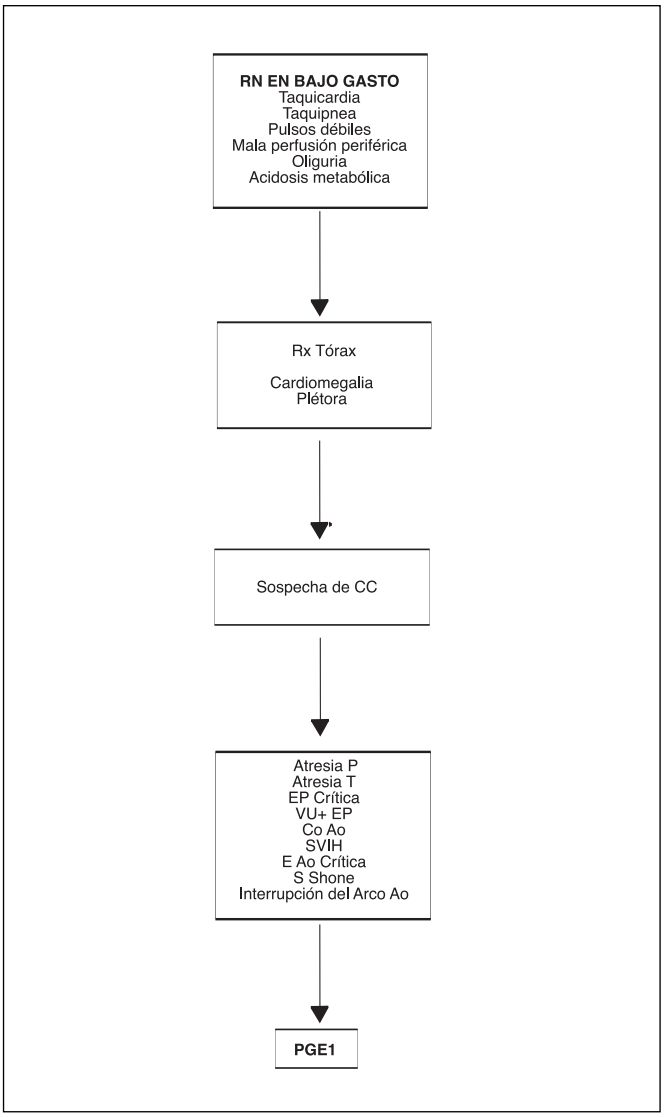
Como hemos dicho la sospecha de CC en el neonato se presenta en forma típica en unos pocos escenarios clínicos.
Por desgracia el colapso circulatorio es una forma de presentación relativamente frecuente de CC en el RN.

Debe destacarse que el TRATAMIENTO URGENTE DEL SHOCK PRECEDE AL DIAGNÓSTICO ANATÓMICO.

Por ello ante la duda diagnóstica debemos ante un neonato con Shock en las primeras 72 horas de vida debemos sobre todo iniciar las medidas de soporte:
. Oxigenoterapia o ventilación mecánica
. Diuréticos
. Inotrópicos
. Antibióticos
. Expansores

Ante un RN que no mejora con las medidas anteriores debemos pensar que se trata de una CC con flujo sistémico dependiente del DAP por lo que debemos incluir en el tratamiento el uso de PROSTAGLANDINA E1 de nuevo para abrir ductus arterioso persistente (DAP).





CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS SEGÚN LA FISIOPATOLOGÍA DEL DUCTUS:

Vamos a desglosar ahora estos cuadros clínicos, a las diferentes CC que corresponden:

A) *CARDIOPATÍAS DUCTUS DEPENDIENTES:*

1. CARDIPATÍAS CONGÉNITAS CIANOSANTES
- CON FLUJO PULMONAR DISMINUIDO
- CON FLUJO PULMONAR AUMENTADO O NORMAL

2. CARDIPATÍAS CONGÉNITAS CON HIPOPERFUSIÓN SISTÉMICA DUCTUS DEPENDIENTES.

B) *CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS NO DUCTUS DEPENDIENTES*:

3. CON HIPOPERFUSIÓN SISTÉMICA NO DUCTUS DEPENDIENTES

4. CON AUMENTO DEL FLUJO PULMONAR NO DUCTUS DEPENDIENTE
- SIN MEZCLA
- CON MEZCLA

A*) CARDIOPATÍAS DUCTUS DEPENDIENTES:*

1. CARDIPATÍAS CONGÉNITAS CIANOSANTES

Estos RN presentan como principal manifestación clínica LA CIANOSIS, ya hemos desarrollado como es el cuadro clínico, el diagnóstico diferencial y la actitud inicial independientemente de los detalles anatómicos.

Ahora vamos a describir las principales cardiopatías que la producen.

Según la circulación pulmonar en la Rx Tórax diferenciamos dos tipos:

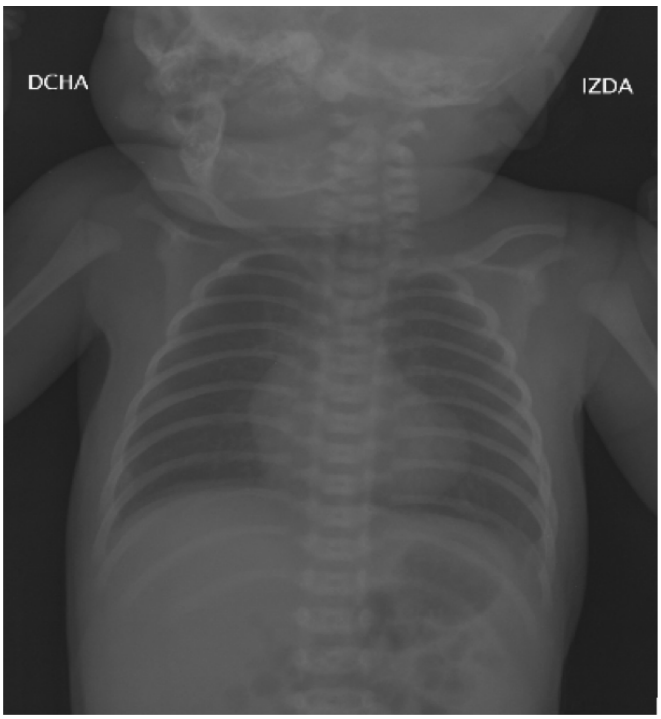
- CON FLUJO PULMONAR DISMINUIDO

Se incluyen en este grupo las lesiones que producen OBSTRUCCIÓN AL FLUJO PULMONAR.

Son las lesiones que afectan a la tricúspide, el ventrículo derecho y a la válvula pulmonar de forma severa. Este flujo es suplido por el ductus arterioso persistente que desde la aorta a la pulmonar lleva la sangre a los pulmones mediante un cortocircuito izquierda-derecha.

. Tetralogía de Fallot: Tiene una Rx Tórax muy característica con una silueta cardiaca en forma de zueco. (Figura II).
. Estenosis pulmonar crítica.
. Atresia pulmonar con septo integro o con CIV.
. Atresia tricuspídea con CIV restrictiva o estenosis pulmonar.
. Ventrículo derecho de doble salida (VDDS) con estenosis pulmonar (EP)
. Ventrículo único con estenosis pulmonar
. Anomalía de Ebstein grave.

Figura III: Rx Tórax de una Tetralogía de Fallot.



- CON FLUJO PULMONAR AUMENTADO O NORMAL

En estos pacientes el problema principal es la ausencia de comunicación adecuada entre las dos circulaciones, son CIRCULACIONES EN PARALELO.

. D- transposición de grandes arterias (D-TGA).

En este caso el uso de PGE1 puede no mejorar ostensiblemente el cuadro sobre todo en los casos de D-TGA con septo integro en los que la mezcla a través del ductus mejora con las PGE1 pero tienen un foramen oval restrictivo que impide la mezcla a este nivel. Estos pacientes precisan una atrioseptostomia con balón urgente sin la cual no mejoran.

2. CARDIOPATÍAS CON HIPOPERFUSIÓN SISTÉMICA DUCTUS DEPENDIENTES:

La característica más importante es la HIPOPERFUSIÓN PERIFÉRICA provocada por el bajo gasto cardiaco que se manifiesta por: palidez, pulsos débiles o impalpables, extremidades frías, dificultad respiratoria, oliguria, acidosis metabólica.

El debut clínico es brusco, coincidiendo con el cierre ductal.

Se incluyen todas las cardiopatías con OBSTRUCCIÓN EN EL TRACTO DE ENTRADA O DE SALIDA DEL VI.

El ductus aporta el flujo sistémico necesario a través de un cortocircuito derecha- izquierda, desde la pulmonar a la aorta descendente.

. Coartación aórtica
. Estenosis aórtica crítica
. Síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico
. Complejo de Shone
. Interrupción del arco aórtico

En la Rx Tórax encontramos cardiomegalia y aumento de la vascularizacion pulmonar por la obstrucción izquierda.

Como hemos visto se debe instaurar tratamiento con **PGE1** con lo que se produce una mejoría evidente del cuadro.

B) *CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS NO DUCTUS DEPENDIENTES*

3. CON HIPOPERFUSIÓN SISTÉMICA NO DUCTUS DEPENDIENTE.
Este cuadro lo constituyen principalmente no las anomalías anatómicas sino sobre todo las ARRITMIAS Y LAS MIOCARDIOPATÍAS:
El cuadro clínico de bajo gasto se debe al "fallo de la bomba", por alteración de la frecuencia cardiaca o disminución de la contractilidad.

Las arritmias las diagnosticaremos por el ECG:
. Taquicardias supraventriculares
. Bloqueo AV congénitos
. Miocardipatías
. Miocarditis

Estos cuadros mejoran con diuréticos e inotrópicos.

4. CARDIPATÍAS CON AUMENTO DEL FLUJO PULMONAR NO DUCTUS DEPENDIENTES:

Suelen debutar mas tardíamente y generalmente con signos de INSUFICIENCIA CARDIACA Y DIFICULTAD RESPIRATORIA.

Presentan taquicardia, taquipnea, dificultad respiratoria, dificultad para la alimentación, sudoración y fatiga con las tomas.

A la exploración presentaran hepatomegalia.

En la Rx Tórax presentan cardiomegalia y plétora.

Su diagnóstico diferencial con patología pulmonar por la clínica suele ser difícil, pero la situación del niño no suele ser tan crítica como en los ductus dependientes, siendo los cuadros clínicos más insidiosos, menos críticos que las situaciones de gravedad extrema producida por el cierre del ductus en los casos previos.

- SIN MEZCLA:
Lo constituyen los cortocircuitos IZQUIERDA-DERECHA moderados, y severos que producen clínica en los primeros meses de vida:

. Ductus arterioso permeable
. Comunicación interauricular
. Canal auriculo-ventricular completo: Típico del S. de Down con un ECG muy característico con un eje supero-izquierdo del QRS.
. Ventana aortopulmonar.

- CON MEZCLA:
Presentan un cuadro de DIFICULTAD RESPIRATORIA acompañada de cierto grado de CIANOSIS.

Se producen por mezcla de los flujos sistémico y pulmonar bien a nivel auricular o ventricular, lo que origina la cianosis y con ausencia de estenosis pulmonar lo que origina hiperaflujo pulmonar.

. D-TGA con CIV grande
. VDDS sin EP
. Ventrículo único sin EP
. Truncus arterioso
. Drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT).

Estas patologías entrañan una gran dificultad en su diagnostico clínico e incluso ecocardiográfico, sobre todo el DVPAT puede ser difícil de visualizar anatómicamente por el ECO y únicamente visualizarse el cortocircuito derecha-izquierda por el FO, simulando una hipertensión pulmonar persistente del RN.

Estos pacientes además suelen empeoran con las PGE1 que al ser un vasodilatador pulmonar l aumenta el flujo pulmonar empeorando la clínica sin mejorar la cianosis sobre todo en los DVPAT obstructivos que constituyen una urgencia quirúrgica. Pero en general en los demás casos su estado no suele ser tan crítico permitiendo su diagnóstico anatómico diferido.

¿¿¿O ES UNA HIPERTENSIÓN PULMONAR DEL RN???

Esta patología merece un apartado especial pues puede entrañar importantes dificultades de diagnóstico diferencial con las CC.
Se trata de un paciente con importante dificultad respiratoria y cianosis.

A este paciente le ponemos prostaglandinas y mejora puesto que se produce un descenso de las presiones pulmonares.

El paciente esta cianótico por el corto-circuito derecha –izquierda que presenta a través del foramen oval y del DAP debido al aumento de las resistencias pulmonares.

En estos casos nos pueden ayudar los antecedentes perinatales.

Igualmente ante la duda diagnóstica deberemos iniciar ventilación mecánica, estabilizarle hemodinámicamente, continuando con las prostaglandinas.

CASOS CLÍNICOS

A continuación se presentaran algunos casos clínicos para discutir con el auditorio.

BIBLIOGRAFÍA

Máximo Vento, Manuel Moro. De guardia en Neonatología. Ergon. 2ª Edición 2008.
Moss and Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. 6th ed. Lippincot, Williams & Wilkins, Ed Philadelphia, 2001.
Richard A. Polin, Alan R. Spitfer. Secretos de la medicina fetal y neonatal. Ed Mc Graw-Hill Interamericana 2003.
Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Tomo 6 Neonatología. Asociación española de Pediatría. 2002.
Carlos Maroto Monedero, Manuela Camino López, José M Girona Y Pascual Malo Concepción. Guías de Practica clínica de la sociedad española de cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. Rev Esp Cardiol 2001; 54: 49-66.
Gomella Cunninghan. Neonatología. ED Medica Panamericana S.A. 3ª ED 1997.
John P. Cloherty, Eric C. Eichenwald, Ann R. Stark. Manual de neonatología. 6ª Edición. 2008. Lippincot, Williams & Wilkins.
Libro de Actas. I curso sobre Tratamiento medico –quirúrgico del niño con cardiopatía congénita. Hospital Ramon y Cajal. Madrid 15 y 16 de Noviembre de 2001.
Robert I Geggel MD, Laurie B Armsby MD. Evaluation and initial management of cyanotic heart disease in n

COMPLICACIONES DESPUÉS DE LA CIRUGÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Nº Programa: 217
Autor: Raúl Borrego Domínguez
Hospital Virgen de la Salud, Toledo

INTRODUCCIÓN

Dentro de la mesa redonda "asistencia al enfermo con cardiopatía congénita fuera del hospital terciario", esta ponencia versa sobre el manejo de las complicaciones postquirúrgicas de niños operados del corazón en el hospital secundario.

Los niños con cardiopatías congénitas no acuden habitualmente a la urgencia de los hospitales no terciarios ya que ante cualquier problema relacionado con su enfermedad suelen contactar con el hospital terciario de referencia o con el propio cardiólogo pediátrico directamente.

No obstante los pediatras de todos los hospitales secundarios deben conocer los problemas que pueden tener estos niños ya sean derivados de su cardiopatía (intervenida o no) como las peculiaridades que pueden tener en el manejo de enfermedades típicas de su condición de edad pediátrica.

El manejo inicial en el hospital no terciario de este tipo de niños está supeditado a la existencia en el centro de personal médico especializado (cardiólogos infantiles) y de recursos técnicos (ecocardiógrafo). En el tratamiento puede ser necesario, asimismo, la intervención de hemodinamistas, cirujanos, anestesistas, electrofisiólogos..., precisando un traslado urgente a hospitales terciarios de referencia una vez estabilizado el niño. Es fundamental la existencia de médicos intensivistas pediátricos a la hora de manejar estos pacientes ya que han tratado a este tipo de niños durante su formación en UCIPs terciarias y conocen el funcionamiento del ecocardiógrafo.

En la mayoría de los hospitales secundarios el único médico especialista que tenemos las 24 horas del día es el cardiólogo de adultos que, aunque no especializado en cardiopatías congénitas, puede resolver la situación de urgencia. Posteriormente dependiendo de la urgencia del niño y de la disponibilidad de cardiólogo infantil decidiremos si debemos de trasladarle a un hospital terciario o podremos esperar a la valoración por el cardiólogo pediátrico a la mañana siguiente.

El tema lo vamos a dividir en dos partes:
- Complicaciones de la cirugía de las cardiopatías congénitas que podemos ver tras el alta hospitalaria. Incluiremos un apartado breve de complicaciones tras el cateterismo cardiaco.
- Manejo de enfermedades pediátricas en niños con cardiopatías congénitas.

COMPLICACIONES DE LA CIRUGÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

En los últimos años se ha llevado a cabo un gran desarrollo en las técnicas quirúrgicas de los niños con cardiopatías congénitas. Se ha conseguido una mayor supervivencia y una disminución de la morbilidad.

Hay una tendencia actual al alta precoz en los hospitales. Con ello se consigue una mejor recuperación física y emocional de los niños y, un abaratamiento de los costes del ingreso hospitalario.

Esto ha llevado a que veamos con más frecuencia, fuera del hospital de referencia, complicaciones más precoces asociadas a las cirugías de las cardiopatías congénitas.

Vamos a revisar las complicaciones que pueden tener tras la cirugía correctora o paliativa de las cardiopatías congénitas revisándolas por los diferentes aparatos y sistemas.

1. Complicaciones cardiacas:

a) Insuficiencia cardiaca ("bajo gasto")

La insuficiencia cardiaca es la incapacidad del corazón para atender a las demandas metabólicas del organismo. Es incapaz de mantener el volumen minuto o gasto cardiaco que precisa el organismo.

En el gasto cardiaco (GC) intervienen el volumen expulsado por el ventrículo izquierdo o volumen de eyección (VE) (que depende de la precarga, la contractilidad y la postcarga) y la frecuencia cardiaca (FC) según la fórmula:

$$GC=VE \times FC$$

Los mecanismos cardiacos por los que se puede producir la insuficiencia cardiaca son:
- Disminución de precarga dificultado el llenado ventricular (taponamiento pericárdico).
- Sobrecarga de volumen (cortocircuitos izquierda-derecha).
- Sobrecarga de presión dificultado la salida de volumen de los ventrículos (estenosis aórtica y pulmonar, hipertensión pulmonar o arterial).
- Contractilidad miocárdica afectada (miocardiopatías).
- Alteraciones del ritmo (taqui y bradiarritmias).

Hay tres tipos de insuficiencia cardiaca:
- Derecha: por afectación de las cavidades cardiacas derechas.
- Izquierda: por afectación de las cavidades cardiacas izquierdas.
- Congestiva o mixta: afectación de las cuatro cavidades cardiacas.

Deberemos intentar identificar si la insuficiencia cardiaca se encuentra en la fase de recuperación tras la cirugía, si la encontramos tras una cirugía con resultado subóptimo o, si es una situación súbita y no esperada. Este último caso requerirá la evaluación del cardiólogo pediátrico de forma preferente.

En cuanto a la clínica los síntomas y signos cardinales son: taquicardia, polipnea, cardiomegalia y hepatomegalia. Otros signos y síntomas son: ritmo de galope, astenia, edemas, sudoración, oliguria, pobre ganancia ponderal, fatiga con las tomas, intolerancia al ejercicio.

En la insuficiencia cardiaca derecha predomina la congestión venosa sistémica con hepatomegalia y edemas. En la insuficiencia cardiaca izquierda lo característico es la congestión pulmonar con edema pulmonar, disnea, tos, broncoespasmo (en lactantes puede ser confundida con una bronquiolitis). En la insuficiencia cardiaca congestiva aparecen síntomas de las dos anteriores.

Aunque el diagnóstico es principalmente clínico, la pruebas complementarias nos pueden ayudar a conocer el grado de afectación y ver los posibles procesos intercurrentes acompañantes. Realizaremos un electrocadiograma, una radiografía de tórax y una ecocardiografía.

Hoy en día gracias a los cursos de ecocardiografía impartidos por cardiólogos pediatras, en muchos hospitales secundarios, aunque no exista un cardiólogo pediatra de guardia, sí que se dispone de un ecocardiógrafo donde, un pediatra que haya recibido esta enseñanza pueda realizar una valoración inicial de la función cardiaca. Si no existen estas condiciones deberemos pedir una valoración a los cardiólogos de adultos o derivar directamente a un centro en el que pueda recibir dicha valoración.

Después de la valoración se pueden seguir varios caminos:
- Si no existe cardiólogo pediátrico en el hospital deberá ser derivado a un hospital donde pueda ser valorado y tratado adecuadamente.
- Si se dispone de cardiólogo pediátrico (siempre que no requiera un tratamiento quirúrgico urgente):
  - En un niño estable se puede ingresar para vigilar y ser visto por el cardiólogo pediátrico a la mañana siguiente. Se mantendrá su tratamiento habitual pudiéndose intensificar el tratamiento diurético en caso de sobrecarga de volumen. Si recibe digital habrá que comprobar los niveles.
  - En un niño inestable, si se dispone de una unidad de cuidados intensivos pediátricos se ingresará para monitorización y tratamiento con inotrópicos, vasodilatadores y diuréticos. Será visto por el cardiólogo pediátrico a la mañana siguiente.

b) Arritmias.

Las arritmias son una complicación de la cirugía cardiaca bastante frecuentes en el postoperatorio inmediato. En general tras el alta hospitalaria son menos frecuentes, pero deben ser tenidas en cuenta ante un deterioro clínico que no se pueda explicar por otra causa.

Se realizará además de una historia dirigida y exploración física completa, un electrocardiograma de 12 derivaciones. Hay que establecer la repercusión hemodinámica que produce: tensión arterial, perfusión periférica y calidad de los pulsos periféricos.

Una arritmia en un niño postoperado de una cardiopatía congénita debe ser valorada por un cardiólogo pediátrico, si bien, depende de la repercusión hemodinámica que tenga la valoración será más o menos urgente siempre que se tenga una monitorización estrecha en una unidad de cuidados intensivos pediátricos.

Las arritmias que nos podemos encontrar en estos pacientes son:
- Bradiarritmias (síntomas: cansancio, mareos o síncopes).
  - Enfermedad del nodo sinusal: alterna fases de taquicardia con bradicardia. Aparece tras cirugías en las que se realiza una sutura intraatrial grande (Senning y Mustard de la transposición de grandes vasos y, tras Fontan en las correcciones univentriculares). Hay que conocerla porque se presenta en el postoperatorio tardío (incluso años después de la cirugía). En general se tolera bien, pero puede requerir en ocasiones la implantación de un marcapasos.
  - Bloqueos aurículo-ventriculares: existen tres grados (I: conducción enlentecida entre aurículas y ventrículos; II: conducción intermitente; III: conducción abolida). Se producen por inflamación tras el daño quirúrgico. Se ven en el postoperatorio inmediato y pueden persistir hasta 10-14 días y en caso de que no desaparezcan precisaran colocación de un marcapasos permanente.

- Taquiarritmias (si estable realizar maniobras vagales; si inestable, cardioversión sincrónica 0,5-2 Jul/kg)
  - Taquicardias supraventriculares (QRS estrecho):
    - Flutter/Fibrilación auricular. Es más frecuente el flutter y suele ser eficaz la cardioversión. Pero precisa antiarrítmicos para evitar recurrencias.
    - Taquicardia automática auricular: por foco ectópico auricular distinto del sinusal. No revierte con cardioversión precisando antiarrítmicos (incluso varios).
    - Taquicardia automática de la unión aurículo-ventricular. Se ve en cirugías cercanas al nodo aurículo-ventricular. Se ve en el postoperatorio inmediato previo al alta hospitalaria. Tiene alta mortalidad y es difícil de tratar.
    - Taquicardias por reentrada: por una vía anómala. Puede ser desencadenada por fármacos o alteraciones hidroelectrolíticas. Suele responder bien a maniobras vagales y, la ablación con electrofisiología es curativas.

- Taquicardias ventriculares (QRS ancho): son poco frecuentes. Se producen tras cirugías con ventriculotomía. Su tratamiento requiere antiarrítmicos y en ocasiones implante de desfibrilador.

Bloqueos de rama. El bloqueo de rama derecha es muy frecuente en las cirugías con incisión en ventrículo derecho y, tiene poca importancia. En cuanto al bloqueo de rama izquierda es infrecuente, pero hay que tener en cuenta que puede ser un indicador de afectación cardiaca en pacientes transplantados.

c9 Derrame pericárdico:
Se define como la presencia de líquido en el interior de la cavidad pericárdica. Puede producirse en los primeros 5 días (agudo) o después (crónico). El primero se ve en medio hospitalario secundario a sangrado u obstrucción de drenajes torácicos y, dado que puede llevar a un taponamiento cardiaco requiere intervención quirúrgica urgente.

El crónico se produce tras el alta y puede ser debido a:
- Insuficiencia cardiaca mal controlada.
- Hemorragia en el pericárdico. En pacientes anticoagulados.
- Lisis de un coágulo pericárdico residual tras la cirugía.
- Síndrome postpericardiotomía. Se produce a la semana de la intervención quirúrgica. Se manifiesta por fiebre, malestar general, artralgias, anorexia y dolor torácico. Se piensa que es debido a una reacción autoinmune tras la cirugía y su incidencia es de hasta un tercio de los pacientes intervenidos siendo en lactantes menos frecuente (3-5%). Es importante realizar un diagnóstico diferencial con procesos infecciosos intercurrentes, insuficiencia cardiaca y efectos secundarios o interacciones medicamentosas. Hay que realizar cultivos, analítica de orina y sangre, radiografía de tórax, revisión de la herida quirúrgica y una ecocardiografía. Se trata con reposo, diuréticos y antiinflamatorios (ácido acetil salicílico o corticoides en casos más graves) durante 4-6 semanas.

d) Hipertensión arterial.
En el postoperatorio de coartación de aorta y ductus arterioso los niños pueden presentar hipertensión arterial transitoria. El tratamiento inicial es en medio hospitalario con vasodilatadores en perfusión como el nitroprusiato. Tras el alta puede precisar tratamiento con betabloqueantes o calcioantagonistas. Si existe una hipertensión refractaria o de nueva aparición deberá ser valorado por el cardiólogo pediátrico.

e) Parada cardiaca/Muerte súbita.
La muerte súbita por parada cardiaca es debida fundamentalmente a arritmias cardiacas. Es más frecuente tras la intervención de las siguientes cardiopatías congénitas:
- Tetralogía de Fallot.
- D- Transposición de grandes arterias.
- Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Tras cirugía de primer estadio (Norwood) y tras cirugía de tercer estadio (Fontan).
- Coartación de aorta.
- Trasplante cardiaco.

2. Complicaciones pulmonares:

a) Derrame pleural.
Se define como líquido mayor del fisiológico en la cavidad pleural. Se presenta como disnea, cianosis y, en la auscultación pulmonar, hipoventilación.

Las causas que se asocian al derrame pleural son:
- Insuficiencia cardiaca: es más frecuente tras intervención quirúrgica de la Tetralogía de Fallot y las correcciones univentriculares (estadios de Glenn y Fontan). El tratamiento son diuréticos o toracocentesis dependiendo de la repercusión.
- En ocasiones es debido a un proceso infeccioso subyacente: neumonía.
- Hemotórax: normalmente se ve en el postoperatorio inmediato antes del alta hospitalaria. Pero, en pacientes anticoagulados hay que sospecharlo ante la evidencia de un derrame pleural o un descenso de la hemoglobina.
- Quilotórax (incidencia 0,5-2%): es un derrame pleural de características lechosas (contiene más de 110 mg/dl de triglicéridos, más de 1.000 células/mm3, más de 80% son linfocitos). Se produce por traumatismo del conducto torácico o de los linfáticos cardiacos durante la cirugía o por aumento de la presión venosa central. El tratamiento varía desde dieta exenta en grasas en casos leves a, evacuación mediante toracocentesis y alimentación parenteral, junto con fármacos vasoconstrictores esplácnicos (octeótrido), y, si no se resuelve cirugía con ligadura del conducto torácico o derivaciones pleuro-peritoneales. En general con tratamiento conservador se suele resolver la mayoría.

b) Paresia diafragmática.
Incidencia 1%. Se produce por lesión del nervio frénico, generalmente el izquierdo. Se manifiesta por taquipnea persistente, hipoxia y/o hipercapnia, o dificultad para el destete respiratorio en el postoperatorio inmediato. Tras el alta hospitalaria se presenta como dificultad respiratoria, infecciones respiratorias de repetición o atelectasias recidivantes. Su diagnóstico es radiográfico: elevación del hemidiafragma afecto.

Si no hay una lesión total se suele recuperar el 2-4 semanas. En general el tratamiento es conservador con fisioterapia. En casos severos puede ser necesario realizar una plicatura del hemidiafragma.

3. Complicaciones hematológicas:

a) Anemia.
Puede ser una anemia hemolítica en los niños que se han utilizado parches sintéticos o prótesis valvulares aórtica o mitral. Se manifiesta por febrícula, ictericia, coluria y hepatomegalia. En la analítica aparece anemia, reticulocitosis, descenso de la haptoglobina y hemoglobinuria, con esquistocitos en sangre periférica. El tratamiento consiste en administrar hierro y ácido fólico, pudiéndose necesitar en los casos severos trasfusiones de sangre o incluso una nueva intervención quirúrgica.

Otro tipo de anemia es la anemia hemorrágica. De forma aguda en el postoperatorio inmediato se puede ver en el medio hospitalario. Tras el alta puede persistir cierto grado de anemia que precisa tratamiento con hierro y ácido fólico.

b) Alteraciones de la coagulación y trombosis.
Las alteraciones de la coagulación son frecuentes en el postoperatorio inmediato. Los factores de riesgo para el desarrollo de trombosis arteriales o venosas son las canalizaciones y la utilización de dispositivos endovenosos. En este caso reciben ácido acetil salicílico como tratamiento antiagregante como prevención.

c) Síndrome postperfusión.
Es un cuadro poco frecuente en la actualidad ya que se produce por la transmisión de partículas de citomegalovirus contenidas en los leucocitos de los hemoderivados. Actualmente se utilizan filtros de leucocitos que impiden esta transmisión.

Clínicamente se presenta como astenia, fiebre, esplenomegalia y linfocitosis atípica a las 3-6 semanas de la cirugía y, suele ser autolimitado en 3-4 meses.

4. Complicaciones otorrinolaringológicas:

a) Traqueomalacia y estenosis subglótica. Complicaciones de la intubación traumática o una intubación larga.
b) Parálisis de las cuerdas vocales. Por lesión del nervio recurrente. Sobre todo en cirugías de ligadura ductal y tras corrección de coartación de aorta.

5. Complicaciones neurológicas:

a) Crisis convulsivas. Se suelen deber a microembolismos o a hipoxia, siendo la complicación neurológica más frecuente tras cirugía cardiaca (4-25%).
b) Accidentes cerebrovasculares. Infartos cerebrales. Debidos a microembolismos, trombosis, o hemorragias en niños anticoagulados o antiagregados. Presenta clínica aguda (embolismos) o subaguda (trombosis arterial o venosa). Hay que realizar una técnica de imagen cerebral: TAC para visualizar sangrado y/o RM para visualizar infarto.
c) Coreoatetosis. Se asocia a cirugía que precisa circulación extracorpórea.
d) Síndrome del robo de la subclavia. Tras realizar fístulas subclavio-pulmonares produciéndose una insuficiencia vertebro-basilar. Se manifiestan por cefalea, mareos, debilidad, vómitos y diplopia, y, claudicación del miembro superior ipsilateral. Se puede producir varios años tras la cirugía y puede ser necesario el tratamiento quirúrgico.
e) Daño espinal. En el postoperatorio de coartación de aorta.
f) Radiculopatías. Debidas a compresiones nerviosas por la postura en la mesa de quirófano o como complicación tras canalizaciones de venas yugulares.

6. Complicaciones infecciosas:

El riesgo infeccioso es proporcional a los días de estancia en UCI y en el hospital. Se suele utilizar como profilaxis antibiótica una cefalosporina en el postoperatorio inmediato cuando las técnicas son más agresivas: canalizaciones venosas centrales, intubación, tubos de drenaje, apertura esternal... Si han pasado menos de 2 semanas de la cirugía hay que pensar en que pueda tener una infección nosocomial.

a) Infección de la herida quirúrgica.
Es la complicación infecciosa que mejor pronóstico tiene. Es importante su prevención con lavados diarios con agua y jabón de la herida, secado minucioso y posteriormente desinfección con povidona yodada. Ante fiebre en paciente operado del corazón deberemos de revisar minuciosamente la herida quirúrgica.

Si la infección es superficial habrá que realizar una desinfección local así como administrar antibióticos previa recogida de muestra de exudado. En casos extensos hay que descartar una infección del mediastino.

b) Mediastinitis.
Es una complicación muy grave, aunque poco frecuente (incidencia 2%, mortalidad 25-35%). Se manifiesta por fiebre, mal estado general, dolor precordial, supuración de la herida quirúrgica, inestabilidad esternal y datos analíticos infección bacteriana. En la radiografía torácica pueden aparecer signos de osteomielitis. Requiere desbridamiento quirúrgico y antibioterapia intravenosa durante 6-8 semanas.
Si es precoz suele deberse a bacterias gram positivas y si es diferido a gram negativas.

c) Endocarditis.
Es la inflamación del endocardio. Más frecuente tras reparación de cardiopatías congénitas cianógenas y tras utilización de conductos o válvulas protésicas. Las bacterias más frecuentemente implicadas son el Estreptococo viridans (curso subagudo) y el Estafilococo aureus (curso más agudo y más agresivo). Se manifiesta por fiebre, astenia, afectación del estado general, hepato-esplenomagalia y aparición de un soplo cardiaco nuevo o cambio en uno ya conocido. Se diagnostica por los criterios de Duke y se confirma con un ecocardiógrafo. Tras recoger hemocultivos se debe iniciar tratamiento antibiótico durante 4-6 semanas. En ocasiones es preciso retirar el material protésico infectado.

7. Complicaciones digestivas:

a) Gastritis.
En todo paciente con un estrés tan importante como una cirugía cardiaca y la cantidad de procedimientos invasivos que se realiza en la UCI, existe el riesgo de presentar una gastritis o una úlcera de estrés en el postoperatorio inmediato. Habitualmente se realiza profilaxis con ranitidina, omeprazol o sucralfato. Tras la salida del hospital es rara esta complicación.

b) Enteropatía pierde-proteínas.
Es característica de la operación de Fontan (técnica quirúrgica en la que se realiza una comunicación entre la vena cava inferior y las arterias pulmonares.
Ocurre de semanas a meses tras la cirugía. Tiene una incidencia del 13% y una mortalidad del 56%. Se presenta como una diarrea crónica con edemas, ascitis y derrame pleural con una hipoproteinemia marcada en sangre. Disminuyen también las inmunoglobulinas.
Se postula que pueda deberse a un aumento de la presión venosa central con producción de linfagiectasias intestinales.
El tratamiento consiste en diuréticos, corticoides y dieta sin triglicéridos de cadena larga.

c) Alteración de la función hepática.
También debido al aumento crónico de la presión venosa central. Se produce una fibrosis progresiva que puede terminar en una cirrosis hepática.
Las enzimas hepáticas no se elevan o lo hacen poco hasta la fase final.

8. Alteraciones metabólicas y renales.

Tanto la insuficiencia renal (pre-renal), como las alteraciones electrolíticas y del equilibrio ácido-base se presentan en el postoperatorio inmediato previa a la salida del hospital.
Sin embargo, se pueden producir algunas alteraciones metabólicas secundarias a los medicamentos que recibe el niño: furosemida (hiponatremia, alcalosis metabólica hipoclorémica, hipopotasemia), capto-

pril (hiperpotasemia), propranolol (hipoglucemia).

9. Complicaciones no infecciosas de la herida y pared torácica:

a) Cicatrización anómala.
La región pre-esternal tiene un riesgo elevado de cicatrización anómala. Puede producirse una cicatriz hipertrófica (se circunscribe a la herida) o un queloide (invade tejido sano). Se produce por una producción anormalmente elevada de colágeno.
Es importante la prevención: siguiendo las líneas de Langer en la incisión quirúrgica, la utilización de apósitos compresivos en el postoperatorio inmediato y la no exposición al sol.
Una vez que aparece el tratamiento puede ser: presoterapia, inyección intralesional de corticoides o la aplicación de una lámina de silicona.

b) Protrusión de los alambres de la estereotomía. Se resuelve tras la extracción quirúrgica de los mismos.

c) Deformidades musculoesqueléticas.
Escoliosis. Tiene una incidencia 20-30%.
Asimetría de la pared torácica, escápula alada o elevación de un hombro. En toracotomías posterolaterales por afectación del músculo serrato.
Pectus carinatum. En la porción inferior del esternón.

10. Complicaciones post-cateterismo.

a) Complicaciones locales.
Son las complicaciones más frecuentes después de un cateterismo ya sea diagnóstico o terapéutico (3,4%).
Hemorragia. Generalmente se presentan en las primeras 24 horas. Hay que colocar un vendaje compresivo durante unas horas.
Hematomas. Se suelen resolver espontáneamente en 1-2 semanas.
Pseudoaneurismas. Cuando el hematoma desarrolla contigüidad con el vaso. A la exploración presenta soplo y pulsación. Requiere reparación quirúrgica.
Fístulas arteriovenosas. Si no se corrige espontáneamente en 2-3 semanas requerirá un tratamiento quirúrgico. Presenta soplo continuo en la auscultación.
Trombosis vasculares. Tras canalizaciones dificultosas y/o repetidas. Las trombosis venosas en general son asintomáticas ya que desarrollan circulación colateral. Las trombosis arteriales son más infrecuentes, producen frialdad y claudicación del miembro, así como ausencia de pulso distal y require un tratamiento hemodinámico o quirúrgico de forma temprana.

b) Complicaciones neurológicas.
Son raras. Se pueden producir accidentes cerebrovasculares por diferentes mecanismos: por embolismo tras traumatismo de placa ateroesclerótica en la aorta, por embolización de trombo en cateterismo prolongado (profilaxis con anticoagulación) o, embolismos aéreos en la manipulación de catéteres.
Se ha descrito tras colocación de dispositivo de cierre de CIA un cuadro de migraña transitoria en los meses siguientes, sin conocerse el mecanismo causal directo. Se trata con analgésicos y desparece espontáneamente.

c) Complicaciones hematológicas.
Puede existir anemia residual que puede requerir administración de hierro o ácido fólico. Puede haber hemólisis tras oclusión incompleta de una comunicación interauricular con dispositivo o cierre parcial de ductus que, en ocasiones, precisa nuevo cateterismo para corregir el cortocircuito residual.

d) Complicaciones de los dispositivos oclusores.
Pueden suceder embolizaciones de los dispositivos oclusores de forma tardía que precisen extracción por técnicas hemodinámicas y/o quirúrgicas. Y, pueden existir complicaciones locales en el lugar donde están implantados los dispositivos: perforaciones vasculares o cardiacas, estenosis de rama pulmonar izquierda o aórtica en el cierre del ductus o insuficiencias valvulares en el cierre de comunicación interauricular. Estos problemas deben de ser evaluados por cardiólogos pediátricos.

Cuadro resumen: Complicaciones de la cirugía de las cardiopatías congénitas

Complicación	Clínica	Pruebas complementarias	Tratamiento
Insuficiencia Cardiaca	Taquicardia, polipnea, hepatomegalia, cardiomegalia. Fatiga, edemas, sudoración, oliguria, no ganancia ponderal.	-Radiografía de tórax. -Electrocardiograma. -Ecocardiografía. -Niveles digoxina (si tratamiento)	- Ingreso en UCIP o traslado tras estabilización. - Tratamiento de base. - Diuréticos. - Inotrópicos y/o vasodilatadores.
Arritmias	Vómitos, rechazo tomas. Palpitaciones o dolor torácico. Síntomas de bajo gasto. Síncope/Muerte súbita.	-Electrocardiograma de 12 canales. -Ecocardiografía.	Taquiarritmias: -Si estable: maniobras vagales. -Si inestable: cardioversión sincronizada 0,5-2 J/kg. Bradiarritmias: marcapasos.
Derrame pericárdico	Vómitos, rechazo tomas. Fiebre, dolor torácico. Síntomas de bajo gasto.	-Radiografía de tórax. -Ecocardiografía. -Hemograma, coagulación (en anticoagulados), PCR.	-Diuréticos. -Pericardiocentesis. -Cirugía de reparación.
Síndrome postcardiotomía	Fiebre, malestar general, artralgias, anorexia y dolor torácico.	-Radiografía de tórax. -Ecocardiografía. -Hemograma y PCR. -Cultivos.	-Reposo. -Diuréticos. -Antiinflamatorios: AAS o corticoides.
Hipertensión arterial	Cefalea, vómitos, poliuria, polidipsia, fatiga, irritabilidad, epistaxis, fallo de crecimiento.	-Presión arterial (no invasiva o invasiva) -Ecocardiografía.	-Diuréticos y Vasodilatadores directos: hidralacina. -Betabloqueantes: propranolol.; Calcioantagonistas: nifedipino. -IECAS: captopril.
Derrame pleural	Disnea, cianosis. Hipoventilación en auscultación	-Radiografía de tórax. -Ecografía torácica. -Hemograma, coagulación, PCR. -Ecocardiografía.	-Diuréticos si insuficiencia cardiaca. -Drenaje torácico. -Quilotórax: octeótrido, alimentación parenteral.
Paresia diafragmática	Taquipnea, dificultad respiratoria, infecciones respiratorias o atelectasias repetidas	-Radiografía de tórax. -Ecografía de tórax.	-Fisioterapia respiratoria. -Plicatura diafragmática.
Anemia	Febrícula, ictericia, palidez cutánea.	-Hemograma, PCR. -Perfil férrico, Reticulocitos, extensión de sangre periférica.	-Hierro y ácido fólico. -Trasfusión. -Reintervención quirúrgica.
Síndrome postperfusión	Fiebre, astenia, esplenomegalia.	-Hemograma, PCR., Cultivos. -Radiografía de tórax.	-Sintomático.
Accidentes cerebrovasculares	Convulsiones y focalidad neurológica.	-TAC craneal. -Hemograma, iones, coagulación	-Ingreso en UCIP si sangrado para estabilización. -Intervención neuroquirúrgica. -Anticoagulación/antiagregación si trombosis.
Mediastinitis	Fiebre, mal estar general, dolor precordial, supuración herida, inestabilidad esternal.	-Radiografía de tórax. -Hemograma, PCR. -Ecocardiografía.	-Desbridamiento quirúrgico. -Antibióticos intravenosos
Endocarditis	Fiebre, astenia, hepato-esplenomegalia, soplo.	-Hemograma, PCR. -Cultivos. -Ecocardiografía.	-Antibióticos intravenosos.
Enteropatía pierde-proteínas	Diarrea crónica. Edema, ascitis, derrame pleural.	-Proteínas. -Radiografía de tórax. -Ecocardiografía.	-Diuréticos. -Corticoides. -Dieta sin triglicéridos de cadena larga.

MANEJO DE ENFERMEDADES PEDIÁTRICAS EN NIÑOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

En general los procesos intercurrentes en niños con cardiopatía se deben de manejar del mismo modo que en los niños sin cardiopatía.

No obstante, en todo niño con cardiopatía deberemos preguntar a los padres:
- Tipo de cardiopatía. Fecha de diagnóstico. Tratamiento quirúrgico (corrector o paliativo) y fecha del mismo.
- Fármacos que toma: dosis y pauta de administración.
- Saturación de oxígeno si la conocen.
- Motivo de consulta. Haremos hincapié en síntomas relacionados con insuficiencia cardiaca o complicación de la cardiopatía: disnea o sudoración con las tomas, rechazo del alimento, tos, sibilancias, no ganancia ponderal, edemas, palpitaciones, síncope, agitación o somnolencia, alteraciones del comportamiento, convulsión, hemiparesia, dolor retroesternal.

Además de hacer una exploración completa por aparatos nos tendremos que fijar en la coloración de la piel (cianosis o palidez), palpación de pulsos periféricos, hepato y esplenomegalia, auscultación cardiaca, auscultación pulmonar y frecuencia cardiaca. Deberemos monitorizar la saturación de oxígeno.

1. Patología respiratoria.

a) Bronquiolitis.

La insuficiencia cardiaca puede confundirse con una bronquiolitis en los lactantes ya que tienen síntomas en común: taquicardia, taquipnea, sibilancias, rechazo de tomas…

El tratamiento del niño cardiópata con bronquiolitis es similar a los demás lactantes: oxigenoterapia, hidratación, nutrición adecuada y, prueba con aerosoles de salbutamol o adrenalina. El cuidado que hay que tener es la monitorización electrocardiográfica por el mayor riesgo de arritmias. En la actualidad se realiza profilaxis con palivizumab en los niños cardiópatas. Se puede utilizar el Heliox.

b) Asma.

El asma no tratado produce desaturación y acidosis afectando al miocardio. Debe tratarse de manera enérgica en los niños con cardiopatía con tratamiento broncodilatador.

No está contraindicado el salbutamol en aerosol en estos niños, aun-

que habrá que realizar una monitorización cardiaca. Si presenta taquicardia basal se prefiere utilizar precozmente aerosoles de bromuro de ipratropio y corticoides orales. Se puede utilizar el Heliox.

c) Crisis hipoxémicas.
Son episodios bruscos de desaturación propios de los niños con cardiopatías que presentan una restricción al flujo pulmonar y que, ante determinadas situaciones de aumento de la demanda de oxígeno no son capaces de aumentar el gasto cardiaco pulmonar. Es característico de la Tetralogía de Fallot.
Los desencadenantes son: llanto, dolor, fiebre, movimientos intestinales y hambre.
Es una urgencia vital pudiendo producir graves complicaciones neurológicas e incluso la muerte.
El tratamiento consiste en evitar los desencadenantes. Una vez producida hay que tranquilizar al niño o incluso sedarle, además de administrar oxígeno como vasodilatador pulmonar.

2. Fiebre e infecciones.

La fiebre produce una vasoconstricción periférica que en los niños con cardiopatía cianótica puede aumentar la cianosis periférica. Produce taquicardia, taquipnea y mala perfusión periférica que pueden confundir con un empeoramiento cardiaco. Hay que intentar bajar la fiebre al niño para reevaluarlo posteriormente, siendo dicha evaluación similar a otro niño de su edad.

Es importante vigilar la fiebre en los niños trasplantados ya que tienen riesgo mayor de infecciones bacterianas en los tres primeros meses y, víricas del 4º al 6º mes. Si han tenido relación con varicela habrá que administrar gammaglobulina específica y si desarrolla varicela aciclovir intravenoso. En ocasiones la fiebre en estos niños puede ser un signo de rechazo, teniéndolo que revisarlo el cardiólogo pediátrico.

Vigilar la fiebre en las primeras 2 semanas del postoperatorio por si fuese una infección de la herida quirúrgica, una mediastinitis o una infección nosocomial.

Los niños con cardiopatías congénitas deben seguir el calendario vacunal rigurosamente además de asociar la vacuna antigripal anualmente.

3. Patología otorrinolaringológica.

Las cardiopatías congénitas cianógenas tienen un riesgo aumentado de padecer sinusitis aguda debido a que la policitemia causa proliferación de los capilares con hipertrofia de la mucosa de las vías respiratorias superiores.

La laringitis en estos niños debe tratarse inicialmente con corticoides inhalados u orales. Si precisa tratamiento con aerosoles de adrenalina habrá que ingresarlos para monitorización cardiaca. Se pueden beneficiar del tratamiento con Heliox.

4. Patología neurológica.

Los niños con cardiopatía congénita pueden presentar crisis convulsivas febriles como cualquier otro niño de su edad. Aunque en principio debe actuarse similar a otros niños, si tienen localidad, debemos investigar una patología neurológica subyacente: crisis hipoxémicas en niños cianóticos, efectos secundarios de ciclosporina o corticoides en niños trasplantados, trastornos electrolíticos por su medicación habitual, hemorragias cerebrales en niños anticoagulados.

5. Fármacos en el paciente con cardiopatía.

En general los niños con cardiopatías reciben los siguientes tipos de fármacos:
- Diuréticos. Furosemida principalmente.
- Vasodilatadores. Captopril.
- Inotrópicos. Digoxina.
- Anticoagulantes.

Debemos conocer el mecanismo de acción de estos fármacos, su dosificación y los efectos secundarios y, cuando los debemos de mantener en un ingreso hospitalario o los podemos retirar un tiempo.

La digoxina se puede mantener en todas las situaciones. Si el niño presenta vómitos tendremos que comprobar la dosis que toma y descartar una intoxicación digitálica. No se debe de administrar por vía intravenosa: si no tolera se puede retirar sin problema unos días.

Los vasodilatadores y los diuréticos deberemos de ajustarlos y/o suspenderlos en las situaciones de deshidratación (vómitos o diarrea).

Si existe un sangrado y clínica neurológica en un paciente con anticoagulantes habrá que realizar una prueba de imagen cerebral.

Los pacientes con riesgo de sufrir una crisis hipoxémica (Tetralogía de Fallot) deberán de ser analgesiados y sedados para los procedimientos invasivos.

BIBLIOGRAFÍA

Medrano C, Guía JM, Rueda F, Moruno A. Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. Rev Esp Cardiol, 2009; 62:39-52.
Rueda F. Mesa redonda: seguimiento coordinado del niño con cardiopatía. La visión del cardiólogo: organización de la demanda, vías de derivación y protocolos de seguimiento. Resultados y problemas. Bol Pediatr 2003; 43: 117-121.
Torre I. Mesa redonda: seguimiento coordinado del niño con cardiopatía. Problemas del niño con cardiopatía. La visión el pediatra. Bol Pediatr 2003; 43: 122-124.
Rueda F, Fariña C. Complicaciones ambulatorias de la cirugía de las cardiopatías congénitas. En Zabala JI, editors: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica 2005. [Consultado 05/03/2009]. Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/protocolos_secp.htm.
Alcaraz AJ, Alvarez T. El niño con cardiopatía. Urgencias y complicaciones. En: Casado J, Serrano A, editors. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª edición. Majadahonda. Ergon. 2007:193-197.
Quintilla JM. Insuficiencia cardiaca en urgencias. En: Pou J, editor. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría 2002. [Consultado 05/03/2009]. Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/urgencias/index.htm.
Prada F, Moreno R. Cardiopatías congénitas y adquiridas. En: Ruiz JA, Montero R, Hernandez N, editors. Manual de diagnóstico y terapéutica en pediatría. 4ª edición. Madrid. Publimed. 2003:592-603.
Santos J. Historia clínica y exploración física en cardiología pediátrica. En Zabala JI, editors: Protocolos diagnóstios y terapéuticos en cardiología pediátrica 2005. [Consultado 05/03/2009]. Disponible en:

http://www.aeped.es/protocolos/protocolos_secp.htm.
Galdeano JM, Romero C, Artaza O. Insuficiencia cardiaca en pediatría. Plan de actuación en atención primaria. En Zabala JI, editors: Protocolos diagnóstios y terapéuticos en cardiología pediátrica 2005. [Consultado 05/03/2009]. Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/protocolos_secp.htm.
Flores C, Gallardo N. Cuidados de enfermería al niño cardiópata. Medicina infantil, 1997; 2: 127-131.
Kaulitz R, Hofbeck M. Current and prognosis in children with functionally univentricular hearts. Arch Dis Child. 2005; 90: 757-762.

¿QUÉ PODEMOS HACER EN ATENCIÓN PRIMARIA?

Nº Programa: 218
Autor: Benjamín Herranz Jordán
Pediatra. Centro de Salud "El Abajón de Las Rozas", Madrid

Las cardiopatías congénitas no son enfermedades raras. Aun excluyendo varias anomalías leves y frecuentes, como la válvula aórtica bicúspide, la comunicación interventricular muscular pequeña, la comunicación interauricular pequeña o el *ductus* del neonato, afectan a alrededor del 1% de los recién nacidos vivos[1,2]. Cuando se han considerado y buscado activamente todas las cardiopatías leves, la incidencia puede llegar al 7,5%[2]. La válvula aórtica bicúspide por sí sola afecta al 2% de la población. Las cardiopatías adquiridas son mucho menos frecuentes que las congénitas, pero es necesario recordar su existencia y variedad (arritmias, miocardiopatías, miocarditis, pericarditis, enfermedades autoinmunes y sistémicas con repercusión cardiaca, etc).

En primer lugar, el pediatra de Atención Primaria debe ser capaz de reconocer los síntomas y signos de afectación cardiaca. Su papel en el diagnóstico puede ser vital para un niño con cardiopatía grave que no haya sido diagnosticado en el hospital tras el parto (situación afortunadamente excepcional en España). En segundo lugar, debe saber realizar un seguimiento adecuado de aquellos niños ya diagnosticados, siendo éste el aspecto que se desarrolla a continuación. Algunos estudios realizados en otros países concluyeron que los médicos de Atención Primaria se implicaban poco y descuidaban aspectos que les eran propios, tales como las vacunas o la prevención de las caries[3]. Sus conclusiones seguramente no son extrapolables a nuestro entorno, donde la mayor parte de los niños son atendidos por pediatras y no por médicos generales.

PLAN DE REVISIONES PEDIÁTRICAS DE LOS NIÑOS CON CARDIOPATÍA

A efectos de determinar si un niño con cardiopatía requiere más revisiones que otro sano, un esquema práctico consiste en clasificarlos en 4 grupos:

1. Cardiopatías leves

Son aquellas que por su gravedad pueden denominarse leves, banales o sin repercusión hemodinámica, tales como los pequeños cortocircuitos izquierda a derecha (ventricular, auricular o ductal), estenosis pulmonar leve, válvula aórtica bicúspide nada o levemente estenótica, o prolapso mitral sin insuficiencia mitral. En estos pacientes la cardiopatía no tiene ninguna repercusión sobre su salud. En cuanto al pronóstico, la gran mayoría de los cortocircuitos pequeños se cerrarán solos en los primeros meses o años y las demás cardiopatías o no empeorarán, o lo harán muy lentamente (en décadas). La única causa de descompensación brusca e imprevisible es que sufran una endocarditis, lo cual es muy improbable. Por lo tanto, estos pacientes no precisan más revisiones pediátricas que las de un niño normal bien controlado. Un exceso de atención induce a pensar a la familia, y al propio niño cuando es mayor, que padece una enfermedad mas grave.

2. Cardiopatías asintomáticas, pero no leves

Son niños aparentemente asintomáticos pero con cardiopatías significativas. Menos algunos cortocircuitos que, aun no siendo pequeños, pueden evolucionar al cierre espontáneo, todos los demás de este grupo empeorarán en años y con frecuencia precisarán cirugía o cateterismo intervencionista en su infancia. El cardiólogo infantil les citará con intervalos entre los cuales prevé que no van a sufrir un empeoramiento significativo. Se pueden programar revisiones pediátricas entremedias de las del cardiólogo según el caso (por ejemplo, en un lactante con comunicación interventricular y curva ponderal escasa).

3. Cardiopatías sintomáticas

Es en ellos donde los cuidados pediátricos que expondremos a continuación son muy necesarios. Deben ser revisados con la periodicidad que requiera cada caso en particular. Para evaluar un posible empeoramiento es necesario disponer de los informes de las revisiones del hospital y, si es posible, de un ECG y radiografía de tórax previos con los que poder comparar.

4. Arritmias

El papel del pediatra de Atención Primaria en el control de los niños con arritmias se puede resumir en no dar mayor importancia a las banales, controlar de manera discreta las demás y no administrar fármacos que puedan empeorarlas.

Los niños que han sido operados o sometidos a cateterismo intervencionista pueden ser igualmente clasificados en uno de los grupos previos, según sus secuelas.

NUTRICIÓN Y CRECIMIENTO

Los niños con cardiopatías congénitas pueden presentar alteraciones del crecimiento por su lesión cardiaca, pero también por la mayor frecuencia de síndromes malformativos, cromosomopatías, bajo peso al nacimiento o prematuridad[4]. Las cardiopatías leves no tienen ninguna repercusión. Las cardiopatías que repercuten por sí mismas en la nutrición y el crecimiento se pueden dividir en dos grupos:

1. Las que afectan desde las primeras semanas o meses de vida. Son las que cursan con insuficiencia cardiaca congestiva precoz, especialmente si tienen hipertensión pulmonar (por ejemplo, una comunicación interventricular grande o asociada a coartación aórtica) o cianosis por mezcla de sangre arterial y venosa (por ejemplo, una transposición de grandes arterias con comunicación interventricular)[5]. Las cardiopatías cianosantes (por ejemplo, la tetralogía de Fallot) a corto plazo afectan poco. El tratamiento médico, incluido el nutricional, tiene como objetivo mantener en el mejor estado posible al enfermo hasta que puede ser operado. Cuanto más precoz es la cirugía, menor desnutrición[6]. La ganancia de peso y longitud se acelera (catch-up) tras la corrección quirúrgica, pero si la desnutrición fue precoz y grave, la talla puede persistir baja.

2. Las que tienen una repercusión más tardía e irregular. Son cardiopatías menos graves que las anteriores, cuyo tratamiento quirúrgico (al menos corrector) puede demorarse. Al cabo de varios años de evolución las de mayor repercusión son las cardiopatías cianosantes, que afectan tanto al peso como a la talla. Los cortocircuitos izquierda a derecha que antes de la cirugía eran poco sintomáticos en general sólo

afectan al peso y las lesiones obstructivas moderadas, generalmente asintomáticas, a ninguno[4]. Por motivos desconocidos, cardiopatías hemodinámicamente similares afectan de manera desigual[7].

ALIMENTACIÓN DOMICILIARIA DEL LACTANTE CON CARDIOPATÍA

1. Alimentación al pecho: Se debe mantener el pecho mientras la ganancia ponderal sea adecuada. Puede ser a demanda en cardiopatías asintomáticas. En las sintomáticas no se aconseja pasar de las 3 horas de pausa y se debe instruir a la madre para que le deje descansar unos segundos si le nota jadeante o cianótico. Para evitar que regurgiten, es conveniente no moverles ni cambiarles de pañal tras las tomas, y ponerles a dormir discretamente semisentados (en decúbito supino o lateral). Semisentados también mejora la disnea si tienen insuficiencia cardiaca.
2. Alimentación con biberón: Su utilidad se basa en que permite medir el aporte y aumentar la densidad calórica de las tomas, pero no es cierto el tópico de que cueste menos trabajo ya que se ha documentado lo contrario: mayor consumo de oxígeno con la succión del biberón que del pecho[8].
3. Alimentación con sonda: Se recurre a la sonda nasogástrica cuando con el pecho o biberón no gana peso. Es aconsejable proseguir con pequeñas tomas para mantener el reflejo de succión. La sonda se coloca en el hospital y el niño debe permanecer hospitalizado hasta que se determine la pauta idónea y la familia esté bien instruida. Es raro que un niño con una cardiopatía que precisa ser alimentado por sonda sea dado de alta. Con leche materna o fórmula a dilución normal (densidad calórica aproximada de 0,7 Kcal/ml) la cantidad de agua necesaria para suministrar las calorías necesarias para que un lactante desnutrido no siga perdiendo o recupere peso (120 a 150 Kcal/k/día) es inviable para la situación hemodinámica en la que se encuentran estos pacientes y es necesario aumentar la densidad calórica con un suplemento de dextrinomaltosa y triglicéridos de cadena media, que se añaden en proporción calórica similar de ambos. Se suele llegar hasta 1,5-2 kcal/ml, vigilando que la osmolaridad urinaria no sobrepase los 400 mOsml/L y que no ocasione vómitos o esteatorrea.

Se debe controlar el peso con la periodicidad que sea necesaria al caso, y la longitud y perímetro cefálico cada 1 ó 2 meses. La circunferencia del brazo puede ser también de utilidad. Hay que tener presente que pueden ganar peso en poco tiempo por empeoramiento de la insuficiencia cardiaca (retención hídrica) y perderlo por los diuréticos. La osmolaridad en orina es útil y fácil de determinar. Hay que limitar todo lo posible las extracciones de sangre, ya que estos niños precisan buenas vías venosas para sus múltiples ingresos hospitalarios.

ALIMENTACIÓN DOMICILIARIA DEL NIÑO MAYOR CON CARDIOPATÍA

En un niño o adolescente con cardiopatía significativa y peso bajo puede haber una relación causal basada en una nutrición insuficiente. Se debe procurar aumentar la ingesta calórica con alimentos que le resulten apetitosos y añadir a las comidas habituales mayor cantidad de aceite de oliva o maíz, mantequilla, salsas, azúcar, cacao, etc. También se puede suplementar la dieta con algún preparado comercial que le guste. En la tabla 1 se aclara la terminología de los tipos disponibles[9].

PREVENCIÓN DE LA ANEMIA FERROPÉNICA

Los niños con cardiopatías cianosantes requieren mayor cantidad de hemoglobina para atenuar la hipoxia tisular, por lo que cifras normales de hemoglobina y hematocrito en ellos indican anemia. La causa más probable es la carencia de hierro, y el mejor parámetro para evaluarla es el volumen corpuscular medio por debajo de 73[10]. Para prevenir la anemia por carencia de hierro en niños con cardiopatías cianosantes es práctica habitual administrarles suplementos orales, bien continuos a dosis bajas, bien discontinuos a dosis mayores. En adultos con insuficiencia cardiaca se ha demostrado que la anemia empeora el pronóstico, pero su causa es multifactorial (hemodilución, hiporregeneración medular, carencial y por pérdidas)[11].

RESTRICCIÓN HIDROSALINA

A los pacientes con riesgo o clara insuficiencia cardiaca se les aconseja no añadir sal en las comidas y que eviten los alimentos salados. En su condición de niños se pueden tolerar pequeños excesos puntuales (por ejemplo, en un cumpleaños). Las necesidades de agua dependen en buena medida de la ingesta de sal, por lo que si se controla la sal no es preciso restringir el agua, salvo en casos de insuficiencia cardiaca grave.

EJERCICIO FÍSICO Y DESCANSO[12,13]

Los niños con cardiopatías leves pueden realizar todo tipo de esfuerzos. En las cardiopatías sintomáticas y en algunas asintomáticas (por ejemplo, en una estenosis aórtica moderada) se aconseja evitar los esfuerzos bruscos o extenuantes, pero incluso en estos pacientes hay que promover el ejercicio recreativo hasta el límite en que sea bien tolerado, ya que ello mejorará su capacidad física y la integración con otros niños. Por el contrario, se les debe disuadir de realizar un deporte de competición, que en todo caso debe ser autorizado por el cardiólogo. Los pacientes con insuficiencia cardiaca o cianosis requieren periodos de sueño y descanso más frecuentes y prolongados que los de un niño sano de su edad. Los niños con insuficiencia cardiaca suelen tener ortopnea, por lo que duermen mejor semisentados.

ENFERMEDADES INTERCURRENTES Y RIESGOS DE LA MEDICACIÓN NO CARDIOLÓGICA[13]

Para evaluar el posible riesgo, los principios fisiopatológicos esenciales que debemos conocer son:

1- Los cortocircuitos de izquierda a derecha (por ejemplo, en la comunicación interventricular) aumentan (llega más sangre al pulmón y menos a la aorta) cuando suben las resistencias sistémicas o bajan las pulmonares, y al contrario en los cortocircuitos de derecha a izquierda (por ejemplo, en la tetralogía de Fallot).
Las obstrucciones a la salida del ventrículo empeoran con la taquicardia porque disminuye el tiempo de eyección.

2- Las cuatro situaciones de riesgo más comunes, y los cambios fisiopatológicos que ocurren o pueden ocurrir en ellas, son:

1- Fiebre: Taquicardia, taquipnea, vasoconstricción periférica en el pico febril seguido de vasodilatación, y aumento del consumo de oxígeno.
2- Deshidratación: Taquicardia, hipotensión, hemoconcentración, alteración electrolítica (de especial riesgo la hipopotasemia, que favorece

la intoxicación por digitálicos), y acidosis metabólica.
3- Infección broncopulmonar: Taquipnea, hipoxemia e hipercapnia (que aumenta las resistencias pulmonares). Además, suele haber fiebre y puede que también cierta deshidratación. La causa más común de empeoramiento de un lactante con insuficiencia cardiaca o cianosis es la bronquiolitis por virus respiratorio sincitial (ver acerca de su prevención a continuación).
4- Apneas obstructivas: Hipercapnia.

En cuanto al tratamiento de las enfermedades intercurrentes, los medicamentos de uso común con mayor riesgo son los simpaticomiméticos utilizados como vasoconstrictores nasales (orales o tópicos), que además tienen escasa utilidad terapéutica, por lo que no deben usarse en niños con cardiopatías significativas o con taquiarritmias. Otros fármacos con efectos simpaticomiméticos, como los broncodilatadores agonistas b_2 deben utilizarse a sus dosis habituales cuando son necesarios, pero es preciso conocer que podrían precipitar taquiarritmias en pacientes sensibles. A altas dosis, los agonistas b_2 pueden ocasionar hipopotasemia.
Ver más información sobre enfermedades intercurrentes en el tema "Complicaciones después de la cirugía de las cardiopatías congénitas".

VACUNACIONES Y PREVENCIÓN DE LA INFECCIÓN POR VIRUS RESPIRATORIO SINCITIAL[13-15]

Los lactantes con cardiopatías leves deben vacunarse según el calendario habitual. Si bien con calendarios distintos, en todas las Comunidades españolas se vacuna en la lactancia frente a difteria, tétanos y tos ferina (actualmente se usa sólo tos ferina atenuada, que ocasiona menos efectos secundarios), poliomielitis (actualmente se usa sólo la vacuna inyectable de virus inactivos, no la oral de virus vivos atenuados), hepatitis B, haemofilus b, meningococo C y sarampión, rubeola y parotiditis (aunque las hay por separado, en el calendario de todas las Comunidades se ponen siempre juntas, denominándose a esta vacuna "triple vírica").
Los niños que padecen una cardiopatía significativa deberían vacunarse además frente a gripe, neumococo y varicela:

- La vacuna antigripal por el momento no está en el calendario habitual de ninguna Comunidad, pero puede administrarse a los mayores de 6 meses gratuitamente por ser un grupo de riesgo.
- La vacuna frente al neumococo puede ser conjugada con proteínas (que estimula a los linfocitos T, dejando "memoria") o de polisacáridos capsulares (que sólo estimula a los linfocitos B, de forma que la inmunidad dura lo que duren los anticuerpos). La primera se puede poner a partir de los 2 meses, pero la segunda no es eficaz hasta los 2 años. La conjugada actual es heptavalente, aunque en breve se dispondrán de otras con más serotipos, y sólo está incluida en el calendario de Madrid. En las demás Comunidades puede administrarse gratuitamente por pertenecer a un grupo de riesgo. Los que tienen una cardiopatía grave, aunque hayan sido vacunados con vacuna conjugada en la lactancia deberían revacunarse a partir de los 2 años con vacuna antineumocócica de polisacáridos (la actual es 23valente). La segunda dosis de 23valente se pone a los 3 años de la primera en menores de 10 años. En mayores de 10 ó a partir de la 2ª dosis en menores, el intervalo de revacunación con 23valente es cada 5 años.
- La vacuna frente a la varicela se administra a partir de los 12 meses. En Madrid, Navarra y Melilla forma parte del calendario a los 15 meses. En otras Comunidades o no se vacuna, o sólo a los adolescentes que no hayan pasado la varicela, pero en todas ellas los cardiópatas pueden vacunarse gratuitamente a partir del año como grupo de riesgo usando cualquiera de las 2 marcas comerciales disponibles en España.

Aunque desconocemos que existan aún estudios en niños con cardiopatías, parece razonable aconsejar que se vacunen también frente a rotavirus, ya que esta vacunación se propone para toda la población. Por el momento no se incluye en ninguna Comunidad, ni de manera rutinaria, ni, que sepamos, como grupo de riesgo.
Puesto que por ahora no se dispone de vacuna frente a virus respiratorio sincitial, los lactantes con cardiopatías graves pueden recibir inmunización pasiva con un anticuerpo específico (palivizumab). Se administra una dosis intramuscular mensual, sólo en hospitales. No presenta ninguna interacción con ninguna vacuna.
Las inyecciones intramusculares están contraindicadas en niños que toman anticoagulantes orales. En estos casos las vacunas se inyectan en tejido subcutáneo, comprimiendo después 2 minutos, sin masajear.
En el siguiente apartado se realizan algunas consideraciones sobre las vacunas en el periodo pre y postoperatorio de las cardiopatías congénitas.

CUIDADOS PEDIÁTRICOS PRE Y POSTOPERATORIOS

Los lactantes que van a ser operados es aconsejable que no vayan a la guardería, ni a lugares cerrados y concurridos, al menos en las 2 semanas previas a la cirugía. Esto es especialmente importante durante las epidemias invernales de virus respiratoro sincitial.
El lavado de manos es una medida preventiva de primer orden para evitar el contagio de múltiples bacterias y virus, no sólo de aquellos cuya transmisión es fecal-oral, con una excepción notable: es poco eficaz en la prevención de la gastroenteritis por rotavirus, lo que es un dato a favor de la recomendación de la vacuna. También hay que limpiar los fonendoscopios, las batas y otros objetos que toquen a los niños, ya que pueden ser transmisores de virus y bacterias (especialmente en hospitales, donde es probable que sean resistentes a antibióticos).
Los niños mayores que van a operarse pueden ser revisados uno o dos meses antes por el odontólogo a fin de tratar sus posibles caries antes del periodo de máximo riesgo de endocarditis, que ocurre tras la cirugía.
Con respecto a las vacunas, en el preoperatorio pueden tomarse las siguientes precauciones[13,15]:

1- Tras las vacunas de virus vivos atenuados (polio oral, sarampión, rubeola, parotiditis, rotavirus y varicela), el vacunado puede padecer una enfermedad atenuada tras un periodo de incubación de 1 a 4 semanas (según el virus). También elimina virus durante varias semanas. Se ha demostrado contagio con la vacuna oral de poliomielitis (que ya no se usa en España) pero no con la triple vírica, y es excepcional pero posible con varicela y con rotavirus.
2- Tras la vacuna del sarampión se ha descrito muy rara vez (3 ó 4 casos por 100.000 dosis) trombocitopenia, que puede durar varios meses y suponer un problema durante la cirugía cardiaca con circulación extracorpórea. También se ha descrito tras la vacuna de varicela.

En resumen, para evitar riesgos innecesarios las vacunas frente a rotavirus es mejor no administrarlas en el mes previo a la cirugía y las de sarampión (o triple vírica) y varicela pueden retrasarse en aquellos pacientes que tengan prevista cirugía poco después de la edad habitual de vacunación (15 meses).

Las vacunas de virus atenuados, y en menor medida las de microorganismos inactivos y subunidades, pueden resultar menos eficaces si el paciente necesitó durante la cirugía transfusiones de derivados sanguíneos. Cuando se usó sangre completa o plasma, este problema persiste varios meses. No es ninguna contraindicación, pero se aconseja repetir la vacuna más adelante.

PROFILAXIS DE ENDOCARDITIS Y PREVENCIÓN DE LAS CARIES

Las lesiones endoteliales del corazón o los vasos, ocasionan trombos locales que pueden infectarse a partir de bacterias u hongos del torrente sanguíneo (endocarditis, endarteritis, flebitis). Las endocarditis en niños sin cardiopatía ni otros factores de riesgo (catéteres venosos centrales) son muy poco frecuentes (menos del 10%). Dentro de las cardiopatías congénitas, las de mayor riesgo son la tetralogía de Fallot, comunicación interventricular y estenosis aórtica. En el extremo opuesto, de muy bajo riesgo, está la estenosis pulmonar leve, el prolapso mitral sin insuficiencia y la comunicación interauricular tipo *ostium secundum*. Tras la cirugía cardiaca o el cierre de algunos defectos con dispositivos colocados mediante cateterismo, el riesgo de endocarditis es también variable, desde un máximo en las válvulas protésicas, hasta un mínimo tras la corrección quirúrgica o por cateterismo de la comunicación interauricular, interventricular y conducto arterioso. Clásicamente se ha recomendado profilaxis antibiótica ante procedimientos dentales o quirúrgicos con riesgo de bacteriemia en todas las cardiopatías menos en la comunicación interauricular tipo *ostium secundum*. También se aconsejaba profilaxis en los 6 meses posteriores a la cirugía o colocación de dispositivos de cierre mediante cateterismo, periodo en el cual se supone que el material de sutura o cierre se habrá epitelizado. Sin embargo, la utilidad de la profilaxis está siendo cada vez más cuestionada: mientras en 2004 la guía de la Sociedad Europea de Cardiología mantenía unos consejos similares a los mencionados, en 2007 la Asociación Americana del Corazón restringió notablemente su uso y en 2008 el Instituto Nacional para la Salud y Excelencia Clínica[16] del Reino Unido desaconsejó su uso sin excepciones. Por tanto, la mejor forma de evitar riesgos es la prevención primaria de las caries: consejos dietéticos (como el paso precoz del biberón al vaso para tomar leche o zumos, evitar dulces, evitar medicamentos con azúcar, dieta equilibrada), suplemento oral si el agua es baja en flúor (a partir de los 6 meses), cepillado dental desde el inicio de la dentición, etc.[17]

SECUELAS NEUROLÓGICAS Y PSICOLÓGICAS

Los niños con cardiopatías graves suelen tener una lactancia tormentosa que puede retrasar los hitos habituales del desarrollo psicomotor (sentarse, andar, hablar), pero la mayoría se recuperan y sólo unos pocos quedan con alguna secuela neurológica grave (retraso mental, parálisis, sordera, convulsiones). Los factores determinantes son la severidad de la hipoxemia originada por su cardiopatía y, en un grado mucho menor, las técnicas quirúrgicas complejas a las que son sometidos[18]. No son infrecuentes los trastornos psicológicos y el retraso escolar, de causa multifactorial.

COEXISTENCIA DE SÍNDROMES MALFORMATIVOS. RIESGO DE RECURRENCIA. PREVENCIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Las cardiopatías congénitas con cierta frecuencia forman parte de una cromosomopatía o síndrome malformativo[19]. El pediatra de Atención Primaria debe prestar especial atención a la presencia de dismorfias, ya que algunos síndromes pasarán desapercibidos en el periodo neonatal (por ejemplo, los de Turner, Marfan o Williams-Beuren). Incluso excluyendo síndromes, se ha encontrado una mayor incidencia de otras malformaciones aisladas (por ejemplo renales).

El riesgo de recurrencia cuando un progenitor o un hermano padecen una cardiopatía congénita siempre es mayor que en la población general, pero aún así es bastante bajo (1 al 15%, según cardiopatías y series). No sólo tienen un componente hereditario las malformaciones, sino las miocardiopatías y algunas arritmias (por ejemplo, la miocardiopatía hipertrófica y el síndrome de QT largo sin sordera, son autosómicos dominantes).

Las embarazadas deben tomar suplementos de ácido fólico, que no sólo previene de defectos del tubo neural, sino también de cardiopatías congénitas[20]. Si la madre o alguno de sus hijos tienen una cardiopatía congénita de gravedad, puede realizarse un control ecocardiográfico fetal entre las semanas 16 y 20. En esa edad de gestación es posible detectar una malformación cardiaca grave y ofrecer a los padres la posibilidad de abortar.

Tabla 1. Preparados nutricionales comerciales

Tipos de preparado	Descripción	Presentaciones
Dietas poliméricas	Son alimentos completos. No son hiperosmolares ni contienen gluten. Densidad calórica entre 1 y 1,5 kcal/ml.	Líquidos, de sabores diversos
Suplementos nutricionales	Contienen los 3 principios inmediatos y algunos otros nutrientes, pero no son alimentos completos	En polvos para disolver, o en cremas y barritas para consumir directamente, de sabores diversos
Módulos o dietas modulares	Contienen un sólo principio inmediato (hidratos de carbono, lípidos o proteínas) o bien asociación de hidratos de carbono y lípidos	Líquidos y en polvo

BIBLIOGRAFÍA

Arias López I, Martínez Tallo E, Campo Sampedro F, Cardesa García JJ. Incidencia de las cardiopatías congénitas en la provincia de Badajoz. An Pediatr (Barc). 2008;69:23-7

Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002; 39: 1890-1900.

Young PC, Shyr Y, Schork MA. The role of the primary care physician in the care of children with serious heart disease. Pediatrics. 1994;94:284-290.

Martí Henneberg C. Crecimiento y nutrición en las cardiopatías congénitas. En: Cardiología pediátrica. Clínica y cirugía. Sánchez PA, editor. Madrid: Salvat; 1986. P.1095-1102

Varan B, Tokel K, Yilmaz G. Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. Arch Dis Child. 1999;81:49-52.

Moreno Villares JM, Oliveros Leal L, Sánchez Díaz I, Pérez Pérez A, Galletti L. Estado nutricional de lactantes afectados por una cardiopatía congénita compleja antes de la cirugía. Acta Pediatr Esp. 2007;65:24-28.

Ardura Fernández J, González Herrera C, Aragón García MP. Factores hemodinámicos y retraso de crecimiento en operados de comunicación interauricular. An Pediatr. 2003;58:302-308.

Marino BL, O´Brien P, Lo Re H. Oxygen saturations during breast and bottle feeding in infants with congenital heart disease. J Pediatr Nurs. 1995;10:360-4.

Beneítez Maestre AM, Moreno Villares JM. Suplementos nutricionales. En: Muños Calvo MT y Suárez Cortina L. manual práctico de nutrición en pediatría. Madrid: Ergon; 2007. P. 221-33.

Disponible en: http://www.aeped.es/nutricion/manual2007.htm.

Olcay L, Ozer S, Gurgey A, Saraclar M, Ozme S, Bilgic A, Ozkutlu S, Celiker A. Parameters of iron deficiency in children with cyanotic congenital heart disease. Pediatr Cardiol. 1996;17:150-154.
Horwich TB, Fonarow GC, Hamilton MA, MacLellan WR, Borenstein J. Anemia is associated with worse symptoms, greater impairment in functional capacity and a significant increase in mortality in patients with advanced heart failure. J Am Coll Cardiol. 2002;39:1780-1786
Baño Rodrigo A, Martos Moreno G. Ejercicio físico y deporte en niños cardiópatas. En: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Cardiología Pediátrica. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Disponible en: http://www.secardioped.org.
Smith P. Primary care in children with congenital heart disease. J Pediatr Nurs. 2001;16:308-19.
Gómez Campderá JA. Vacunaciones en niños con enfermedades crónicas. En: Manual de vacunaciones en pediatría 2005. Asociación Española de Pediatría. P 735-41. Disponible en: http://www.vacunasaep.org/manual/12.pdf
Plotkin SA, Orenstein W. Vaccines, fourth edition. New York: Elsevier; 2004
National Institute for Health and Clinical Excellence. Prophylaxis against infective endocarditis: antimicrobial prophylaxis against infective endocarditis in adults and children undergoing interventional procedures. NICE clinical guideline 64. March 2008.
Vitoria Miñana I, de Baturell Castillo A. Promoción de la salud bucodental. En: Recomendaciones PrevInfad/PAPS. Disponible en: http://www.aepap.org/previnfad/Dental.htm.
Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell MI, Rosenblatt B, Rohlicek Ch, Tchervenkov. Neurologic Status of newborns with congenital heart defects before open heart surgery. Pediatrics. 2006; 103: 402-408
Moreno García M, Gómez Rodríguez MJ, Barreiro Miranda E. Genética de las cardiopatías congénitas. An Esp Pediatr. 2000;53:30-39.
Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge. A scientific statement from the American Heart Association council on cardiovascular disease in the young. Endorsed by American Academy of Pediatrics. Circulation. 2007;115:2995-3014.

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

El niño con traumatismo cráneo-encefálico

Moderador: Juan Ignacio Manrique Martínez, Instituto Valenciano de Pediatría, Valencia.

EL NIÑO CON TCE LEVE

Nº Programa: 219
Autor: Pedro J. Alcalá Minagorre.
Centro de la Salud de la Nucía, Alicante

Antecedentes: El traumatismo craneoencefálico (TCE) constituye un motivo frecuente de consulta en Urgencias. Aunque en su mayoría no conllevan consecuencias graves, supone la primera causa de muerte y discapacidad en niños mayores de 1 año en los países desarrollados. Se estima que 1 de cada 10 niños sufrirá un TCE no banal a lo largo de la infancia.

Existen varios aspectos del manejo del TCE que producen controversia, muy en especial en el TCE leve. La determinación del riesgo de lesión intracraneal, particularmente en los menores de 2 años, la utilización de las pruebas de imagen, y los criterios para derivación hospitalaria e ingreso son de gran interés para el pediatra, que en ocasiones, se desconcierta al encontrar información contradictoria en la literatura médica.

En primer lugar, no hay un acuerdo sobre la definición de TCE leve. Tradicionalmente se ha considerado que un TCE es leve cuando cursa con ausencia de focalidad neurológica y un nivel de conciencia igual o superior a 13 en la escala de coma de Glasgow (GCS), o bien en su adaptación para lactantes. No obstante, compartimos la opinión de los autores que consideran que un TCE con un GCS inferior a 15 no puede ser considerado banal.

La mayor reducción de la mortalidad se produce al prevenir el daño cerebral secundario en pacientes que han sufrido un TCE y que todavía no se han deteriorado clínicamente. La actuación del pediatra estará determinada por el riesgo de lesión intracraneal, establecido por la historia clínica, la exploración y, en casos seleccionados, las pruebas de imagen.

La mortalidad asociada al TCE leve es baja (menos de 1%) según las series. Pero si consideramos que la inmensa mayoría de los numerosos TCE atendidos son leves, es probable que nos encontremos algún día ante un paciente con criterios iniciales de TCE leve y que finalmente presente lesiones intracraneales significativas, en especial si se trata de lactantes. Las particularidades clínicas de este grupo de edad condicionan la necesidad de recomendaciones específicas para menores de 2 años en los protocolos y guías de manejo del TCE.

TCE LEVE EN MENORES DE 2 AÑOS

Caso 1. Neonato de 21 días que ha caído desde la cama de sus padres.
Varón de 21 días, con antecedentes de prematuridad (35 semanas), que es traído al Servicio de Urgencias por caída desde la cama de sus padres hace 30 minutos. Ha presentado llanto inmediato, sin otra sintomatología desde el impacto hasta su valoración en el Hospital. La historia clínica, realizada de forma repetida y por separado es consistente, y no aparecen indicios sugerentes de daño intencional.

A la exploración el niño muestra un buen estado general, está bien nutrido y aparentemente bien cuidado. Presenta un amplio cefalohematoma a nivel parietotemporal derecho, sin evidenciarse otras lesiones. El nivel de conciencia es normal (GCS modificado 15/15), y la exploración neurológica no muestra ningún déficit. El resto de exploración por aparatos es normal.

La radiografía revela una fractura parietal derecha, que cruza todo el hemicráneo.

Evolución: Se decide el ingreso del paciente y realización de tomografía computerizada (TC) craneal que no muestra lesiones intracraneales. En el estudio oftalmológico no se detectan hallazgos patológicos. Se da el alta sin incidencias a las 48 horas.

Caso 2. Lactante mujer de 8 meses que ha caído desde los brazos de su madre.
Se estima una caída desde una altura de metro y medio, golpeándose en la región occipital. Los padres refieren llanto inmediato, con ligera somnolencia postraumática. Valorada inicialmente en su Centro de Salud, se remite al Hospital para valoración.

A la exploración presenta cefalohematoma occipital derecho, sin otras lesiones externas. La exploración neurológica es normal, salvo leve tendencia a la somnolencia (GCS modificado 14/15: motor 6, verbal 5, ocular 3). Durante la valoración la paciente presenta un vómito. La historia clínica es congruente con los hallazgos exploratorios, y no se evidencian señales de maltrato o abandono de la paciente.

La radiografía craneal muestra una fractura occipital lineal. Se decide realización de TC craneal, en la que se aprecian imágenes compatibles con hemorragia subaracnoidea, sin presentar otras alteraciones evidentes.

Evolución: se ingresa en UCI, y es valorada por Neurocirugía. Se decide actitud expectante. La paciente experimenta mejoría sintomática, y se da el alta a las 72 horas, con estudio oftalmológico normal. Se realiza control clínico y radiológico sin incidencias desde Consultas Externas.

Discusión. TCE leve en menores de dos años
El grupo de menores de dos años constituye un grupo de particular riesgo de lesión intracraneal, dadas sus características fisiopatológicas y la inhabilidad para comunicarse. Esta mayor susceptibilidad se debe a una superficie craneal proporcionalmente mayor, una musculatura cervical relativamente débil, un plano óseo más fino y deformable, y un mayor contenido de agua y menor de mielina, lo que origina daño axonal difuso en los accidentes de aceleración y desaceleración.
En ocasiones, la forma de presentación de las lesiones cerebrales puede ser sutil, incluso asintomática. Por otra parte, en lactantes el maltrato puede ocasionar lesiones graves, con secuelas irreversibles. En los niños menores de un año el daño intencional supone la primera causa de muerte traumática.

Varios estudios han tratado de determinar cuáles son los factores de riesgo de lesión intracraneal en lactantes con un TCE leve. En un estudio de cohortes prospectivo, donde todos los pacientes eran sometidos a radiografía y TC, se determinó que la fractura de cráneo, la alteración del nivel de conciencia, la presencia de focalidad neurológica y el mecanismo traumático eran factores de riesgo de lesión intracraneal.

En otros trabajos se ha estudiado la relación de la presencia de fractura con la lesión cerebral en lactantes, mostrándose como factor de riesgo independiente de daño intracraneal. A su vez se ha establecido claramente la asociación de cefalohematoma con la existencia de la fractura craneal.

Sin embargo no está justificado el uso generalizado de la radiografía para la valoración del TCE en lactantes, debido a que la sobreutilización de la prueba supondría una radioexposición innecesaria en la mayoría de los niños evaluados. En ausencia de signos de lesión intracraneal, las indicaciones de radiografía de cráneo en menores de 2 años serían:

- Presencia de lesiones en la superficie craneal (cefalohematoma, hematoma subgaleal, laceraciones…), en especial si no se encuentran en localización frontal.
- Mecanismo de alta energía (por ejemplo accidentes con vehículos a motor o caída de más de 75 cm de altura).
- Impacto contra superficies duras (hormigón, o madera).
Sospecha de maltrato.
- Traumatismo no presenciado con la posibilidad de un mecanismo significativo.

La evidencia demuestra que el umbral para la realización de una TC en menores de 2 años con un TCE cerrado ha de ser menor, ya que presentan un mayor riesgo de lesiones cerebrales significativas con síntomas en ocasiones poco específicos. Son indicaciones de TC en menores de 2 años:

- Cualquier disminución del nivel de conciencia en el momento de la exploración (GCS<15).
- Focalidad neurológica.
- Fontanela con aumento de tensión.
- Convulsión postraumática.
- Fractura craneal de menos de 24 horas de evolución.
- Antecedentes de pérdida de conciencia superior al minuto.
- Irritabilidad marcada y persistente.
- Sospecha de lesiones no accidentales.

Dependiendo de los medios disponibles se puede plantear una ecografía cerebral en lactantes con fontanela abierta, acompañado de un periodo de observación hospitalaria. La ecografía es una técnica inocua, y aunque posibilita el diagnóstico de algunas lesiones intracraneales y de fracturas progresivas, su rendimiento es pobre, por lo que no supone una alternativa a la prueba de referencia, la TC.

Ante la presencia de una lesión intracraneal o signos de fractura basilar, se ha de consultar con el Neurocirujano, y trasladar al paciente a un centro con UCI Pediátrica. Nuestra actuación deberá ir encaminada a mantener estable la vía aérea, ventilación, circulación y administración de drogas si se requiere, hasta su llegada a la UCI Pediátrica.

Sin embargo, la inmensa mayoría de pacientes que atendemos tienen muy bajo riesgo de lesión intracraneal. En este grupo se incluirían los pacientes cuyo mecanismo traumático ha sido de baja energía (caída desde su propia altura), permanecen asintomáticos, y la exploración física y neurológica es normal. En estos casos no hay que realizar ninguna prueba de imagen, y si existen garantías de observación durante 48 horas por adultos responsables, pueden ser remitidos a su domicilio una vez explicadas las normas de vigilancia.

En el caso de que el paciente no cumpla los criterios anteriores de bajo riesgo de lesión intracraneal, e independientemente de la realización de las pruebas de imagen, se recomienda la observación del lactante en el medio sanitario un mínimo de 24 horas para detectar signos de deterioro clínico.

Por último, los lactantes son un grupo altamente susceptible de sufrir daño intencional, por lo que se ha de tener siempre en cuenta esa posibilidad ante TCE en menores de 2 años, sobre todo si aparece alguna de las siguientes circunstancias:

- Incongruencia entre las lesiones y la historia clínica.
- Demora injustificable en la asistencia.
- Presencia de lesiones geométricas, en zonas relativamente protegidas o en distinto estadio evolutivo.

- Presencia de otras fracturas o de hemorragias retinianas.
- Actitudes extrañas de los padres.
- Conducta poco habitual del lactante (rechazo del contacto físico, irritable con sus padres y tranquilo con el personal sanitario).

Ante la sospecha de un TCE no accidental se recomienda el ingreso del paciente, la realización de las pruebas complementarias que apoyen el diagnóstico (entre ellas el estudio oftalmológico en busca de hemorragias retinianas) y, en todos los casos, comunicar el caso a las autoridades.

TCE LEVE EN MAYORES DE 2 AÑOS

Caso 3. Varón de 3 años que se ha caído desde una silla de guardería.

El impacto se produce en la región occipital al caerse hacia atrás cuando se había puesto de pie sobre la sillita. Tras llanto inmediato queda asintomático, hasta que 12 horas después aparece cefalea intensa que le despierta de madrugada, irritabilidad y vómitos en número de 2. Acuden al hospital, donde se aprecia además del cefalomatoma occipital, un nivel de GCS de 13/15 (motor 6, verbal 4, ojos 3).

Se realiza TC que muestra hematoma epidural supra e infratentorial izquierdo, con desplazamiento del IV ventrículo, no apreciándose signos de hidrocefalia.

Se ingresa en UCI y es valorado por el neurocirujano, que procede a evacuación urgente del hematoma. En el acto quirúrgico se descubre una fractura transversal del hueso occipital. La evolución posterior fue satisfactoria, dándose de alta desde la UCI a las 48 horas del ingreso

Discusión TCE leve en mayores de 2 años

A partir de los dos años, los hallazgos físicos y los síntomas sugerentes de lesión intracraneal han demostrado tener un valor predictivo positivo similar al de los adultos. De esta forma, la Asociación Americana de Pediatría publicó una guía de manejo del TCE en niños mayores de 2 años, en la que los pacientes se orientaban en grupos de riesgo de lesión intracraneal por la anamnesis y la exploración física.

Diversos trabajos muestran que la aparición durante la exploración de disminución del nivel de conciencia (GCS<15), focalidad neurológica, signos de fractura basilar o de lesión penetrante se correlacionan fuertemente con la presencia de lesión intracraneal. En estos casos se debe realizar una TC sin contraste de forma urgente.

Otros síntomas, como pérdida de conciencia superior a los 5 minutos, amnesia postraumática, vómitos persistentes, convulsión postraumática, o cefalea intensa (especialmente si hay periodo asintomático) pueden ser indicadores de la presencia de lesiones cerebrales. En estos pacientes, se puede plantear la realización inmediata de TC, o la observación en medio hospitalario un mínimo de 6 horas, realizando la TC ante la persistencia o empeoramiento de los síntomas.

Se ha discutido si la fractura de cráneo es un factor de riesgo independiente de lesión intracraneal en mayores de 2 años, y por tanto si la radiografía tiene algún papel en el manejo en el TCE en este grupo de edad. Algunos trabajos señalan que la fractura craneal (en especial temporoparietal u occipital) aumenta las probabilidades de lesión intracraneal. Cabe destacar que estos trabajos recogen muestras de población pediátrica general, sin realizar un análisis estratificado entre lactantes y niños de mayor edad. Se ha evidenciado la posibilidad de lesión intracraneal sin la presencia de fractura (hasta en el 50% de los casos), y que la mayoría de las fracturas craneales no se asocian a un daño cerebral subyacente. Los escasos trabajos que evalúan con rigor la radiografía confieren un limitado valor a esta prueba en mayores de 2 años, y apenas se admite su uso en algunas situaciones, siempre en ausencia de signos de lesión intracraneal:

- Historia incierta o sospecha de maltrato
- Sospecha de cuerpo extraño
- Sospecha de fractura deprimida o herida penetrante
- Ser portador de válvula de derivación intracraneal

Los pacientes nivel de conciencia normal (GCS de 15), sin focalidad neurológica ni antecedentes de pérdida de conciencia o vómitos (o un vómito aislado) son considerados como de bajo riesgo de lesión intracraneal. En este caso no estaría indicada ninguna prueba de imagen. Si existen garantías de observación por adultos durante 48 horas, se puede dar el alta domiciliaria, entregándose las normas de vigilancia.

TCE LEVE EN ATENCIÓN PRIMARIA. CRITERIOS DE DERIVACIÓN HOSPITALARIA

En el marco asistencial de Atención Primaria, el pediatra debe valorar remitir al hospital a un paciente con TCE en los siguientes casos (independientemente de su edad):

- Ante cualquier tipo de pérdida de conciencia.
- Amnesia de lo ocurrido o de los eventos posteriores.
- Cualquier síntoma neurológico (ej: cefalea, náuseas y vómitos, irritabilidad o alteración del comportamiento, convulsión...)
- Evidencia clínica de fractura craneal (debilidad en superficie craneal, hematoma periorbitario, cefalohematoma en lactantes)
- Ante cualquier mecanismo causal sugerente de alta energía (accidente de tráfico, caída desde más de 75 cm de altura)
- Posibilidad de daño penetrante
- Sospecha de maltrato
- Dudas diagnósticas tras una primera valoración
- Comorbilidad (discrasia sanguínea, válvula derivación ventricular)
- Factores sociales adversos (falta de unos cuidadores competentes para la observación del paciente)

REFERENCIAS

Schnadower D, Vazquez H, Lee J, Dayan P Roskind CG. Controversies in the evaluation and management of minor blunt head trauma in children. Current Opinion in Pediatrics 2007, 19:258–264

Thiessen ML, Woolridge DP. Pediatric minor closed head injury. Pediatr Clin North Am. 2006 ;53:1-26

Quayle KS, Jaffe DM, Kuppermann N, et al. Diagnostic testing for acute head injury in children: When are head computed tomography and skull radiographs indicated? Pediatrics 1997; 99:E11.

Gruskin K, Schutzman S. Head trauma in children younger than 2 years. Are there predictors for complications? Arch Pediatr Adolesc Med 1999;153:13-20.

Greenes DS, Schutzman SA. Clinical indicators of intracranial injury in head-injured infants. Pediatrics 1999;104:861-7.

Glasgow J, McGovern S. Imaging the less seriously head injured child. Arch Dis Child 2000;82:333-5.

Schutzman SA, Barnes P, Duhaime A, Greenes D, Homer C, Jaffe D, et al. Evaluation and management of children younger than two years old with apparently minor head trauma: Proposed guidelines. Pediatrics 2001;107:983-93.

Committee on Quality Improvement, American Academy of Pediatrics. Commission on Clinical Policies and Research, American Academy of Family Physicians. The management of minor head injury in children. Pediatrics 1999;104:1407-15

Kuppermann N. Pediatric head trauma: the evidence regarding indications for emergent neuroimaging. Pediatr Radiol 2008; 38:670-4

Frush D, O'Hara S, Kliewer M. Pediatric imaging perspective: Acute head trauma. Is skull radiography useful? J Pediatr 1998; 132:553-4.

Dunning J, Batchelar J, Stratford-Smith P, Teece S, Browne J, Sharpin C, Mackway-Jones. A meta-analysis of variables that predict significant intracranial injury in minor head trauma. Arch Dis Child 2004; 89: 653-654

Lloyd D, Carty H, Patterson C, Roe D. Predictive value of skull radiography for intracranial injury in children with blunt head injury. Lancet 1997;349:821-4.

Alcalá Minagorre PJ, Aranaz Andrés J, Flores Serrano J, Asensio García L, Herrero Galiana A. Utilidad diagnóstica de la radiografía en el traumatismo craneal. Una revisión crítica de la bibliografía. An Pediatr (Barc) 2004; 60(6): 561-8

Da Dalt L, Marchi AG, Laudizi L, et al. Predictors of intracranial injuries in children after blunt head trauma. Eur J Pediatr. 2006;165(3):142-8

TRAUMATISMO CRANEAL MODERADO

Nº Programa: 220
Autor: Dr. José Antonio Alonso Martín
Urgencias de Pediatría. Hospital Virgen de la Salud, Toledo.

CASO CLÍNICO

Niño de 5 años traído a urgencias por sus padres por haber sufrido TCE al caerse de la cama donde estaba saltando, golpeándose en región occipital. Ha perdido el conocimiento durante aproximadamente 5 minutos. Durante el traslado a Urgencias Pediátricas del Hospital, ha vomitado en tres ocasiones.
PD: el Servicio de Urgencias Pediátrico, corresponde a un nivel II.

EXPLORACIÓN

Peso aproximado 20 Kgs. Fc,Fr,TA: Normales.
Aceptable estado general, no hematomas ni deformidades esqueléticas.
Auscultación cardio-pulmonar: Normal.
Abdomen: Normal.
ORL: Normal.
Neurológico: No hematomas en cuero cabelludo. Tendencia al sueño. Glasgow: 12 (4 de apertura ocular. 5 localiza el dolor. 3 llora al dolor). Reflejos osteotendinosos: normales. Ojos: pupilas isocóricas con reacción perezosa a la luz. Amnesia postraumática.

¿CUÁL SERIA SU DIAGNÓSTICO INICIAL?

-TEC leve.
-TCE Leve -Moderado.
-TCE Moderado.
-TCE Moderado- Grave.
-TCE Grave.

¿CUÁL SERIA SU ACTITUD?

Tras la exploración.
-Coger una vía periférica.
-Dejarle en observación en Urgencias o en Planta de Hospitalización con vía, dieta y control de Glasgow cada 2-3 horas.
-Si se deja en Urgencias o Planta de Hospitalización y a las 6 horas de observación no hay cambios, darle el alta con vigilancia domiciliaria de los padres y una hoja informativa con los signos de alarma que tienen que vigilar.

SE DECIDE DEJARLE EN PLANTA O URGENCIAS EN OBSERVACIÓN.

-Haría pruebas de imagen. ¿Cuál?: RX de cráneo, TAC craneal bajando hasta finalizar columna cervical. RMN.
Petición analítica ¿Cuál? Sistemático de sangre. Iones, etc...

Indicaciones de pedir Rx de cráneo en un niño mayor de 2 años.
-Historia incierta de maltrato.
-Sospecha de cuerpo extraño.
-Sospecha de fractura o herida punzante.

Indicaciones de pedir un TAC craneal en niño mayor de 2 años.
-Glasgow de 13-14 mantenido o inferior a 13.
-Focalidad neurológica durante la exploración.
-Signos de: Fractura de cráneo. Lesión penetrante. Fractura de base de cráneo.
Pérdida de conciencia superior a un minuto. Convulsión postraumática. Vómitos persistentes. Cefalea intensa y persistente. Irritabilidad.

COMO NUESTRO PACIENTE TIENE ALGUNO DE LOS SÍNTOMAS.

-Glasgow inferior a 13.
-Amnesia postraumática.
-Vómitos.
-Pérdida de conciencia superior a 1 minuto

SE DICIDE PEDIR UN TAC CRANEAL INCLUYENDO COLUMNA CERVICAL Y VENTANA ÓSEA. (Incluir foto de hematoma subdural pequeño)

Llega el resultado del TAC:"Pequeño hematoma subdural parieto occipital derecho de 2 mm de ancho".
El niño esta consciente y tiene un Glasgow de 13 (4, apertura ocular espontánea. 6 de respuesta al dolor. 3 de llanto al dolor.)

A LA VISTA DEL RESULTADO DEL TAC Y EL GLASGOW.¿QUÉ ACTITUD TOMARÍA?

-Consultar con el neurocirujano.
-Dejar en planta u observación de Urgencias con control neurológico

-Mantener vía y dieta.
-Pasar a UCIP y monitorizar.

SE DECIDE INGRESAR EN PLANTA.

A las dos horas del ingreso presenta una convulsión tónico-clónica generalizada de 1 minuto de duración. ¿QUÉ HARÍA?
-Poner diazepam IV: (se pone 0.3 mg/Kg de diazepam iv) cede la crisis.
-Dejarle en planta después de oír la opinión del neurocirujano.
-Pasarle a UCIP, monitorizar, mantener vía y dieta.
-¿Seguiría con medicación anticomicial?,¿Cambiaría a fenitoína?

SE DECIDE PASAR A UCIP.

-En UCIP se monitoriza, y la exploración neurológica es de un Glasgow de13 (4 de apertura ocular. 6 de respuesta al dolor. 3 de llanto al dolor).
-¿Estaría indicado un EEG?

¿CUÁNTO TIEMPO LE MANTENDRÍA EN UCIP?

- Si no hay cambios neurológicos 12-24 horas?
- Repetiría TAC ¿cuando? 24-48 horas del anterior aún sin cambios neurológicos.
- ¿Mantendría diazepam o cambiaría a fenitoína? Y continuaría con ella.
- Sacaría a planta?

ANTES DE SACARLE A PLANTA DESDE LA UCIP SE DECIDE.

-Repetir el TAC. "No hay cambios en relación con la exploración inicial".
-Tiene un Glasgow de 15 (4 de apertura ocular. 5 de respuesta a órdenes. 6 de respuesta motora).
-Tolera alimentación.
-¿Daría el alta desde UCIP o sacaría a planta para seguir vigilando?

SE DECIDE SACAR A PLANTA.

-Se da el alta a las 24 horas de la salida de UCIP con una exploración clínica y neurológica normales.
-Se cita a consulta externa al mes.
-Se encuentra asintomático y se da el alta.
-En consulta externa ¿Haríais nueva prueba de imagen previa al alta definitiva?

LA ACTUD CORRECTA SERÍA.

Traumatismo craneal moderado por:
Pérdida de conciencia de 5 minutos.
Glasgow de 12.
Tendencia al sueño.
Vómitos.
Convulsiones.
Hematoma subdural leve.
1.-Coger vía y dejar a dieta.
2.-Valoración neurológica continua.
3.-TAC craneal incluído columna cervical.
4.-Tratamiento recortado de la convulsión.
5.-Pasar a UCIP y monitorizar.
6.-Repetir TAC a las 24-48 horas del primero si no hay cambios neurológicos.
7.-Si evolución buena, sacar a planta
8.-Si no sintomatología neurológica. ALTA.
9.- Control en consulta externa.

DEFINICIÓN DEL TRAUMATISMO CRANEAL MODERADO.

Es aquel que presenta pérdida de conciencia de corta duración (menor de 5 minutos) con amnesia postraumática, Glasgow de 10-13, tendencia al sueño y/o depresión de huesos craneales.
Estos niños precisan TAC craneal; si hay evidencias de lesión intracraneal, los pacientes deben ser hospitalizados.
Si la TAC es normal, aunque exista fractura lineal de cráneo, los pacientes asintomáticos pueden ser observados en Urgencias o Planta durante al menos 24 horas y darle el alta a domicilio con observación familiar y hoja informativa con los signos de alarma.
Los menores de 1 año, deben ser hospitalizados para observación al menos 24 horas.

BIBLIOGRAFÍA

1-Urgencia y tratamiento del niño grave. Casos clínicos comentados. Volumen II. J. Casado flores y Ana Serrano. Ediciones Ergon 2005.

2-Urgencias y tratamiento del niño grave. Síntomas guía, técnicas y tratamientos. Juan Casado y Ana Serrano. Ediciones Ergon 2000.

3-Guía de actuación en el traumatismo craneoencefálico leve. Coordinador Ignacio Manrique. Grupo de trabajo de Traumatismo craneoencefálico de la Sociedad Española de Urgencias Pediátricas de la A.E.P.

4-Traumatismo encefalocraneo (TEC) en la infancia. Brahm Goldstein y Karen s: Powers. Revista Pediatrics in review .vol 15 .nº 6. Junio 1994.

5-Tratamiento del traumatismo craneoencefálico en la infancia. M. Bueno Campaña. C. Calvo Rey y col. Revista Pediátrica. Vol 13.nº8. 1993.

6- Exploraciones radiológicas en el traumatismo craneal en la infancia ¿Cuáles? J.J. García García, Anales Españoles de Pediatría. Vol 52. Suplemento 5. Año 2000.

7-Manejo inicial de traumatismo craneoencefálico en la infancia. N. González Bravo. Anales Españoles de Pediatría. Vol. 52. Suplemento 5. Año 2000.

TRAUMATISMO CRANEO-ENCEFÁLICO GRAVE

Nº Programa: 221
Autor: Fco Javier Travería Casanova.
Urgencias de pediatría. Hospital Parc Taulí Sabadell (Barcelona)

1. INTRODUCCIÓN

El TCE grave se define como el que presenta una **escala de coma de de Glasgow 3-8**, que debe valorarse una vez que el paciente ha sido resucitado y sin sedación, porque situaciones de hipotensión e hipoxemia pueden dar puntuaciones erróneamente más bajas. Se incluyen también dentro del concepto de los TCE graves las fracturas craneales complejas, y las lesiones craneales penetrantes.

Son la primera causa de muerte o incapacidad en la población menor

de 40 años.
Puede presentarse de forma aislada, o en el contexto de un politraumatismo. El 10% de los pacientes que han sufrido un TCE presentan una escala de coma de Glasgow inferior o igual a 8 y se asocian con una elevada morbimortalidad, con secuelas graves en un 30% de los casos.

La atención del TCE grave debe ser un continuo desde el lugar del accidente, durante el traslado al hospital, en las urgencias hospitalarias y en la UCIP con un objetivo común: la prevención de las lesiones craneales secundarias.

2-TIPOS DE LESIONES

Existen dos tipos de lesiones en el TCE:

Lesión primaria que se produce en el momento del accidente, por el daño mecánico por impacto directo como (fracturas, hematoma epidural, etc) o bien indirectamente por mecanismos de velocidad/aceleración como (hematoma subdural, lesión axonal difusa etc). Estas lesiones primarias rara vez se ven afectadas por las actuaciones terapéuticas.

Lesión secundaria es la que se produce después del traumatismo como consecuencia de la puesta en marcha en el cerebro de fenómenos de regulación–disregulación, que juntamente con los denominados insultos secundarios amplifican el daño producido al inicio, y provocan la aparición de las lesiones secundarias.

En la práctica todas las circunstancias que provocan fenómenos de isquemia cerebral son las responsables de la aparición de estas lesiones secundarias, y a diferencia de las primarias son potencialmente reversibles, por lo que el reconocimiento y el tratamiento precoz de los factores que lo provocan evitará su aparición, y son la base del tratamiento.

Según que la etiología de los insultos secundarios sea sistémica o cerebral se pueden dividirse en dos grandes grupos:

1-Insultos sistémicos
- Hipotensión
- Hipoxia
- Hipertermia
- Anemia
- Hiper/hipocapnia
- Hiper/hipoglicemia
- Hiponatremia
- Trastornos de la coagulación

2-Insultos cerebrales
- Hipertensión intracraneal
- Lesiones ocupantes de espacio
- Edema cerebral
- Vasoespasmo cerebral
- Hidrocefalia
- Convulsiones
- Infección del sistema nervioso central

El tratamiento en el TCE grave va encaminado a evitar los fenómenos de **isquemia-hipoxia cerebral,** vigilando que en todo momento haya una correcta oxigenación y presión arterial, evitando la aparición de hipertensión intracraneal, y drenando de forma precoz y adecuadamente las lesiones ocupantes de espacio.

3- VALORACIÓN DEL TCE GRAVE

Se realiza mediante la clínica, el laboratorio y las pruebas de imagen. La valoración clínica tiene dos fases con objetivos muy diferentes.

La valoración primaria tiene como objetivo identificar aquellas lesiones y problemas que ponen en peligro inmediato la vida del paciente, estableciendo unas prioridades para reanimar y estabilizar al paciente y que se sistematizan en el ABCDE.

Una vez estabilizado el paciente, se realiza el reconocimiento o valoración secundaria que comprende una exploración física cuidadosa de la cabeza a los pies, incluyendo una breve historia de los antecedentes, y del suceso traumático para hacernos una idea de la magnitud de las lesiones, y poder realizar un diagnóstico específico o elaborar una lista de problemas que tendremos que resolver a continuación.

Mientras se realiza el reconocimiento secundario se debe hacer una continua reevaluación del ABCD.

3.1 Evaluación primaria

Se inicia con la valoración de triángulo de evaluación pediátrica (aspecto, trabajo respiratorio, y circulación) que nos da una idea global de la estabilidad fisiológica y nos ayuda a diferenciar un TCE aislado, de un politraumatismo donde puede haber otras lesiones que lo compliquen. Seguidamente se valora el ABCDE.

A. Vía aérea con control de columna cervical.

Debemos valorar la permeabilidad y estabilidad de la misma, y la aseguraremos intubando al paciente si es necesario
Todas las maniobras sobre la vía aérea deberán ir precedidas de una inmovilización cervical bimanual, poniendo la cabeza en una posición neutra. Siempre que tengamos un TCE administraremos O2 al 100%. En el niño inconsciente hay que colocar un tubo de mayo, tras aspirar las secreciones si las hubiera. En el caso de que sea necesaria una vía aérea definitiva como puede ser la intubación endotraqueal elegiremos la vía orotraqueal si sospechamos fracturas de la base de cráneo.
Indicaciones de intubación.

- Glasgow < 9 (pérdida de reflejos protectores de la vía aérea)
- Insuficiencia respiratoria y/o hemodinámica progresiva
- Hipoxemia PO2: arterial < 70mmHg, Sat.Hb <90% ó PCO2 > 45 mmHg
- Posturas anómalas (decorticación/ descerebración)
- Convulsiones
- Lesiones que precisen cirugía urgente.

B. Ventilación

Hay que valorar la profundidad, (normal, superficial y taquipneica o profunda y bradipneica), la simetría del movimiento del pecho y de la auscultación en busca de un neumotórax, hemotórax o paresias diafragmáticas. Ante cualquier alteración respiratoria debe administrarse oxígeno suplementario en la forma en que esté indicado en cada caso, y debe actuarse de forma inmediata con las lesiones que comprometen la vida del paciente como un neumotórax a tensión. La valoración de la FR y del esfuerzo respiratorio son esenciales para valorar la ventilación y oxigenación adecuada. Monitorizaremos al paciente

con la Sat de O2 , la PCO2 y la FR.

C. Circulación

Debemos buscar los signos de hipoperfusión y mala oxigenación tisular. Valoraremos el color de la piel del paciente (sonrosada y caliente, palidez y frialdad) los pulsos, la FC, la TA, y la recoloración capilar (<2s) así como la existencia de hemorragias importantes que se deban taponar de inmediato. Deben buscarse siempre dos vías periféricas de inicio.

La existencia de signos clínicos de disminución de la perfusión esta indicada la resucitación con líquidos isotónicos (suero salino) en la cantidad necesaria para mantener la TA, y una perfusión cerebral adecuada , con el fin de evitar las lesiones secundarias. No dar soluciones hipotónicas (glucosadas) nunca.

La hipotensión siempre es en la infancia un signo tardío de shock, y el paciente puede mantener la TA un tiempo a pesar de estar hipovolémico. Los signos de hipovolemia son: taquicardia, pulsos filiformes, RC >2s y disminución de la diuresis.

D. Evaluación neurológica

La evaluación neurológica inicial debe hacerse después de la reanimación respiratoria y circulatoria. Este examen inicial debe ser breve y sencillo y debe incluir la valoración de los dos componentes del SNC: la corteza cerebral y el tronco encefálico. La corteza cerebral se evalúa examinando el nivel de conciencia mediante la escala AVPU. En este primer momento se busca si el paciente está:

- Alerta o despierto
- Si responde a estímulos verbales
- Si responde al dolor
- Si no responde

El tronco cerebral se evalúa examinando la reacción de contracción de la pupila a una luz intensa directa.

La reacción pupilar puede ser anormal en presencia de ciertos fármacos, convulsiones activas, hipoxia o hernia inminente del tronco encefálico.

A continuación se evalúa la actividad motora verificando si los movimientos de las extremidades son simétricos, si hay posturas anormales, o flacidez.

Si el paciente presenta una alteración del nivel de conciencia, se debe comenzar la resucitación con oxígeno, monitorizarlo, buscar acceso vascular, perfundir líquidos isotónicos a dosis mínimas, y controlar la Sat.O2 y el CO2. Si hay signos de hernia de tronco encefálico, se debe hiperventilar y, debe ser medicado para reducir la PIC

E. Exposición y control ambiental

Debe hacerse con el paciente desvestido en busca de lesiones que por su importancia no deban demorarse en su atención hasta el examen secundario, como amputaciones, deformidades groseras ,exposición de cavidades, heridas que sangran mucho etc.

Debe vigilarse que el paciente sobre todo el niño pequeño no esté hipotérmico, aplicando las medidas necesarias para ello.

Toda alteración grave que pueda comprometer la vida del paciente y que haya sido detectada en este proceso de evaluación debe ser tratada o estabilizada antes de pasar al reconocimiento o evaluación secundaria.

3.2-Valoración secundaria

Tiene como objetivo:

1. Obtener una amplia historia del paciente y del suceso que le produjo la lesión tratando de identificar los mecanismos lesionales.
2. Realizar un examen físico minucioso de cabeza a pies, para identificar posibles lesiones que hayan pasado desapercibidas en el primer examen, cosa que puede ocurrir en pacientes inestables.
3. Llegar a una hipótesis diagnóstica o de problemas a solucionar para pedir las pruebas complementarias y de imagen necesarias para el diagnóstico y tratamiento definitivos.

La historia clínica del paciente debe recoger datos del paciente como alergias, medicación que toma, enfermedades que padece, hora de la última comida, y todos los datos relativos al suceso traumático y a sus consecuencias (pérdida de conocimiento, convulsiones, cefaleas vómitos etc.) que necesitaremos para valorar la gravedad de la lesión.

La exploración debe ser sistemática de cabeza a pies para no olvidar nada y debe estar sistematizada en cuanto a lo que buscar en cada apartado. Como nosotros sólo vamos a tratar el TCE grave puro sólo haremos mención de los aspectos que se refieren a su valoración.

Dentro de la exploración física del paciente con traumatismo craneoencefálico puro hay que hacer hincapié en las siguientes cosas:

Cabeza. Debe valorarse:

Cuero cabelludo: heridas, erosiones, laceraciones, contusiones, hundimientos, fracturas, cefalohematomas y patrones de equimosis que puedan hacernos pensar en malos tratos.

Palpar el cráneo y la cara en busca de fracturas o crepitaciones.
Mirar los orificios como oídos y fosas nasales en busca de sangre o LCR, la boca en busca de sangre, cuerpos extraños, dientes rotos, heridas, etc.

Lo más importante de esta evaluación es la valoración de los ojos y de las órbitas y se debe aprovechar para realizar un examen neurológico que abarca:

- El examen de la conciencia que se realiza mediante la escala de coma de Glasgow según edades, que nos definirá la gravedad del traumatismo y el manejo terapéutico, siendo grave cuando la puntuación resultante está entre 3-8. La puntuación del Glasgow hay que darla desglosada, porque a igualdad de puntuación el grado de respuesta motora es el que más valor tiene.
- Pupilas. Debemos mirar el tamaño, la reactividad y la simetría en busca de alteraciones que puedan sugerir signos de hipertensión intracraneal grave como la midriasis unilateral y desviación externa del ojo por compresión del III par craneal que es un indicador de hernia tentorial, o la midriasis bilateral fija que nos indica que estamos ante un cuadro de daño cerebral grave por hipoxia, isquemia, o enclavamiento con compresión bilateral del III par craneal. La reactividad pupilar lenta también orienta hacia un compromiso intracraneal. Si hay sospecha de maltrato debe mirarse el fondo del ojo en busca de hemorragias retinianas.

- Respuesta motora:
Debe mirarse si hay déficit motores en forma de parálisis o paresias. Cuando el niño realiza movimientos espontáneos deben buscarse asimetrías o debilidades. Cuando el niño no se mueve hay que provocarle el movimiento mediante estímulos dolorosos. Si no hay respuesta o es débil en un miembro en ausencia de una lesión local que lo justifique como puede ser una fractura, debe sospecharse una lesión intracraneal contralateral.

Resumiendo:
Son signos de alarma de alteración neurológica o lesión intracraneal:
- La alteración del nivel de conciencia
- La asimetría pupilar
- La asimetría motora de las extremidades en ausencia de lesiones locales
- Las posturas anómalas: decorticación: flexión y supinación de EESS y EEII o la descerebración: Hiperextensión de las 4 extremidades con aducción y pronación de miembros superiores y manos flexionadas
- La presencia de convulsiones
- Los signos externos evidentes de lesiones graves como: lesión penetrante, fractura abierta de cráneo, hundimiento de cráneo, y pérdida de masa encefálica y LCR
- La existencia de patrones respiratorios anómalos (Cheyne- Stockes, hiperventilación neurógena, etc)
- La triada de Cushing es sinónimo de HTE: bradicardia, HTA, y alteración del patrón respiratorio.

Cuello.
Desde el primer momento debe procederse a su inmovilización manual y posteriormente a la colocación de un collarín rígido.

Debemos valorar la posición de la traquea que debe estar centrada, la existencia de ingurgitación yugular, de enfisema subcutáneo o laceraciones y hematomas, palpar la columna cervical buscando crepitaciones o fracturas y finalmente se debe ajustar y fijar el collarín.
Terminada la exploración secundaria que debe ir siempre acompañada de una reevaluación continua del ABC se hace una hipótesis diagnóstica o una lista de
problemas, se pone el tratamiento pertinente y se solicitan las pruebas de imagen y de laboratorio apropiadas para cada caso.

4- PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

4.1- Analítica Se recomienda en todo TCE grave realizar una extracción de sangre para Hto, Hb, grupo y Rh, pruebas cruzadas, gasometría arterial, ionograma, función renal, función hepática, lactatos, CK.

4.2- Si se trata de un politrauma: Rx de cervicales de perfil, tórax AP y Pelvis AP.

4.3- TC craneal en todos los casos previa estabilización hemodinámica y respiratoria con el paciente intubado, ventilación asistida, monitorizadas las FC, TA, SatO2, y colocadas dos vías. La clasificación de las lesiones cerebrales según los hallazgos en la TC queda recogida en la tabla I. Esta clasificación propuesta por Marshall, sirve para el pronóstico, e identifica los pacientes de alto riesgo de hipertensión intracraneal. Las lesiones difusas tipo I-II serán las que presenten mejor pronóstico, mientras que los pacientes con masas no evacuadas evolucionan en general mal.

4.4-La RMN: sólo indicada de urgencia si se sospecha lesión medular.

Tabla 1.

Lesión difusa tipo I	No se visualizan anomalías en la TC
Lesión difusa tipo II	Cisternas presentes y línea media centrada o desviada <5mm. Si lesiones ocupantes de espacio tienen un volumen <25ml. Puede haber cuerpos extraños o fragmentos óseos.
Lesión difusa tipo III (Swelling)	Cisternas comprimidas o ausentes con la línea media centrada o desviada < 5mm. Si lesiones ocupantes de espacio <25ml
Lesión difusa tipo IV	La línea media está desviada >5mm. Si lesiones ocupantes de espacio <25ml
Lesión focal no evacuada	Lesiones hiperdensas de > 25ml no evacuada
Lesión focal evacuada:	Cualquier lesión evacuada quirúrgicamente.

Tabla 1. Clasificación de los TCE graves según los hallazgos en la TAC. Tomado de Marshall et al. J. Neurosurg 1991; 75: S14-S2

El TCE se puede clasificar también desde el punto de vista radiológico por las lesiones que podemos encontrar en la TC sin contrate. Estas lesiones se dividen en dos grandes grupos:

1. Lesiones intracerebrales

Contusión hemorrágica

Lesiones por contragolpe, que provocan al inicio lesiones petequiales (parches hiperdensos) que suelen confluir en 48-72h, y se localizan en general en la zona cortical en los lóbulos frontales y temporales. Al lado de la contusión aparecen lesiones hipodensas (mezcla de edema citotóxico e isquemia).

Hematoma intraparenquimatoso

Suelen ser pequeños y multifocales, y se ven como aumento de densidad en el parénquima. Suelen ser la evolución de contusiones hemorrágicas, aunque también pueden ser secundarias a lesión vascular directa (intraparenquimatosa o subaracnoidea). Los síntomas dependen de la localización.

Lesiones cerebrales axonales difusas (lesión primaria de la sustancia blanca)

Se producen por fuerzas de aceleración –desaceleración que lesionan los axones. Los pacientes presentan una disminución de la conciencia desde el premier momento. Sólo se ven en la TC si tienen componente hemorrágico. Se diagnostican en la RM y se localizan en la conjunción entre la sustancia gris cortical, y la sustancia blanca.

2. Lesiones extracerebrales

Fracturas de cráneo

El hueso parietal es el más afectado. La existencia de una fractura multiplica por 20 el riesgo de presentar una lesión intracraneal. Pueden ser:

- Fracturas lineales sin depresión
- Fracturas de cráneo deprimidas
- Fracturas de cráneo compuestas
- Fractura de la base del cráneo. Estas pueden diagnosticarse en la exploración física, por la existencia de ojos de mapache, el signo de Battle, o bien otorrea o rinorrea con sangre o LCR.

Hematoma epidural (entre la calota y la duramadre)

Suele ser consecuencia de desgarro de la arteria y vena meníngea medias, y tiene forma de lesión hiperdensa biconvexa, de extensión limitada por la fijación de la dura a las suturas óseas. Se asocian a fracturas sobre los huesos parietal o temporal. Puede crecer con gran rapidez y producir enclavamiento y muerte si no se evacua con rapidez. El pronóstico es bueno si se actúa con rapidez. Los pequeños y asintomáticos requieren observación por si empeora y hay que drenar. Las de origen venoso pueden tener un intervalo lúcido de 1-2 semanas.

Hematoma subdural (sangre debajo de la duramadre)

Tiene forma de semiluna y se produce por desgarro de las venas en el espacio subdural. Pueden acompañarse de edema importante, y desviación de la línea media. Deben hacernos pensar en malos tratos las que se presentan en menores de dos años y son interhemisféricas y bilaterales.

Hemorragia subaracnoidea

Se produce por lesión de las arterias piales o venas corticales. Se visualiza como aumento de densidad en las cisternas o surcos subaracnoideos. Se suele asociar a otras lesiones.

Hemorragia intraventricular

Suele ser poco frecuente, y se asocia a lesiones del cuerpo calloso.

3. Otras lesiones

Neumoencéfalo

Es la presencia de aire en el espacio cerebral, secundario a fractura ósea (sobre todo senos paranasales, células mastoideas y oído medio).Estas lesiones deben hacernos sospechar fugas de LCR.

Lesión cerebral difusa (Swelling cerebral)

Es la lesión más frecuente en los niños. La hinchazón cerebral es consecuencia de edema cerebral, o bien a congestión vascular e hiperemia. En el primer caso hay un aumento del contenido de agua del espacio intersticial, en las neuronas o en la glía. El edema inicialmente es citotóxico y posteriormente es vasogénico e intersticial. El que es secundario a congestión vascular aparecerá cuando hay un aumento del volumen sanguíneo cerebral secundario a vasodilatación arteriolar o a obstrucción venosa. En la TC el edema se ve como una zona de baja densidad, que puede ser focal, multifocal y difusa. En los casos de afectación bilateral difusa puede producir la muerte por herniación tentorial y tonsilar.

Signos de HTE y/o herniación

Las lesiones que ocupan espacio pueden provocar desplazamiento de estructuras, provocando desviación de la línea media.

En las lesiones bilaterales o swelling generalizado, no hay desviación de la línea media, pero se puede obliterar el III ventrículo y las cisternas basales.

Las masas supratentoriales si son grandes provocarán compresión ventricular ipsilateral, desviación de la línea media y dilatación del trígono hasta la aparición de signos de herniación transtectorial y oclusión del III ventrículo y cisternas de la base.

6- TRATAMIENTO DEL TCE GRAVE EN URGENCIAS

El objetivo del tratamiento es tratar la lesión primaria y prevenir el daño cerebral secundario a la isquemia cerebral (evitar hipotensión arterial e hipoxemia), asegurando una correcta presión de perfusión cerebral (PPC= TAM-PIC).

El tratamiento será según el esquema del ABCDE, sin olvidar que mientras no se descarte por radiología la lesión cervical es obligado colocar un collar rígido.

A. Vía aérea permeable. Estos pacientes deben intubarse para proteger la vía aérea. Intubaremos al paciente por vía orotraqueal preferentemente ante la posibilidad de lesiones de la base del cráneo.

La intubación de estos pacientes debe ser de "secuencia rápida" con inmovilización manual en línea, evitando en todo momento la extensión del cuello. Debe utilizarse en todos los casos drogas hipnóticas, analgésicos y relajantes musculares, para evitar aumentos de la PIC asociados a la estimulación al intubar.

Usaremos midazolán 0,1-0,3 mg/kg o etomidato 0,2-0,4 mg/kg como hipnóticos por su estabilidad hemodinámica, analgesia con fentanilo 1-2microg/kg, y relajación muscular con rocuronio 0,6mg/kg, o bien dar una dosis desfasciculante de rocuronio 0,05mg/kg (dosis diezmo), para atenuar los efectos negativos de la succinilcolina sobre la PIC seguido de la succinilcolina a 1mg/kg.

B-Ventilación mecánica

Su objetivo es mantener:

- Normooxigenación (PO2 arterial >100 o Sat O2 >95%
- Normoventilación (pCO2 35-40)
- Intentar evitar PEEP altas (mantenerla <8) porque dificulta el retorno venoso, lo que disminuye la TAM y la PPC.

C- Circulación

Canalizar dos vías si se puede de entrada

- Mantener una TA normal para la edad (percentil 50 de TAS: 70+ (edad x 2)
- Mantener normovolemia (PVC 6-10) para asegurar una correcta presión de perfusión cerebral. PPC= TAM-PIC. Los valores normales varían con la edad:

  Recién nacido a término: >40, lactante y niño < 8 años> 50, niño >8 años > 60.

- Expansión de la volemia: si es necesario dar cristaloides como SSI 10-20cc/kg ó SSH al 7,5% 5-6cc/kg. No dar glucosados. En caso de ser insuficientes para el control tensional, debe considerarse la infusión de simpaticomiméticos (dopamina, dobutamina, noradrenalina y/o adrenalina).
- En los casos de hipotensión, aunque pueden ser por sangrado craneal masivo, pensar en que no haya lesiones asociadas de otras vísceras. Así mismo pensar en el shock medular en caso de hipotensión, bradicardia y cambios vasomotores.
- Debemos mantener la Hb >10mg/dl y el Hto >30%.

D- Neurológico

Medidas de protección cerebral

- Cabeza centrada y alineada
- Normotermia (35-37º)
- Correcta sedoanalgesia
- Tratar las convulsiones y prevención con fenitoína ev: bolus de 20mg/kg y mantenimiento de 5mg/kg/día cada 12h

Buscar signos de hipertensión endocraneal y de herniación inminente para poner el tratamiento adecuado mediante hiperventilación moderada (PCO2 30-35 y PH: 7,45-7,50 y suero salino hipertónico del 3-7,5% o manitol 20% 0,25-1g/kg ev según las circunstancias.

Todas las demás medidas deben realizarse en UCI con una monitorización invasiva de la PIC y de SatO2 si se dispone, y la supervisión de un neurocirujano que valorará las lesiones, y la necesidad de cirugía urgente y de PIC.

BIBLIOGRAFÍA

1-Manual de referencia para las Emergencias y las urgencias pediátricas. APLS.
1ª Edición en español. American Academy of Pediatrics. American Collage of
Emergency Physicians. Jones and Bartlett Publisherss. Acindes 2007.
2- Urgencias y tratamiento del Niño Grave .2ª Edición. J Casado Flores, Ana Serrano
Ergon 2007.
3-Manual de asistencia Inicial al Trauma Pediátrico. 2ª Edición
Editores. Juan A Navascués y Juan Vázquez. Madrid 2001.
4- Guidelines for the management of severe head injury. Brain Trauma Foundation
Web: www.braintrauma.org/guidelines.nsf
5- Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, childen, and adolescents. Pediatr Crit Care Med 2003;4 (suppl): S1-S74

MESA REDONDA

Errores que enseñan.

Moderador: Josep Argemí Renom, Universitat Internacional de Catalunya, Barcelona

ERRORES MEDICOS. ¿SE PUEDEN EVITAR?

Nº Programa: 222

Autor: Dr. G Romera Modamio. Neonatología.

S. Pediatría. Hospital Universitario de Madrid-Montepríncipe. Dr. JM Rodríguez-Miguélez. UCIN. Agrupació Sanitária. Sant Joan de Déu-Hospital Clínic.

En la práctica médica se acepta de manera indiscutible la existencia de errores, errores que frecuentemente tienen lugar en el paciente hospitalizado y que a menudo pueden ocasionar secuelas graves e incluso la muerte. En un estudio realizado por la Harvard Medical Practice Group en 1987 (estado de Nueva York) se estimó en un 3,7% el porcentaje de pacientes ingresados que fueron víctimas de algún tipo de error médico, y de esos daños por yatrogenia hasta un 69% fueron considerados como prevenibles. Estudios más recientes confirman incidencias similares de dichos errores; en 1999 un estudio del Instituto de Medicina estimó en cifras de 44.000 a 98.000 las personas que morían cada año debido a un error médico, en distintos grados de causalidad. Estas cifras han tenido como inmediato efecto una creciente inquietud y preocupación por conocer su incidencia real y sus consecuencias no sólo sobre la morbi-mortalidad del paciente hospitalizado sino también en términos de mayor gasto económico sanitario.

El análisis del origen de los errores ha sugerido la implantación de mecanismos orientados a su prevención mediante la mejoría en los sistemas de indicación y proceso de la medicación hasta su dispensación final al paciente. Entre éstos destacar a la indicación mediante computadora, asociándose sistemas de decisión clínica computerizada, mejorar la comunicación entre el personal sanitario (médicos, enfermeras y farmaceúticos) y a la presencia de un farmacólogo clínico en la práctica médica hospitalaria diaria y especialmente en unidades complejas y de riesgo como las unidades de cuidados intensivos.

En este sentido en importante reconocer al paciente pediátrico como de especial riesgo para sufrir estos errores médicos y siendo muchas las causas que contribuyen a esta situación; los errores de cálculo debido a la necesidad de dosificación basada en el peso del niño, las casi constantes necesidad de diluciones de las presentaciones comerciales ("dosis de adultos") o la frecuente incapacidad de los niños de manifestar y comunicar sus experiencias ante posibles efectos adversos o sobre prescripciones aparentemente inadecuadas y sin olvidar la menor capacidad del paciente pediátrico, especialmente en situación de enfermedad grave y muy especialmente en el ámbito de la neonatología, de tolerar y compensar dosificaciones erróneas. Se pueden identificar factores propios de la infancia y que están directamente relacionados con la seguridad en los distintos actos médicos; cambios en el desarrollo (p.e susceptibilidad del recién nacido a las infecciones, ictericia neonatal y kernicterus etc...), dependencia del adulto, diferente epidemiología de la enfermedad (p.e traumatismo del parto, despistaje de enfermedades metabólicas etc...) o las distintas características demográficas. Es el grupo de niños menores de dos años y especialmente en aquellos ingresados en las unidades de intensivos pediátricos y neonatales en los que estos aspectos mencionados cobran especial relevancia y hace a estos grupos especialmente vulnerables al error. Con respecto a la frecuencia sobre estos pacientes de aparición de errores se acepta similares cifras con respecto a la población adulta, pero existiendo un riesgo de producir daño tras ellos tres veces superior. Se estima que sólo la prescripción individualizada que caracteriza al paciente pediátrico aumenta el riesgo hasta diez veces de errores en ella.

Es en este paciente pediátrico en el que el papel de la familia y más concretamente de los padres debe ser de vital importancia, reconociéndose la función de "supervisión" de la medicación indicada y administrada por el personal sanitario y aceptándose la necesidad de estimular y apoyar dicho papel por parte de dicho personal como un medida más encaminada a intentar evitar estos errores y sus consecuencias.

La creciente utilización de redes que recogen la actividad de distintos grupos de profesionales médicos permite compartir no sólo la experiencia científica obtenida sino también reconocer este problema y facilitar su identificación y valoración, en este sentido Internet supone una herramienta inestimable por su carácter universal y en muchos casos anónimo.

Se plantea como una necesidad cierta y urgente, ante el reconocimiento de la importancia de los errores médicos, de un cambio de mentalidad en el profesional sanitario, y adoptar así un nuevo modelo de actitud ante ellos, una "actitud crítica" y que tiene como objetivos el admitir la equivocación como parte posible de nuestra práctica cotidiana, evitar conceptuarlos como propios de personal poco preparado o ajeno a determinados estamentos sanitarios ("y más propios de otros") y discutir los factores que pudieran llevar al error e implantar mecanismos para evitarlos o minimizar sus consecuencias.

"Lo peor no es cometer un error, sino tratar de justificarlo, en vez de aprovecharlo como un aviso providencial de nuestra ligereza o ignorancia" (Dr. Santiago Ramón y Cajal).

BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA:

- 20 Recomendaciones para ayudar a prevenir los errores médicos en los niños. Información para pacientes. US Department of Human Health and Services. Agency for HealthCare Research and Quality. . http://www.ahrq.gov/CONSUMER/20tkidsp.htm

- Walsh KE, Landrigan CP, Adams WG, Vinci RJ, Chessare JB, Cooper MR, Hebert PM, Schainker EG, McLaughlin TJ, Bauchner H. Effect of computer order entry on prevention of serious medication errors in hospitalized children. Pediatrics. 2008 Mar;121(3):e421-7.

- Kugelman A, Inbar-Sanado E, Shinwell ES, Makhoul IR, Leshem M, Zangen S,
Wattenberg O, Kaplan T, Riskin A, Bader D. Iatrogenesis in neonatal intensive care units: observational and interventional, prospective, multicenter study. Pediatrics. 2008 Sep;122(3):550-5.

- Wang JK, Herzog NS, Kaushal R, Park C, Mochizuki C, Weingarten SR. Prevention of pediatric medication errors by hospital pharmacists and the potential benefit of computerized physician order entry. Pediatrics. 2007 Jan;119(1):e77-85.

- Suresh G, Horbar JD, Plsek P, Gray J, Edwards WH, Shiono PH, Ursprung R,

Nickerson J, Lucey JF, Goldmann D. Voluntary anonymous reporting of medical errors for neonatal intensive care. Pediatrics. 2004 Jun;113(6):1609-18.
- Cimino MA, Kirschbaum MS, Brodsky L, Shaha SH; Child Health Accountability
Initiative. Assessing medication prescribing errors in pediatric intensive care units. Pediatr Crit Care Med. 2004 Mar;5(2):124-32.
- Miller MR, Zhan C. Pediatric patient safety in hospitals: a national picture in 2000. Pediatrics. 2004 Jun;113(6):1741-6.
- Fortescue EB, Kaushal R, Landrigan CP, McKenna KJ, Clapp MD, Federico F, Goldmann DA, Bates DW. Prioritizing strategies for preventing medication errors and adverse drug events in pediatric inpatients. Pediatrics. 2003 Apr;111(4 Pt 1):722-9.
- Kaushal R, Bates DW, Landrigan C, McKenna KJ, Clapp MD, Federico F, Goldmann DA. Medication errors and adverse drug events in pediatric inpatients. JAMA. 2001 Apr 25;285(16):2114-20.
- MªC Muñoz Labián, CR Pallás Alonso, J de la Cruz Bertolo, Mª López Maestro, MªT Moral Pumarega, A Belaustegui Cueto. Errores en las prescripciones en una unidad neonatal. An Pediatr (Barc) 2001;55:535-540

ERRORES QUE ENSEÑAN

Nº Programa: 223

Autores: Prof. Alberto Donfrancesco, Dra Ilaria Ilari y Dra. Rosanna Pessolano

Dipartimento di Onco-Ematología Pediatrica e Medicina Transfusionale UO di Oncologia Pediatrica. Ospedale Pediatrico Bambino Gesú-IRCCS. Roma. Italia.

Se define "error médico" a una omisión de intervención, o una intervención inapropiada, de la que se sigue un acontecimiento adverso clínicamente significativo. Entra en la definición, el concepto de que no todos los acontecimientos son debidos a errores, si no sólo aquellos evitables. Los estudios sobre el error en medicina, se concentran fundamentalmente sobre los acontecimientos adversos consecutivos a tratamientos inapropiados o sobre la omisión de intervenciones necesarias. Se trata por lo tanto de *errores terapéuticos.* También están los *errores diagnósticos* que dan lugar a acontecimientos adversos en forma indirecta, por intervenciones terapéuticas equivocadas o por omisión o retraso de intervenciones necesarias; son por lo tanto más difíciles de evidenciar y los datos relativos a los mismos, son más escasos.

Las informaciones sobre la frecuencia de los errores diagnósticos provienen de estudios de confrontación clínico-autópsica, y son por lo tanto aplicables a las patologías potencialmente fatales. En dos estudios relativamente recientes sobre casuísticas de autopsias, la prevalencia de diagnósticos equivocados o no realizados en vida y encontrados en la autopsia, era entre el 14 % y el 20%; en cerca de la mitad de los casos, si el diagnóstico se hubiese realizados en vida, un tratamiento apropiado habría, presumiblemente, mejorado la probabilidad de supervivencia (1,2).

En una serie de errores médicos reportados en un estudio inglés, 10 errores de 14, se producían en el proceso diagnóstico (diagnósticos equivocados o tardíos y, en dos casos, complicaciones de procedimientos invasivos practicados por inexpertos); 4 eran debidos al tratamiento. Como es obvio, los errores diagnósticos se traducían en decisiones terapéuticas irreparablemente tardías, en omisión o en tratamiento inapropiados (3).

En Oncohematología pediátrica los errores más frecuentes se relacionan con el diagnóstico diferencial en la fase precoz, ya que los síntomas son inespecíficos y se asemejan a muchas otras patologías; por otra parte el tumor pediátrico, es un acontecimiento raro (1,4 niños afectos de cada 10.000/año antes de los 15 años de vida en Italia).

Los elementos a favor de un diagnóstico precoz, que pueden reducir el porcentaje de errores son: la atención del pediatra, la capacidad y la calidad en la duda diagnóstica, el conocimiento de las patologías neoplásicas pediátricas y la mejora de los métodos de diagnóstico instrumental que es, de todas formas, siempre secundario a la duda diagnóstica. Instrumentos útiles para el diagnóstico diferencial son una anamnesis completa del paciente y la máxima atención al tipo de sintomatología referida. Cada modificación del estado de salud de un niño debe ser valorado de forma cuidadosa. Algunos síntomas orientan más que otros para sospechar patología tumoral: por ejemplo una secreción crónica del oído, podría ser la expresión de un rabdomiosarcoma o de una histiocitosis de células de Langerhans; una fiebre recurrente y persistente asociada a dolor óseo puede estar presente en una leucemia o un neuroblastoma o bien en el sarcoma de Ewing; la cefalea matutina con vómito, puede ser el primer síntoma de un tumor del sistema nervioso central.

El segundo aspecto, es el ligado al error en el uso de fármacos, cuyo riesgo es particularmente elevado en Pediatría. El error más frecuente, corresponde a la dosificación (28%), seguido de la vía de administración por error en la prescripción por parte del médico (>70% de los casos) (4,5).

En Oncohematología pediátrica, se utilizan protocolos quimioterápicos con múltiples combinaciones farmacológicas y los diversos fármacos se administran, a menudo, en dosis diferentes o a través de diversas vías (per os, endovenosa -ev-, intratecal-it-); también varía el tiempo de infusión (hay fármacos que se administran endovena en bolus, otros en infusión continua en 3-6 horas o en 24 horas); por otra parte la preparación de los fármacos debe realizarse según los protocolos estandarizados en ambientes idóneos y con diluciones precisas, tanto por el tipo, como por la calidad del disolvente, que varía según los distintos quimioterápicos. La preparación, prescripción y suministración de antiblásticos, deben por lo tanto realizarse en ambiente y por personal especializado.

De una revisión de la literatura, se desprende como el error farmacológico más frecuente, es la administración accidental de vincristina intratecal (6).

Este alcaloide de la vinca, es ampliamente utilizado en la mayor parte de los protocolos terapéuticos para la leucemia, el nefroblastoma, el rabdomiosarcoma, el sarcoma de Ewing, etc. En la mayor parte de los casos, se suministra por vía endovenosa, solo o en combinación con otros agentes antiblásticos y actúa bloqueando la mitosis con detención de la misma en metafase; la actividad biológica puede explicarse por su capacidad de ligarse específicamente con la proteína tubulina, componente clave de los microtúbulos celulares, de hecho, con la ruptura de los microtúbulos del aparato mitótico, la división celular se detiene.
La inyección accidental intratecal de Vincristina, se describió por primera vez en 1968, como causa de una mieloencefalopatía ascendente fatal; desde entonces se han descrito muchos otros casos, la mayor parte de los cuales caracterizados por la aparición de una parálisis flácida progresiva, y como después de pocas horas o días, ha producido

la muerte del paciente, a pesar de que el error se ha detectado de forma inmediata.

Las causas más frecuentemente imputadas son:
- vincristina e.v. confundida con citosina arabinósido o hidro cortisona i.t.;
- vincristina para suministrar junto a quimioterapia i.t.;
- falta de control de la prescripción médica antes de la suministración de fármaco;
- error en la vía de suministración;
- falta de etiquetas en las jeringas para la administración e.v. o i.t.

A fin de evitar estos graves errores, se han propuesto una serie de medidas tales como:
- la quimioterapia intratecal debería ser prescrita por un médico oncólogo y la prescripción debería ser firmada contemporáneamente por un segundo médico oncólogo y/o por el farmacéutico; la prescripción además debería contener el nombre del protocolo en uso y las dosis recomendadas;
- la suministración intratecal debería ser suministrada por un médico oncólogo experto. Médicos con menor experiencia deberían ser supervisados convenientemente de forma directa. Además durante la suministración debería estar presente una enfermera experta en la suministración de quimioterápicos;
- todos los fármacos antiblásticos deberían llevar una etiqueta con su contenido, junto al nombre del fármaco, el nombre del paciente, la dosis y la vía de administración. La etiqueta debería estar tanto en la jeringa como en el embalaje de seguridad;
- todas las jeringas que contengan alcoloides de la vinca, deberían tener otra etiqueta de seguridad, donde se aclarara de forma evidente "sólo para uso intravenoso, inyección intratecal fatal";
- el médico que suministra el fármaco debe llevar personalmente el fármaco a la habitación donde se administrará. Ningún otro antiblástico y/o anestésico debería ser llevado a la misma habitación. Dos componentes del personal médico cualificado (médico y/o enfermeras) deben identificar al paciente y las prescripciones médicas;
- inmediatamente antes de la suministración del fármaco intratecal, el médico debería leer en voz alta la etiqueta al enfermero/a.

En nuestra experiencia de la Unidad Operativa de Oncología Pediátrica del Hospital Bambino Gesú-IRCCS, los casos que nos han hecho mayormente reflexionar, se refieren a pacientes el momento de la definición diagnóstica.

CASO CLÍNICO 1

A. S., varón de 12 años con historia de vómitos y dolores abdominales desde hace 48 horas, en ausencia de fiebre. En el momento del ingreso en el hospital, los exámenes hematológicos mostraban unas cifras normales, un aumento de los niveles de alfa-amilasa (1009 U/L, valor normal < 46) y lipasa (867 U/L, valor normal < 46), incremento de la proteína C-reactiva (PCR 2,2 mg/dL, valor normal < 0,5). Una TAC, abdominal mostraba un aumento del páncreas, asociado a signos de edema.

No obstante, el inicio de la terapia rehidratante intravenosa, antibioterapia, analgesia y somatostatina, se asistía a un aumento progresivo de la amilasa sérica, de la PCR y aparición de hiperbilirrubinemia, mientras una ecografía del abdomen mostraba un aspecto necrótico-hemorrágico del páncreas.

Aparecía asimismo una adenopatía subángulo mandibular izquierda, confirmada ecográficamente. Diez días después del ingreso en el hospital, aparece dolor del miembro inferior izquierdo; por lo que se practica una RMN abdomino-pélvica, que mostraba la presencia de una voluminosa masa pélvica en correspondencia del margen izquierdo del sacro, con afectación del ala iliaca izquierda y compresión de las raíces sacras. Una biopsia de la adenopatía subángulo mandibular, consentía hacer el diagnóstico de *metástasis de rabdomiosarcoma alveolar.* Completado el estadiaje, se evidenció un compromiso osteomedular. Veinte días después del ingreso en el hospital, el niño se envío a nuestro Servicio para el inicio de quimioterapia. El primer ciclo con Ifosfamida, Vincristina, Actinomicina D y Doxorubicina, se completaba con retención urinaria y rápido descenso de la hemoglobina. Una TAC abdominal practicada de urgencia, evidenciaba una importante hemorragia abdominal con engrosamiento de las paredes intestinales. Las condiciones generales de A.S. empeoraron rápidamente y 4 días después de la finalización de la quimioterapia, se producía el exitus por shock hipovolémico. El estudio autópsico, puso de manifiesto una hemorragia masiva en la pared duodenal y la presencia de metástasis diseminadas a nivel renal, suprarrenal, gastro duodenal y pancreático.

Los trastornos pancreáticos en el niño, son raros: las causas más comunes de pancreatitis son: infecciones, cálculos, traumas, defectos genéticos o metabólicos y fármacos. Al mismo tiempo son también muy raras, en la edad pediátrica, las neoplasias con participación pancreática (por metástasis, obstrucción o liberación de sustancias como el factor de necrosis tumoral alfa o interleukina 1b).

En el caso presentado, el diagnóstico de pancreatitis ha contribuido a un retraso del diagnóstico de la patología de base, es decir, el rabdomiosarcoma pélvico.

Como consecuencia, el comienzo de la terapéutica, se inició sobre un paciente en condiciones generales muy debilitadas, en presencia de una enfermedad muy extendida y avanzada. En conclusión, si bien las neoplasias con rara vez causa de pancreatititis en el niño, el rabdomiosarcoma y en el general todas las neoplasias, deben ser tenidas en consideración en el diagnóstico diferencial, a fin de evitar retrasos diagnóstico y terapéuticos (7).

CASO CLÍNICO 2

F.M., niña de 27 meses enviada al Hospital por presentar un cuadro de vómitos repetidos, en la semana previa, junto a un discreto estado de las condiciones generales. Ingresada en un Servicio de Pediatría General, venía sometida a tratamiento con fluidoterapia, con una aparente inicial mejoría de la sintomatología. En el tercer día del ingreso, se observa un estrabismo. Tras consultar con el oftalmólogo, se practica una RMN del encéfalo con contraste, que mostraba una neta impregnación de las meninges de la base del cráneo, de los pares craneales a la salida del tronco encefálico, de las meninges perimedulares del tracto cervical y una lesión nodular con captación del contraste en sede pontina. Las imágenes de la RMN aparecían como muy sugestivas de meningoencefalitis tuberculosa. Fueron, seguramente infravaloradas las manchas melanocíticas y de los nevus presentes en la piel del tronco y del dorso. El examen del LCR evidenció una hiperproteinorraquia, mientras el examen microbiológico y bacterioscópico, fueron negativos, así como las PCR virales en el LCR. La intradermoreacción de Mantoux, el test de linfoestimulación y la RX del tórax

también fueron negativas. Con la sospecha radiológica de meningoencefalitis tuberculosa se inició un tratamiento antiinfeccioso específico con isoniacida, rifampicina, pirazinamida, estreptomicina y corticoides. Las condiciones clínicas de la niña empeoraron progresivamente, la persistencia de vómitos incoercibles, hizo necesario iniciar nutrición parenteral. Apareció con un síndrome de pérdida de sales con graves episodios de hiponatremia y el consiguiente compromiso de la función cardiorrespiratoria que requirieron, a su vez, soporte reanimatorio. En este punto se practicó una TAC cerebral que mostraba dilatación de la cisterna magna; una nueva punción lumbar confirmaba el aumento de la proteinorraquia y la negatividad de los exámenes bacterioscópicos y de los cultivos. Tras una transitoria mejoría de las condiciones del paciente con desaparición de los vómitos y una regresión parcial del estrabismo, se asistió a una nueva agravación con la aparición de sopor, acentuación del estrabismo y notable reducción de la visión. Una nueva RMN encefálica mostraba una dilatación moderada del III ventrículo y de los ventrículos laterales. Una tercera punción lumbar ponía de manifiesto, en este momento, células neoplásicas. Las condiciones clínicas general y el estado neurológico de la niña, continuaban empeorando con aparición de un déficit visual completo. Enviada a neurocirugía, la paciente venía sometida a una derivación ventrículo-peritoneal, laminotomía y biopsia de la lesión medular y nivel L-1. El examen histológico demostraba tratarse de un *melanoma meníngeo primitivo,* con diseminación leptomeníngea.

CASO CLÍNICO 3

S. M., mujer de 10 años de edad, que viene a nuestro Servicio por presentar desde hace 1 mes, fiebre de más de 38º C, que no responde a la terapia con antitérmicos ni con antibióticos. Por la persistencia de la fiebre y la aparición de dolores, a nivel de la columna lumbosacra, la paciente es enviada al hospital para estudios hematológicos e infectológicos que resultan negativos, salvo el test de Weil-Félix. En consideración a este último dato, se hizo el diagnóstico de ricketsiosis y se inició tratamiento con tetraciclinas durante 15 días, sin respuesta, por lo que se administró posteriormente Ciprofloxacina y Teicoplanina.

Debido a la persistencia del cuadro clínico, se practicaron las siguientes exploraciones: Rx de cráneo (que evidenció una ligera área de radiotransparencia en zona frontal), gammagrafía ósea total corporal (que mostró la presencia de múltiples áreas de hipercaptación del radiocompuesto a nivel del cráneo, arcos costales bilateralmente, húmero izquierdo, 4ª vértebra lumbar, cadera y fémures, que sugerían un cuadro típico de reacción osteometabólica compatible, en primera instancia, con lesiones histiocíticas en fase de actividad) y TAC cerebral (que describía una pequeña imagen de pseudoquistes de retención adherida a la pared lateral del seno esfenoidal izquierdo y un espesamiento del diploe del hueso frontal aparentemente en la misma sede de una hipercaptación descrita en el examen gammagráfico).

Los exámenes hematológicos y bioquímicos mostraban cifras normales, salvo un aumento de la LDH 2266 UI/L (valores normales 150-450); proteína C reactiva 11,4 mg/dL (v.n. 0,1-1,5) y gamma glutamitransferasa 148 UI/L (v.n. 5-60).

Debido a la persistencia de la sintomatología, se practicó una médula ósea que mostró una médula infiltrada por el 76% de elementos celulares, con una elevada relación núcleo citoplasmática, con vacuolas intracitoplasmáticas (blastos de tipo linfoide). El cuadro era por lo tanto compatible con *Leucemia linfoblástica aguda.*

En conclusión, los errores médicos son relativamente frecuentes y pueden producir acontecimientos adversos, en ocasiones fatales. Se estima en los EE.UU., que entre 44.000 y 98.000 muertes, cada año, se deben a errores médicos (8).

La génesis de los errores médicos es compleja y no siempre está en relación con el médico directamente responsable. Concurren defectos organizativos, fallos estructurales y de equipamiento, excesiva carga de trabajo o mala distribución del mismo, falta de supervisión, mala comunicación entre los distintos especialistas, así como otros factores. Los defectos de competencia clínica y de experiencia de los distintos operadores, derivan en parte de la falta de programas de educación continua y de una inadecuada coordinación entre el personal más o menos experto.

Las estrategias de prevención, deben ser por lo tanto, multidireccionales. La prevención de las causas remotas de los errores médicos, requieren empeño y programas específicos de los niveles sanitarios, más arriba de los sanitarios que están en contacto directo con los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1- Kirch W., Schafii C. Misdiagnosis at University Hospital in 4 medical eras. Medicine 1996;75:29-43.

2- Sonderegger-Iseli K. et al. Diagnostic errors in three medical eras: a necropsy study. Lancet 2000;355:2027-31

3- Neale G. Reducing risks in medical practice. In: Vincent C Editor: Clinical Risk Management, London, BMJ Publ Group,1995:253-75

4- R.Kaushal et al. Medical error and adverse drug events in pediatric inpatients JAMA 2001, 285: 2114.

5- K. E. Walsh et al. Medication errors among adults and children with cancer in the outpatient setting. JCO 2009;27:891-896

6- Fernandez C.V. et al. Intrathecal Vincristine: An Analysis of Reasons for Recurrent Fatal Chemotherapeutic Error With Recommendations for Prevention J Pediatr Hematol Oncol. 1998;20(6):587-90

7- De Pasquale MD et al. Pancreatitis as an unusual presentation of rhabdomyosarcoma. Pediatr Blood Cancer. 2009 Feb 11.

8- Brennan TA et al. Incidence of adverse events and negligence in hospitalized patients- results of the Harvard Medical Practice Study. N Engl J Med 1991;324:370-6

ERRORES QUE ENSEÑAN

Nº Programa: 224
Autora: Dra. Teresa Hernández-Sampelayo Matos
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Hospital Infantil. Enfermedades Infecciosas Pediátricas.

La Medicina, y la Pediatría como parte de ella, es una ciencia amplia, muy compleja y en continua evolución. Ello obliga a los profesionales a un importante esfuerzo de estudio y actualización permanentes adaptándose a todas las novedades a las que la medicina nos enfrenta diariamente: nuevas enfermedades, reemergencia de patologías ya olvidadas, movimientos de la población en un mundo globalizado, desarrollo imparable de nuevas tecnologías diagnósticas y terapéuticas, nuevos medicamentos. A todo ello hay que añadir lo que ha sido una revolución en los últimos años: la incorporación a la Sanidad de las nuevas tecnologías de la información y comunicación (TICS), lo que permite al médico y muy pronto al paciente la disponibilidad inmediata y en cualquier lugar de toda la información, e imágenes, relacionados con la historia médica de los pacientes.

Toda esta complejidad hace que a veces se puedan cometer errores médicos, algunos de consecuencias irreversibles, y de los que siempre se debe obtener una enseñanza que impida que eso vuelva a suceder.

Se presentan 2 casos clínicos que permiten reflexionar sobre este tema.

CASO CLÍNICO 1.- Paciente de 9 años de edad, procedente de Arequipa (Perú), que vive en España desde hace 10 meses. Es referido nuestro Centro para estudio por presentar un cuadro de tos persistente de un mes de evolución, con expectoración hemoptoica ocasional acompañado de una lesión pulmonar nodular, que no mejoró clínica ni radiológicamente, tras recibir tratamiento con Azitromicina, Claritromicina y Amoxicilina oral.Diagnosticado de neumonía en Lóbulo inferior izquierdo, que persiste tras un mes de finalizado el tratamiento. No refiere fiebre ni síndrome constitucional, refiere dolor irradiado a hombro izquierdo que aumenta con el ejercicio.

Antecedentes personales: Nacido en Perú de embarazo normal y parto por cesárea por sufrimiento fetal. Ingresado en el período neonatal por síndrome de aspiración meconial. Ingresado a los 6 meses de vida por bronquiolitis. No otra patología de interés en la infancia. Vacunas completas. BCG al nacimiento.
En Perú vivían en un piso. Contacto con un perro y dos gatos.

Antecedentes familiares: Abuela asmática y padre tosedor habitual. Madre y hermana de 8 años sanas. **Exploración física:** Niño bien nutrido y desarrollado. Exploración física es normal excepto subcrepitantes en base pulmonar izquierda, sin ningún otro hallazgo de interés.

Rx de tórax: transcurrido un mes del diagnóstico de neumonía persiste imagen nodular en LII de bordes mal definidos . (Figura1)

Pruebas complementarias iniciales: **Hemograma:** Hemoglobina 12.2g/dl; Hcto 36.9%, Leucocitos 6700/mm3 (granulocitos 64%, leucocitos 26.9%, monocitos 5.9%, eosinófilos 3%), VSG 17mm. **Bioquímica sanguínea:** con test de función hepática y renal todo dentro de limites normales.
Mantoux negativo **(**3 ocasiones**).** Esputos negativos para *Mycobacterias* **(auramina y cultivo). Serología** negativa para patógenos respiratorios: *Mycoplasma, Chlamydia, Coxiella, Rickettssia.*

Diagnóstico diferencial: se plantea un amplio diagnóstico diferencial tratando de descartar que el proceso se trate de 1.-infección pulmonar (virus, bacterias, hongos, parásitos, *mycobacterias*); 2.- malformación pulmonar (quiste broncogénico, malformación adenomatoidea quística, displasia pulmonar, malformación vascular, secuestro pulmonar) 3.- tumoración, 4.- pseudotumor inflamatorio, 5.- cuerpo extraño, 6.-traumatismo.

Pruebas de imagen: Se realizan **TAC torácico** (Figuras 2 y 3**) y RM** (Fig 4;5) que demuestran la presencia de imagen quística de 3x2cm en LI de pulmón izquierdo, con gas en su interior, mínima reacción pleural y adenopatías mediastínicas e hiliares. Sus características descartan una malformación vascular, secuestro pulmonar o quiste broncogénico. En dos ocasiones se realiza **punción aspiración transtorácica con aguja fina:** descartando tumoración sin poder llegar a un diagnóstico etiológico cierto.

Estudio microbiológico: se realizan técnicas de **cultivo y PCR** para bacterias, *aspergillus, y mycobacterias*, en las muestras obtenidas por broncoaspirado y en el tejido obtenido en la punción pulmonar.

Búsqueda de parásitos en heces: negativa.

Determinaciones de serologías fueron negativas frente a: HIV, antígeno cryptocóccico (látex), Hongos (*blastomyces dermatidis, coccidioides immitis, Histoplasma capsulatum, Paracoccidioides brasiliensis*, Rosa de Bengala y *Rickettsia* (IgM EIA). La serología frente a Equinococcus por aglutinación indirecta fue positiva 1/250, que en controles posteriores llega a 1/2.048. (títulos significativos).

Tratamiento y evolución: Reinterrogado el paciente, refirió el antecedente de tos con eliminación de moco espeso y sensación de cuerpo extraño faríngeo, sugestivo de vómica. **Se inició tratamiento médico con Albendazol 10-15 mg/kg/d** en ciclos de 3 semanas, durante 5 meses con leve mejoría de la clínica y persistencia de la imagen pulmonar y elevación de los títulos frente a *Echinococcus* (máximo 1/2.048), por lo que se indica **tratamiento quirúrgico:** lobectomía del lóbulo inferior pulmonar izquierdo y tratamiento médico pre y post operatorio con Albendazol y Praciquantel, con excelente evolución postquirúrgica. Un mes después de la cirugía el paciente está asintomático, con una función pulmonar normal.

COMENTARIOS: En este caso si se hubiera realizado una **anamnesis** completa y detallada al comienzo del proceso, se habría podido orientar el cuadro hacia una hidatidosis pulmonar. Esto habría evitado la realización de algunas de las pruebas invasivas y acelerado el diagnóstico así como la instauración del tratamiento más inocuo y adecuado.

CASO CLÍNICO 2.- Paciente de 2 años de edad, nacida en España, hija de madre peruana y padre chileno, que es remitida nuestro Centro para completar estudio y tratamiento con el diagnóstico de "sospecha de leucemia aguda."
La niña presenta un cuadro de malestar, vómitos esporádicos, astenia y anorexia de varias semanas de evolución. Seis semanas antes su pediatra detecta una esplenomegalia progresiva que remite a otro Centro para estudio.

En las últimas 2 semanas al cuadro se añade fiebre elevada de hasta 40ºC que no responde a antitérmicos.

Antecedentes personales: Nacida en España, previamente sana y bien vacunada, sin antecedentes ni patología previa de interés. No refieren contactos con animales. Actualmente viven en Madrid, no contacto con animales ni viajes fuera de España. Hace 4 meses vivieron en Toledo.

Antecedentes familiares: Sin interés patológico.

Exploración física: Niña bien nutrida y desarrollada. No aspecto séptico. Importante palidez de piel y mucosas, abdomen distendido, esplenomegalia masiva que cruza la línea media y llega a fosa iliaca izquierda y hepatomegalia de 12 cm llegando casi a fosa iliaca derecha. ACP normal, no edemas, Exploración neurológica normal. Resto de examen físico sin hallazgos de interés.

Rx de tórax: **normal.**

Ecografía abdominal: Hepatomegalia de 15 cm y esplenomegalia de 17 cm, de superficie lisa, no hay afectación ni alteraciones de los órganos vecinos que son normales: vesícula, vía biliar, páncreas y riñones**.**

Pruebas complementarias iniciales: **Hemograma:** Hemoglobina 6.6gr/L Hcto 21.4% Leucocitos 2700 /mm3 (neutrófilos 27% linfocitos 53% monocitos 17%, basófilos 1.7%. linfocitos atípicos 3%) plaquetas 71.000 mm. Presencia de 2 células blásticas en la extensión periférica. Coagulación normal.
Bioquímica sanguínea: con test de función hepática y renal todo dentro de limites normales. Fibrinógeno de 230mg, Proteínas totales de 9.1g/dl, albúmina 3.3g/dl.

Mantoux negativo**.**

Serología: negativa para toxoplasma, hepatitis A-B-C, VIH, CMV, serología a leishmania (pendiente).

Diagnóstico: El estudio inicial de la médula ósea descartó que se tratara de una leucemia aguda, al no encontrarse infiltración medular compatible. El cuadro clínico de la niña, el tiempo de evolución y los hallazgos analíticos iniciales y estudio de médula ósea fueron muy sugestivos de Leishmaniasis visceral.
Búsqueda de parásitos en heces: negativa.

Tratamiento y evolución: En espera de los resultados y de forma empírica se inició tratamiento con antibioterapia de amplio espectro (por la pancitopenia) y con Anfotericina liposomal IV durante 5 días, por la sospecha de Leishmaniasis con remisión de la fiebre y paulatina de la hepatoesplenomegalia.
Reinterrogado el paciente, refirió que durante su estancia en Toledo fue picada por muchos mosquitos, vivían en una zona que había muchos perros.

Comentarios: En la valoración inicial de la paciente se hizo un diagnóstico erróneo, debido a una anamnesis incompleta y basado en un hallazgo (células blásticas en sangre periférica) que no pudo confirmarse posteriormente.

La anamnesis repetida, dónde figuraba la exposición a mosquitos en una zona endémica de leishmania, junto con la evolución del cuadro clínico y hallazgos físicos de la paciente permitieron tener un alto índice de sospecha de Leishmaniasis visceral e iniciar sin la confirmación diagnóstica un tratamiento de prueba con mejoría de la paciente.
Posteriormente se confirmó el diagnóstico de Leishmaniasis visceral por técnicas de laboratorio.

BIBLIOGRAFÍA

1.-Morar R, Feldman C. Pulmonary echinococcosis. Eur Respir J 2003;21:1069-10777.

2.-Stiglich M, Vega-Briceño L, Gutierrez M, Tegrofli R, Chiarella O. Hidatidosis pulmonar pediátrica :reporte de 12 años de experiencia. Rev Chil Pediatr 2004;75(4);333-338.

3.-González M, Oliva C, Callejón A, Suárez RG, Moreno A, Tracchia R. Hidatidosis pulmonar y hepática.BSCP Can Ped 2005;29(3)53-56.

4.-AtasalihiA, Altunas N, Sulu E, Tenol T, Kir A, Baran R. Review of cases with cystic hydatid lung disease in a tertiary referral hospital locates in an endemic region: a 10 years experience. Respiration 2000;67:539-542.

5.-Tatar D, Senol G, Gunes E, unsal S, Perim G. Diagnosis and treatment of pulmonary cystic hidatidosis. Ind J Pediatr 2008;75(10): 1003-1007.

6.-Shing S,Vimesh P, Nadeem SA. Massive hemoptysis in children. Unusual presentation in pulmonary hydatid disease. Visited 15/12/2008.

7.-Arribas OK, Kannat F, Gormus N Turk E. Pleural complications of hydatid disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:492-497.

8.-Erdem CZ, Erdem LO. Radiological characteristics of pulmonary hydatid disease in children: less common radiological appearances. Eur J Radiol 2003;45(2):123-128.

9.-López-Vélez R, Gárate Ormaechea T. Infecciones por Cestodos: teniosis, cisticercosis, hidatidosis. En: Tratado SEIMC de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica. Ed panamericana.Buenos Aires, Madrid 2005;1106-1114.

10.-Ayles HM, Corbett EL, Taylor I, Cowie AG; Bligh J, Walmsley K, Bryceso AD. A combined medical and surgical approach to hydatid disease: 12 year´s experience in the Hospital for Tropical Diseases, London. Ann R Coll Surg Engl 2002;84(2):100-105

11.- Mamunur Rashid AKM; Hassan MA, Mohammad F, Al Mamun A, Hassain M. Kala-Azar (viscerla Leishmaniasis) in children.Pak J Med Sci 2008;24,3:475-478

12.-World Health Organization (WHO): Technical Report series Nº701,1984.The leiswhmaniasis , report of expert committee.

14..-Di Martino L, Davidson RN, Giacchino R, Scott S, Raimondi F, Castagnola E, et al. Treatment of visceral leishmaniasis in children with lipososmal amphotericin B. Journal of Pediatr1997;131,2:271-277,

Figura 1. Rx simple de tórax: Imagen de neumonía en LII

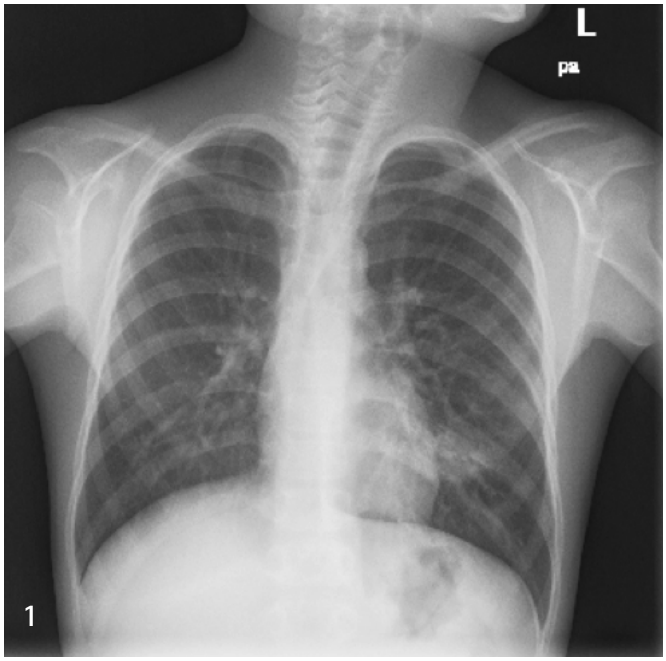
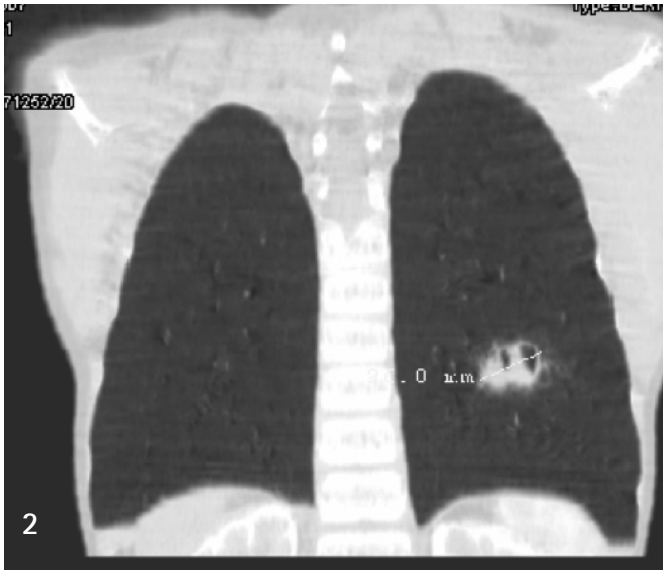
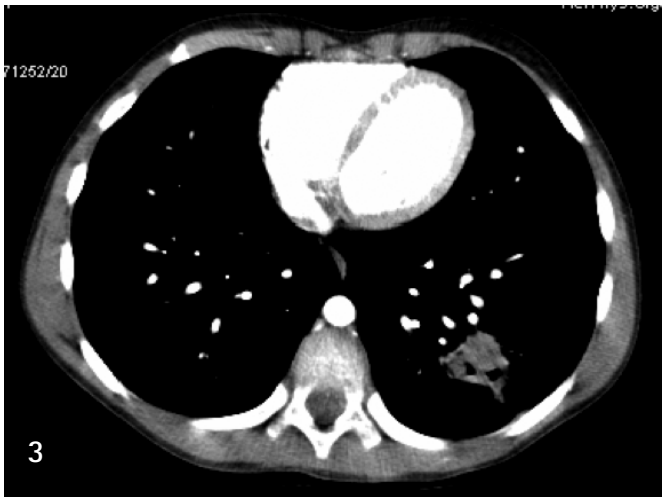
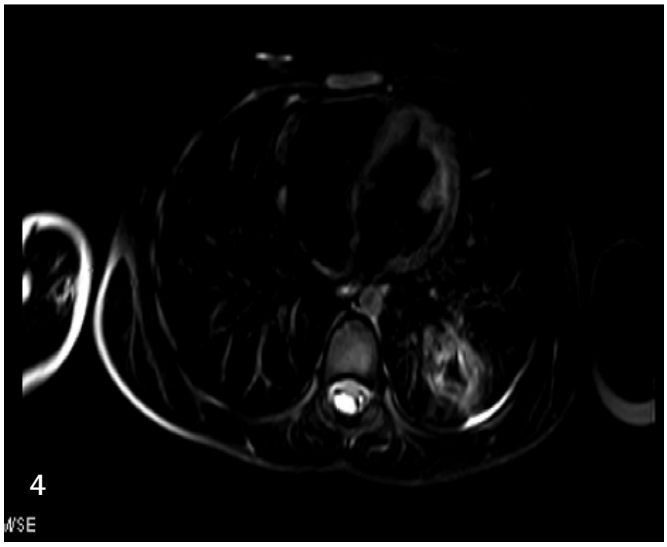


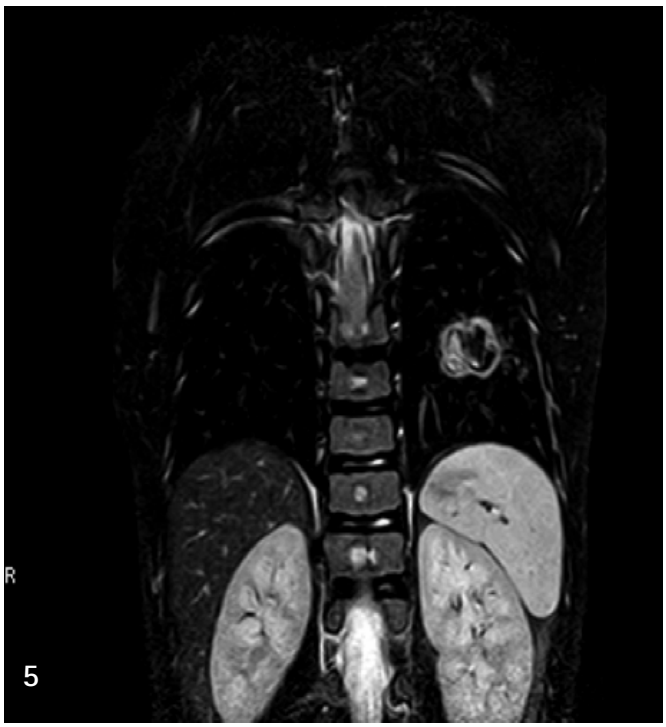
Figura 2-3: Tac tórax: imagen en LII quística de borde irregulares con gas en su interior





Figuras 4,5: RM imagen quística LII, mínima reacción pleural, adenopatías mediastínicas e hiliares.





MESA REDONDA

Actualización en los cuidaddos de enfermería al recién nacido

Moderador: Carmen I. Gómez García, Presidenta de la Asociación Española de Enfermería de la Infancia.

ANÁLISIS DE LA EVOLUCIÓN DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN LAS UNIDADES NEONATALES EN LOS ÚLTIMOS AÑOS

Nº Programa: 225
Autora: Gloria Almeida Vázquez
Hospital San Roque, Maspalomas (Gran Canaria)

1.- INTRODUCCIÓN

Los orígenes de la enfermería se pierden en el concepto de "arte de cuidar". La profesión ha evolucionado a los largo de los años adaptándose a las transformaciones sociales y tecnológicas, y lo ha hecho sin perder de vista el objetivo final de la profesión que es el de prestar cuidados de calidad de forma eficiente apoyados en una base científica. Este proceso de cambio ha propiciado que los profesionales de enfermería estén sometidos a una continua adaptación tanto en su práctica profesional como en su formación.

Si revisamos la historia más reciente de esta profesión vemos que desde el año 1953 hasta 1977, los enfermeros obtenían el título de Ayudante Técnico Sanitario tras cursar tres años académicos en las Escuelas de Enfermería no universitarias. Por ese entonces surge la idea de las Especialidades Enfermeras, pero no llega a desarrollarse excepto la de Enfermería Obstétrico-Ginecológica o Matrona. En el año 1977 llega la tan esperada entrada en la Universidad, pasando entonces a denominarse el título como Diplomado Universitario en Enfermería. La historia de la regulación de las especialidades es mas reciente en el año 2005, se publica el RD 450/2005 de 22 de abril en el que se definen éstas.

- Enfermería Obstétrico-Ginecológica.
- Enfermería de Salud Mental.
- Enfermería Geriátrica.
- Enfermería del Trabajo.
- Enfermería de Cuidados Médicos y Quirúrgicos.
- Enfermería Familiar y Comunitaria.
- Enfermería Pediátrica.

En al actualidad ya existe la norma reguladora, pero sólo es posible cursar y ejercer como especialista en el caso de Enfermería Obstétrico-Ginecológica o Matrona y en Enfermería de salud Mental.

La reforma universitaria tras el acuerdo de Bolonia va a suponer un hito para los enfermeros, nos abre las puertas a la enseñanza superior, con un primer ciclo de 4 años académicos y la opción de un segundo ciclo de Master y finalmente Doctorado, rompiendo ese techo con el que nos encontrábamos y que nos limitaba el acceso a la docencia y a la investigación.

2.- FUNCIONES DEL PERSONAL DE ENFERMERÍA.

Las funciones son definidas por las organizaciones profesionales, de acuerdo con la legislación del país basándose en criterios de competencia, responsabilidad y eficacia.

En el SNS las funciones asumidas se recogen en la Ley de Ordenación de las Profesiones Sanitarias del 23 de mayo de 2003, se agrupan en cuatro grandes apartados: asistencial, docente, de gestión y de investigación.

La resolución de la Asamblea Mundial de la Salud en 1996 refleja el reconocimiento del potencial de enfermería para lograr un cambio en la calidad y la eficacia de la atención en la salud.

El desarrollo de la profesión enfermera va ligado al desarrollo de los servicios de salud y por tanto depende de los procesos sociales, económicos y políticos que se sucedan.

En nuestro país, la publicación de la Ley General de Sanidad en 1986, y la del Real Decreto 521/87 de estructura y funcionamiento de los hospitales, que desarrolla un modelo de gestión gerencial organizando los hospitales por funciones y dotándolos de una estructura organizativa, que va a facilitar la autonomía de los profesionales de la enfermería para el desempeño de este nuevo rol de gestión de cuidados, puesta en marcha y mejora de los mismos.

3.- LA ENFERMERÍA Y LAS UNIDADES DE NEONATOS.

Las enfermeras que trabajan en las unidades de cuidados intensivos pediátricas y neonatales no se quedan fuera de todos los cambios acaecidos en los últimos años y los que están pendientes por llegar enfrentándose día a día a esta situación.

Con el surgimiento de las UCIN se suministraron cuidados especializados al recién nacido mediante técnicas, procedimientos y equipamientos sofisticados, pero sin incluir a la familia como parte de la recuperación del neonato.

Los estudios que se han hecho sobre las interacciones entre madre e hijo, en la mayor parte de las culturas, han encontrado que la madre y su hijo permanecen juntos, generalmente durante los primeros 3 a 7 días después del nacimiento, sin que existan períodos prolongados de separación. Sólo en las salas de cunas para recién nacidos de pretérmino o de alto riesgo del mundo occidental se separa a la madre de su hijo después del nacimiento.

Surgió entonces la problemática relacionada con los aspectos psicosociales que acompañan a los padres de los recién nacidos enfermos prematuros y con anormalidades congénitas. En los últimos años se reconoce la importancia de atender no sólo las necesidades del recién nacido, sino también los aspectos psicosociales de los padres.

En la Ley 14 de 25 de abril, General de Sanidad se destaca la voluntad de humanización de los servicios sanitarios y donde se pide el máximo respeto por la dignidad de la persona y la libertad individual. Este momento supuso una revolución en el entorno hospitalario, se comienza a dar protagonismo a sus usuarios.

A finales de los años 80 e inicios de los 90, comienza el periodo de la apertura: se amplían los horarios de visitas dentro de los hospitales, en los hospitales maternales aparece la figura del padre o familiar en los paritorios, se habla de favorecer la cohabitación madre –hijo, comienza a hablarse del consentimiento informado, se inician los departamentos de calidad, en donde se evalúan no sólo las intervenciones profesionales sino que también se les pide a los usuarios que opinen sobre su satisfacción en cuanto a las instalaciones y al trato recibido por el personal y un largo etc.

4.- EVOLUCIÓN DE LOS CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN LAS UNIDADES DE NEONATOLOGÍA.

En la actualidad se promueven cuidados centrados en la familia, mediante los cuales los padres son partícipes activos de los cuidados a sus hijos, guiados por el personal de enfermería, desde el ingreso hasta el alta hospitalaria. Resulta esencial que la familia acompañe al hijo durante esta fase participando de los cuidados, para que puedan ser capaces de atenderlo después del alta hospitalaria y todos se sientan seguros en cuanto a este aspecto.

Ante los avances tecnológicos actuales, incluso los recién nacidos con trastornos agudos o máxima premadurez tienen posibilidades satisfactorias de vivir, salir del hospital y volver a su hogar. Se conocen casos de niños que han nacido con 23 semanas de gestación, y que viven.

Esta información, que la enfermera obtiene a través del contacto continuo con la pareja y el desarrollo de una relación terapéutica familiar, permite que los profesionales conozcan y utilicen la historia clínica de la enfermera para sus propias acciones.

4.1.- Programa de Alta Precoz

La hospitalización neonatal no es un procedimiento inocuo y se ha detectado que puede llevar asociada una serie de problemas entre los que podemos destacar: el aumento de la tasa de infecciones hospitalarias; el aumento de la realización de pruebas diagnósticas y terapéuticas inadecuadas; la alta incidencia de problemas en la familia del neonato, con la existencia de trastornos psicológicos en la madre, y el frecuente abandono de la lactancia materna; y el aumento del coste sanitario, debido principalmente al aumento de las necesidades de personal sanitario, preferentemente de enfermería que precisa el cuidado de estos niños. Estos datos nos obligan a preguntarnos acerca de nuestros hospitales y a profundizar en la búsqueda de grupos de neonatos que serían susceptibles de ser atendidos en sus domicilios, sin necesidad de ser separados de su familia, con un apoyo de personal sanitario (preferentemente personal de enfermería) mientras se recuperan de su patología ó se les suministra la atención terapéutica adecuada.

4.2.-Contacto piel con piel

El contacto de piel con piel es un método por el cual, después de nacer, el bebé es colocado en contacto de piel a piel con la madre, en posición vertical sobre la región torácica, entre las mamas. Este contacto surgió primeramente en Bogotá, Colombia, donde en cierta ocasión, por falta de incubadoras en la unidad neonatal para uso individual, los neonatólogos invitaron a las madres de los recién nacidos prematuros a permanecer en ellas y a mantener a sus hijos junto a su cuerpo, piel contra piel, las 24 horas del día, para que así proveyeran el calor necesario para el mantenimiento de la temperatura corporal de estos recién nacidos; esto también contribuyó a la reducción de los índices de infección. Los médicos de esta unidad observaron que estos prematuros aumentaban de peso más rápido y tenían menos problemas como apnea y bradicardia.

En algunas UCIN, el contacto piel a piel no tuvo éxito, en gran parte por falta de establecimiento previo de criterio, normativas y conocimientos del equipo implicado en el procedimiento.

Para que este método sea bien aceptado, se recomienda que los equipos médico y de enfermería estén bien informados sobre los beneficios de esta técnica. Es preciso desarrollar protocolos y normativas específicas para que este método sea individualizado; la madre es quien debe adoptar la decisión final de realizar o no este cuidado.

4.3.-Lactancia materna

La importancia de la leche materna ya es un hecho conocido, por su valor nutricional e inmunológico para el recién nacido. Además de los beneficios nutricionales e inmunológicos, el amamantamiento materno también trae beneficios psicológicos para el binomio madre e hijo, contribuyendo en gran medida al desarrollo del vínculo afectivo.

Aunque se considera que la leche materna es el alimento ideal para el recién nacido a término, para el prematuro suministra cantidades inadecuadas de varios nutrientes, en especial proteínas, vitamina D, calcio, fósforo y sodio.

En las UCIN, las madres que deciden amamantar o extraer la leche artificialmente sienten que están participando activamente en la recuperación de su bebé e indirectamente perciben que esto es lo único que pueden hacer para colaborar en el crecimiento, desarrollo y restablecimiento de la salud de su hijo.

Cuando se incentiva el amamantamiento, hay que tener cuidado para que nuestra actitud, entusiasmo y buenas intenciones no vayan a forzar o intimidar a la madre para que recolecte la leche artificialmente o para que amamante. La madre puede sentirse inculpada o inadecuada si decide no amamantar por razones personales; el hecho de no hacerlo no la descalifica para ser una buena madre.

5.- LA ENFERMERA Y EL IMPACTO AMBIENTAL EN LA UNIDAD DE NEONATOLOGÍA

La planificación y el suministro de cuidados de enfermería a recién nacidos graves son un proceso complejo que requiere una valoración completa y constante a fin de determinar la efectividad de la enfermería y los tratamientos médicos. La atención de enfermería neonatal comprende una diversidad de funciones, habilidades y responsabilidades únicas que son esenciales para valorar, comprender y apoyar con seguridad al neonato y los familiares durante ese tiempo crítico. Un aspecto importante a la hora de administrar cuidados de enfermería a recién nacidos en la UCIN es crear un ambiente que reduzca estímulos nocivos, promueva un desarrollo positivo y minimice los efectos negativos de la enfermedad, el parto temprano y la separación de los padres.

Durante los últimos 25 años se ha producido un incremento de la población de Recién Nacidos Pretérmino, producto de los mayores índices de supervivencia, los cuales son consecuencia de los crecientes

avances en la medicina, tecnología y en el manejo especializado de estos niños. Los RNPT presentan una importante inmadurez anatómica y funcional de sus órganos y sistemas, en especial del Sistema Nervioso Central, por lo que sus capacidades de adaptación al medio se encuentran limitadas. Además, el entorno de las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales no les proporciona una estimulación extrauterina apropiada, sometiéndolos a un ambiente estresante y difícil de sobrellevar. Los niños prematuros son particularmente vulnerables y sensibles a estímulos como la fuerza de gravedad, el ruido, el dolor, la luz y las manipulaciones. Actualmente se sabe que el manejo habitual de estos pacientes es el responsable de numerosas morbilidades que se detectan cerca del alta y después de ella, especialmente en el área neurológica, por lo tanto, ya no sólo preocupa la supervivencia de estos niños, sino que también la calidad de vida posterior. De aquí la tendencia que ha surgido en los últimos tiempos de abordar el manejo de los RNPT, conociendo y comprendiendo los potenciales efectos dañinos del ambiente de la UCIN.

5.1.-El ruido

Hace más de 20 años que se empezó a investigar sobre los efectos del ambiente acústico sobre los prematuros ingresados, durante períodos de tiempo prologados, en las UCIN. La exposición continua a determinados ruidos de carácter rutinario, como es el caso del ruido del motor de la incubadora, se ha asociado a pérdida de sensibilidad al estímulo auditivo.

El ruido es una de las mayores constantes en las UCIN, al que el neonato queda expuesto tanto de día como de noche. El ruido intermitente de voces, alarmas de equipos, movimiento de aparataje, radios, bombas de perfusión, teléfono, eco-doppler, Rx, apertura y cierre de las ventanillas de la incubadora, puede generar picos de ruido cercanos a los 120 dB. Además, se debe tener presente que la incubadora actúa como una caja de resonancia, alejando la voz humana y aumentando los ruidos metálicos y mecánicos. Algunas investigaciones indican que el niño experimenta dolor cuando el nivel de ruido sobrepasa los 77 dB. Esta polución por ruido genera en el recién nacido pérdida del desarrollo auditivo, además de un alto grado de estrés que se refleja en las fluctuaciones de flujo cerebral.

Algunas intervenciones de enfermería realmente fáciles de realizar pueden ayudar a minimizar los efectos nocivos del ruido en el desarrollo del neonato hospitalizado. Estas pueden ser mantener los niveles de ruido de la Unidad en niveles aceptables en todo momento; monitorizar el nivel de ruido de las incubadoras; disminuir el volumen de las alarmas del aparataje empleado y responder rápidamente a su sonido todavía mejor, anticiparse al sonido de la alarma y silenciarla temporalmente mientras ésta es susceptible de sonar; abrir y cerrar cuidadosamente las ventanillas de la incubadora; evitar el uso de aparatos de radio con música alta en la unidad; abstenerse de mantener conversaciones en torno a las incubadoras y mientras se está manipulando al niño; usar cobertores sobre las incubadoras y no utilizarlas como apoyo para escribir o depositar encima material o aparataje; no apoyarse sobre las incubadoras o golpear con los dedos en ellas; procurar estímulo auditivo adecuado mediante música suave y agradable a un volumen bajo, monitorizar la respuesta al estímulo y suspenderlo si el niño muestra signos de estrés; pedir a los padres que graben una cinta con sus voces puede ayudar a tranquilizar al neonato estresado cuando ellos no están presentes, pues las voces de los padres suelen ser bien toleradas incluso por el neonato más enfermo; y monitorizar los picos de ruido en la Unidad ayuda a mantener presente la necesidad de mantener su nivel por debajo de los límites de estrés tanto para el paciente como para el equipo de enfermería.

5.2.-La luz

El feto vive en el interior de la cavidad amniótica débilmente iluminada cuando la madre queda expuesta a la luz. En contraste, el niño ingresado en la Unidad de Cuidados Neonatales está permanentemente expuesto a la luz brillante, sin casi variaciones de intensidad entre el día y la noche. A la luz de los fluorescentes, hay que añadir el uso de fototerapias, focos, flashes de fotos, la luz natural que entra por los cristales, etc. Todas estas fuentes incrementan la intensidad de emisión de luz hasta cuatro veces por encima del nivel recomendable para el ojo adulto. Para el recién nacido prematuro puede tener efecto sobre el desarrollo de la retina, así como sobre el sistema central visual, especialmente durante el tercer trimestre de vida prenatal, además de aumentar el riesgo de alteraciones del sueño.

Es necesario establecer estándares de iluminación en la Unidad, disminuir la intensidad de luz, manteniendo niveles suficientes para la observación clínica, modificar la iluminación de manera que simule ciclos circadianos, reducir el nivel de luz aplicado a cada paciente de forma individual, cubrir la incubadora con un cobertor de manera que el paciente esté siempre en situación de semipenumbra, evitando las fuentes de luz directa, minimizar en lo posible el uso de luces brillantes para procedimientos diagnósticos y/o manipulaciones. Cuando su empleo sea imprescindible, se deben proteger los ojos del paciente. Y por último asegurarse siempre de la correcta protección ocular en niños bajo tratamiento de fototerapia.

5.3.- El olfato

El sentido del olfato es estimulado en el neonato ante olores desagradables, como desinfectantes, alcohol, preparados antisépticos, etc., además, de los olores y fragancias del propio equipo de cuidadores. El niño puede responder a estos estímulos olfatorios alterando la respiración, aumentando la frecuencia cardíaca e intentando alejarse físicamente del estímulo desagradable.

Por ello, es necesario que el personal de enfermería procure abrir los frascos de alcohol, preparados yodados o cualquier otro antiséptico lejos de la incubadora, reduciendo la exposición del niño a olores nocivos, retirar estos mismos productos de la incubadora en cuanto hayan sido utilizados, retirar el exceso de estos productos aplicados sobre la piel del niño y limitar el uso de perfumes y esencias entre los miembros del equipo de cuidados.

El neonato es muy sensible al olor materno. Un estímulo olfatorio positivo lo constituye la introducción en la incubadora de un algodón impregnado con leche de su propia madre.

5.4.-El sueño

Durante el sueño REM (rapid eye movement), el paciente muestra una saturación arterial de oxígeno significativamente menor que durante los períodos de sueño profundo. Los prematuros expuestos a largos períodos de luz no logran alcanza un estado prolongado de sueño profundo. Las interrupciones del sueño aumentan considerablemente la vulnerabilidad del paciente para la hipoxemia.

El equilibrio entre la ausencia de estímulo y la sobrestimulación es una de las facetas de los cuidados de enfermería que mejor pueden conducir a un adecuado desarrollo del neonato hospitalizado y, en especial,

del neonato prematuro. Por tanto, se debe procurar no interrumpir los períodos de sueño profundo del niño siempre que las circunstancias lo permitan, ayudar al niño a alcanzar el estado de alerta de manera gradual, hablándole suavemente y acariciándole la espalda o la cabeza con sumo cuidado, esperar a que el niño esté en el suficiente grado de alerta como para mostrarse interactivo antes de iniciar cualquier manipulación, mantener niveles de luz y ruido bajos (pues facilitan la interacción óptima del neonato), reducir en lo posible el grado de estímulos simultáneos, y una vez terminada la manipulación, esperar durante unos minutos hasta asegurarse de que el paciente ha vuelto a una situación de relax o de sueño.

5.6.-El tacto

El feto intraútero vive en el ambiente cálido del fluido amniótico, que le proporciona un movimiento oscilatorio continuo. En contraste, el neonato se ve expuesto a desagradables estímulos desde el mismo momento del nacimiento, cuando es depositado sobre un colchón duro y en un ambiente seco, con corrientes de aire frío y sometido a manipulaciones estresantes para él, y muestra su desagrado ante estas intromisiones con alteraciones fisiológicas, como taquicardia, bradicardia, cambios de color y desaturaciones de oxígeno. Con la continua estimulación, las señales de estrés del niño pueden ser más evidentes, incluyendo retracciones, vómitos o temblores. Las manipulaciones dolorosas repetidas pueden contribuir a desarrollar en el niño aversión a cualquier tipo de contacto, asociando el estímulo táctil con el dolor y respondiendo con llanto y encogimiento de piernas y brazos.

Se debe procurar al neonato un adecuado estímulo táctil-kinestésico, para ello la manipulación del niño será siempre extremadamente cuidadosa, evitando cambios bruscos de postura. Hablarle suavemente antes de tocarle o recolocarle, procurarle el mayor confort posible en todo momento, incluso en los procedimientos traumáticos o dolorosos, ayudarle a mantenerse en calma antes de iniciar un procedimiento puede mejorar la tolerancia al mismo, y le ayuda a recuperarse más fácilmente. Cuando esté en posición de prono o decúbito lateral, se le ayuda a mantener la postura mediante sabanitas enrolladas que además promuevan la flexión. Colocar al niño sobre un colchón de agua o al menos sobre una "piel de borreguito", intentando simular alguno de los aspectos del ambiente intrauterino. El reflejo de prensión está presente desde el momento del nacimiento. Proveer al niño de algún objeto o una pequeña sabanita enrollada que pueda tener entre las manos le ayudará a apaciguarse y le procurará sensación de seguridad. La terapia de masajes procura al niño sensaciones placenteras, así como relax y una larga enumeración de aspectos positivos en su evolución y desarrollo.

5.7.- Succión-deglución

Procedimientos de rutina como la intubación o la aspiración de secreciones orales, contribuyen a hipersensibilizar la zona perioral, lo que puede conducir a futuras dificultades en la succión y en la deglución.

El empleo de chupetes en el neonato prematuro o críticamente enfermo, intubados o sometidos a largos períodos de ayuno, promueve de manera apropiada la succión. La inhibición de este estímulo prolonga innecesariamente la alimentación por sonda. El neonato prematuro requiere entrenamiento previo a la alimentación oral, y el chupete le brinda esta oportunidad de aprender a succionar y más tarde a coordinar la succión con la deglución.

5.8.- La postura

En el útero, el niño está confinado a un espacio cerrado y reducido, con paredes relativamente bien definidas. A medida que el feto crece, el espacio para moverse es menor, y su cuerpo va estando cada vez más flexionado. Es lo que se conoce como "flexión fisiológica". El feto en desarrollo tiene la oportunidad de extender sus brazos y piernas y encontrar resistencia contra las paredes uterinas, volviendo a recoger sus extremidades en flexión. Esta flexión fisiológica es importantísima para el desarrollo normal de los movimientos y control del cuerpo. El nacimiento prematuro inhibe el desarrollo de la flexión fisiológica.

Después del nacimiento, y sobre la superficie dura de la incubadora, el neonato no encuentra límites a sus movimientos de flexión y extensión, lo que le lleva a situaciones de desorganización motora, con desestabilización fisiológica, además de aumentar la incidencia de alteraciones musculoesqueléticas.

El niño prematuro consume gran cantidad de sus aportes calóricos y oxígeno durante la repetición de movimientos de flexión y extensión de miembros en busca de la ya inexistente resistencia de la pared uterina.

El profesional de enfermería debe establecer las estrategias necesarias para procurar al recién nacido prematuro el desarrollo organizativo de su sistema motor. Para ello, debe sostener la cabeza del niño, nalgas y extremidades inferiores mientras se le esté manipulando, procurar que sus brazos estén siempre pegados al cuerpo, colocar barreras o sabanitas enrolladas alrededor del niño, le proporcionan seguridad y aumentan su grado de estabilidad motora, mantener al neonato siempre en posición de "flexión fisiológica". El uso de pañal desde el momento del nacimiento ayuda a mantener las caderas en la posición de flexión correcta. Se debe también mantener la cabeza alineada con la línea media corporal, evitar la posición de supino y promover la posición de decúbito lateral y prono, procurar mantener siempre sus manos lo más cercanas a la boca, y vestir al neonato, pues le confiere una gran sensación de seguridad e influye de manera positiva en el desarrollo del tacto.

5.9.- Aspiración de secreciones y fisioterapia respiratoria

El aumento disparatado de la presión y velocidad del flujo cerebral en la rutina de aspiración de secreciones de tubo endotraqueal fue documentado por Gorski (1993) en 1983, en niños pretérmino entre 26 y 35 semanas de edad gestacional. El peligro de hemorragia intraventricular es evidente, por lo que deben ser rechazadas las aspiraciones rutinarias de secreciones. En este mismo estudio, Gorski ilustra los dramáticos efectos de la fisioterapia respiratoria sobre la saturación de oxígeno y la frecuencia cardiaca y respiratoria en estos pacientes.

El personal de enfermería debe tener presente que la aspiración de secreciones debe ser realizada siempre previa auscultación del paciente, y cuando los ruidos respiratorios evidencien su existencia, no debe ser realizada de forma rutinaria. Debe dar por terminada la aspiración en cuanto los ruidos respiratorios sean claros. Se evitará girar la cabeza durante el proceso, en un intento de minimizar las fluctuaciones de flujo cerebral. La aspiración se hará a baja presión (70-80 cm H20). La sonda de aspiración empleada será de un calibre muy inferior al de la luz del tubo endotraqueal, reduciendo de esta manera la inestabilidad en la vía aérea que se produce durante la aspiración a presión negativa. La aspiración repetida de secreciones orales inhibe el reflejo de succión en el neonato prematuro. No se debe realizar fisioterapia respiratoria a un neonato prematuro con menos de dos semanas de vida.

Ni realizar fisioterapia percutoria a un neonato, pues puede producir rotura alveolar y cuadros atelectásicos.

5.10.- El dolor en el neonato

A las 20 semanas de edad gestacional, toda la superficie cutánea y mucosa ha desarrollado sus receptores sensoriales y la corteza cerebral ha completado todas sus neuronas. Sin embargo, la falta de mielinización se ha argumentado en numerosas ocasiones como un factor que impide al neonato percibir el dolor. Esto no es cierto: una mielinización incompleta implica una velocidad de conducción más lenta en los nervios y en el tracto nervioso central, lo que indica que el neonato siente dolor y, en ocasiones, más intensamente que niños más mayores. El neonato tiene un abundante número de terminaciones nerviosas libres intraepiteliales que son receptoras del dolor. El niño no responde inicialmente a los estímulos dolorosos de manera específica, pero sí responde con movimientos corporales generalizados.

Los indicadores de dolor en el neonato a término incluyen incremento de la frecuencia cardiaca y disminución del tono vagal, aumento de la frecuencia respiratoria y disminución de la saturación de oxígeno.

En neonatos prematuros, el patrón indicador de dolor muestra incremento de la frecuencia cardiaca, disminución de la saturación de oxígeno, incremento de la presión intracraneal, labilidad en la frecuencia cardiaca y respiratoria y en la PO2 y PCO2 transcutáneas.

Los indicadores de conducta más frecuentemente estudiados en el neonato son la actividad facial, el llanto y los movimientos corporales. La reacción facial se caracteriza por frente arrugada, ojos guiñados, pliegue nasolabial profundamente marcado, labios abiertos, boca estirada vertical u horizontalmente y lengua tirante en niños sanos a término y pretérmino.

La respuesta de llanto de estos niños al dolor es diferente a otros llantos. El llanto de dolor ha sido descrito como más fuerte y agudo, es menos melodioso y más áspero.

5.11.- Limitación del Esfuerzo Terapéutico

Este nuevo aspecto cultural y social sobre el derecho a una muerte digna y las limitaciones terapéuticas han hecho surgir debates éticos de interés y preocupación entre los profesionales de las UCIP. Las decisiones de limitación del esfuerzo terapéutico son polémicas y generan estrés intelectual y emocional en las personas que tienen la responsabilidad de decidir. Está en juego uno de los valores fundamentales del ser humano "el respeto a la vida", unido a los sentimientos de la familia y del personal sanitario. La situación se complica cuando el propio paciente no puede expresar sus deseos, debido a ser un niño todavía, como ocurre en las UCIP.

5.12.- Comités de Ética Asistencial

Será de gran ayuda ya que, aporta no sólo la experiencia de sus miembros y el trabajo en equipo, sino que al ser su composición heterogénea analiza el problema fuera del ámbito de la propia unidad, "contaminado" por la presión asistencial, familiar y ambiental, ofreciendo una visión más libre y objetiva y por lo tanto con mayor peso decisivo.

6.- CONCLUSIONES

Los cuidados de enfermería, tienen y tendrán que seguir buscándose, igual que la vida de la que parten. Como la vida, de la que se ha dicho que había que reinventarla, hay que reinventar los cuidados, unos cuidados que sean convenientes, unos cuidados desalienantes que vuelvan a dar sentido a la vida, tanto la de los que reciben como la de los que los administran.

En nuestros hospitales, donde cada vez existen más medios técnicos y donde la investigación cada día aporta nuevos resultados, donde la gestión economicista cada día tiene más valor, y lo que prima es el impacto social, los profesionales de la salud deben ser conscientes del reto que tienen delante para conjugar y establecer un equilibrio entre todo eso y una asistencia sanitaria más humanizadora donde se respeten los deseos y valores del enfermo y no se minimice su dignidad.

El rol de las enfermeras en este contexto será altamente complejo pues, como dice la Dra. Virginia Henderson en la definición de su modelo de enfermería, "los cuidados requieren comprensión e identificación con todo tipo de personas: hombres, mujeres, bebes, niños, adultos, ancianos, cultos, ignorantes, ricos y pobres, personas de salud aceptable, incapacitados y aquellos en estado grave, o en trance de morir. Esta idea exige que la enfermera comprenda las necesidades fundamentales del hombre, para poder ayudar al paciente a solucionar sus propias necesidades y hacer su vida tan normal y productiva como sea posible, aun durante la enfermedad", ya que *"la función propia de la enfermera consiste en ayudar al individuo, enfermo o sano, en la ejecución de aquellas actividades que contribuyen a su salud, o a su restablecimiento o a evitarle padecimientos a la hora de su muerte, actividades que él realizaría por sí mismo si tuviera la fuerza, voluntad o conocimientos necesarios. La función propia de la enfermera es asistirle en estas actividades para que él recobre su independencia lo más rápidamente posible".*

7.- BIBLIOGRAFÍA

Burroughs, A. (1988). Enfermería Materno Infantil de Bleir. México. Editorial McGraw Hill.

Calero Martín de Villodres, Paloma. La enfermería y la humanización. Index Enferm. 2004 otoño. XIII (46):69-70. Carta al director.

Crespo, C. (2000). Cuidados de enfermería en Neonatología. Madrid. Editorial Síntesis.

Deacon, J. y O´Neill, P. (2001). Cuidados Intensivos de Enfermería en Neonatos. México. Editorial McGraw-Hill Interamericana.

Gorski, P. A., Hole, W. T. y Leonard, C. H. (1993). Direct computer recording of premature infants and nursery care: Distress following two interventions. Pediatrics.

Ibarra, A. J. y Llanos, I. M. (2007). Medioambiente en cuidados intensivos pediátricos y neonatales. [En línea]. Disponible en <http://www.eccpn.aibarra.org/temario/seccion1/capitulo3/capitulo3.htm> [Consultado en 17/09/07].

Ley General de Sanidad. Ley 14/1986 de 25 de abril. Boletín Oficial del Estado nº 102 (29/04/1986).

Ley de ordenación de las profesiones sanitarias. Ley 44/2003 de 21 de noviembre. Boletín Oficial del Estado nº 280 (22/11/2003).

Marlow, D. R. y Redding, B. A. (1990). Enfermería Pediátrica. Cuidado y evaluación del niño. El neonato. Buenos Aires. Editorial médica panamericana.

Marshall, H. y Avroy, A. (2003). Cuidados del recién nacido de alto riesgo. México. Editorial McGraw Hill.

Mompart, M. y Durán, M. (2004). Administración y gestión. Madrid. Editorial Enfermería 21.

Olds, S. B., London, M. L. y Ladewig, P. W. (1995). Enfermería profesional. Enfermería maternal. Madrid. Editorial McGraw Hill.

Tamez, R. y Silva, M. (2003). Enfermería en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Asistencia del recién nacido de alto riesgo.

Argentina. Editorial médica panamericana.
Servicios de Cuidados de Enfermería, según modelo conceptual de Virginia Henderson. Metas de Enfermería 1999; II (13): 8-14.

ACTUALIZACIÓN EN TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO DEL DOLOR EN EL RECIÉN NACIDO

Nº Programa: 226
Autora: N. Marta Díaz Gómez.
E. U. Enfermería y Fisioterapia. Universidad de La Laguna.

El dolor es un fenómeno complejo y subjetivo, cuya valoración y tratamiento entraña especiales dificultades en el recién nacido (RN). Cuando estos niños son hospitalizados en las unidades de cuidados intensivos neonatales quedan expuestos a un ambiente de excesiva estimulación (luz, ruidos, manipulación,..), cambio de cuidadores y empleo de procedimientos que les causa estrés y dolor. Además muchos de estos niños sufren dolor crónico relacionado con el padecimiento de enfermedades, defectos congénitos o intervenciones quirúrgicas. Aunque existen intervenciones seguras y eficaces para evitar el dolor asociado a los procedimientos rutinarios, en un estudio reciente, Sharek et al han comprobado que sólo se aplican en el 19% de los casos.

Durante mucho tiempo el dolor en el RN no fue motivo de preocupación debido en gran parte al error de considerar que estos niños, por su inmadurez, no eran capaces de sentir dolor. Actualmente se sabe que, incluso desde antes de nacer, están desarrolladas las estructuras neuroanatómicas y neuroendocrinas necesarias para la percepción de los estímulos dolorosos. Por otro lado, aunque los mecanismos de transmisión del dolor hacia la corteza cerebral están bien desarrollados, los mecanismos de inhibición descendente no han acabado de madurar, especialmente en el prematuro, lo que implica que frente a un mismo estímulo doloroso tienen una respuesta mas intensa que los niños mayores y los adultos.

La prevención del dolor en el RN es importante no sólo por motivos éticos sino también para evitar sus consecuencias a corto y largo plazo. El dolor intenso condiciona importantes cambios fisiológicos en el RN: aumento de la frecuencia cardiaca y de la tensión arterial, aumento en la secreción de catecolaminas, cortisol y glucagón y disminución de la liberación de insulina, lo que aumenta el riesgo de infecciones por depresión del sistema inmunitario, de hipertensión endocraneal y de hemorragia o isquemia cerebral, el consumo de oxígeno, el gasto cardiaco y los procesos catabólicos, altera la función gastrointestinal, dificulta la resolución de las enfermedades y la recuperación de la cirugía, incrementado los costes de la hospitalización.

El RN es más vulnerable a los efectos a largo plazo del dolor, pues se trata de una etapa de la vida en la que se están desarrollando los sistemas de conducción y percepción del dolor y hay una rápida maduración cortical. Se ha demostrado que desde el periodo neonatal, el niño es capaz de guardar memoria del dolor, y que la exposición a estímulos dolorosos repetidos e intensos en edades tempranas de la vida, pueden producir alteraciones en la percepción del dolor y trastornos en el desarrollo neurológico, con alteraciones en el patrón de sueño (disminución de las fases REM), en la alimentación, el comportamiento y el aprendizaje, tendencia a la somatización, etc. Por otro lado, los RN más vulnerables a trastornos en el neurodesarrollo, como los de muy bajo peso y los que presentan enfermedades asociadas, son al mismo tiempo los que sufren mas dolor durante su hospitalización. Se ha calculado que los prematuro entre 27 y 31 semanas de edad gestacional pueden verse sometidos a una media de 134 procedimientos dolorosos en las dos primeras semanas de vida, y esa cifra aumenta a más de 300 en los que se encuentran en estado grave (alrededor del 10%).

El profesional de enfermería desempeña un papel importante para favorecer el bienestar y el desarrollo de los recién nacidos hospitalizados, aplicando intervenciones no farmacológicas para aliviar el dolor asociado a los procedimientos. Pero aunque estas intervenciones pueden ser realizadas de forma independiente, el manejo del dolor en una unidad de cuidados intensivos neonatales es una tarea interdisciplinar.

DIAGNÓSTICOS, RESULTADOS E INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA

Diagnósticos enfermeros (NANDA 2007): *Dolor. Lactante, riesgo de conducta desorganizada. Deterioro del patrón de sueño. Nutrición, desequilibrio por defecto.*

Definición de dolor: Experiencia sensorial y emocional desagradable relacionada con un daño real o potencial de un tejido, o descrita en tales términos (Asociación Internacional para el Estudio del Dolor), de inicio brusco o lento, de cualquier intensidad, de leve a moderada.

El dolor agudo sirve como señal de alerta para advertir de la presencia de una lesión. Tiene un final anticipado o previsible, remite a medida que cura la enfermedad o la lesión. Por el contrario, el dolor crónico, que se prolonga más allá del tiempo que requiere la cicatrización y reparación tisular, no tiene un significado biológico positivo. El dolor siempre se acompaña de estrés.

Resultados (NOC): *Control del dolor (NOC 1605). Nivel del dolor (NOC 2102). Dolor: efectos nocivos (NOC 2101). Organización del recién nacido prematuro (NOC 0117). Sueño (NOC 0004). Nivel de estrés (NOC 1212). Estado nutricional (NOC 1004).*

Intervenciones de enfermería (NIC): *Manejo del dolor (NIC 1400). Administración de analgésicos (NIC: 2210) Manejo ambiental (NIC 6480). Mejorar el sueño (NIC 1850). Apoyo emocional (NIC 5270). Manejo de la nutrición (NIC 1100).*

Nos centraremos en el manejo del dolor mediante las siguientes actividades:
- Realizar una correcta valoración del dolor

- Desarrollar medidas no farmacológicos para aliviar el dolor asociado a procedimientos rutinarios en los cuidados del RN hospitalizado.

Entre las que se incluyen:
- Medidas para la prevención del dolor

- Medidas ambientales

- Medidas conductuales

VALORACIÓN DEL DOLOR

Para el tratamiento adecuado del dolor es imprescindible una valoración lo más exacta posible del mismo. El dolor es siempre subjetivo. El RN no puede expresarlo verbalmente, por lo que depende de otras personas para reconocer, valorar y tratar su dolor. En esta etapa de la vida nos valemos de métodos indirectos, observando las respuestas del RN, especialmente los cambios en parámetros fisiológicos y en la conducta.

Indicadores conductuales.e basan en analizar los cambios en la conducta del niño producidos por el dolor, fundamentalmente el llanto, la expresión facial y los movimientos corporales.
- Llanto. Mediante técnicas de espectrografía se ha demostrado que el llanto desencadenado por dolor tiene un tono alto, es menos melodioso, más intenso y prolongado que otros tipos de llanto.
- Expresión facial. Se considera el indicador más específico de dolor en el neonato. Mediante el análisis de imágenes registradas en vídeo se han identificado las principales expresiones faciales asociadas a dolor en recién nacidos. Estas son: fruncimiento de la frente con cejas protuyentes, ojos cerrados con párpados muy apretados, surco naso-labial marcado, boca abierta con labios tensos en posición vertical, o en posición horizontal, lengua tensa y curva.
- Movimientos corporales. En el RN, como respuesta a los procedimientos dolorosos, se producen movimientos vigorosos de las extremidades, agitación, rigidez, con extensión de los dedos y arqueamiento de la espalda. También es indicativo de dolor una extrema quietud, que puede reflejar la evitación de movimientos que aumentan el dolor.

Limitaciones de los indicadores conductuales. El empleo de métodos conductuales en la valoración del dolor en el recién nacido tiene el inconveniente de que se pueden ver influenciados por diversos factores que modifican la respuesta al dolor, como por ejemplo, la edad gestacional y el temperamento del niño. Las respuestas al dolor también pueden estar ausentes o atenuadas en situaciones como: intubación, uso de relajantes musculares y sedantes y enfermedades graves.

Respuestas fisiológicas. Se basa en observar los cambios que se producen en las variables fisiológicas como consecuencia del dolor: aumento de la frecuencia cardiaca y de la presión arterial, descenso de la saturación de oxígeno, sudoración palmar,...

Limitaciones de los indicadores fisiológicos. Estos parámetros fisiológicos son objetivos, pero inespecíficos, ya que pueden verse afectadas por otras situaciones de estrés no relacionado con dolor.

Escalas de valoración del dolor agudo en el recién nacido: Se han desarrollado diversas escalas para valorar de forma más precisa el dolor. Algunas de ellas combinan parámetros conductuales y fisiológicos. Entre las que han sido validadas para su empleo en el periodo neonatales se incluyen: la escala CRIES, la escala COMFORT, el Neonatal facial coding system (NFCS) y la Premature infant pain profile (PIPP).

Limitaciones de las escalas de valoración del dolor en el recién nacido. Aunque la mayoría de los autores recomiendan el uso de estas escalas, que combinan indicadores fisiológicos y conductuales, algunos estudios no han encontrado correlación o una correlación baja entre ambos indicadores. Por otro lado, no se han desarrollado y validado escalas que tengan en cuenta la influencia de diversos factores en la expresión del dolor: como el nivel de madurez del sistema nervioso central, el estado de gravedad del niño y su nivel de conciencia (por ejemplo por efecto de los sedantes utilizados durante la ventilación mecánica). También se necesitan nuevos estudios que valoren la utilidad clínica de estas escalas para su aplicación a RN sometidos a dolor crónico (como los que sufren enterocolitis, meningitis, fracturas óseas, etc.). Slater et al. comparó la puntuación obtenida en el Premature Infant Pain Profile con la espectrofotometría infrarroja corta, que mide la actividad somatosensorial de la corteza cerebral, comprobando como tras la provocación con dolor (punción del talón), en un porcentaje cercano al 40% de los casos se producía una respuesta cortical al dolor sin cambios detectables en los indicadores conductuales. Por tanto, aunque el dolor generalmente provoca una respuesta conductual y cortical paralela en neonatos, el dolor puede también ser procesado a nivel cortical sin producir cambios conductuales detectables. Por ello debemos recordar que la ausencia de respuesta, incluyendo llanto o movimientos, no necesariamente indica ausencia de dolor.

Valoración del dolor crónico. En aquellas situaciones en las que el dolor se cronifica generalmente se produce una adaptación corporal con una disminución de las respuestas fisiológicas y conductuales, lo que les resta validez como método para valorar el dolor crónico. En el RN son indicadores de dolor crónico, los cambios en el comportamiento diario, como: trastornos del sueño, disminución del apetito y de la capacidad de atención, irritabilidad, aislamiento, apatía, etc.

MEDIDAS NO FARMACOLÓGICAS PARA EL ALIVIO DEL DOLOR EN EL RECIÉN NACIDO

Estas medidas tienen la ventaja de carecer de efectos adversos y ser eficaces a corto plazo. Utilizadas solas pueden ser suficientes para proporcionar analgesia en los casos de dolor de intensidad leve. Usadas junto con analgésicos potencian su eficacia.

Medidas preventivas:
Incluye todas aquellas dirigidas a evitar los procedimientos dolorosos innecesarios o minimizarlos:
- Planificar las extracciones de sangre y procurar que sean realizadas por una persona experta.
- Reducir la frecuencia de las punciones del talón, utilizar lancetas mecánicas en vez de lancetas manuales, que son menos dolorosas y no realizar expresión del talón para tomar la muestra de sangre.
- La venopunción, realizada por una enfermera bien entrenada es menos dolorosa que la punción con lanceta. De la misma manera la colocación de una vía venosa por un profesional con experiencia y habilidad reduce la necesidad de otros procedimientos dolorosos repetidos, como inyecciones intramusculares o punciones venosas
- Utilizar técnicas de monitorización no invasivas.
- Reducir al mínimo las aspiraciones endotraqueales.

Medidas ambientales.
Incluyen aquellas medidas destinadas a modificar el ambiente de la UCIN, para permitir el desarrollo emocional del niño, la organización de su sistema nervioso y la vinculación afectiva con sus padres.
Cuando un RN es hospitalizado pasa del medio intrauterino (caliente, oscuro, con sonidos amortiguados, movimientos rítmicos y un soporte adecuado para la posición en flexión), a un ambiente ruidoso, muy luminoso, expuesto a continuas interrupciones del sueño e intervenciones dolorosas, postura en extensión, superficies de apoyo duras, etc. Para disminuir el estrés que esto le condicional se deben adoptar las siguientes medidas:

- **Posición del RN.** Mantener al RN en prono y en flexión, con un soporte alrededor del cuerpo que simule los límites físicos impuestos por las paredes uterinas en el periodo fetal. Si el RN permanece dentro de la incubadora desprovista de estos límites, aumenta su irritabilidad, actividad motora y gasto calórico. La posición en extensión, contraria a la que mantiene durante la gestación, dificulta la evolución motora del niño, las actividades mano-boca y el encuentro con la línea media que son fundamentales para la organización de su sistema nervioso central. Por el contrario, la posición en prono permite la flexión, facilita el sueño, mejora la oxigenación, la ventilación y el patrón respiratorio y facilita el control de la temperatura, ya que la superficie expuesta es menor.

Se recomienda utilizar colchones de agua, almohadas de gel y tejidos con los que se sienta cómodo y arropado. Además al mantener la cabeza apoyada en un lecho blando se evitará la deformación de la misma.

- **Reducir los ruidos**, con medidas como: cerrar las puertas de la incubadora suavemente y mantenerlas cerradas, disminuir la intensidad del sonido de las alarmas, evitar las conversaciones alrededor de los niños, colocar mantas sobre las incubadoras, que no sólo lo protegen de la luz, sino que también amortiguan los ruidos, establecer periodos de "horas quietas", controlar el nivel de exposición a ruidos en la UCIN instalando sonógrafos.

- **Evitar la luz intensa**. Hay que mantener al RN en un ambiente de semioscuridad, para facilitar el sueño y reducir el estrés. Esto se puede conseguir colocando cobertores encima de la incubadora y manteniendo la mínima iluminación necesaria para permitir el trabajo que se esté realizando.

- **Manipulación mínima**. Se debe evitar el exceso de estimulación sensorial y las salidas de la incubadora innecesarias, manipulando siempre al RN de forma lenta y suave. Los masajes y la estimulación cutánea con golpeteos en el prematuro pueden desencadenar respuestas fisiológicas tan intensas como el propio estímulo doloroso. Una vez pasado el periodo agudo y especialmente si el RN se cronifica, se deben mantener contactos frecuentes con el niño para proporcionarle estímulos gratificante que le ayuden a su integración.

– Agrupar los cuidados. Es importante intentar que las exploraciones, toma de muestras y otras manipulaciones coincidan en el tiempo y se realicen respetando los periodos de sueño, para permitir la organización del sistema nervioso central.

Medidas conductuales.
A continuación describiremos brevemente las principales estrategias conductuales que han demostrado ser eficaces para reducir el dolor en el RN.

– Administrar una solución de sabor dulce (sacarosa al 24%) por vía oral, en dosis de 0.1 a 0.15 g/kg de peso, dos minutos antes de practicar una técnica invasiva, dejando caer la solución preferentemente en la parte anterior de la lengua, que es donde se localizan la mayor parte de las papilas gustativas. Se cree que la percepción del sabor dulce atenúa la respuesta al dolor al estimular la liberación de opioides endógenos. Su efecto analgésico se potencia cuando se asocia a la *succión no nutritiva.* Se ha confirmado que la eficacia de la sacarosa se mantiene después de varias administraciones, pero son necesarios estudios que analicen si su empleo prolongado puede tener algún efecto adverso.

- **La lactancia materna** también se ha demostrado que tienen un efecto analgésico en los RN. El mismo puede deberse al sabor dulce de la leche materna, a su contenido en beta-endorfinas o al contacto entre la madre y el lactante que se produce durante el amamantamiento. Algunos autores han expresado su preocupación sobre si al asociar repetidas veces la lactancia materna con un estimulo doloroso, podría condicionar que el recién nacido rechace el pecho, aspecto que necesita ser estudiado.

– Método canguro. En estudios realizados en prematuros con más de 32 semanas de edad gestacional y en recién nacidos término se ha demostrado que el método canguro (el recién nacido es colocado en contacto con la piel desnuda de su madre o de su padre) reduce las respuestas al dolor. Se cree que actúan activando la secreción de colecistoquinina, un neuropéptido que a través de su efecto modulador de los opioides, favorece la adaptación al estrés y puede tener un efecto analgésico por la potenciación de la actividad opioide.

– Succión no nutritiva. La colocación de un chupete en la boca del niño para estimular la conducta de succión también disminuye la respuesta al dolor en el RN. Utilizada conjuntamente con otras medidas conductuales potencia su efecto analgésico. Se cree que el mismo podría estar relacionado con la liberación de serotonina que modula la transmisión y procesamiento de los estímulos dolorosos.

– Contención del recién nacido (*Facilitated tucking)*. Esta técnica se basa en limitar los movimientos del neonato, manteniendo los brazos y las piernas en una posición flexionada, cerca del tronco, simulando el ambiente uterino. Proporciona contacto físico y evita la activación de los reflejos arcaicos del recién nacido que le causan sobresalto y malestar. Es útil para inducir la relajación y aliviar el dolor en los RN. También ha demostrado ser eficaz para reducir el tiempo de recuperación de la hipoxia tras aspiración en los prematuros.

– Envolver al recién nacido en mantas (*Swaddling***):** Este procedimiento que ha sido usado tradicionalmente en numerosas culturas y de diferentes formas, tiene varios efectos beneficiosos: suaviza la transición del útero al exterior, al brindarle una presión y abrigo que asemejan el vientre materno y evita que los movimientos reflejos de los brazos del recién nacido lo sobresalten y alteren su sueño, logrando también un efecto calmante o relajante. Asimismo se ha comprobado que disminuye el riesgo de muerte súbita del lactante (SMSL). Se cree que intervienen en ello varios factores:

- Muchos niños que duermen peor en posición supina que en prono, aceptan y toleran la posición supina para dormir cuando se les envuelve en mantas.
- La restricción física que condiciona esta técnica presumiblemente evita que el niño pueda pasar de la posición supina a la prona durante el sueño
- Al envolver al niño con una manta, se inmovilizan sus manos, lo que disminuye la posibilidad de que el niño pueda cubrir su cara y cabeza con la ropa de cama.

El menor riesgo de SMSL con este método ocurre si se coloca al niño en posición supina. Por el contrario en posición prona tiene un riesgo 12 veces mayor de SMSL. Si no se usa adecuadamente puede tener otros efectos adversos: aumenta el riesgo de displasia de cadera (si el niño se envuelve con las piernas en extensión), infecciones respiratorias (si se envuelve al niño muy apretado, limitando los movimientos

respiratorios) e hipertermia (si se coloca un exceso de ropa de abrigo, especialmente si se cubre también la cabeza). Para evitarlos se debe seguir una técnica adecuada, sin excesiva presión, de forma que no restringa los movimientos de la caja torácica y que garantice que las caderas se mantienen flexionadas y en abducción. Este método es útil durante las primeras semanas de vida, posteriormente cuando el niño se va volviendo más activo, la envoltura de la manta le incomodará.

- **Técnica de Harrison**. Su objetivo es proporcionar una interacción táctil con el niño. Consiste en colocar una mano en la cabeza y otra en la parte inferior de la espalda y nalgas o el abdomen del RN, procurando proporcionar solamente contacto, pero no estimulación intermitente. Se ha demostrado que esta técnica disminuye la actividad motora y favorece el sueño tranquilo.

– Música. Varios estudios han analizado el efecto de diferentes tipos de música (música con sonidos intrauterinos, música instrumental suave...) demostrando que, independientemente del tipo de música, disminuye la respuesta al dolor, especialmente cuando se combina con la succión no nutritiva. Es poco eficaz en los prematuros menores de 31 semanas de edad gestacional. Se recomienda no prolongar este tipo de intervención durante más de 15 minutos para evitar una sobrecarga sensorial.

– Estimulación multisensorial. Consiste en aplicar un masaje en la cara y espalda del RN (estimulación tactil), con un aceite de olor agradable (estimulación olfatoria), al mismo tiempo que se le habla con suavidad (estimulación auditiva) y se le permite que succione glucosa al 10% (estimulación orogustatoria). Esta técnica no se debe emplear en los prematuros con menos de 32 semanas de edad gestacional ni en los RN en situación clínica inestable, con broncodisplasia pulmonar, problemas cardiacos, respiración mecánica o los que están experimentando gran malestar durante el post-operatorio o después de un procedimiento muy doloroso, ya que en estos casos no solamente no van a obtener beneficio del masaje sino que éste puede producir desorganización en sus respuestas fisiológicas y conductuales aumentando el riesgo de complicaciones.

– Consolar al niño después de los procedimientos dolorosos. Calmar al niño después de un procedimiento doloroso, aplicando estímulos sensoriales positivos (como mecerlo con movimientos de balanceo suaves, lentos y amplios) que al interferir con los estímulos dolorosos, disminuyen la respuesta al dolor.

– Implicar a los padres. Hacer participar a los padres lo más posible en la atención de su hijo RN, para favorecer la vinculación padre-hijo. Ellos se pueden ocupar de la estimulación suplementaria, el consuelo después de técnicas agresivas, método canguro...

Aunque en los últimos años ha aumentado el interés por el dolor en el periodo neonatal (mayor número de publicaciones sobre este tema, desarrollo y validación de escalas de dolor específicas para esta etapa de la vida), al igual que en otros aspectos de los cuidados del recién nacido, continúa habiendo un gran abismo entre *lo que se sabe* y *lo que se hace*.

La sensibilización del equipo de salud es fundamental para lograr que las estrategias de prevención y tratamiento del dolor en el RN se integren en las rutinas clínicas diarias. Todas las unidades neonatales deben disponer de protocolos para el tratamiento del dolor, de fácil acceso, que incluya las medidas no farmacológicas aquí comentadas, que utilizadas solas o complementado a los analgésicos, han demostrado ser eficaces para mejorar el confort, reducir el estrés y aliviar el dolor de los recién nacidos.

BIBLIOGRAFÍA

- *Abad F, Diaz-Gómez NM, Domenech E, Robayna M, Rico J. Acción analgésica de las soluciones de sabor dulce en recién nacidos. Anales Españoles de Pediatria, 1995; 43: 351-354.*
- *Abad F, Díaz-Gómez NM, Domenech E, González D, Robayna M, Feria M. Oral sucrose compares favourably with lidocaine-prilocaine cream for pain relief during venipuncture in neonates. Acta Paediatrica 2001; 90: 160-165.*
- *American Academy of Pediatrics Committee on Fetus and Newborn; American Academy of Pediatrics Section on Surgery; Canadian Paediatric Society Fetus and Newborn Committee, Batton DG, Barrington KJ, Wallman C. Prevention and management of pain in the neonate: an update. Pediatrics. 2006; 118:2231-41*
- *Anand KJS and the International Evidence-Based Group for Neonatal Pain. Consensus statement for the prevention and management of pain in the newborn. Arch Pediatr Adolesc Med 2001; 155: 173-180.*
- *Carbajal R. Traitement non pharmacologique de la dooleur du Nouveau-né. Archives de pédiatrie 2005 ; 12 : 110-116.*
- *Cignacco E, Hamers JPH, Stoffel L, van Lingen RA, Gessler P, McDougall J et al. The efficacy of non-pharmacological interventions in the management of procedural pain in preterm and term neonates. A systematic literature review. Eur J Pain 2007; 11: 139-152.*
- *Codipietro L, Ceccarelli M, Ponzone A. Breastfeeding or oral sucrose solution in term neonatos receiving heedl lancet: A randomized, controlled trial. Pediatrics 2008; 122; e716-e721.*
- *Díaz Gómez NM, Abad F, Doménech E. Tratamiento del dolor en el recién nacido. Revista Latinoamericana de Neonatología. 1999; 1: 86-93.*
- *Díaz Gómez NM. Valoración y alivio del dolor y el estrés en el niño. En: Díaz Gómez NM, Gómez García CI, Ruiz García MJ. Tratado de enfermería de la infancia y adolescencia. Madrid. McGraw-Hill Interamericana; 2006: p 209-216.*
- *Sharek PJ, Powers R, Koehn A, Anand KJS. Evaluation and development of potentially better practices to improve pain management of neonates. Pediatrics 2006; 118: S78-S86.*
- *Slater R, Cantarella A, Franck L, Meek J, Fitzgerald M. How well do clinical pain assessment tools reflect pain in infants? PLoS Med. 2008 Jun 24; 5(6):e129.*
- *Sparshott M. Pain, distress and the newborn baby. Blackwell Science 1997.*
- *Stevens B, Johnston C, Petryshen P, Taddio A. Premature Infant Pain Profile: development and initial validation. Clin J Pain. 1996; 12: 13-22.*
- *van Sleuwen BE, Engelberts AC, Boere-Boonekamp MM, Kuis W, Schulpen TW, L'Hoir MP. Swaddling: a systematic review. Pediatrics. 2007;120(4):e1097-106.*
- *van Dijk M, Peters JW, van Deventer P, Tibboel D. The CONFORT Behavior Scale: a tool for assessing pain and sedation in infants. Am J Nurs 2005; 105: 33-36.*

SEGUIMIENTO EN EL RECIEN NACIDO PREMATURO EN ATENCIÓN PRIMARIA

Nº Programa: 227
Autora: Amalur Mateo Barandiarán
C.A.P. Padre Claret y Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona

El número de nacimientos prematuros ha aumentado en los últimos años en España debido a la edad materna en la gestación más avanzada, las técnicas de reproducción asistida más innovadoras y la incorporación de la mujer al trabajo.

Por lo tanto nos encontramos con un aumento de recién nacidos prematuros, lo que supone unidades de neonatología colapsados, que asimismo conlleva a dar altas precoces, derivando todo ello a un aumento de los exprematuros en las consultas de enfermería de atención primaria.

En Cataluña, el Instituto Catalán de la Salud (ICS) utiliza el programa informático e-cap para desarrollar el programa del niño sano, basado en la detección precoz de problemas de salud infantil, vacunación y facilitar actitudes y hábitos de salud.

En la primera vista se lleva a cabo una recopilación de datos de los padres como del propio niño, dándole importancia a los datos mas representativos del nacimiento, donde se anotan todos los datos mas significativos de su estancia hospitalaria desde el momento del parto: semanas de gestación, tipo de parto, el Valor del APGAR, la somatometría inicial al diagnóstico precoz y las pruebas complementarias a las que ha sido sometido el recién nacido.

Hay tres apartados que se diferencian en educación sanitaria, cribaje y desarrollo.

En la educación sanitaria se hace hincapié en aquellas carencias que se observan, en los hábitos alimentarios, de eliminación de descanso etc., al mismo tiempo que se incide en los riesgos potenciales de la familia (accidentes domésticos, aspectos psicosociales, familias con pocos recursos,...).

El apartado de cribaje lo lleva a cabo el pediatra basándose en la exploración física del recién nacido y por último, la parte del desarrollo, la mas importante teniendo en cuenta la delicadeza de estos sujetos y la menos adaptada para los exprematuros, puesto que no contempla el desarrollo psicomotor y la somatometria a la edad corregida (se calcula descontando de la edad cronológica las semanas que faltaban para llegar a las 40 semanas). Los profesionales que trabajamos con esta herramienta somos conscientes de que a pesar de observar percentiles alarmantes están en su total normalidad.

En cambio tenemos que saber que la vacunación se realiza a la edad cronológica.

Una vez valorado al niño se realizan los diagnósticos pertinentes, tanto los que están presentes como los problemas ya superados.

Por lo tanto, las peculiaridades a tener en cuenta serían:
- Primero y fundamental quitar la etiqueta de lo patológico.
- Segundo, trabajar con la edad corregida: recordando que el perímetro craneal pierde importancia a los 18 meses, el peso a los 2 años , la talla a los 3 y medio, y el test Psicomotor al año de vida.
- Tercero, saber que los prematuros de riesgo pueden padecer déficit sensoriales y si han sido sometidos a los controles pertinentes, si están incluidos en el programa de profilaxis del Virus Respiratorio Sincitial (VRS), también tener en cuenta que la vacunación de la hepatitis B no se ha de administrar en recién nacidos con peso menor de 2Kg.
- Cuarto, apoyar psicológicamente a los padres a fin de que estimulen a su hijo/a para proporcionar beneficios y ventajas en su desarrollo.

El cambio del medio hospitalario al medio de la atención primaria les supone un gran paso a las familias que han tenido un recién nacido prematuro, ya que vienen de un hospital donde un equipo multidisciplinar se ha hecho cargo de su pequeño, de una unidad con un aparataje complejo con una atención continuada por parte de los profesionales sanitarios, de un horario limitado de visitas y con una aportación de información constante sobre cómo se encuentra su bebé por parte de enfermería.

En el Centro de Atención Primaria (CAP) se encuentran con un equipo reducido, como es el/la pediatra y el/la enfermera/o, con una consulta sencilla, una atención limitada tanto en horario como en tecnología, que cualquier interconsulta precisa derivaciones y con una responsabilidad donde los padres son los que asumen el cuidado las 24 h del día, siendo ellos los que aportan información de sus hijos/as.

Estas familias pasan un tiempo de transición donde pasan de tener un recién nacido enfermo a tener un recién nacido sano, pasan de cuidar conjuntamente con el equipo sanitario a su bebé a estar solos en esa labor.

Todo este proceso puede ser inminente o puede ir acompañado por una atención en el domicilio, por visitas en consultas del hospital o por participación en talleres educacionales. Siendo de una manera u otra en ambos casos, lo que, los padres manifiestan se puede resumir en angustia.

Entre todas las actuaciones dirigidas a estas familias una de ellas ha de estar dirigida a minimizar dicha angustia tanto de estas familias como la expresada por los propios profesionales de la enfermería de los centros de atención primaria.

Para obtener datos, de forma objetiva, de toda esta información, se llevó a cabo una encuesta en un área básica de salud de Barcelona.

Barcelona esta distribuida en 4 áreas básicas de salud, siendo una de ellas la de estudio, en ella el hospital de referencia es el hospital de San Pablo.

Los ítems que se valoraron en la encuesta dirigida a enfermería fueron entre otros, la antigüedad en la profesión, la formación y el manejo del exprematuro.

Obteniendo los siguientes resultados:
La encuesta la realizaron 17 enfermeras de 10 Centros de Atención Primaria de pediatría, con una media de 44,4 años. El 50 % de ellas llevaban más de 6 años en pediatría, el 4% entre 3 y 6 años y el 6% menos de 3 años, todas ellas tenían formación en pediatría pero sólo un 15 % en prematuros.

En ninguno de los centros había contacto entre la enfermera hospitalaria y la del centro de atención primaria, sólo en un 11% de estos centros de atención primaria había actividades dirigidas a padres de niños prematuros y en un 35% de ellos se recibía informe de alta de enfermería hospitalaria.

Un dato importante que se extrajo es que más del 60% de las encuestadas definía con angustia el sentimiento hacia la visita del exprematuro.

Los ítems de las encuestas pasadas a los padres, hacían referencia a la información y atención recibidas y a carencias detectadas durante el proceso de transición.

Fueron 20 padres los encuestados con recién nacidos con edades comprendidas entre 28 y 35 semanas de gestación, donde el 50% realizaban visitas tanto en el hospital como en el centro de atención primaria, todos ellos manifestaban tener información suficiente a la salida del hospital para el cuidado de su bebé pero todos reclamaban más apoyo en lactancia materna, tener conocimiento sobre el desarrollo evolutivo del prematuro, así como participar en grupos relacionados con la prematuridad.

Más del 80 % de los padres se manifestaban sentirse inseguros y angustiados durante las primeras semanas del alta hospitalaria.

Es muy importante el apoyo a los padres y por ello se han de derivar, si ya no lo han hecho desde el hospital, a los CDIAP (centros de detección i atención precoz), donde hay un quipo compuesto por Fisioterapeutas, logopedas, neuropediatras y psicólogos para que comprendan mejor el desarrollo de sus bebés.

Ante todos estos datos obtenidos, una vez analizados se debe determinar cómo minimizar la angustia manifiesta tanto por padres como por profesionales de enfermería, y ello puede ser a partir de:
Formación a los Diplomados Universitarios de Enfermería de Atención primaria de pediatría sobre los cuidados y atención del prematuro y su contexto.
Interacción entre el hospital de referencia y el CAP.
Donde hubiera una entrevista de los padres previa al alta con la enfermera de referencia del CAP y una comunicación entre la enfermera referente del hospital y la del CAP previa al Alta.
Trabajar con y hacia los padres en los CAPs con grupos de apoyo y talleres dirigidos al cuidado y manejo de su hijo.

Todo ello es un trabajo difícil y con unos costes que las instituciones sanitarias deberían plantearse para optimizar los cuidados y los recursos.

BIBLIOGRAFÍA:

Programa de seguiment del nen sá de la Generalitat de Catalunya, Departament de Sanitat i de Seguretat Social.
Pediatría en Atención Primaria. Dr J.Bras i Marquilla, Dr. J.E. de la Flor i Brú. 2ª Edición MASSON.
Protocolo de seguimiento ambulatorio del RN prematuro de menos de 1500gr o menos de 32 S.F. Dra. G.Ginovart,Dr.P. Gómez. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona 2007.
Seguimiento Neonatal. E. U. María Paz Santana Villalobos. Chile 2007. http://www.prematturos.cl/

Viernes 5 de junio, 12:30 - 13:15

CONTROVERSIA

Alta precoz del recién nacido a término.

Moderador: Josep Figueras Aloy, Hospital Clinic, Barcelona

A FAVOR

Nº Programa: 288

Autor: Dr. Antonio Losada Martínez.

Jefe de Servicio y Director de la U.G.C. de Neonatología. HH.UU. Virgen del Rocío. Sevilla. Profesor Asociado de Pediatría. Universidad de Sevilla. Master en Dirección Médica y Gestión Clínica. UNED. Diplomado en Alta Dirección de Instituciones Sociales. Instituto San Telmo. Sevilla

El **Objetivo** de esta ponencia es revisar la seguridad, efectividad, eficiencia e impacto familiar de una política de alta precoz de madres y recién nacidos a término sanos y sin factores de riesgo asociado.

Debemos **definir** que entendemos por alta precoz y por alta convencional. Se considera que el Alta Precoz, es aquella que se produce entre las 18 a 24 horas después del nacimiento, en España se considera generalmente como el alta que se produce entre las 24 y 48 horas tras el nacimiento[i]. Alta Convencional: la AAP recomienda como estancia para recién nacidos de bajo riesgo nacidos vía vaginal de 48 horas y de 96 horas para los nacidos mediante cesárea.

Hemos de tener en cuenta muchos **factores** para la toma de una decisión relacionada con el alta precoz: evolución histórica del problema, historia previa local, nivel asistencial en el que debe incluirse el diagnóstico prenatal y el desarrollo asistencial, nivel socio cultural y riesgo social, lugar de vivienda, calidad de la misma e isócronas.

Hasta el desarrollo de la asistencia sanitaria pública una gran mayoría de los nacimientos se desarrollaba en el propio domicilio, la mayoría de las veces atendidas por parteras, matronas y las mujeres de la propia familia, solo acudiendo el médico en situaciones de complejidad. Eran momentos con otras percepciones de la supervivencia neonatal y materna. Tras el desarrollo de la injustamente llamada "medicalización" de la asistencia al parto y puerperio empiezan a aparecer nuevas demandas sociales que sin duda alguna, el sistema sanitario y los médicos deberemos dar una respuesta adecuada.

Dentro de la demanda asistencial esta el Alta Precoz, las familias prefieren estar en sus casas a los siempre incómodos hospitales por mucho que se intervengan en ellos. Por tanto las preguntas que nos debemos hacer son:

¿Es posible dar el alta a un recién nacido y a su madre entre las 24 y 48 horas de vida sin asumir riesgos añadidos?, ¿Qué riesgos añadidos hay?, ¿Qué podemos hacer para minimizarlos?, ¿Qué nos dice la evidencia científica?, ¿Cuál es la experiencia en otros entornos que practican o han practicado el alta precoz?, ¿Cómo puede influir las nuevas técnicas diagnósticas y los nuevos conocimientos en la toma de decisiones?, ¿Qué nivel de desarrollo asistencial tenemos en nuestro entorno?.

Metodología, hemos realizado una búsqueda bibliográfica en base a contestar las siguientes preguntas. ¿Es el alta precoz tan seguro como el alta tradicional?, ¿Qué impacto sobre la salud del recién nacido tiene?, ¿Cuál de las dos alternativas es más satisfactoria para la madre y su entorno familiar?, ¿Ahorra costes directos y derivados?.

Para ello se han analizado las bases de datos médicas, The Cochrane Library, Pub MED, Trip Database, MEDLINE y EMBASE. Se han analizado los resúmenes relacionados y se han analizados sólo los artículos claramente relacionados. Las palabras claves utilizadas han sido: Early post partum discharge.

En nuestro análisis no vamos a profundizar sobre los posibles efectos del alta precoz en la madre, se han reportado por algunos autores mayor aumento de depresión postnatal[ii] y un mayor fracaso en la lactancia materna, pero ambos son estudios limitados[iii-iv].

Análisis de nuestro entorno; para ello vamos a contestar algunas de las preguntas que nos hemos realizado al principio y que pueden de alguna manera influir en las decisiones que debamos tomar. En primer lugar, ¿Cómo pueden influir las nuevas técnicas diagnósticas prenatales y los nuevos conocimientos en la toma de decisiones?. En los últimos años se ha avanzado en el diagnóstico prenatal, fundamentalmente de malformaciones neonatales tales como, alteraciones en las vías urinarias y riñón, cardiopatías congénitas y arritmias fetales, alteraciones morfológicas del SNC, así como en prevención de enfermedades infecciosas de transmisión vertical y de enfermedades de transmisión genética. Debemos señalar los avances en el cribado neonatal. Estos avances limitan los riesgos de la aparición de patología que antes pasaba desapercibida y que se manifestaban los primeros días de vida.

Otra pregunta que debemos tener presente antes de la toma de una decisión es, ¿Qué nivel de desarrollo asistencial tenemos en nuestro entorno?. España presenta una de las organizaciones sanitarias más avanzadas del mundo, así como una característica distintiva, tenemos magníficos pediatras en asistencia primaria con una sólida formación que son capaces de realizar un control, seguimiento y diagnóstico temprano de cualquier situación que presente el recién nacido.

Las dos cuestiones anteriores nos contestan la siguiente pregunta, ¿Qué nivel de desarrollo asistencial tenemos en nuestro entorno?. Es evidente que favorable, tenemos un buen nivel de diagnóstico prenatal así como un magnífico nivel de seguimiento postnatal.

Con esto, determinadas variables que se han utilizado con frecuencia para justificar el retraso en el alta quedan totalmente minimizadas pues en el ámbito rural, en cada pueblo existe un centro de salud, con comunicaciones en general buenas, con hospitales comarcales con isócronas en general menores de una hora; buena capacidad de diagnóstico prenatal, buen control postnatal. En el ámbito de las ciudades esto

está sin duda de forma más favorable. La asistencia sanitaria en España es universal[v] e igualitaria.

Revisión bibliográfica. The Cochrane Collaboratión publica en 2007, http://www.thecochranelibrary.com un meta análisis titulado Early postnatal discharge from hospital heallthy mothers and term infants (review)[vi] que aunque con las limitaciones metodológicas del análisis concluye que no existe evidencia que relacione el alta precoz hospitalaria con reingresos aumentados tanto de la madre como del recién nacido.

Inclusive existen estudios que indican la seguridad del alta de precoz en recién nacidos bajo peso[vii].

Conclusiones.

Aunque existan autores que desaconsejan un alta precoz, no existe evidencia científica de un aumento de la mortalidad neonatal, aumento de los reingresos ni mayor morbilidad.

Los pacientes a los que se les dé el alta precoz deben tener unas características específicas, ausencia de factores de riesgo, buen control de la temperatura, succión bien establecida, normoglucemia, no ictericia, que la madre se encuentre segura y desee irse a casa.

Las nuevas tecnologías y los nuevos conocimientos aplicados al embarazo, parto y puerperio permiten junto con la calidad y extensión de la asistencia sanitaria tomar la decisión del alta precoz con criterios de seguridad suficientes.

Es importante que el Servicio de Obstetricia colabore también en la parte que les concierne para valorar el alta precoz de la madre.
Aquellas unidades o servicios que no se encuentren en la seguridad de dar el alta precoz sería aconsejable que hicieran un análisis de su proceso asistencial que les permita encontrar los cuellos de botella e intentar solucionarlos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tratado de Pediatría. M. Cruz. 9ª edición. 2006 Ergón. Pág: 60.

2. James ML, Hudson CN, Gebski VJ, Browne HL, Andrews GR, Crisp SE, el al. An evaluation of planned early post natal transfer whih nursing support. Med. J. Aust 1087; 147;434-8

3. Leary Quinn A, Koepsell P, Haller S. Breastfeeding incidence after early discharge and factor influencing breast feeding cessation. J Obstet Gynecol Neonatl Nurs 1997;25(4):222-5

4. Waldenstrom V, Aarts C. Duration of breastfeeding and breastfeeding problems in relation to length of post Jartum stay: a longitudinal cohort study of a national Swedish sample. Acta Paediatr 2004;93(2):66972.

5. Ley General de Sanidad. Ley del 14/1986, de 25 de abril.

6. Early postnatal discharge from hospital for healthy mothers and term infants. The Cochrane Collaboration and published in The Cochrane Library 2007.

7. Alta precoz de recién nacidos de bajo peso con control Domiciliario. A Gutiérrez Benjumea, E Rodríguez García, J Matute Grove, J Aguayo Maldonado, C García Arqueza, J Casanovas Lax. VOX PAEDIATRICA, 8,1 (44-49), 2000

EN CONTRA

Nº Programa: 289

Autores: Mª Purificación Ventura Faci, Mª Pilar Samper Villagrasa, Sofía Valle Guillen.

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Universidad de Zaragoza

La duración de la estancia hospitalaria tras el parto de las madres y sus recién nacidos (RN) a término-ha observado una disminución gradual y continua en los últimos treinta años. Existe una considerable controversia en torno al interrogante que plantea si el alta más temprana de las madres y sus RN es segura.

En general se acepta como alta precoz del RN a término sano cuando abandona el hospital antes de las 48 horas postparto.

Se ha recomendado, tradicionalmente, una estancia hospitalaria del RN a término, sano, de 48-72 horas, cuando el parto ha sido vaginal o de 4-5 días cuando el nacimiento ha sido por cesárea. Un RN a término sano en el momento del nacimiento, presentará, en la mayoría de los casos, una evolución normal, pero es durante este tiempo cuando algunas enfermedades pueden manifestarse: infecciones perinatales, malformaciones (sobre todo cardíacas y digestivas) y algunas metabolopatías graves de inicio precoz. También se controla la instauración de la lactancia materna, cuyo retraso condicionaría malnutrición, deshidrataciones hipernatrémicas e hiperbilirrubinemia. Durante este tiempo pueden llevarse a cabo las recomendaciones necesarias para continuar el cuidado del RN en su hogar. Es importante una buena comunicación con la familia, para que la interpretación de las recomendaciones que se den para el cuidado del RN sea adecuada. La pluralidad de idiomas y culturas de las familias a las que actualmente atendemos hace que, en ocasiones, sea mayor el tiempo necesario para asegurar este entendimiento. Asimismo se realizará la extracción sanguínea para el cribado endocrinometabólico y cribado de la hipoacusia.

Se han publicado varias revisiones sistemáticas del alta postnatal temprana, siendo dos de las más rigurosas las llevadas a cabo por Grullon en 1997 y la del Consejo de Evaluación de Tecnologías de la Salud (CETS) de Quebec, también en 1997. La última revisión Cochrane sobre este tema está publicada en el año 2008. El objetivo de esta revisión fue evaluar la seguridad, el impacto y la efectividad de una política de alta temprana para madres sanas y recién nacidos a término, con respecto a la salud y el bienestar maternos y neonatales, la satisfacción con el cuidado postnatal, los costes económicos globales de la atención de la salud y el impacto más amplio sobre las familias.

Los hallazgos no son concluyentes. No existe evidencia de resultados adversos asociados con el alta postnatal precoz, pero las limitaciones de los estudios incluidos indican que no pueden descartarse los resultados adversos. La definición de alta temprana difiere entre los estudios clínicos, oscila desde menos de 24 horas a menos de 72 horas postparto.

Los resultados no muestran diferencias significativas en la rehospitalización neonatal, pero los trabajos analizados, no incluyen datos suficientes para facilitar el estudio de rehospitalización en los primeros 7 días o 28 días postparto.

Si señalan que la mayoría de consultas de atención no programada son por hiperbilirrubinemia.
No encuentran diferencias en el mantenimiento de la lactancia materna a las tres, cuatro semanas.

Todos los estudios informan de forma muy limitada sobre el coste económico. Señalan un mayor coste económico del alta temprana cuando se suma el gasto de la atención domiciliaria, visita a centros sanitarios y rehospitalización, siendo la diferencia estadísticamente significativa.

Trabajos más recientes muestran una relación entre el alta precoz y la morbi-mortalidad neonatal.

Cargill y Martel publican una revisión de artículos publicados entre enero de 1995 y diciembre de 2004, con objeto de mostrar la evidencia disponible con respecto a la planificación del alta postparto de las madres y los RN. Los autores concluyen que la disminución del tiempo de hospitalización postparto, no muestra ningún efecto negativo sobre la morbilidad materna, pero si un aumento de la mortalidad y la morbilidad neonatal.

Estudios realizados en Washington sobre 47.879 RN, señalan una mayor mortalidad durante el primer mes y primer año de vida en los RN dados de alta con menos de 48 horas, que los que tenían una estancia hospitalaria más prolongada. Las causas de la muerte son cardiopatías, infecciones, muerte súbita y otras en relación con accidentes, problemas del sistema nervioso, aparato respiratorio y gastrointestinal.

Dos estudios realizados en Canadá sobre los reingresos y sus causas, muestran un incremento de visitas a urgencias y de ingresos en niños menores de 9 días en el grupo de RN con alta precoz. La tasa de reingresos de los niños visitados en la sala de urgencias era del 33%. Los motivos de consulta y de ingreso estaban en relación con problemas en la alimentación. La tasa de reingresos total canadiense neonatal paso de 1,1% en 1990-91 a 3,2% en el 2001, tras el establecimiento del alta precoz postparto.

El incremento de las rehospitalizaciones tras el alta precoz disminuye si se programa una consulta a las 72 horas del alta. Las causas más frecuentes de reingreso son los problemas relacionados con la alimentación, la ictericia y las infecciones.

El riesgo de reingreso por ictericia depende de múltiples factores, entre ellos el tiempo de estancia hospitalaria, de manera que cuando el alta se da con 48 horas cumplidas, disminuye el reingreso por ictericia. En Ohio, tras establecer el alta postparto a las 48 horas incluyendo una visita de seguimiento en el plazo de 4 días los ingresos por ictericia pasaron del 0,78% al 0,47% del total de ingresos.

Otro de los problemas que se derivan del alta precoz es asegurar el establecimiento de una adecuada alimentación en las primeras horas de vida, fundamental para prevenir, en el RN, la deshidratación hipernatrémica frecuente cuando la alimentación es insuficiente. Este cuadro de deshidratación, es más probable en los RN que son alimentados exclusivamente con lactancia materna y en aquellos que, además, han nacido mediante cesárea. Hay que extremar la vigilancia en aquellos que presenten pérdidas de peso superiores al 10% en las primeras 48 horas de vida.

La realización del cribado para la fenilcetonuria se debe de efectuar cuando el recién nacido haya asegurado la ingesta de leche de al menos 24 horas, por lo que es difícil que ésto ocurra si el recién nacido es dado de alta antes de las 48 horas de vida. La realización de la determinación de la fenilalanina antes de una ingesta proteica adecuada puede dar falsos negativos o tener que realizar una nueva determinación transcurrida más horas.

La determinación precoz de la TSH, con menos de 48 horas, origina elevaciones falsas de la TSH, siendo necesario su repetición.

La realización del cribado antes de las 48 horas asegura el cumplimento universal del mismo, pero obliga a realizar otra determinación entre los tres y cinco días de vida, ya sea en su centro de salud o acudiendo de nuevo al hospital, lo que siempre implica un desplazamiento del RN y de su madre y una falta de cumplimento en algunas ocasiones.

Sólo se podría programar un alta precoz si los padres están debidamente educados y entrenados en el cuidado satisfactorio del RN, en la correcta técnica de la alimentación o igualmente sean capaces de reconocer en su hijo cualquier signo de enfermedad, para consultar o acudir a los servicios sanitarios.

También debemos tener en cuenta el estado físico, psicológico y económico de la propia madre y el entrono familiar. La presencia o ausencia de factores de riesgo familiar, social o medioambiental. Madres jóvenes y sin apoyo familiar acuden con más frecuencia a consultar en los servicios de urgencia tanto por ellas como por sus hijos. Al mes del parto, las madres con alta precoz tienen sensación de no estar bien ellas y sus hijos. Finalmente, debemos comprobar el acceso fácil a los recursos sanitarios por parte de los padres para resolver cualquier duda sobre el cuidado de su hijo.

No debería considerarse el alta precoz en aquellos neonatos en los que no fuera factible la evaluación pediátrica del niño entre los 5-7 días de vida. En la medida de lo posible esta evaluación debería ser realizada entre las 48 y 72 horas después del alta.

Finalmente, la organización de seguimiento domiciliario del RN para compensar el alta precoz, ha disminuido el riesgo de ésta pero incrementando el gasto.

Recomendaciones (tomado de la Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada, 2007)**:**

- El alta hospitalaria de un RN sano no debería realizarse antes de las 48 horas de vida, si el nacimiento ha sido por parto vaginal. El alta precoz o temprana del hospital posparto aumenta el riesgo de mortalidad y morbilidad neonatal. (Nivel de evidencia II-2B)

- En el momento del alta debe haberse descartado patología neonatal, comprobado que la alimentación está establecida, que el tránsito intestinal, la diuresis y el control de temperatura es normal, que no existan signos de ictericia y se hayan realizado las pruebas del cribado endocrino metabólico y de audición. El bienestar físico, psicológico, y social de la madre y el recién nacido debe ser evaluado si se planifica el alta precoz. Primíparas y mujeres jóvenes solas tiene mayor probabilidad de volver a los servicios de urgencias con sus recién nacidos. (II-2A)

- Se debe de confirmar que la interpretación de las recomendaciones que se dan a los padres sea correcta, que no se produzcan errores debidos a dificultades de comunicación por el idioma y/o las diferentes culturas. Programas de asistencia domiciliaria pueden disminuir la mortalidad neonatal, la morbilidad, y reingresos. (II-2)

BIBLIOGRAFÍA

Recomendaciones de mínimos para La asistencia al recién nacido sano. Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología. An Esp Pediatr 2001; 55: 141-145

Brown S, Small R, Faber B, Krastev A, Davis P. Alta hospitalaria postnatal temprana para madres sanas y recién nacidos a término (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 2. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 2. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).

Beebe SA, Britton JR, Britton HL, Fan P, Jepson B. Neonatal mortality and length of newborn hospital stay. Pediatrics 1996; 98:231-5

Cargill Y, Martel MJ,. Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada Postpartum Maternal and Newborn Discharge. J Obstet Gynaecol Can 2007; 29:357–359

Lock Michael, Ray Joel G. Higher neonatal morbidity after routine early hospital discharge: Are we sending newborns home too early? CMAJ 1999; 161:249-53

Ellberg L, Högberg U, Lundman B, Källén K, Håkansson S, Lindh V. Maternity care options influence readmission of newborns. Acta Paediatr 2008; 97:579-83

Burgos AE, Schmitt SK, Stevenson DK, Phibbs CS Readmission for neonatal jaundice in California, 1991-2000: trends and implications. Pediatrics 2008; 121:e864-9

Meara E, Kotagal UR, Atherton HD, Lieu TA. Impact of early newborn discharge legislation and early follow-up visits on infant outcomes in a state Medicaid population. Pediatrics 2004; 113:1619-27

Unal S, Arhan E, Kara N, Uncu N, Aliefendio?lu D. Breast-feeding-associated hypernatremia: retrospective analysis of 169 term newborns. Pediatr Int 2008; 50:29-3

Konetzny G, Bucher HU, Arlettaz R Prevention of hypernatraemic dehydration in breastfed newborn infants by daily weighing. Eur J Pediatr (PMID: 18818944)

Uras N, Karadag A, Dogan G, Tonbul A, Tatli MM. Moderate hypernatremic dehydration in newborn infants: retrospective evaluation of 64 cases. J Matern Fetal Neonatal Med 2007; 20:449-52

The United States Preventive Services Task Force (USPSTF) recommends screening for congenital hypothyroidism (CH) in newborns.) U.S. Preventive Services Task Force (USPSTF) Screening for Congenital Hypothyroidism Reaffirmation Recommendation Statement March 2008

Stellwagen L, Boies E. Care of the well newborn. Pediatr Re 2006;27:89-98

Sáinz Bueno J A, Ruiz Romano M, Garrido Teruel R, Gutiérrez Benjumea A, Fernández Palacín A, Almeida, González C, Caballero Manzano M. Early discharge from obstetrics-pediatrics at the Hospital de Valme, with domiciliary follow-up.

Viernes 5 de junio, 12:30 - 14:00

MESA REDONDA

Prevención y tratamiento de la obesidad y de sus comorbilidades en la adolescencia.

Moderador: Miguel García Fuentes, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Facultad de Medicina de la Universidad de Cantabria, Santander.

SÍNDROME CARDIOMETABÓLICO EN EL ADOLESCENTE

Nº Programa: 290

Autoras: Gloria Bueno Lozano, Luis Antonio Moreno Aznar*, Esther González-Gil*, Olga Bueno Lozano.

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. *Escuela de Ciencias de la Salud Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza.

La obesidad es una enfermedad crónica, compleja y multifactorial que suele iniciarse en la infancia y la adolescencia. Según la OMS, la obesidad y el sobrepeso han alcanzado carácter de epidemia a nivel mundial calculándose que más de mil millones de personas adultas tienen sobrepeso y de entre ellas, al menos 300 millones son obesas[1]. En relación a la infancia, 155 millones de niños en edad escolar presentan sobrepeso u obesidad, lo que ha llevado a las autoridades internacionales a considerar que la obesidad infantil constituye "una crisis en la salud pública mundial" con una prevalencia elevada en los países desarrollados, pero también emergente en los considerados como en vías de desarrollo, como es el caso de China, Brasil y los países del este de Europa [2]. Además, existen datos suficientes para pensar que el niño obeso terminará siendo un adulto obeso. También están en aumento sus complicaciones o comorbilidades, dentro de las que destaca el denominado síndrome metabólico. El síndrome metabólico, inicialmente diagnosticado en adultos, tiene unos marcadores que podrían tener su inicio en la infancia [3].

El síndrome metabólico se está convirtiendo en uno de los principales problemas de salud pública del siglo XXI. Este término indica aquella situación clínica que incluye diferentes grados de hipertensión, intolerancia a la glucosa, resistencia a la insulina, dislipidemia aterogénica, obesidad central a los cuales además, se asocian estados proinflamatorios y protrombóticos. Su diagnóstico implica aumentar en 5 veces el riesgo de padecer diabetes tipo 2 y en 2 ó 3 veces el de enfermedad cardiovascular en el adulto[4]. La morbilidad y mortalidad prematuras que acarrea podrían desequilibrar, según algunos autores, el presupuesto sanitario de muchos países desarrollados o en vías de desarrollo. La falta de estudios longitudinales que se inicien en la infancia y que finalicen en la edad adulta, no permite predecir por el momento el riesgo para la salud que, a largo plazo, puede suponer el diagnóstico de este síndrome en el niño [4, 5, 6].

RECUERDO HISTÓRICO

El síndrome metabólico no es una enfermedad nueva: su descripción tuvo lugar en el año 1923 por parte de Kylin, médico sueco que refirió que existía una asociación entre hipertensión, hiperglucemia y gota [7]. En el año 1988, Reaven utilizó el término de "Síndrome X" para referirse a un conjunto de alteraciones metabólicas cuyo rasgo fisiopatológico central era la resistencia a la insulina, aunque entre ellas no incluyó a la obesidad. En 1989, Kaplan lo renombró como "el cuarteto de la muerte" y otros como síndrome de insulinorresistencia, haciendo referencia a este último aspecto como la base del trastorno. Más recientemente, ha sido denominado como síndrome cardiometabólico[8].

DEFINICIÓN

El número de publicaciones y de trabajos de investigación sobre este síndrome es de varios miles en el momento actual. La primera definición oficial del proceso para la edad adulta fue realizada por el Grupo de Trabajo de la Organización Mundial de la Salud (OMS) en 1999 [9]. El aspecto central de esta definición era la descripción biológica y fisiológica de la resistencia a la insulina. Tenía algunas limitaciones como era la necesidad de realizar técnicas invasivas para determinar la sensibilidad frente a la insulina como el denominado "clamp" euglucémico. No ha resultado ser válida para estudios epidemiológicos.

Dos años después, el "National Cholesterol Education Program" (NCEP) introdujo la definición nombrada como ATP-III (Adult Treatment Panel III) [10], en la que la resistencia a la insulina era un criterio equiparable al resto de los componentes del síndrome y se cuantificaba según determinación de glucemia en ayunas. La definición de la ATP-III alcanzó gran popularidad debido a su sencillez ya que sus componentes se pueden determinar fácilmente y de manera sistemática en la mayor parte de los contextos clínicos y de investigación. De hecho, fue el punto de partida para intentar obtener criterios de definición en otros grupos etarios como es el de adolescentes americanos. Mientras que unos autores han utilizado el percentil 90 de los puntos de corte de los diferentes componentes a partir de los datos del "Third National Health and Nutrition Examination Survey (1988-1994)" (NHANES III) [11], otros han utilizado el percentil 75 [12].

Además de las anteriores, existen muchas otras definiciones de SM en el adulto que han diferido, no sólo en los componentes propuestos para la distinción del síndrome, sino también en los valores umbral utilizados para precisar cada uno de sus componentes. Dada esta confusión, la "International Diabetes Federation" (IDF) solicitó a su Grupo de Trabajo Epidemiológico la creación de un grupo de expertos de las distintas regiones del mundo para establecer una nueva definición mundial del síndrome. La definición de la IDF ha tenido en cuenta la gran cantidad de datos que indican que la adiposidad central (abdominal) es común al resto de los componentes del síndrome metabólico, siendo éste el principal requisito a cumplir para empezar a realizar pruebas de laboratorio. Por primera vez, se han ofrecido valores umbrales para definir la obesidad que son diferentes según los distintos grupos étnicos[7]. Se ha contemplado además la posibilidad de utilizar otros criterios de definición adicionales como son: antecedentes familiares de diabetes tipo 2 o de riesgo cardiovascular, presencia de hígado graso, ovario poliquístico, apneas obstructiva durante el sueño, cifras de apolipoproteína B elevadas, proteína C-reactiva de alta especificidad superior a 3 mg/L y microalbuminuria. Finalmente, la IDF propuso diversas líneas de investigación con el objeto de llegar a clarificar si existe un factor etiológico común para los diferentes componentes del síndrome[13].

Hace algunos años, la Asociación Americana de Diabetes en consenso con la Europea se posicionaron muy críticas en relación a la existencia del síndrome cardiometabólico, insistiendo en que los criterios de definición eran equívocos y que un mismo paciente padecía o no el síndrome dependiendo de la clasificación utilizada. Ambas asociaciones propusieron tratar de forma vigorosa cada uno de los factores de riesgo por separado porque cada uno de ellos condicionaba por sí mismo morbilidad cardiovascular sin necesitar su asociación con los demás [14]. Incluso el propio Reaven, su principal impulsor, entonó el "descanse en paz" para el síndrome metabólico [15]. Frente a los críticos, la Asociación Americana de Cardiología considera que el SM es una situación clínica de evolución progresiva que se inicia con la obesidad de tipo central y que culmina con el diagnóstico de diabetes tipo 2 [4].

Existen por tanto en la bibliografía internacional interesantes artículos que ponen en duda el valor clínico del síndrome [15,16]. Las críticas en todos ellos se centran en: las dificultades en la definición del síndrome, criterios incompletos y puntos de corte de dudosa justificación, etiología no suficientemente aclarada y ausencia de tratamiento farmacológico. Si existe confusión en el adulto, más dificultosa aún es la situación en edades pediátricas donde factores como el crecimiento y la pubertad, entre otros, pueden modificar aún más los puntos de corte a utilizar en las diferentes variables. Puntos de corte que además pueden diferir según el sexo y el estadio puberal. Hasta el momento, se han utilizado diversas definiciones, las cuales extrapolan los puntos de corte del adulto a distintos percentiles de perímetro de cintura, índice de masa corporal, tensión arterial, HDL-colesterol y triglicéridos. El percentil elegido en cada clasificación es distinto así como la población de referencia de la que parten dichos percentiles (Tabla 1)[11,12, 17,18]. El debate acerca de la definición de SM más apropiada en la infancia sigue abierto incluso para la propia IDF que ha intentado, al igual que hizo en el adulto, establecer unos criterios de consenso (Tabla 2) [19].

PREVALENCIA

Teniendo en cuenta los criterios de definición del ATP III, el síndrome metabólico afecta al 35% de los adultos americanos [20]. En la población infantil, la prevalencia es muy dispar y depende de los criterios de definición utilizados, de sus puntos de corte y del tipo de población estudiada. A pesar de ello, se estima que se sitúa entre el 3 y el 6% muy por debajo de lo publicado para población adulta [21]. Estas cifras aumentan si lo que se estudia es población obesa. En adolescentes americanos obesos entre los 12 y los 19 años se ha encontrado una prevalencia del 28,7% [11] mientras que en poblaciones europeas entre los 8 y 18 años, las cifras son del 8,9% [21,22]. Recientemente nuestro grupo ha estudiado esta situación clínica en 164 obesos aragoneses, 88 varones y 76 mujeres de entre 8 y 14 años encontrando una prevalencia de SM que oscilaba entre 19,1% y 51,4% dependiendo del criterio de definición [11,12,17,18,19]. El 17,3% de los pacientes estudiados presentaron criterios de SM en todas las definiciones utilizadas (Figura 1)[23].

ETIOPATOGENIA

El origen del síndrome metabólico es multifactorial aunque los principales factores implicados son la obesidad y la resistencia a la insulina [4]. En un principio, ésta última se consideró el principal factor de riesgo del síndrome. Sin embargo, la evidencia de que el 25% de la población general es resistente a la insulina y no cumple el resto de criterios de riesgo, determina que éste no sea el único punto de partida [15]. Existen multitud de trabajos que sugieren que la obesidad es la principal causa de resistencia a la insulina, sobre todo en la infancia. Algunos estudios han demostrado que, tanto en adultos obesos como no obesos, existe una correlación muy significativa entre depósito de grasa a nivel hepático, la hiperinsulinemia y la resistencia a la insulina [21]. El tejido adiposo abdominal refleja la grasa visceral y se considera metabólicamente muy activo, mostrando gran sensibilidad para la liberación de ácidos grasos libres con efecto citotóxico y con capacidad de acumularse a nivel hepático alterando el metabolismo de dicho órgano, lo que contribuye aún más a la resistencia a la insulina.

El tejido abdominal está involucrado además en la secreción de citocinas proinflamatorias como son la interleucina-6 (IL-6) y factor de necrosis tumoral –alfa (TNF-a), que han demostrado interferir en la tolerancia a la glucosa en modelos de experimentación animal [24]. Estos hallazgos han dado lugar a que se considere la obesidad como un estado proinflamatorio crónico cuyo grado puede objetivarse mediante la detección de niveles por encima de 3 mg/L de Proteína C reactiva de alta sensibilidad [15].

Las cifras de adiponectina, proteína de conocidos efectos antidiabético y antiaterogénico, están disminuídas [13,24], lo que contribuye aún más a la resistencia a la insulina. Sin olvidar el papel de otras proteínas que también se encuentran aumentadas en los pacientes obesos con resistencia a la insulina como son las relacionadas con el estrés oxidativo, el inhibidor del activador del plasminógeno-1 (PAI-1), factor antifibrinolítico y otras con capacidad protrombótica (fibrinógeno y factor VII), entre otras (Figura 2) [4,9].

Se conocen además factores genéticos asociados a resistencia a la insulina que pueden agravar el riesgo metabólico en los individuos obesos con esta predisposición [25]. Otros factores relacionados con el desarrollo de síndrome metabólico son: las alteraciones hormonales, el crecimiento intrauterino retrasado, la edad y la pubertad [18,26].

COMPONENTES DEL SÍNDROME METABÓLICO

Alteración hidrocarbonada

La alteración hidrocarbonada se ha venido estudiando de diferentes formas. Por un lado, se ha valorado la hiperinsulinemia en ayunas expresada como cifras plasmáticas superiores a 20 mU/mL, que son las que mejor se correlacionan con la circulación de ácidos grasos libres a nivel portal. Dicha hiperinsulinemia cursaría inicialmente con cifras normales de glucemia en ayunas y tras sobrecarga oral de glucosa. Posteriormente, tal y como corresponde en la etiopatogenia de la diabetes tipo 2, llegaría un momento de fracaso en la función de la célula b pancreática, que se expresaría como intolerancia hidrocarbonada tras sobrecarga oral con glucosa. La alteración de la glucemia en ayunas es el último paso que va a dar lugar al diagnóstico clínico de diabetes tipo 2 [27,28,29].

El papel de la alteración hidrocarbonada en la enfermedad vascular sigue siendo controvertido. Existen evidencias científicas que relacionan riesgo cardiovascular con hiperinsulinemia ya que esta hormona activa la proteinquinasa y el PAI-1 y aumenta la producción de endotelina 1; todo ello contribuye al crecimiento del músculo liso. Sin embargo, también existen estudios que confieren a la insulina un papel antiaterogénico al disminuir la síntesis del TNF-a[8].

Nuestro grupo ha estudiado la alteración hidrocarbonada en 95 pacientes obesos con edad media de 10,8 años. Tras realizar una prueba de tolerancia oral a la glucosa, se observó que no existía ningún caso de diabetes tipo 2, pero sí que se evidenciaba un 7,5% de pacientes con respuesta compatible con intolerancia hidrocarbonada según los criterios de la Asociación Americana de Diabetes [28]. Al ampliar la muestra a 164 pacientes obesos, el 16,5% presentaban cifras de glucemia en ayunas superiores a 100 mg/dL. Al estudiar el comportamiento de las cifras de insulina en ayunas, éstas iban aumentando de forma significativa conforme se iban asociando otros factores de SM. Si se cuantificaba la resistencia a la insulina utilizando el índice HOMA-IR (Homeostatic Model Assessment), dicho índice aumentaba significativamente cuando se agregaban los diferentes componentes del síndrome metabólico, llegando hasta valores medios de 5,6 en varones y 5,5 en mujeres, muy por encima de lo que se considera normal en estas edades [23,28] . Con estos datos se puede concluir que, la alteración hidrocarbonada está ya presente en la obesidad infantil en forma de resistencia a la insulina y de hiperinsulinemia, siendo ambas las etapas previas al fracaso de la célula b pancreática. La progresión de estos pacientes a diabetes tipo 2 va a depender, no sólo de la respuesta al tratamiento de su obesidad, sino también de los factores genéticos de predisposición a esta enfermedad[30].

Obesidad central

El aumento del perímetro de la cintura es un parámetro aceptado de adiposidad abdominal y ha demostrado ser un buen predictor de riesgo metabólico y cardiovascular [4,13]. Al igual que sucede en adultos, el perímetro de cintura puede ser útil en la identificación de niños con riesgo de síndrome metabólico, sobre todo si se cuenta con datos de referencia percentilados de la propia población [30]. En el grupo de 164 niños y adolescentes estudiados con índice de masa corporal por encima de 30 kg/m^2, el 98,2% de ellos presentaban perímetro por encima del percentil 90 para la población de referencia [23,30].

Hipertensión arterial

La relación entre hipertensión arterial y resistencia a la insulina es difícil de entender. Sin embargo, los adultos con hipertensión arterial esencial, globalmente considerados, presentan cifras de insulinemia basal elevadas. Evidencias científicas sugieren que la insulina está involucrada en la reabsorción del sodio a nivel renal y en la hipertrofia de la musculatura vascular; ambos hechos están relacionados con la hipertensión arterial[8]. El 54,3% de los 164 niños y adolescentes estudiados con índice de masa corporal por encima de 30 kg/m^2, han mostrado cifras de tensión arterial por encima del percentil 90 para su edad, talla y sexo. La hipertensión ha sido, tras el aumento del perímetro de cintura, el componente del síndrome metabólico más prevalente en este grupo de pacientes [23].

Dislipidemia

Se denomina "dislipidemia aterogénica" a la combinación existente entre: cifras de apolipoproteína B elevadas, hipertrigliceridemia, aumento de partículas LDL de pequeño diámetro y bajos niveles de HDL-colesterol. Muchos estudios han demostrado la relación entre la alteración hidrocarbonada y la dislipidemia 4. Una línea de investigación abierta, es la importancia de las apolipoproteínas como factor de riesgo metabólico. El 90% de la apolipoproteína B se encuentra en forma de LDL- colesterol, con lo que el nivel de apolipoproteína B reflejaría el número de partículas con potencial aterogénico. Por el contrario, la apolipoproteína A1 está presente de forma mayoritaria en el HDL-colesterol, por lo que se le atribuye un papel protector de riesgo cardiovascular.

En el momento actual no existen datos suficientes en la infancia para establecer puntos de corte apropiados para las cifras de triglicéridos y de HDL-colesterol. Es por ello que la prevalencia de la dislipidemia es difícil de establecer. El 14,6% de los obesos estudiados presentaron cifras de triglicéridos por encima de 150 mg/dL y el 22,5% se encontraba por encima de 110 mg/dL. El 21,2% presentó un descenso en la fracción de HDL-colesterol por debajo de los 40 mg/dL. En las niñas obesas estudiadas las cifras de apolipoproteína B aumentaban significativamente conforme se asociaban más componentes del síndrome metabólico. Los niveles de apolipoproteína A1 mostraron una tendencia inversa a la anterior, reflejando así el riesgo cardiovascular existente [23].

TRATAMIENTO

Por el momento no existe un tratamiento global para el síndrome metabólico. Al igual que en la diabetes tipo 2 lo que mejor resultado ha dado es la combinación de: aumento en la actividad física, una dieta hipocalórica pobre en grasas saturadas y el cambio a hábitos de vida saludables[31].

Cuando la situación progresa o se mantiene, siempre en el adulto, se puede iniciar el tratamiento farmacológico de cada uno de sus componentes. Para la obesidad, han mostrado efectos beneficiosos la sibutramina y el orlistat. Para la hipertensión, los inhibidores del sistema renina-angiotensina (IECA) y los inhibidotes del receptor de la angiotensina. Para la diabetes tipo 2, la pioglitazona ha mostrado en el adulto que es capaz de disminuir la resistencia a la insulina y mejorar la dislipidemia. Esta última junto a las estatinas, los fibratos o el ácido nicotínico mejoran además los fenómenos protrombóticos y proinflamatorios [13].

En la infancia, lo mejor es prevenir la aparición de los diferentes componentes del síndrome metabólico; sobre todo, evitando la obesidad. Para ello, es necesario promover hábitos de vida saludable en las poblaciones de riesgo como son: niños procedentes de familias con riesgo cardiovascular, los recién nacidos con crecimiento intrauterino retrasado o los hijos de madre con diabetes gestacional. El consejo nutricional debe basarse en favorecer la actividad física y el seguir una dieta normocalórica y rica en fibra. Cuando aparece diabetes tipo 2 es la metformina, por el momento, el fármaco de elección para corregir la hiperglucemia [8,32].

En definitiva, en este momento de controversia sobre los criterios de definición más apropiados del síndrome cardiometabólico y sobre su valor predictivo de enfermedad cardiovascular cuando se diagnostica en la infancia [33,34], el papel del pediatra debe ser, como en otras ocasiones, el de prevenir el riesgo controlando la aparición de cada uno de los componentes implicados.

BIBLIOGRAFÍA

Wang Y. Epidemiology of childhood obesity-methodological aspect and guidelines. What is new?. Int J Obes 2004; 28: S21-S28.
Einsenmann JC. On the use of a continous metabolic syndrome score in pediatric research. Cardiov Diab 2008; 7: 17.
Bueno G, Moreno LA, Garagorri JM, Bueno M. Aspectos clínico-epidemiológicos de la obesidad infantil. An Pediatr 2008; 68E1: 45-51.
Grundy SM. Metabolic Syndrome: Connecting and reconciling cardio-

vascular and diabetes worlds. J Am Coll Cardiol 2006; 47: 1093-1100.
Zimmet P, Alberti KGMM, Serrano-Ríos M. Una nueva definición mundial del síndrome metabólico propuesta por la Federación Internacional de Diabetes: fundamento y resultados. Rev Esp Cardiol 2005, 58. 1371-1376.
Eckel RH, Grundy SM, Zimmet PZ. The metabolic syndrome. Lancet 2005; 365: 1415-1428.
Alberti KGMM, Zimmet P, Shaw J. Metabolic syndrome- a new world-wide definition. A consensus statement from the International diabetes federation. Diabet Med 2006; 23: 469-480.
Steinberger J, Daniels SR, Eckel RH, Hayman L, Lustig RH, McCrindle B, Mietus-Snyder ML; American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension, and Obesity in the Young Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular Nursing; and Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism. Progress and challenges in metabolic syndrome in children and adolescents: a scientific statement from the American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension, and Obesity in the Young Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular Nursing; and Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism. Circulation. 2009;119:628-47.
World Health Organization. Definition, diagnosis and classification of diabetes mellitus and its complications. Report of a WHO consultation. Geneve: WHO; 1999.
Executive Summary of The Third Report of The National Cholesterol Education Program (NCEP) Expert Panel on Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Cholesterol In Adults (Adult Treatment Panel III). JAMA 2001; 285: 2486-2492.
Cook S, Weitzman M, Auinger P, et al. Prevalence of a metabolic syndrome phenotype in adolescents: findings from the Third National Health and Nutrition Examination survey, 1988-1994. Arch Pediatr Adolesc Med 2003; 157: 821-827.
De Ferranti SD, Gauvreau K, Ludwig DS, Neufeld EJ, Newburger JW, Rifai N. Prevalence of the Metabolic Syndrome in American Adolescents. Findings from the third National Health and Nutrition Examination Survey. Circulation 2004; 110: 2494-2497.
Grundy SM, Cleeman JI, Daniels SR, donato KA, Eckel RH, Franklin BA et al. Diagnosis and management of the metabolic syndrome. An American Heart Association/National Heart, Lung and Blood Institute Scientific Statement. Executive Summary. Circulation 2005; 112: 2735-2752
Khan R, Buse J, Ferranini E, Stern M. The metabolic syndrome: time for a critical appraisal. Joint statement from the American Diabetes Association and the European Association for the study of diabetes. Diabetes Care 2005; 28: 2289-2304.
Reaven GM. The metabolic syndrome: requiescat in pace. Clin Chem 2005; 51: 931-938.
Gale EA. The myth of the metabolic syndrome. Diabetologia 2005; 48: 1679-1683.
Weiss R, Dziura J, Burger TS et al. Obesity and the metabolic syndrome in children and adolescents. N Engl Med 2004; 350: 2362-2374.
Viner RM, Segal TY, Lichtarowicz K, Hindmarsh P. Prevalence of the insulin resistance syndrome in obesity. Arch Dis Child 2005; 90: 10-14.
Zimmett P, Alberti KG, Kaufman F, et al. The metabolic syndrome in children and adolescents. IDF consensus report. Pediatr Diabetes 2007; 8: 299-306.
Ford ES. Prevalence of the metabolic syndrome defined by the IDF among adults in the US. Diabetes Care 2005; 28: 2745-2749.
Ekelund U, Anderssen S, Andersen LB, Riddoch CJ et al. Prevalence and correlates of the metabolic syndrome in a population-based sample of European youth. Am J Clin Nutr 2009; 89:90-96.
Ford ES, Li CH, Zhao G, Pearson WJ, Mokdad A. Prevalence of the MS among US adolescents using the definition from the IDF. Diabetes Care 2008; 31: 587-589.
Bueno G, Bueno O, Moreno LA, García R, Tresaco B, Garagorri JM, Bueno M. Diversity of metabolic syndrome risk factors in obese children and adolescents. J Biochem Biophys 2006; 62: 123-132.
Hara T, Fujiwara H, Shoji T, Mimura T, Nakao H, Fujimoto S. Decreased plasma adiponectin levels in young obese males. J Atheroscler Thromb 2003; 10: 234-238.
Laakso M. Gene variants insulin resistance, and dyslioidaemia. Curr Opin Lipidol 2004; 15: 115-120.
Bitsori M, Kafatos A. Dysmetabolic síndrome in childhood and adolescence. Acta Paediatrica 2005; 94: 995-1005.
Pinhas-Hamiel O, Zeitler P. Advances in epidemiology and treatment of type 2 dlabetes in children. Adv Pediatr 2005; 52: 223-259.
Tresaco B, Bueno G, Moreno LA, Garagorri JM, Bueno M. Insulin resistance and impaired glucose tolerance in obese children and adolescents. J Physiol Biochem 2003; 59: 217-224.
Tresaco B, Bueno G, Pineda I, Moreno LA, Garagorri JM, Bueno M. Homeostatic model assessment (HOMA) index cut-off values to identify the metabolic síndrome in children. J Physiol Biochem 2005; 61: 381-388.
Bueno G, Moreno LA, Bueno O, Morales J, Pérez-Roche T, Garagorri JM, Bueno M. Metabolic risk-factor clustering estimation in obese children. N Physiol Biochem 2007; 63: 347-355.

ATENCIÓN AL ADOLESCENTE CON SOBREPESO DESDE LA ATENCIÓN PRIMARIA

Nº Programa: 291
Autor: Carlos Redondo Figuero (MD, PhD)
Pediatra. Centro de Salud Vargas. Servicio Cántabro de Salud. Profesor Asociado de Pediatría. Universidad de Cantabria

El exceso de peso es considerado como una «*epidemia del Siglo XXI*» (OMS). La prevalencia está aumentando llamativamente, de forma que, actualmente, es una de las mayores preocupaciones en los países desarrollados, por las comorbilidades que conlleva y por el ingente consumo de recursos sociosanitarios y económicos que es preciso dedicar [1]. Se han puesto en marcha múltiples programas en diferentes países con unos resultados más o menos decepcionantes.

El Pediatra de Atención Primaria (PAP) está en una posición privilegiada para poder intervenir en este problema. Él vigila el crecimiento y desarrollo normal de los primeros 14–16 años de vida de los niños asignados a su cupo, previene la aparición de determinadas infecciones mediante la aplicación adecuada de las vacunas, realiza educación sanitaria en todas las visitas de los niños y sus familias al Centro de Atención Primaria (CAP) y atiende los problemas que inevitablemente se presentan durante esta primera etapa de la vida. Es un profesional muy accesible, siempre en contacto estrecho con las familias y generalmente muy apreciados por ellas.

Debido a todo lo anterior se deduce que el PAP se ha convertido en el *referente sanitario* durante toda la edad pediátrica. Sus consejos son bien valorados y seguidos por el niño y su familia. El PAP está en una posición fundamental para que la intervención sea efectiva, ya que actúa simultáneamente en el principal núcleo generador de hábitos y estilos de vida saludables, como es el *binomio familia-niño*. Bien diferente es la actuación en la escuela o en los comedores escolares en que se actúa, únicamente, en una parte del binomio y, por tanto, con menor probabilidad de éxito.

El PAP, en la vigilancia del crecimiento y desarrollo, debe anotar en la gráfica de percentiles el peso, la talla, la relación peso/talla y, sobretodo, la relación peso/talla? (IMC); también debe buscar adelantos del *rebote adiposo*, ya que predicen el desarrollo de la obesidad en la adolescencia y etapa adulta. Así vigilará la adecuada evolución de dichos valores, detectará precozmente desviaciones («cambios de carril») y buscará valores anormales que indiquen sobrepeso (SP) u obesidad (OB).

Con el fin de ilustrar los posibles logros de un PAP que se dedique a este problema voy a contar la experiencia adquirida en estos cuatro años (2006-2009) en este sentido.

1. Sujetos

Durante este tiempo se han atendido a 82 adolescentes, 24 varones y 58 mujeres, con un rango de edad comprendido entre 8.8 y 17.7 años. Inicialmente se clasificaron como SP u OB según los criterios de Timothy Cole (2000) [2], actualmente propuestos por la *Internacional Obesity Task Force* (IOTF) y adoptados por la SEEDO, que clasifican el IMC como SP u OB según que el IMC supere el valor de la curva percentilar que acaba en 25 kg/m? o en 30 kg/m? a los 18 años, respectivamente (Figura 1). Entre los varones predominó la OB (70.8 %) mientras que entre las mujeres fue el SP (56.9 %)

Las principales características de los pacientes intervenidos por exceso de peso se recogen en la Tabla 1.

Tabla 1. Principales características de los pacientes intervenidos

Variable	Sobrepeso	Obesidad
Sexo		
Hombre (%)	7 (29.2)	17 (70.8)
Mujer (%)	33 (56.9)	25 (43.1)
Edad (años)		
Media (DE)	14.3 (1.55)	13.9 (1.62)
Rango (min,máx)	7.9 (9.8-17.7)	7.5 (8.8-16.3)
IMC (Kg/m2)		
Media (DE)	26.0 (1.92)	32.6 (4.29)

2. Intervención

La intervención consiste fundamentalmente en el registro de la antropometría y bioimpedancia, del plan de vida semanal y motivación. Además se registran parámetros bioquímicos generales (metabolismo lipídico, glucemia y otros).

1. Antropometría y bioimpedancia. Se registra el peso y la talla por duplicado. Se registran los perímetros de brazo (relajado y contraído), de la cintura (a nivel del ombligo), de la cadera (a nivel de los trocánteres mayores), del muslo. También los pliegues bicipital, tricipital, subescapular y suprailíaco. Además se registra la tensión arterial (TAS, TAD), la frecuencia cardiaca medidas con un aparato electrónico. Se mide la impedancia y la resistencia con un bioimpedanciómetro.

2. Plan de vida semanal. Se comenta el plan de vida semanal analizando los posibles fallos (causas y soluciones), revisando la dieta y el ejercicio realizados.

3. Motivación. Aquí está la madre del cordero. Este es el factor fundamental, el que determina si el sujeto va o no a seguir con el plan de vida (dieta y ejercicio) aconsejado. Se ha observado que cuando se implica la familia, y ésta no está desestructurada, hay más posibilidades de éxito. Por eso, lo primero es motivar a la familia, y convencerla de que ellos también deben adoptar un estilo de vida saludable. Al sujeto hay que motivarle aun más, para lo que ha demostrado su utilidad el «Plan de Vida Coloreado» [3]. También es de gran importancia para motivar al sujeto felicitar y ponderar los logros conseguidos, aunque sean pequeños, y nunca recriminar los fallos.

4. Análisis bioquímicos. Glucemia, urea, creatinina, colesterol (total y fracciones lipídicas), hormonas. En ocasiones curva de sobrecarga oral con glucosa.

5. Condición física. En algunos sujetos se ha aplicado la batería EUROFIT (excepto la suspensión en barra horizontal), mientras que en otros solamente se ha aplicado la dinamometría manual.

3. Resultados

Los principales resultados obtenidos han sido:

A) Adherencia al programa. Muchos sujetos se desesperan de no ver logros en poco tiempo, se consideran incapaces y abandonan (Figura 2). La mediana es 0.63 años (IC-95%: 0.383 a 1.054). Únicamente un 20 % permanece más de 2.5 años. No se ha observado que el sexo se asocie con la permanencia (p=0.794), ni que tengan más o menos peso (p=0.476), como puede verse en la Figura 3.

B) **Logros conseguidos.** En general la mayor parte de los varones y bastantes chicas han tenido un resultado positivo (Figura 4).

C) Futuro. La implicación del PAP y de la Enfermera de Pediatría de Atención Primaria (EPAP), debidamente formados, supondrá una mejor actuación y previsiblemente mayores logros en la prevención y tratamiento del sobrepeso y obesidad. Para esto, ineludiblemente se tiene que desarrollar e implementar el Programa del sujeto con Exceso de Peso (PSEP) en la Cartera de Servicios de todos los Centros de Atención Primaria.

Si la sociedad quiere hace algo por disminuir la epidemia de exceso de peso, y los gestores sanitarios también, deberán hacer todo lo posible para que este programa se ponga en marcha cuanto antes, y una parte importante de la productividad deberá estar ligada al logro de resultados demostrables.

Este PSEP deberá contemplar la coordinación con la Unidades de Referencia Hospitalaria, que serán las encargadas de ocuparse de los sujetos que no van bien, o de los que presentan alteraciones metabólicas que no puedan ser manejadas en Atención Primaria.

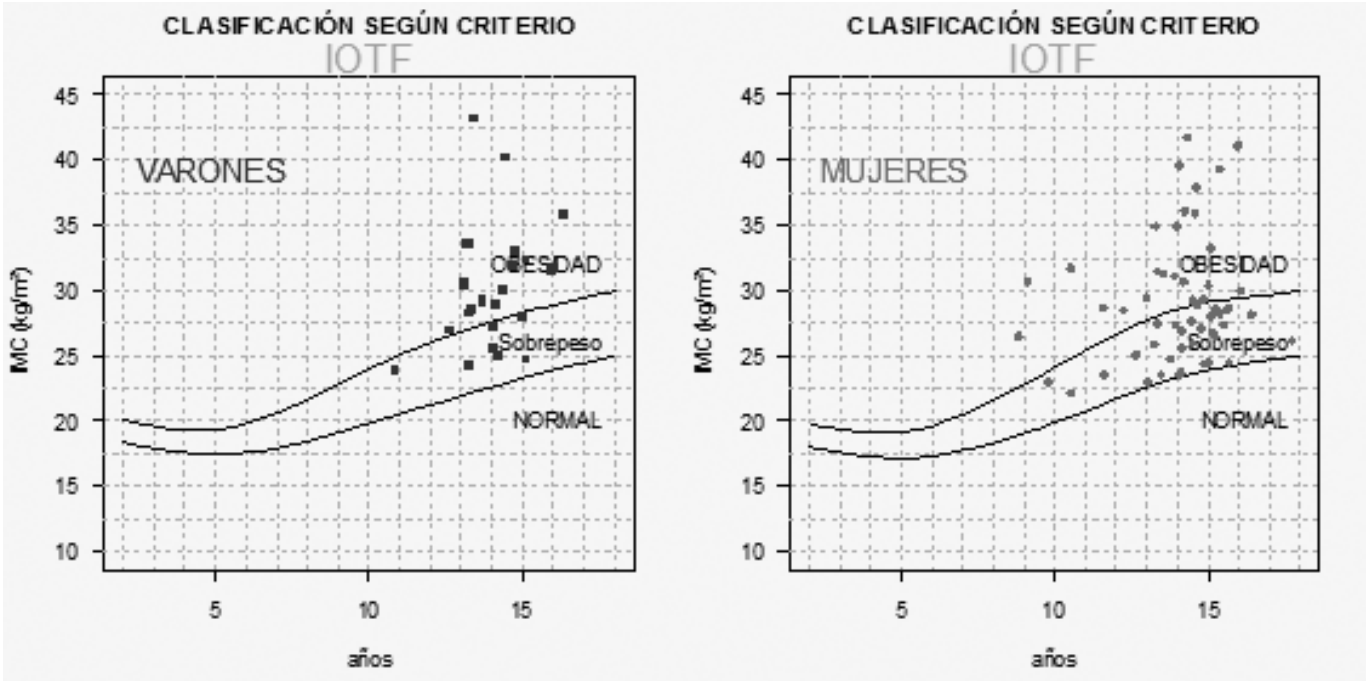
BIBLIOGRAFÍA

García Fuentes M, Redondo Figuero C, González Lamuño D, Noriega Borge MJ, de Rufino Rivas P, González Gross M, Bueno Lozano G, Moreno Aznar L. Obesidad infantil en España. Epidemiología, comorbilidades y prevención con especial referencia a la población adolescente. En: Informa Salud Infancia Adolescencia y Sociedad (SIAS-6). Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo y Sociedad de Pediatría Social, 2007. pp: 211-226.

Cole TJ, Bellizzi MC, Flegal KM, Dietz WH. Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: international survey. BMJ 2000;320:1240-1243.

Lanza Saiz R, Redondo Figuero C, García Fuentes M, del Barrio del Campo JA; Álvarez Granda JL. Nuevo planteamiento en la intervención del tratamiento de la obesidad: Plan de Vida Coloreado®. Interpsiquis. 2009. Disponible en www.interpsiquis.com/2009/

Figura 1. Distribución del IMC inicial en los varones y mujeres



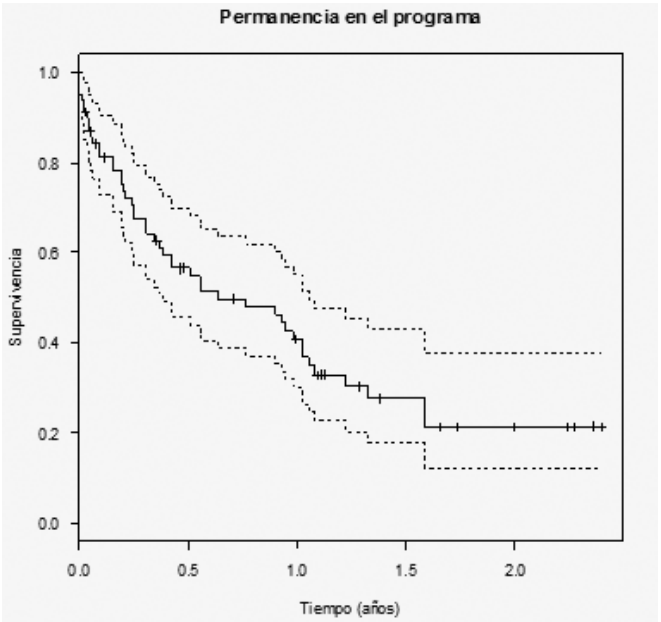


Figura 2. Tiempo de permanencia en el programa de adelgazamiento

Figura 3. Influencia del sexo y del exceso de peso en la permancia en el programa.

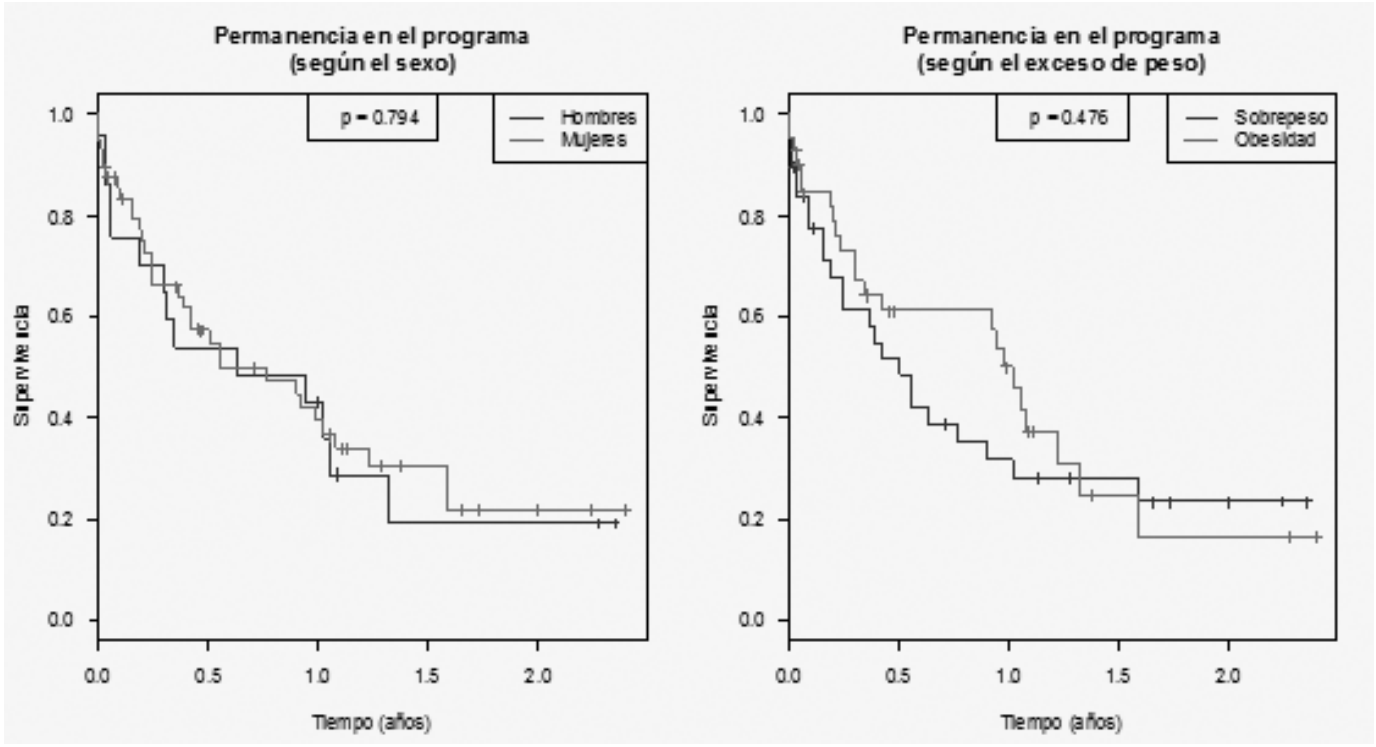
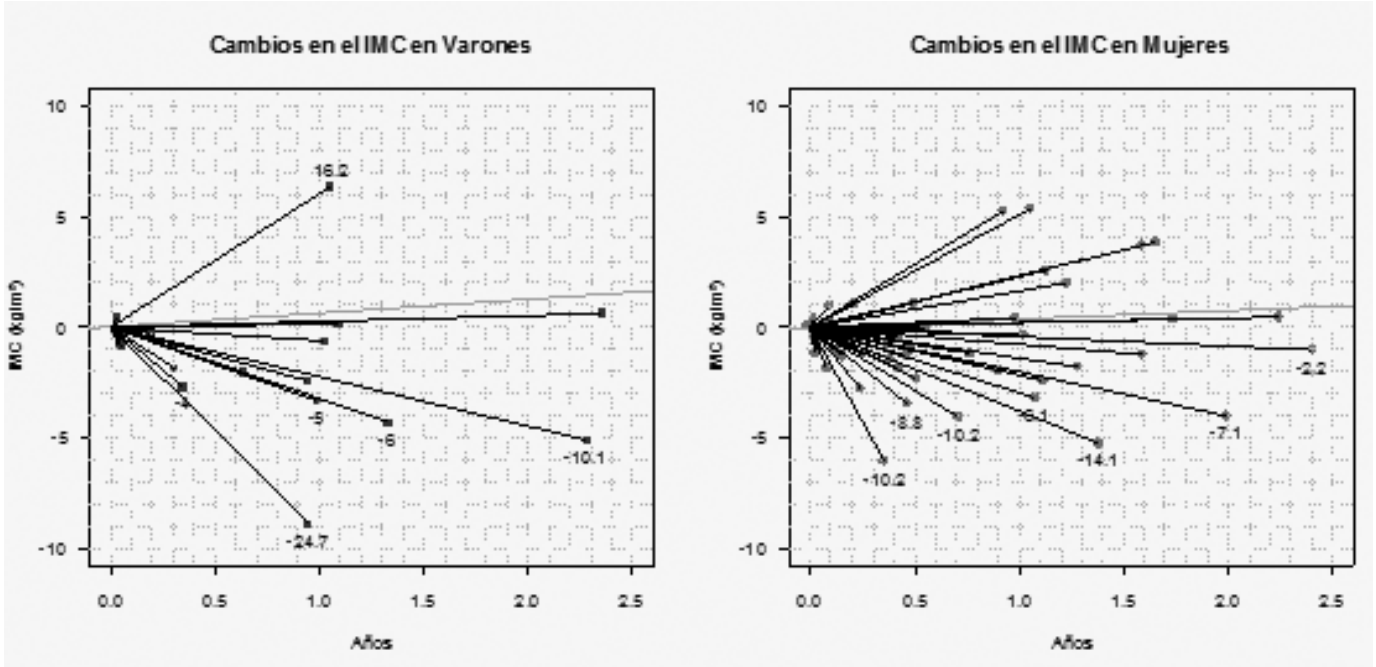


Figura 4. Cambios en el IMC en función del tiempo de permanencia en el programa. La línea verde se considera la línea basal (la que no implica cambio alguno). Debajo de algunos puntos se ha pintado una etiqueta con los kg perdidos (valor negativo) o ganados (positivo).



UNIDADES DE REFERENCIA PARA LA ATENCIÓN DE LA OBESIDAD

Nº Programa: 292
Autor: Jesús Mª Garagorri Otero
Hospital Infantil Clínico Universitario, Zaragoza

INTRODUCCIÓN

De todos es sabido que las tendencias crean necesidades y viceversa. En ese sentido, debemos recordar qué ha ocurrido con la evolución de los conocimientos en Pediatría.

En los últimos decenios, hemos asistido a una subdivisión de la Pediatría general en diversas Áreas Específicas. Así, los Servicios de asistencia pediátrica hospitalaria, ha ido desarrollando diversas secciones, como Neonatología, Enfermedades Digestivas, Endocrinología, Nefrología, Cardiología y otras, hasta un total de diecinueve en la actualidad. Ello no debe interpretarse como una mayor tendencia de ciertas patologías, sino a una mejor asistencia a aquéllas, lo cual ha justificado las actuales necesidades. No obstante, algunas patologías infanto-juveniles han experimentado un cierto ascenso, requiriendo por ello una mayor atención o dedicación asistencial. Ejemplo de ello, la mayor supervivencia de algunas patologías neonatales (grandes prematuros), digestivas (pacientes con fibrosis quística). Incluso, el aumento de algunas tratamientos clásicos, como la hormona de crecimiento (GH), específico para pacientes con deficiencia de GH, y que ha ampliado sus indicaciones actuales para otros hipocrecimientos (pacientes con retraso de crecimiento intrauterino, síndromes de Turner y Prader-Willi). Todo ello, ha requerido la creación de unos protocolos específicos, con una mayor dedicación para dichos casos.

Un ejemplo muy concreto es la evolución ascendente de la incidencia de niños y adolescentes con sobrepeso y obesidad, habitualmente atendidos en Endocrinología pediátrica. La obesidad infantil se ha convertido en el desorden clínico-alimentario más frecuente de los países desarrollados, donde está adquiriendo proporciones epidémicas. Así, en el período 1985-2002 en España, la prevalencia de sobrepeso-obesidad entre los adolescentes se ha incrementado del 13 al 35% entre los chicos, y del 16 al 32% para las chicas (1). Además, se ha evidenciado que la obesidad infantil incrementa el riesgo de morbilidad ulterior, tanto si la obesidad persiste o no en la vida adulta. En un estudio de nuestro grupo, la prevalencia de resistencia a la insulina (definido por un índice de HOMA superior a 4) fue de 35,8% en una serie de 95 niños obesos, con edades entre 4 y 16 años (2, 3).

Por otra parte, no sólo está aumentando el porcentaje de obesos, sino también la tendencia a que el exceso de peso sea cada vez mayor. Obviamente, estas obesidades infantiles se inician con un sobrepeso, motivo por el cual la atención para estos pacientes debe ser no sólo temprana o preventiva, sino también mantenida y terapéutica. Ello justifica una asistencia específica, con gran dedicación para esta patología infanto-juvenil, que requiere la creación de Unidades de Obesidad Infantil.

ALGUNOS DATOS DE ASISTENCIA PEDIÁTRICA A PACIENTES CON OBESIDAD

Para este apartado vamos a utilizar datos de nuestra propia experiencia asistencial, que consideramos que no son distintos de los de otras unidades.

La atención médica a la obesidad infantil ha pasado por dos etapas. En primer lugar, y durante años, los pacientes pediátricos con sobrepeso-obesidad eran inicialmente atendidos y tratados en Atención Primaria. Posteriormente, y desde hace unas tres décadas, estos pacientes se han ido remitiendo a los centros hospitalarios. Ello, muy probablemente, por dos razones: a.- Los escasos éxitos obtenidos con la orientación dietética aislada, indicada en Atención Primaria y b.- La creación de Unidades de Endocrinología Pediátrica en los Hospitales terciarios.

A pesar de ello, en este segundo nivel asistencial, los éxitos terapéuticos para la obesidad infanto-juvenil han sido mínimos. En nuestra experiencia, en una serie histórica de 250 obesos (121 niños y 129 niñas, con edades comprendidas entre los 4 y 14 años), diagnosticados de sobrepeso-obesidad según su IMC y pliegues cutáneos, y controlados durante dos años, observamos una serie de datos evolutivos, que resumidos son: 1.- la adhesión al tratamiento (dieta restrictiva y orientación de actividad física) disminuyó de forma progresiva con independencia del sexo, observándose mayor número de abandonos entre niñas prepúberes y niños púberes; 2.- una minoría de esta serie dejó de ser obesa, con peor respuesta en las niñas, y 3.- las reducciones ponderales fueron mayores en aquellos pacientes que tenían obesidad más moderada (4). Hay que indicar que la intervención asistencial para este grupo fue la de una consulta "clásica", es decir: paciente-familia *versus* pedíatra endocrinólogo.

En la actualidad, como antes indicábamos, la atención a pacientes pediátricos con sobrepeso-obesidad es cada vez más numerosa. En nuestra Unidad de Endocrinología Pediátrica, la consulta externa se realiza durante cuatro días por semana. La baja talla sigue siendo la primera causa de consulta de primer día seguida por la obesidad (con una incidencia del 28% entre las consultas de primer día); si bien el seguimiento de esta última requiere mayor número de consultas anuales (ver Tabla I).

Tabla I

Nº Total de Consultas	Primera consulta (Nº)
2375	380
Talla baja	116 (30%)
Obesidad	109 (28%)
Patología pubertad	88 (23%)
Patología tiroidea	23 (6%)
Patología hidrocarbonada	19 (5%)
Patología gonadal	7 (1.8%)
Otras	16 (4.1%)

Consulta de Endocrinología Pediátrica (Hospital Clínico Universitario, Zaragoza)

Desde enero del 2006, cinco ciudades españolas (Granada, Madrid, Pamplona, Santander y Zaragoza) están desarrollando un estudio financiado por el **Fondo de Investigación Sanitaria (Ministerio de Sanidad y Consumo, Instituto Carlos III; Proyecto PI052451), titulado "Desarrollo, aplicación y evaluación de la eficacia de un programa terapéutico para adolescentes con sobrepeso y obesidad. Educación integral nutricional y de la actividad física" (proyecto EVASYON).**

En fecha reciente, 12 de marzo 2009, dicho proyecto ha recibido el **Premio Estrategia NAOS (Ministerio de Sanidad y Consumo)** al mejor proyecto de investigación aplicada.

Sus resultados generales (cambio de la composición corporal, adecuación psicológica, actitud conductual del paciente y familia, así como aptitud física), si bien aún sin publicar, pueden considerarse como notablemente mejores que los obtenidos en la "consulta clásica".

De forma resumida, la actuación en este proyecto es un procedimiento multidisciplinar, que implica los siguientes aspectos:

- **Modificaciones del estilo de vida y ambiente**
- **Intervenciones terapéuticas psicológicas de grupo y familia**
- **Ejercicio y actividad física**
- **Educación nutricional**
- **Hospitalizaciones cortas, con intervención multidisciplinar (ocasional)**

En nuestra experiencia, es la primera vez que se realiza una terapia de grupo con una participación múltiple que ha implicado a pacientes y familias, médico pedíatra, dietistas, psicólogos y preparadores deportivos. Dicha intervención múltiple requiere una actuación continua, inicialmente semanal (un día por semana, durante los tres primeros meses), con ulterior seguimiento mensual en la primera fase. Cada grupo, idealmente debe ser de 8-10 pacientes, debiendo estar equilibrado por sexos. Las visitas médicas se organizan de forma múltiple, tanto para la evaluación del plan de vida semanal/mensual, charlas con los familiares, recordatorios sobre pautas alimentarias, antropometría, estudio de la composición corporal, valoración conductual y psico-evolutiva, así como valoración de la aptitud física.

Los datos correspondientes a cada visita, número de visitas, calendario antropométrico, estudio de la composición corporal, valoración psicológica y conductual, estudios bioquímicos y otros datos se resumen en la página web del proyecto EVASYON (5). De forma resumida, la distribución de visitas y horas de dedicación por paciente y año, se indican en las figuras 1 y 2.

Fig. 1.- Relación horas / especialista / paciente /año
AF: experto en Actividad Física

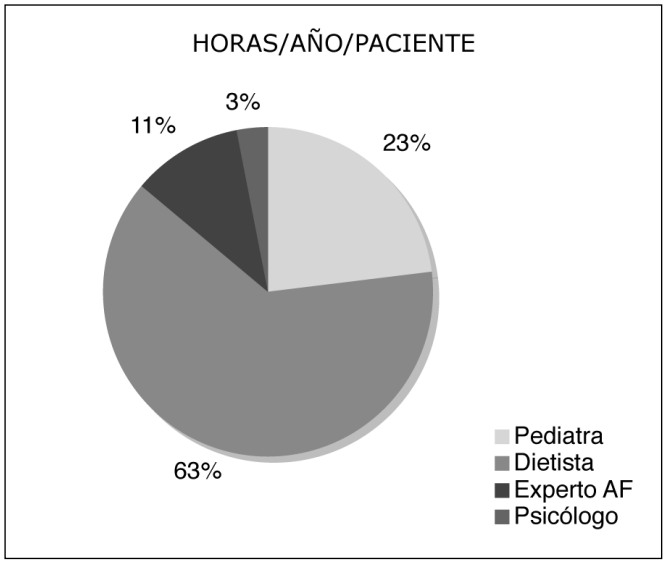
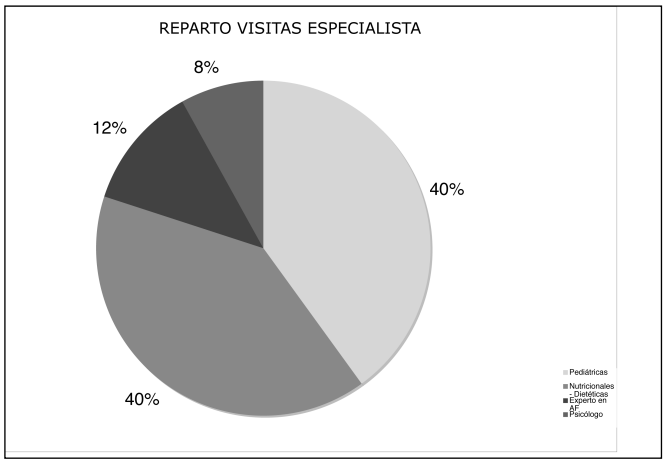


Fig. 2.- Reparto (%) del número de visitas (v) por especialista.



La observación de estos datos evidencia la necesidad de una dedicación muy puntual para esta patología, para la cual existen una serie de cuestionarios muy específicos para los distintos profesionales que intervienen (pediatra, dietista, psicólogo, preparador físico).

Si calculamos ese número de horas de dedicación por el número de pacientes obesos infanto-juveniles nuevos y en seguimiento, es lógico pensar en una consulta con dedicación puntual y amplia para esta patología. Además de las encuestas, valoraciones y exploraciones para los pacientes, se requiere un ambiente y una dedicación especial para la enseñanza y aprendizaje de los familiares.

Todo ello justifica unas necesidades que, obviamente, requieren un espacio y tiempo de dedicación específico, sólo realizable en unas consultas concretas, en una Unidad de Obesidad.

UNIDADES DE OBESIDAD INFANTIL: REFERENCIAS

La búsqueda bibliográfica en Internet sobre Unidades de Obesidad Infantil resulta decepcionante. Algunas referencias aluden a unidades asistenciales para obesos adultos, con cirugía bariátrica, orientación dietética y otros datos, pero no a la forma de atención de los pacientes infantiles y adolescentes, que necesitan una asistencia, valoración y estudio muy concreto y específico. En fecha reciente, la **Sociedad Española para Estudio de la Obesidad (SEEDO)** ha difundido los **Criterios de Acreditación de una Unidad Hospitalaria de Obesidad** (6), y que son los siguientes:

1.- La Unidad debe ser dirigida por un médico con suficiente formación y experiencia en obesidad, y estar compuesta por al menos tres profesionales sanitarios.

2.- La Unidad debe tener una experiencia reconocida como tal de al menos tres años.

3.- Existencia de unas consultas externas de obesidad diferenciadas del resto de consultas que atiendan suficiente cantidad de pacientes con obesidad semanalmente.

4.- Las consultas externas deben tener material adaptado a esta patología. Báscula con posibilidades de pesar pacientes hasta los 200 kg, esfingomanómetros con manguitos de presión de distintas medidas, camilla reforzada.

5.- Posibilidad de determinar la composición corporal mediante DEXA, impedancia bioeléctrica u otro método reconocido.

6.- Posibilidad de valoración y hospitalización de enfermos con obesidad y complicaciones de la obesidad (acceso a laboratorio de bioquímica general, determinación hormonal, ECG, etc.)

7.- Posibilidad de valoración y soporte nutricional de pacientes sometidos a cirugía bariátrica.

8.- Existencia de soporte psicológico o psiquiátrico directo o indirecto de pacientes con obesidad.

9.- Programa establecido mediante dietista o enfermera de soporte dietética-conductual del paciente obeso.

10.- Existencia de un protocolo de asistencia del enfermo obeso donde se especifiquen los criterios de derivación hospitalaria, los protocolos de tratamiento y seguimiento y las derivaciones intra y extrahospitalarias. Protocolo de asistencia del paciente de cirugía bariátrica.

11.- La Unidad debe tener la capacidad formativa de profesionales en el campo de la obesidad, por lo que debe demostrar lo siguiente:
. Realización de sesiones clínicas en el campo de la obesidad o afines
. Publicación de estudios en revistas científicas o participación en la confección de libros o manuales de obesidad reconocidos.
. Dirección de cursos de posgrado o formación continuada sobre obesidad.

12.- Suficiente capacidad y experiencia investigadora.

Estos criterios de la SEEDO pensamos que sirven para una Unidad de Obesidad Infantil, si bien algunos puntos son más propios de esta patología en el adulto; raro sería observar un paciente infantil o adolescentes con 200 kg. o más, aunque ya hemos controlado casos de adolescentes próximos a 150 kg.

COMENTARIOS

En la actualidad, resulta evidente el aumento de incidencia de la asociación sobrepeso-obesidad entre la población infantil y adolescente de los países industrializados. En España, dicha incidencia está próxima al 30-35%. Dicha **tendencia** ha justificado un aumento progresivo de pacientes infanto-juveniles que consultan por dicha patología. El paso del tiempo ha demostrado que en la mayor parte de los casos atendidos es una situación clínica decepcionante, dada su frecuente tendencia irreversible o reversible.

Esta demanda creciente de asistencia para los jóvenes con sobrepeso-obesidad se debe, en parte, a los fracasos terapéuticos clásicos de una orientación dietética aislada, así como a los diversos consejos dados en una consulta externa que atiende diversas patologías, generalmente "contra-reloj".

La experiencia del Proyecto EVASYON nos ha justificado el insistir en la **necesidad** de atender a estos pacientes en una Unidad especializada, con participación de pedíatra, enfermera, dietistas, psicólogos y preparadores físicos. Su funcionamiento como una actividad de "terapia de grupo", que es muy necesaria para los pacientes y sus familiares, donde los resultados iniciales los consideramos como óptimos, requiere una dedicación muy específica para esta patología por parte de los profesionales que la atienden. La labor debe interpretarse como no sólo terapéutica, sino también preventiva, educativa y de seguimiento prolongado.

No debemos olvidar que todas las obesidades comienzan con un sobrepeso, así como tampoco que las obesidades infantiles tienden a persistir en la vida adulta, donde las complicaciones por obesidad (síndrome metabólico y trastornos conductuales entre otras) van a representar una causa muy importante de morbi-mortalidad. Todo ello requiere una atención muy concreta, realizable en una Unidad de Obesidad Infantil.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Moreno LA, Bueno G, Garagorri JM, Bueno M: Eating patterns and childhood obesity. En: Carola MA, Chandra RK, Frelut ML (eds): Childhood obesity. Giuseppe de Nicola, Nápoles, 2004; 121-132
2.- Tresaco B, Bueno G, Pineda I, Moreno LA, Garagorri JM, Bueno M: Homeostatic model assessment (HOMA) index cut-off values to identify the metabolic síndrome in children. J Physiol Biochem., 61(2): 381-388, 2005
3.- Tresaco B, Bueno G, Moreno LA, Garagorri JM, Bueno M: Insulin resistance and impaired glucose tolerance in obese children and adolescents. J Physiol Biochem., 59 (3) : 217-224, 2003
4.- Vidal C. Evolución de los parámetros antropométricos durante el tratamiento de la obesidad infantil. Tesis Doctoral. Universidad de Zaragoza. 1990
5.- www. estudioevasyon.com
6.- www.seedo.es

MESA REDONDA

Infecciones virales emergentes

Moderador: David Moreno Pérez, Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga

VIRUS EMERGENTES. VIRUS IMPORTADOS

Nº Programa: 293
Autora: Dra Victoria Fumadó Pérez
Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona

INTRODUCCIÓN

Durante las últimas décadas, las investigaciones sobre las causas y mecanismos de transmisión de las enfermedades infecciosas han tenido como consecuencia un sorprendente progreso de las terapias antimicrobianas y antivirales. Pero, a pesar de ello, las enfermedades infecciosas continúan siendo la primera causa de muerte en el mundo, y son las causantes de la mayor mortalidad infantil. Periódicamente tenemos noticias sobre la aparición de nuevos patógenos que desafían los tratamientos convencionales. En este grupo de patógenos, que han aparecido en las últimas décadas los virus ocupan un papel importante.

Nuevos virus, aparecen por causas que abarcan desde variaciones genéticas en el virus hasta alteraciones ecológicas y cambios climáticos. Un virus emergente se cataloga frecuentemente como un virus nuevo, se habla como si se tratase de una entidad biológica de reciente creación. Realmente, muchos de los virus causantes de enfermedades emergentes en humanos no son virus nuevos. Son virus que estaban ya presentes en la naturaleza en ciclos que implicaban la presencia de uno o varios hospedadores animales, muchas veces sin causarles síntomas de enfermedad. En estos ciclos de transmisión es también frecuente la presencia de vectores intermediarios, como mosquitos, que facilitan la transmisión del virus.

Existen modificaciones de los virus que ya existen, pero no nuevos virus, aunque si, virus desconocidos.

Todos sabemos que el virus emergente más conocido fue en su momento el SIDA, actualmente ya acomodado en su nuevo huésped, más recientemente el SARS, Ébola, Lasa y Marburgo entre otros. Seguramente en el futuro iremos conociendo nuevos virus emergentes, pero ya existentes.

¿QUÉ HACE QUE UN VIRUS AUMENTE SU INCIDENCIA DE INFECCIÓN?

La característica de los virus emergentes o reemergentes es que aparecen de "la nada", siendo responsables de inmediato de epidemias que causan una alta mortalidad.

El triunfo de la emergencia es cuando el virus consigue una expansión a nivel mundial.

Aunque no sólo los virus son causantes de enfermedades emergentes, en general, otros microorganismos son capaces de emerger y producir este tipo de enfermedades.
El origen de los virus denominados "emergentes", está en reservorios tales como aves o roedores, que habitan en ecosistemas muy diversos, a menudo poco frecuentados por el hombre hasta hace relativo poco tiempo. La actividad humana en estos nuevos territorios facilita al virus la capacidad de superar la barrera de especie y lograr infectar a humanos, a partir de este momento, la enfermedad puede no avanzar y quedarse en una anécdota y nunca ser detectada, o bien, lograr expandirse y crear una epidemia. Las consecuencias de esta epidemia dependerán de la capacidad de expansión, medida por el tiempo y por el ámbito.

Aunque no siempre el foco estará en regiones poco accesibles, los cambios de hábitos de la especie reservorio motivadas por muchos factores, como el cambio del clima, por ejemplo, puede facilitar la aproximación a poblaciones humanas.

Lo cierto, es que superar la barrera entre especies no es fácil, pero los virus en muchas ocasiones encuentran nuevas vías de expansión. Por ejemplo, y cito aquí un trabajo publicado por la OMS, el uso de maquinaria agrícola pesada en grandes explotaciones provoca la formación de nubes de polvo y aerosoles contaminados provenientes de la orina, excrementos o sangre de animales, que pueden estar contaminadas por el virus, ofreciendo una puerta de entrada inusual y muy efectiva al contacto.

Aunque no hace falta una sofisticación tan grande, también las formas de contacto pueden ser las tradicionales, a través de vectores como mosquitos, garrapatas o el consumo de animales infectados. En realidad podría existir una infinidad de fuentes de contacto cada una relacionada con la actividad humana en cada una de las zonas geográficas.

No suele ser fácil detectar la fuente portadora del virus, ya que los animales que actúan como reservorios pueden ser portadores asintomáticos de la enfermedad, de modo que en ellos se produce la replicación viral sin que exista una enfermedad detectable.

Si la virulencia del virus es muy grande, suele ocurrir que no pueda extenderse más allá de la zona originaria debido a que las víctimas mueren sin tiempo de poder extender la enfermedad, esto produce brotes muy localizados geográficamente. Pero, cuando la respuesta virulenta se basa en un periodo de incubación largo y persistente, la capacidad de expansión es enorme, esto ha ocurrido con el virus del SIDA.

Por otro lado, en los últimos cuarenta años, el ser humano ha incrementado su capacidad de desplazarse por el Mundo, de una forma muy rápida, facilitada por el avance en las tecnologías relacionadas con el transporte de personas y mercancías. Además hemos provocado cambios importantes en la estructura de los ecosistemas mediante la deforestación de amplias zonas, zonas antes inaccesibles, además de urbanizar nuevas áreas, factores muy importantes a tener en cuenta.
Los microorganismos han sido capaces de adaptarse rápidamente a esta nueva situación, haciéndose además mucho más resistentes a los actuales tratamientos, lo que reduce la capacidad efectiva de interrumpir una infección. Estos motivos son los que hacen que un brote infeccioso en cualquier país del mundo, en la actualidad sea un problema de todos.

VIRUS IMPORTADOS

En otras ocasiones, las circunstancias que han favorecido la transferencia de virus entre especies ha sido el aumento en el tráfico de personas y mercancías que puede llevar asociado el transporte de patógenos a zonas muy distantes; cambios en factores climáticos que pueden tener consecuencias en la distribución de especies biológicas; urbanización descontrolada de regiones antes ocupadas por bosques o selvas, lo cual conlleva la toma de contacto con patógenos antes confinados en sus hábitats, y cambios en el uso de la tierra y en las prácticas agrícolas que pueden conducir a desequilibrios ecológicos con aumento en la densidad de especies oportunistas, como roedores y mosquitos, implicadas en la transmisión de muchos virus.

En el caso del Dengue, Chikingunya o algunas encefalitis, lo que ha tenido lugar no ha sido la aparición de una nueva enfermedad, sino la extensión a otras regiones de infecciones antes restringidas a países o áreas concretas. O infecciones importadas en países dónde no existen ni los vectores, ni las condiciones climáticas para la enfermedad, pero el paciente ha viajado desde la zona de origen con la infección.

¿POR QUÉ LOS VIRUS SON CAPACES DE CAUSAR NUEVAS ENFERMEDADES PARA LAS QUE ADEMÁS, ES MUY DIFÍCIL ENCONTRAR TRATAMIENTOS EFECTIVOS?

La respuesta no es sencilla ya que los factores implicados en la virulencia y transmisión de los virus son muchos. Hay factores que son intrínsecos al virus, entre los cuales el más importante es su elevada capacidad de variación genética, y factores externos al virus, muchas veces derivados de la acción humana. La interrelación entre los factores de uno y otro tipo es lo que determina en la mayor parte de los casos la aparición de una nueva enfermedad.

Los virus que posean mayor capacidad para reproducirse serán los más representados en la población, mientras que los menos viables serán excluidos de la población, con más facilidad.

Podemos imaginar que una población de este tipo es una gran reserva de nuevas variantes virales que podrán emerger, en determinados casos.

Esto es lo que ha acontecido con el virus del SIDA. A pesar de los grandes esfuerzos para conseguir un tratamiento efectivo, hasta el momento todos los tratamientos utilizados han provocado la selección de variantes mutantes del virus, resistentes a la acción antiviral. Esta gran capacidad de variación genética de los virus ARN es también la responsable de que la vacuna de la gripe deba ser modificada periódicamente para conseguir su efectividad frente al virus en cada época.

RESERVORIOS HUMANOS, Y NO HUMANOS

Además de la variación genética debida a errores de la polimerasa, existe otro tipo de variación que afecta a los virus cuyo material genético está dividido en varios segmentos. Esta variación tiene lugar cuando dos virus con distinta especificidad, por ejemplo, el virus de la gripe, que puede infectar también aves o cerdos, infectan una misma célula y se produce un nuevo virus que contiene segmentos procedentes de los dos virus emparentados. Esto se denomina salto antigénico, y está asociado a la aparición de cepas mucho más virulentas de lo habitual, responsables de las epidemias generalizadas de gripe (pandemias). La más grave de estas pandemias, la denominada gripe española, tuvo lugar en 1918 y causó más de 20 millones de muertos. La existencia de un reservorio animal en aves acuáticas, parece claro que la gripe no es una enfermedad erradicable y esto nos hace suponer que en el futuro emergerán nuevos subtipos del virus.

En condiciones ambientales normales existe un equilibrio entre todos los componentes de estos ciclos y el virus se mantiene restringido a su rango normal de hospedadores y a las zonas geográficas ocupadas por ello. Sin embargo, cuando este delicado equilibrio se rompe puede favorecerse la infección de especies alternativas, como el hombre, o la extensión de una enfermedad a regiones más amplias. Casi siempre, cuando se produce un cambio de hospedador, se produce un aumento de la virulencia del virus.

CONCLUSIÓN

Los virus poseen una gran capacidad de adaptación que les permite responder rápidamente a los cambios en el ambiente. Este hecho, unido a las circunstancias que favorecen la transferencia de virus entre especies, y al aumento en la capacidad de diseminación de muchos patógenos, debido al creciente número de desplazamientos humanos, hace pensar que en el futuro nos tendremos que enfrentar a nuevos virus, quizás más nocivos de los que conocemos ahora. En estas circunstancias es muy importante la realización de investigación básica y sin interrupción para poder hacer frente a la amenaza de los virus.

BIBLIOGRAFÍA SOBRE VIRUS IMPORTADOS

Arpino C, Curatolo P, Rezza G. Chikingunya and the nervous system: what we do and do not know. Rev Med Virol. 2009
Da Rocha LA, Tauil PL. Dengue in children:clinical and epidemiological characteristics. Rev. Soc. Bras. Med Trop. 2009; 42(1): 18-22
Solomon T, MallewaM. Dengue and other emerging flaviviruses. J Infect. 2001; 42(2): 104-15

NUEVAS INFECCIONES RESPIRATORIAS

Nº Programa: 294
Autora: Cristina Calvo Rey, Mª Luz García García.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

INTRODUCCIÓN

Las infecciones respiratorias son una de las causas más frecuentes de consulta en los servicios de urgencias pediátricas y suponen la primera causa de morbilidad en niños. La mayor parte de las infecciones respiratorias son de etiología viral suponiendo una gran carga asistencial y económica. En Estados Unidos se calcula que son hospitalizados anualmente más de 400.000 niños menores de 18 años por infecciones víricas, siendo el virus respiratorio sincitial (VRS) responsable de 96.000 ingresos anuales[i].

Los virus respiratorios clásicos como el VRS, adenovirus o virus de la gripe, se identificaron mediante cultivos celulares. Sin embargo, sabemos que muchos virus crecen de forma dificultosa, o no se ha logrado aún su cultivo. En los últimos años, gracias al enorme avance de las

técnicas moleculares, fundamentalmente al desarrollo de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) se han identificado nuevos virus respiratorios como el metapneumovirus humano (hMPV), el bocavirus humano (HBoV) y los nuevos coronavirus (CoV), comprobándose cada día la presencia de estos agentes en las infecciones respiratorias de los niños que antes quedaban sin diagnosticar. Además, estas técnicas han permitido conocer el papel de virus clásicos como el rinovirus (RV), etiquetados como causantes de catarros comunes banales, en las infecciones respiratorias graves de vías bajas, en las neumonías o como desencadenantes de un importante porcentaje de crisis de asma.

Estos avances virológicos han permitido que en un corto espacio de tiempo, hayamos pasado de identificar un agente viral en el 55% de los niños hospitalizados con infección respiratoria en 2001 (prácticamente a expensas de infecciones por VRS), hasta alrededor de un 75% de infecciones víricas de 2005 en adelante, con un panorama de virus involucrados totalmente diferente.

Vamos a revisar los datos más recientes sobre el papel de estos cuatro virus emergentes en las infecciones respiratorias de los niños.

METAPNEUMOVIRUS HUMANO

El metapneumovirus humano fue descubierto en Holanda por el grupo de Van der Hoogen en 2001 en niños hospitalizados con infecciones respiratorias[ii]. Aunque recientemente descrito, se conoce de su circulación desde hace al menos 50 años, ya que los propios autores realizaron estudios de seroprevalencia en muestras que databan esa antigüedad confirmando la positividad de prácticamente el 100% de los individuos a los 5 años de edad. Se trata de un virus RNA perteneciente a la familia *Paramyxoviridae*, subfamilia *Pneumovirinae* (al igual que el virus respiratorio sincitial), género *Metapneumovirus*. Se ha comprobado que comparte con el VRS muchas similitudes no solo morfológicas, sino también en sus características clínicas. Rápidamente se ha confirmado la circulación de este virus en todo el mundo y se ha descrito como un agente causal de bronquiolitis, episodios de sibilancias recurrentes y neumonías en niños pequeños. Además se ha conocido su papel como agente inductor de reagudizaciones respiratorias en adultos con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, ancianos e inmunodeprimidos[iii].

En nuestro país, se ha descrito igualmente la circulación de hMPV fundamentalmente en lactantes hospitalizados[iv,v]. Aunque depende de las temporadas y de la edad de los niños evaluados, la proporción de infecciones por hMPV en lactantes hospitalizados con infección respiratoria, oscila alrededor de un 5%. Nuestro grupo sobre un total de 1322 lactantes detectó 101 niños con infección por hMPV[vi]. Se trata de niños menores de 12 meses generalmente, con un espectro clínico prácticamente indistinguible de las infecciones por VRS. Ocasiona bronquiolitis y sibilancias recurrentes fundamentalmente, siendo las diferencias más importantes, la edad de los niños, algo mayor que los infectados por VRS y la estacionalidad. Mientras el VRS como es sabido, circula fundamentalmente en los meses invernales, noviembre y diciembre sobre todo, el hMPV predomina en primavera fundamentalmente entre febrero y abril.

Más allá del papel de los virus como desencadenantes de infecciones agudas, es conocido el riesgo que supone la infección en épocas tempranas de la vida por VRS. Los niños con una infección grave por VRS tienen un alto riesgo de desarrollar asma a largo plazo hasta la edad de 13 años[vii]. Dada la similitud entre VRS y hMPV, nos hemos planteado si este riesgo es también superponible a las infecciones graves por hMPV. En los estudios iniciados por nuestro grupo, la bronquiolitis por hMPV confiere un riesgo de desarrollar sibilancias recurrentes hasta la edad de 5 años, al menos tan importante o más que la infección por VRS[viii].

NUEVOS CORONAVIRUS

Tras la identificación del agente del SARS (síndrome respiratorio agudo) como un coronavirus en 2002-03, este grupo de virus ha cobrado gran interés. Se trata de virus RNA de la familia *Coronaviridae*. En 2004 Van de Hooek et al[ix] aislaron por primera vez el coronavirus humano NL63 en infecciones respiratorias en niños y en 2005 Woo et al[x], detectaron los cronavirus HKU1 en niños con neumonías. Ambos han sido encontrados posteriormente en otros países en infecciones respiratorias de diversa gravedad[xi].

Hasta ahora se conocían los CoV OC43 y 229E implicados en un importante porcentaje de cuadros catarrales banales (15-20%). Aunque todavía hay pocos trabajos que analicen el papel de los CoV en las infecciones de los niños hospitalizados, parece que supondrían un pequeño porcentaje de las mismas, en torno a un 2% y todos ellos estarían implicados en episodios de sibilancias recurrentes y asma. Los nuevos CoV posiblemente sean aún menos frecuentes, aunque algunos autores creen que pueden ser responsables de cuadros graves[xii]. Como en casos anteriores se han identificado también en cuadros respiratorios en ancianos e inmunodeprimidos.

BOCAVIRUS HUMANO

Prácticamente de forma simultánea a la identificación de los nuevos CoV, Allender y sus colaboradores[xiii] empleando una técnica de *screening* molecular en muestras respiratorias de niños, descubrieron y caracterizaron un nuevo virus respiratorio, al que denominaron bocavirus humano. Es un virus DNA perteneciente a la familia Parvovirinae, genero *Parvovirus,* de la cual hasta ahora sólo se conocía el parvovirus B19. Al igual que en casos anteriores, se ha identificado en todo el mundo con una gran prevalencia en las infecciones respiratorias de los niños.

En los estudios realizados en nuestro centro, HBoV se ha detectado hasta en un 16% de las infecciones respiratorias de los niños hospitalizados[xiv], pudiendo suponer el tercer o cuarto agente viral en frecuencia tras VRS y rinovirus y con una frecuencia similar a adenovirus. En la actualidad hemos detectado más de 200 niños con infección por HBoV, sobre todo en menores de 2 años, con una edad superior a las infecciones por VRS o hMPV. Se asocia con fiebre elevada y persistente y con los diagnósticos de bronquiolitis, sibilancias de repetición y neumonías. Suele cursar con hipoxia en los pacientes y a menudo aparecen infiltrados radiológicos. Da lugar a leucocitosis y elevación de los reactantes de fase aguda, lo que a menudo propicia el uso de tratamientos antibióticos en estos pacientes.

Con gran frecuencia coinfecta con otros virus respiratorios (hasta un 60% en nuestra serie), lo que ha hecho poner en duda el verdadero papel de este nuevo virus como patógeno, ya que todavía no se ha logrado un cultivo del mismo y no se pueden cumplir los postulados de Koch para confirmarlo. Sin embargo, numerosos indicios hacen suponer que sí tiene papel causal. En primer lugar las infecciones simples

por HBoV tienen unas características que las diferencian de forma significativa de otros virus[xv] como hemos podido comprobar en nuestros pacientes. Además, hemos llevado a cabo un estudio en niños sanos en los que se ha recogido aspirado nasofaríngeo, objetivandose una escasa proporción de HBoV en niños asintomáticos, con diferencias claramente significativas con los niños enfermos[xvi]. Uno de los aspectos que podrían justificar la aparición de coinfecciones sería la larga eliminación que parece exhibir este virus, según indican ya algunos estudios[xvii].

Otro aspecto que contribuye a dar crédito a la patogenia del HBoV es el hecho de que se ha detectado su eliminación en heces y orina[14], así como su identificación en sangre. Se ha aislado en niños[xviii] y adultos con gastroenteritis y se le atribuyen infecciones severas con sintomatología sistémica (hepatitis, cuadros sépticos) fundamentalmente en inmunodeprimidos[xix]. En este sentido, al ser un virus DNA podría compartir ciertas similitudes con las infecciones por adenovirus que como es sabido causan una afectación sistémica y no solo respiratoria.

En los próximos años, las investigaciones que ahora están en marcha arrojarán sin duda luz sobre el papel de este nuevo virus en las infecciones en niños y adultos. La reciente aparición de las técnicas de PCR cuantitativa a tiempo real, van a suponer una herramienta de gran utilidad en el estudio de la causalidad de estos y otros virus respiratorios.

RINOVIRUS

Por último, pero no menos importante, el rinovirus, es un virus RNA de la familia *Picornaviridae*, bien conocido por ser el agente causal de la mayoría de los episodios de catarro común en el hemisferio norte (50-80%), siendo frecuentísimo en niños. De hecho, prácticamente todos los niños a la edad de dos años han experimentado al menos un episodio catarral por rinovirus. Hasta hace pocos años, se consideraba que este era el papel del rinovirus en el panorama de las infecciones respiratorias. Este virus crece mal en medios de cultivo y no ha sido hasta el desarrollo de las técnicas de PCR, cuando se ha empezado a conocer su verdadero papel en las infecciones de vías bajas.

Hoy día sabemos, que el rinovirus es el segundo agente implicado en las infecciones respiratorias de vías bajas en lactantes (bronquiolitis, sibilancias recurrentes y neumonías) sólo precedido por el VRS, como hemos tenido oportunidad de comprobar en nuestros pacientes hospitalizados[xx], donde puede alcanzar el 30% de los virus identificados.

Además, es el primer agente involucrado como desencadenante de crisis asmáticas en niños a todas las edades. Y cada vez son más los estudios que lo involucran como el principal virus capaz de inducir asma a largo plazo tras un episodio severo en los primeros años de la vida, incluso con un riesgo mucho más elevado que aquellos niños que tienen una bronquiolitis por VRS[xxi].

NUEVOS RINOVIRUS

El rinovirus tiene más de 100 serotipos, hasta ahora encuadrados en dos especies; A con 75 serotipos y B con 25. En 2006 en el estado de Nueva York[xxii], se detectó un nuevo rinovirus en muestras respiratorias de niños y adultos que posteriormente se ha secuenciado y clasificado como una nueva especie denominada rinovirus C. Se ha confirmado la circulación y distribución mundial de este nuevo grupo de rinovirus, incluyendo nuestros propios niños en España[xxiii].

Aunque aún son pocos los estudios que analizan este nuevo tipo de virus, parece que va a cobrar gran importancia por dos motivos.

El primero de ellos es que parece muy frecuente en niños hospitalizados. Podría suponer hasta un 28%-30% del total de los rinovirus.

Clínicamente parece presentar características similares a los otros grupos, con cuadros de sibilancias recurrentes y crisis asmáticas de la suficiente gravedad para motivar ingreso[xxiv].

En segundo lugar, este nuevo grupo parece que puede ser resistente al pleconaril, antiviral empleado en el tratamiento de las infecciones severas por rinovirus, lo cual les conferiría sin duda una mayor gravedad[xxv].

Como en los casos precedentes, en un futuro próximo conoceremos el papel de estos nuevos rinovirus en la patología respiratoria de nuestros niños.

BIBLIOGRAFÍA

1Nichols WG, Campbell AJP, Boeckh M. Respiratory viruses other than influenza virus. Impact and therapeutic avances. Clin Microbiol Rev 2008; 21: 274-90.

2 Van den Hoogen BG, De Jong JC, Groen J, Kuiken T, De Groot R, Fouchier RAM et al. A newly discovered human pneumovirus isolated from young children with respiratory tract disease. Nat Med 2001; 7: 719-24.

3 Falsey AR. Human metapneumovirus infection in adults. Pediatr Infect Dis J 2008; 27: S80-3.

4 Garcia-Garcia ML, Calvo C, Martin F, Perez-Brena P, Acosta B, Casas I. Human metapneumovirus infections in hospitalized infants in Spain. Arch Dis Child 2006;91:290-5.

5 Cilla G, Oñate E, Pérez-Yarza EG, Montes M, Vicente D, Pérez-Trallero E. Hospitalization rates for human metapneumovirus infection among 0 to 3 years olds in Guipúzcoa (Basque Country), Spain. Epidemiol Infect 2009; 137: 66-72.

6 García-García ML, Calvo C, de Cea JM, Pérez-Breña P, Acosta B, Casas I. Prevalence and clinical characteristics of human metapneumovirus infections in hospitalized infants in Spain. Pediatr Puomonol 2006 41:863-71

7 Sigurs N, Gustafsson P, Bjarnason R, Lundberg F, Schmidt S, Sigurgergsson F, Kjellman B. Severe respiratory syncytial virus bronchiolitis in infancy and asthma and allergy at age 13. Am J Respir Crit Care Med 2005;171:137-41.

8 García-García ML, Calvo C, Casas I, Bracamonte T, Rellán A, Gozalo F, Tenorio T, Pérez-Breña P. Human Metapneumovirus Bronchiolitis in infancy is an important risk factor for asthma at age 5. Pediatr Puomonol 2007: 42: 458-64

9 Van der Hoek L, Pyrc K, Jebbink MF, Vermeulen-Oost W, Berhout RJ, Wolthers KC et al. Identification of a new coronavirus. Nat Med 2004; 7: 719-24.

10 Woo PC, Lan SKP, Chu CM, Chan KH, Tosí HW, Huang Y et al. Characterization and complete genome sequence of a novel coronavirus, coronavirus HKU1, from patients with pnuemonia. J Virol 2005; 79: 884-95.

11 Pyrc K, Berkhout B, van der Hock L. Identification of new human coronaviruses. Expert Rev Anti-Infect Ther 2007; 5: 245-53.

12 Mões E, Virgen L, Keyaerts E, Zlatera K, Li S, Maes P. A novel pancoronavirus RT-PCR assay: frequent detection of human coronavirus NL63 in children hospitalized with respiratory tract infections in Belgium. BMC Infect Dis 2005; 5:6. Http:/www.biomedcentral.com/1471-2334/5/6

13 Allander T, Tammi MT, Eriksson M, Bjerkner A, Tiveljung-Lindell A, Andersson B. Cloning of a human parvovirus by molecular screening of respiratory tract samples. Proc Natl Acad Sci U S A 2005;102:12891-6.
14 Pozo F, García-García ML, Calvo C, Cuesta I, Pérez-Breña P, Casas I. High incidence of human bocavirus infection in children in Spain. J Clin Virol. 2007;40:224-8.
xv Calvo C, García-García ML, Pozo F, Carvajal O, Pérez-Breña P, Casas I. Clinical characteristics of human bocavirus infections compared with other respiratory viruses in Spanish children. Pediatr Infect Dis J. 2008; 27:677-80.García-García ML, Calvo C, Pozo F, Pérez-Breña P, Quevedo S, Bracamonte T, Casas I. Human Bocavirus detection in nasopharyngeal aspirates of children without clinical symptoms of respiratory infection. Pediatr Infect Dis J. 2008;27:358-60.
16 Von Linstow ML, Hogh M, Hogh B. Clinical and epidemiologic characteristics of human bocavirus in Danish infants. Results from a prospective birth cohort study. Pediatr Infect Dis J. 2008; 27: 897-902.
17 Vicente D, Cilla G, Montes M, Perez-Yarza EG, Perez-Trallero E. Human bocavirus, a respiratory and enteric virus. Emerg Infect Dis 2007;13:636-7.
18 Kainulainen L, Waris M, Söderlund-Venermo M, Allander T, Hedman K, Ruuskanen O. Hepatitis and human bocavirus primary infection in a child with T-cel deficiency. J Clin Microbiol 2008; 46: 4104-5.
19 Calvo C, García-García ML, Blanco C, Pozo F, Casas I, Perez-Breña P. Rhole of rhinovirus in hospitalized infants with respiratory tract disease in Spain. Pediatr Infect Dis J. 2007;26:904-8.
20 Lemandske RF, Jackson DJ,Gangnon RE, Evans MD, Li Z, Shult PA et al. Rhinovirus illnesses during infancy predict subsequent childhood wheezing. J Allergy Clin Immunol 2005; 116: 571-7.
xxiLamson D, Renwick N, Kapoor V, Liu Z, Palacios G, Ju J, Dean A, St George K, Briese T, Lipkin WI. Mass Tag polymerase-chain-reaction detection of respiratory pathogens, including a new rhinovirus genotype, that caused influenza-like illness in New York State during 2004-2005. J Infect Dis. 2006;194:1398-402.
21Briese T, Renwick N, van den Berg M, Jarman R, Ghosh D, Köndgen S, Shrestha S, Hoegh AM, Casas Flecha I, Adjogoua EV, Akoua-Koffi C, Myint KS, Williams D, Chidlow G, Calvo C, Palacios G, Kapoor V, Villari J, Harnett G, Smith D, Mackenzie J, Ellerbrok H, Schweiger B, Schønning K, Chaddha M, Leendertz FH, Mishra AC, Gibbons R, Venter M, Holmes EC, Lipkin WI. A recently identified picornavirus genotype contributes to acute respiratory disease worldwide. Emerg Infect Dis. 2008;14:944-7.
22 Calvo Rey C, García García ML, García-Cuenllas Alvarez L, Pozo F, Sanchez-Raposo B, Pérez-Breña P, Casas I. Infecciones respiratorias asociadas a un nuevo grupo de rinovirus en niños hospitalizados. An Pediatr (Bar) 2008; 68 Supl 2: 246.
23 Khetsuriani N, Lu X, Teague WG, Kazerouni N, Aderson LJ, Erdman DD. Novel human rhinoviruses and exacerbation of asthma in children. Emerg Infect Dis 2008; 14: 1793-6.

MENINGITIS VIRÁSICAS POR TOSCANA VIRUS

Nº Programa: 295
Autores: Battiglia N., Bianchi L.y de Martino M.
Departamento de Pediatria, Universidad de Firenze, Servicio Enfermedades Infecciosas, Hospital Universitario Anna Meyer- Firenze

Los arbovirus son un grupo heterogéneo de virus que pertenecen a distintas familias y géneros, con la característica común de ser transmitidos por artrópodos. Hay 534 especies virales descritas en el Catálogo Internacional de Arbovirus, de las cuales 134 son patógenos para el hombre.

En Europa las arbovirosis más frecuentes son: encefalitis transmitida por mordedura de garrapata (*Tick borne encephalitis*), fiebre transmitida por picadura de flebotomos (*sand fly fever Napoles, Sicilia y Toscana*).

El virus Toscana (vTOS) fue aislado por primera vez en 1971 durante un estudio de campo sobre la ecología de Arbovirus de *Phlebotomus perniciosus* capturados en Monte Argentario, al sur de la región Toscana, por eso se le dio el nombre de Toscana virus. Se incluyó en el serogrupo de los virus responsables de un síndrome febril denominado "fiebre de los flebotomos", familia Bunyaviridae, género Phlebovirus. En este género hay además otros patógenos importantes para el ser humano, como los serotipos de Nápoles y Sicilia.

Los principales reservorios de vTOS vertebrados para los arbovirus son las aves y los roedores y los principales vectores son dípteros y garrapatas. En la península Ibérica, en la actualidad, se ignora el vector fundamental.

La distribución del virus es típicamente mediterránea. En la población general de Toscana hay una seroprevalencia de 24,8%.

Además de en Italia se describió la presencia de este virus también en España, Portugal, Chipre y Turquia. En Espana está ampliamente distribuido, se detectaron los primeros casos de infección por v TOS en 1988. Aunque la importancia real de vTOS como agente de meningitis linfocitaria es en gran medida desconocida.

El vTOS es esférico, de 80-120 nm de diámetro, envuelto y cuyo genoma está compuesto por tres segmentos de ARN: S (*small*), M (*medium*), L (*large*), asociados numerosas copias de la nucleoproteína (N). Las glucoproteínas G1 y G2, que se insertan en la envuelta viral y son responsables del reconocimiento del receptor celular, confieren al virus capacidad de hemaglutinación e inducen una respuesta immunitaria protectora.

En la secuenciación de distintos fragmentos del genoma de algunas cepas de vTOS, se observan diferencias en nucleótidos de entre 15 y 19%, segun la región analizada, con respecto a las cepas aisladas en Italia, lo que apoyaría la existencia de una variante española de vTOS.

La nucleoproteína (N) es altamente antigénica, los anticuerpos frente a este antígeno son de larga duración y parecen ser parcialmente protectores. La elevada tasa de infección de viajeros procedentes de zonas no endémicas y la caída en la incidencia de la infección paralela al incremento en la edad de la población, residente en zonas de

circulación viral, sugieren una immunidad duradera.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

El periodo de incubación de vTOS debe ser prolongado, ya que en la mayoría de los casos, tanto anticuerpos IgM como IgG están presente en el suero de los pacientes en el momento de inicio de los síntomas. En los casos de infección importada en turistas, la enfermedad se suele manifestar alrededor del quinto día del regreso de la zona endémica visitada.

En 1983 se aisló por primera vez en líquido cefalorraquídeo (LCR) de una mujer con diagnóstico de meningitis linfocitaria.

La neurovirulencia de vTOS se sospechó a raíz de estudios de patogenicidad en animales de laboratorio donde resultaba letal en ratones recién nacidos.

La infección por vTOS se caracteriza por cursar con fiebre alta, cefalea, vómitos, meningitis linfocitaria, generalmente de carácter benigno que se resuelve de manera espontánea, a corto o medio plazo, sin secuelas neurológicas permanentes. Algunas veces la enfermedad se presenta de una forma más virulenta, como meningoencefalitis o encefalitis sin meningitis. En algunos casos de curso grave (Fig 1).

Las altas tasas de seroprevalencia de infeccion por el vTOS encontradas en España y en otros países, unido al relativamente bajo número de casos de enfermedad descritos, sugieren que se trata de una infección subclínica o de escasa sintomatología y que sólo ocasionalmente se manifesta provocando cuadros neurológicos, fundamentalmente meningitis aséptica y muy rara vez encefalitis o meningoencefalitis. La infección neurológica es más frecuente en verano, con un pico de incidencia en el mes de agosto, coincidiendo con la época de máxima actividad del vector. Recientes estudios muestran que en invierno hay virus pero no circula el vector.

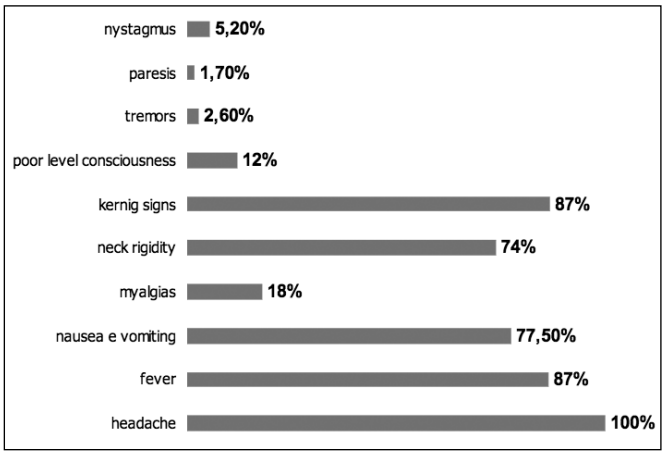
Las manifestaciones neurológicas han ocurrido entre población susceptible procedente de países en los que no circula vTOS y que llega a un área endémica, como turistas o tropas. Parece que las personas nativas de estas zonas se ven afectadas en menor medida debido a la inmunidad adquirida a lo largo de años en contacto con el virus.

Para el diagnóstico de la infección por vTOS existen varios métodos: aislamento del virus en cultivo celular de la muestra del LCR, detección del genoma del virus mediante técnicas de biología molecular y detección de anticuerpos específicos de tipo IgM frente a vTOS en el suero del paciente como indicador de infección aguda. Varios autores han demostrado la utilidad de las técnicas de amplificación molecular para el diagnóstico directo en LCR de la infección por vTOS, en muchos casos con resultados superiores al cultivo. La técnica más usada es la RT-nested-PCR, que ha mostrado ser un examen sensible y específico para el diagnóstico de infección neurológica por vTOS. El diagnóstico de infección aguda se basa en la detección de IgM específicas en el suero. Estas immunoglobulinas están presentes en suero desde el tercer día del inicio de los síntomas y permanecen entre 3-6 semanas. La IgG también suele ser positiva al poco tiempo del inicio de los síntomas, y muchas veces ya es detectable en el suero de fase aguda en el momento de la toma de muestra, no pudiendo valorarse la seroconversión.

En la actualidad no existe ninguna medicación antiviral que se haya mostrado eficaz para tratar la infección grave por el vTOS, por lo que el tratamiento es fundamentalmente sintomático y de soporte.

Hasta la fecha no existe ninguna vacuna eficaz frente a la infección por el vTOS, la prevención se basa fundamentalmente en la utilización de medidas que minimecen el riesgo de exposición a posibles vectores en zona de riesgo.

Fig 1 Centers for Disease Control and Prevention: 2005; 11:1165-1673



BIBLIOGRAFÍA ESENCIAL

Martínez-García FA, Moreno-Docón A, Segovia-Hernández M, et al.Deafness as a sequela of Toscana virus meningitis. Med Clin (Barc). 2008 ;130:639.

Valassina M, Cusi MG, Valensin PE. A Mediterranean arbovirus: the Toscana virus. Neurovirol 2003;9:577-583.

Charrel RN, Gallian P, Navarro-Mari JM, et al. Emergence of Toscana virus in Europe. Emerg Infect Dis. 2005;11:1657-63.

Epelboin L, Hausfater P, Schuffenecker I, et al. Meningoencephalitis due to Toscana virus in a French traveler returning from central Italy. J Travel Med. 2008;15:361-363.

Echevarría JM, de Ory F, Guisasola ME, et al. Acute meningitis due to Toscana virus infection among patients from both the Spanish Mediterranean region and the region of Madrid. J Clin Virol. 2003;26:79-84

Sanbonmatsu-Gámez S, Pérez-Ruiz M, Collao X, et al. Toscana virus in Spain.
Emerg Infect Dis. 2005;11:1701-1707.

Amaro F, Ciufolini MG, Venturi G, et al. Phleboviruses laboratory diagnosis (Toscana virus). Acta Med Port. 2007;20:341-346. Epub 2007 Nov 15.

Sonderegger B, Hachler H, Dobler G, et al.Imported aseptic meningitis due to Toscana virus acquired on the island of Elba, Italy, August 2008. Euro Surveill. 2009;8:14.

Weidmann M, Sanchez-Seco MP, Sall AA, et al. Rapid detection of important human pathogenic Phleboviruses. J Clin Virol. 2008;41:138-142. Epub 2007 Nov 19.

Martinez-Garcia FA, Moreno-Docon A, Lopez-Lopez M, et al. A case of meningitis due to Toscana virus in Murcia. Rev Neurol. 2007;45:317-8.

Por otra parte diversas circunstancias ligadas al propio procedimiento

Viernes 5 de junio, 13:15 – 14:00

CONTROVERSIA

Reproducción asistida

Moderador: Encarnación Guillén Navarro, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia)

VENTAJAS

Nº Programa: 372

Autor: Dr. Julio C. Martín Rodríguez

Unidad de Diagnóstico Genético Preimplantacional. Instituto Valenciano de Infertilidad (IVI) Valencia.

Varios millones de niños nacidos en todo el mundo mediante técnicas de reproducción asistida (TRA), la gran mayoría de ellos sanos, permiten legitimar tres décadas después del nacimiento de Louise Brown la validez y seguridad de las mismas. A diario, miles de parejas con problemas de fertilidad/subfertilidad pueden ver cumplidos sus deseos reproductivos gracias a dichas técnicas.

La historia reciente de la medicina reproductiva está marcada por el desarrollo y la aplicación clínica de nuevas tecnologías y formas de tratar la infertilidad/subfertilidad humana; estos avances han permitido ampliar las indicaciones de los tratamientos reproductivos, así como mejorar los resultados de los mismos. Para exponer los resultados se tendrá en cuenta también la existencia de una serie de publicaciones que han levantado preocupación, dentro y fuera del área de medicina reproductiva, a cerca de una posible relación entre el uso de TRA y enfermedades causadas por fallos en la impronta genómica; igualmente se mencionarán los esfuerzos realizados por amortiguar riesgos intrínsecos de estos tratamientos mediante uso de protocolos de hiperestimulación ovárica controlada y posterior transferencia embrionaria con el objetivo de disminuir la tasa de embarazos múltiples sin afectar significativamente la tasa de gestación.

En concreto, además, se citarán las ventajas de la aplicación de nuevos procedimientos en el tratamiento de varones seropositivos para el virus de inmunodeficiencia humana y/o portadores del virus de la Hepatitis C; se destacarán los avances asociados a reproducción asistida para preservar la fertilidad de pacientes oncológicos, e igualmente se explicarán los avances en procedimientos de congelación/vitrificación de ovocitos y embriones, de gran importancia en indicaciones de edad avanzada materna y en tratamientos con estudios genéticos embrionarios.

El uso del diagnóstico genético preimplantacional (DGP) en la prevención de enfermedades hereditarias, así como en la aplicación del mismo para en el screening de anomalías cromosómicas tendrá un espacio relevante. Se destacará especialmente la indicación del DGP con fines terapéuticos a terceros mediante la selección de embriones genéticamente normales y HLA compatibles. Para finalizar se hablará brevemente a cerca de los aportes de las TRA en un campo de gran interés científico-médico como es la investigación en células madre de origen embrionario (CME) y su posible uso en medicina regenerativa. En este sentido, el uso de CME obtenidas a partir de embriones diagnosticados previamente como genéticamente anormales favorece trabajar con modelos humanos de enfermedades monogénicas que permitan comprender mejor los mecanismos patológicos de las mismas, investigar en terapias de corrección génica o ensayar futuros fármacos.

INCONVENIENTES

Nº Programa: 373

Autor: Antonio Pérez Aytés.

Servicio de Neonatología. Consulta de Dismorfología y Asesoramiento Genético/Reproductor. Hospital La Fe, Valencia

Sobre las técnicas de reproducción asistida (TRA), que se introdujeron en una fecha ya tan lejana como el año 1978 siempre ha gravitado la sospecha de que pudieran tener efectos no deseados sobre el embrión-feto que resultaran en un aumento de la morbi-mortalidad perinatal y en una mayor incidencia de defectos congénitos. En las TRA se emplea estimulación ovárica, además de la implantación en muchos casos de más de un embrión lo que eleva la incidencia de gestaciones múltiples, y por otra parte se realizan una serie de manipulaciones de los gametos que pueden tener potenciales efectos adversos sobre su normal desarrollo. La repercusión de las TRA en la práctica pediátrica actual es ya importante, sobre todo en las Unidades de Neonatología.

Se calcula que en la mayoría de países occidentales la tasa de gestaciones producto de TRA se sitúa ya entre un 2-3% de todas las gestaciones. En España, tomando como referencia los datos del registro de la Sociedad Española de Fertilidad (1), en el que participan 130 clínicas tanto publicas como privadas, se registraron en 2006 un total de 8.217 embarazos conseguidos por TRA. Extrapolando los datos se puede afirmar en un cálculo grosero que aproximadamente el 2.3% de todas las gestaciones en el año 2006 en España fueron producto de TRA, y todos los datos apuntan a que este porcentaje ha aumentado en la años posteriores.

Diversos estudios realizados en los primeros años tras el uso generalizado de las TRA ofrecieron datos contradictorios. Esto era debido en gran parte al poco tamaño de las muestras, a que muchos estudios eran series de recién nacidos sin la presencia de un grupo control, y a la poca consistencia de la metodología en la definición y detección de los defectos congénitos (2). Un gran problema a la hora de evaluar los riesgos de las TRA sobre el recién nacido (RN) son las grandes dificultades metodológicas para el diseño de estudios ya que existen muchos factores implicados. Un estudio que pretenda evaluar la incidencia de defectos congénitos en las TRA deberá tener en cuenta múltiples circunstancias que pueden influir en el origen de los mismos como son: edad y paridad de la madre, enfermedades previas de los progenitores, causa de la infertilidad y estudio citogenético previo en la pareja.

son también importantes de discriminar en cualquier estudio: el tipo exacto de TRA utilizada, fertilización in Vitro (FIV) o inyección intracitoplasmática de esperma (ICSI), ya que cada una de ellas suponen una manipulación diferente de los gametos, además en los últimos años se ha añadido una manipulación mas con la introducción del diagnóstico genético pre-implantacional (DGP), es decir el diagnóstico genético molecular en el embrión de pocos días (6-8 células) lo que implica biopsia embrionaria con "succión" de 1-2 células. También es importante tener en cuenta si los embriones transferidos son "frescos" o se han utilizado tras un periodo más o menos prolongado de criopreservación (embriones "congelados"). También la mayor incidencia de gemelaridad introduce otro factor que debe siempre ser tenido en cuenta. En los últimos años han aparecido numerosas publicaciones con estudios caso-control lo que ha llevado a la realización de estudios sistemáticos y meta-análisis que nos aportan ya una serie de datos más consistentes sobre los posibles efectos adversos de las TRA sobre el pronóstico futuro de los RN.

Uno de los factores que más influyen sobre el pronóstico perinatal adverso en las gestaciones de TRA es el aumento en la tasa de gestaciones múltiples, que conlleva un aumento de la prematuridad y de sus problemas derivados. En la Maternidad La Fe de Valencia, en el año 2006 se atendieron un total 180 partos múltiples (170 gemelares y 10 trillizos) (3). En los gemelares, 114 gestaciones (67.0%) fueron producto de TRA, y en el caso de los trillizos el 70% (7/10), es decir que las gestaciones por TRA han aumentado en más del doble la incidencia de partos múltiples en nuestra Maternidad. Estos partos múltiples supusieron la asistencia a 370 RN, de los cuales 186 (50.2 %) precisaron ingreso en Neonatología, 60 de los cuales (12.6%) lo fueron en la UCI Neonatal (3).

Muchos riesgos detectados en RN de TRA se han visto lógicamente relacionados con factores asociados a los propios progenitores (edad materna, primiparidad, infertilidad previa) y al aumento en la tasa de gestaciones múltiples, pero los estudios en los que estas variables se han discriminado muestran que la morbimortalidad perinatal sigue siendo mayor en el grupo de TRA. Un meta-análisis y una revisión sistemática se han publicado recientemente sobre este tema. Helmershot y col (4) realizaron una revisión sistemática de estudios controlados, publicados entre 1985-2002, sobre pronóstico perinatal en RN de TRA. El interés de esta revisión es que seleccionaron sólo los estudios que distinguieron las gestaciones con feto único de las múltiples y que además incluyeran grupos control apropiados a esta característica. Se seleccionaron finalmente 17 estudios que cumplían los requisitos previos. Para todos los parámetros estudiados (prematuridad; bajo peso al nacer; pequeño para la edad de gestación; necesidad de UCI neonatal; y mortalidad perinatal), el riesgo relativo fue más elevado en los RN de gestación única con TRA respecto a sus controles con gestación natural. Jackson et al (5) realizaron un meta-análisis para el que seleccionaron estudios caso-control con feto único, pero en este caso ajustando los controles según edad y paridad maternas para evitar el sesgo de mayor morbi-mortalidad perinatal ligada a edad materna avanzada y primiparidad, circunstancias que suelen ser mas frecuentes en madres que recurren a las TRA. La selección final permitió reunir 15 estudios que abarcaban 12.383 FIV y 1.9 millones de gestaciones naturales.

Los RN de TRA mostraron un riesgo relativo (RR) mayor para todos los parámetros estudiados: Parto pretérmino (RR 2.0; 95% IC 1.6-3.0); peso < 2.500 (RR 1.8; 95% IC 1.4-2.2); peso < 1.500 (RR 2.7; 95% IC 2.3-3.1) pequeños para edad gestacional (RR 1.6; 95% IC 1.3-2.0) y mortalidad perinatal (RR 2.2; 95% IC 1.6-3.0). Otros parámetros analizados como parto prematuro espontáneo, parto prematuro precoz (< 32 semanas), nacido muerto, muerte neonatal y necesidad de ingreso en UCI Neonatal fueron también significativamente mayores en el grupo de TRA. Son especialmente significativos los datos de mayor número de partos prematuros espontáneos y precoces, ya que estas dos situaciones son independientes del efecto yatrógeno atribuible a la intervención del obstetra por un mayor intervencionismo en las gestaciones por TRA.

Parece pues que la gestación por TRA lleva implícito un mayor riesgo perinatal independientemente de si la gestación es múltiple ó única y de otros factores como la edad materna avanzada y la primiparidad.

Otro motivo de preocupación ha sido el potencial efecto que a medio-largo plazo pudieran tener las TRA sobre el desarrollo psicomotor de los niños concebidos con estas técnicas. Una revisión sistemática de 33 estudios controlados sobre seguimiento de RN de TRA realizada por Ludwig et al (6) no encontró diferencias significativas en los datos de salud y desarrollo globales entre los niños de TRA y los de gestación natural, aunque una serie de problemas derivados de la prematuridad y el bajo peso al nacer contribuyeron a crear mas problemas en el grupo de TRA. Las edades de los niños estudiados variaron desde 1 a 14 años. Middelburg et al (7) realizaron un meta-análisis de estudios caso-control que valoraran desarrollo neuromotor y cognitivo, desarrollo del lenguaje y conducta, en niños de TRA en relación a los de gestación natural. Identificaron 23 estudios y los datos analizados no mostraron que las TRA "per se" incrementaran el riesgo para severos déficits cognitivos o neuromotores como la parálisis cerebral infantil (PCI). Un riesgo más elevado de PCI se observó asociado a otros factores de riesgo ligados a las TRA como el parto pretérmino.

Parece deducirse de estos estudios que los riesgos de problemas neurológicos a medio plazo en los RN de TRA están más ligados a los problemas derivados de la prematuridad que a los propios procedimientos de reproducción asistida.

No obstante la mayoría de estudios son en niños en edades aun tempranas y serán necesarias evaluaciones a edades más avanzadas para obtener datos más fiables sobre trastornos de conducta, dislexias y manipulaciones finas. (7)

El otro gran capítulo en los posibles efectos adversos de las TRA es si las manipulaciones a que los gametos son sometidos en las TRA pueden aumentar la incidencia de malformaciones fetales, especialmente los defectos producidos por alteraciones epigenéticas. Numerosos estudios han evaluado la incidencia de malformaciones congénitas en RN concebidos con TRA, la mayoría con metodologías muy diversas y numero de casos analizados también muy variable. Rimm et al (2) hicieron un meta-análisis de estudios caso-control que compararan malformaciones mayores tras FIV-ICSI y gestaciones naturales. Seleccionaron 19 estudios publicados entre los años 1990-2003 y el análisis del total de datos mostró un riesgo más elevado de malformaciones mayores en el grupo de FIV-ICSI (riesgo relativo 1.29 [95% IC, 1.01-1.67]). Un estudio muy interesante fue el de Olson et al (8) en la Universidad de Iowa en USA. Estos autores realizaron un estudio caso-control que abarcó 14 años (1989-2002) comparando retrospectivamente 1.462 RN por TRA con 8.422 controles con gestación natural, siendo todos los casos de parejas residentes en el propio estado de Iowa. El interés de este estudio radica en que el estado de Iowa dispo-

ne de un registro muy cuidadoso de malformaciones congénitas que proporciona datos muy fiables y específicos sobre el tipo de malformaciones, cosa de la que adolecen la mayoría de estudios los cuales se suelen referir siempre a malformaciones en general, sin especificar mucho más. Además el estudio se realizó separando gestaciones con feto único de gemelares, con lo que se eliminó el factor de la gemelaridad que sabemos tiene "per se" una mayor incidencia de defectos congénitos. La incidencia de defectos congénitos fue mayor en el grupo de TRA. El riesgo relativo de un defecto congénito mayor fue de 1.30 en el grupo de TRA (95% IC 1.00-1.67).

Las malformaciones cardiovasculares y musculoesqueleticas fueron el grupo de malformaciones con mayor incidencia. Otro dato interesante fue que en el grupo de TRA no se encontraron diferencias significativas en la incidencia de malformaciones en RN con ICSI o con uso de embriones criopreservados.

La técnica de inyección intracitoplasmatica de esperma (ICSI) es una de las que ha despertado más inquietudes ya que implica la selección de un espermatozoide único y su posterior inyección manual puncionando la membrana del óvulo. Si la ICSI por si misma representara un riesgo sería esperable una mayor incidencia de defectos congénitos con esta técnica. Un estudio de cohorte sobre 2889 RN de ICSI comparados con 2995 de FIV realizado en Bélgica (9) no encontró mayor incidencia de defectos congénitos y complicaciones perinatales en el grupo de ICSI respecto al de FIV, pero un meta-análisis sobre estudios que compararon la incidencia de defectos congénitos en ICSI y FIV encontró una mayor tasa de malformaciones en ICSI, con un riego relativo de 1.12 en ICSI respecto a FIV (10).

Parece pues bastante evidente por los numerosos estudios de cohorte, revisiones sistemáticas y meta-análisis realizados hasta la fecha, que existe un ligero, pero significativo incremento de malformaciones congénitas en los RN concebidos con las diversas técnicas de reproducción asistida. Una de las preguntas aún sin respuesta exacta es si el incremento en el riesgo de defectos congénitos observado en las TRA sería consecuencia de la propia técnica o estaría influido por problemas genéticos inherentes a la propia pareja que en última instancia sería también la causa de su subfertilidad. En estos casos el tratamiento con TRA actuaría "forzando" a la propia naturaleza, consiguiendo gestaciones que de manera natural no serían posibles, especialmente la técnica ICSI que actuaría saltando la barrera de los espermatozoides "defectuosos". Un caso recientemente publicado arroja evidencias que favorecen esta hipótesis: Haller-Kikkatalo et al (11) han comunicado un caso de Incontinencia Pigmenti (IP), síndrome causado por mutaciones en el gen *NEMO*, en una niña concebida por TRA en una pareja con esterilidad de 11 años por teratospermia paterna.

El estudio del gen *NEMO* en sangre paterna fue negativo, pero en células espermáticas se demostró la presencia en mosaico de la misma mutación que la hija. La conclusión de los autores es que la técnica reproductiva superó la infertilidad paterna que estaba relacionada con la anomalía genética.

La alteración en los mecanismos epigenéticos es otro de los grandes motivos de preocupación en los RN de TRA. La mayoría de genes autosómicos se expresan por efecto de los dos alelos parentales, pero en un pequeño número de genes uno de los alelos parentales aparece "silenciado", por lo que la expresión del gen depende sólo de un alelo (el materno o el paterno dependiendo de los diferentes genes). Estos genes que se expresan "monoalelicamente", son los llamados genes improntados. El mecanismo genético a través del cual se produce este fenómeno de "silenciamiento" o "sellado" de un gen es la llamada impronta génica ("imprinting" en terminología anglosajona que es el término que se ha popularizado). El mecanismo de imprinting es "epigenético" (12), es decir que no se produce por cambios en la secuencia de ADN, que es el mecanismo de mutaciones genéticas que todos conocemos, sino que se produce en otras estructuras del genoma, fundamentalmente en la metilacion del ADN y en modificaciones en las histonas, las proteínas que ejercen de armazón del genoma, alrededor de las cuales se enrolla el ADN. Los procesos de imprinting se realizan durante la gametogénesis y se prolongan hasta después de la implantación del embrión, es decir, un periodo en el que inciden especialmente las TRA (13).

Estudios en animales de experimentación han mostrado que los medios de cultivo embrionarios, con métodos similares a los empleados en embriones humanos, afectan al proceso de imprinting (13) y se ha observado un exceso de gestaciones por TRA al estudiar diversas series de pacientes con síndromes que pueden ser causados por alteraciones en el imprinting, como son el s. de Beckwith-Wiedemann, s. de Angelman, s. Silver-Russell y Retinoblastoma (12, 14). La asociación más consistente parece ser con s. de Beckwith-Wiedemann (B-W). El B-W es un síndrome de hipercrecimiento con fenotipo variable que incluye macroglosia, onfalocele, hipoglucemia neonatal, hemihiperplasia, y riesgo elevado de tumores embrionarios durante los primeros años de vida. Varios estudios de series de B-W en Europa y USA han mostrado una frecuencia entre 4-10% de TRA en B-W cuando la frecuencia de TRA en la población general de su país estaba entre 0.76-1.2% (12,13,14). Un estudio caso-control de diseño muy cuidadoso realizado en Australia (15) dio un riesgo relativo de uso de TRA en B-W de 17.8 (95% IC, 1.8-432.9).

Lo más significativo en todos estos estudios fue, que cuando se realizaron estudios de genética molecular, más del 90% de B-W asociados a TRA fueron causados por alteración en mecanismos epigenéticos (hipometilacion en locus DMR1 en cromosoma 11p15) mientras que en los B-W de gestación natural este mecanismo se da en el 40-50% de casos. Actualmente se ha establecido que el riesgo de B-W en TRA es nueve veces mayor que en gestación natural (pasaría de 1/13.700 para gestaciones naturales a 9/13.700 para TRA) (15).

EN CONCLUSIÓN

- Aunque las TRA son una alternativa terapéutica contrastada para resolver un problema médico como es la infertilidad es evidente que existen efectos no deseados asociados a estas técnicas. Los consentimientos informados para las parejas que van a someterse a TRA (FIV/ICSI) deberían incluir datos elaborados de manera muy cuidadosa y medida, no dirigista, que informaran objetivamente sobre el riesgo de pronóstico perinatal adverso y de ciertos defectos congénitos en las gestaciones por TRA en relación a las gestaciones naturales.

- La gestación múltiple y su consecuencia más frecuente, la prematuridad, es uno de los factores que más contribuyen a la mayor morbimortalidad perinatal en RN concebidos con TRA. Las Clínicas de Reproducción Asistida deberían ser sometidas a controles de calidad sistemáticos que evaluaran una alta tasa de gestaciones múltiples como un indicador de praxis médica no correcta.
- Actualmente no hay datos que nos indiquen que el seguimiento de

los niños concebidos con TRA deba estar sometido un programa de salud específico para ellos, que por otra parte podría contribuir a estigmatizarlos y a crear en los padres ansiedades y temores innecesarios que sabemos que pueden alterar la relación padres-hijo. El seguimiento debe estar dirigido a los problemas individuales de cada caso: secuelas de la prematuridad, defectos congénitos concretos, etc., y no al hecho de ser producto de TRA. Sí que es muy recomendable la realización de estudios, en los que con la colaboración voluntaria de las familias y el correspondiente consentimiento informado, se revise la evolución a medio y largo plazo de esta población infantil.

BIBLIOGRAFÍA

Registro SEF (Sociedad Española de Fertilidad) [citado 12 Mar 2009] Disponible en: http://www.registrosef.com/documentacion/sef2006_FIV.pdf

Rimm AA, Katayama AC, Diaz M, Katayama KP. A Meta-Analysis of controlled studies comparing major malformations rates in IVF and ICSI infants with naturally conceived children. J Assist Reprod Genet 2004;21:437-42.

Bautista Sirvent, M Brezmes Raposo, A Gimeno Navarro, A Pérez Aytes. Asistencia neonatal a partos múltiples en un hospital terciario. Libro comunicaciones y posters. XXI Congreso Nacional de Medicina Perinatal (SEN). Granada, Octubre 2007.

Helmershot FM, Perquin DAM, Donker D, Keirse MJN. Perinatal outcome of singletons and twins after assisted conception : a systematic review of controlled studies. BMJ 2004;328:261-5

Jackson RA, Gibson KA, Wu YW, Croughan MS. Perinatal outcomes in singletons following In Vitro fertilization: A meta-analysis. Obstet Gynecol 2004;103:551-63.

Ludwig AK, Sutcliffe AG, Diedrich K, Ludwig M. Post-neonatal health and development of children born after assisted reproduction: A systematic review of controlled studies. EurJObsteGynecolReprodBiol 2006;127:3-25

Middelburg KJ, Heineman, Bos AF, Hadders-Algra M. Neuromotor, cognitive, language and behavioural outcome in children born following IVF or ICSI – a systematic review. Hum Reprod Update 2008;14:219-31

Olson CK, Keppler-Noreuil KM, Romitti PA, Budelier WT, Ryan G, Sparks AET, Van Voorhis BJ. In Vitro fertilization is associated with an increase in major birth defects.. Fertil Steril 2005;84:1308-15

Bonduelle M, Liebaers I, Deketalaere V, Derde M-P, Camus M, Devroey P, Van Steirteghem A. Neonatal data on a cohort of 2889 infants born after ICSI (1991-1999) and of 2995 infants born after IVF (1983-1999). Hum Reprod 2002;17:671-94

Lie RT, Lyngstadaas A, Ørstavik KH, Bakketeig LS, Jacobsen G, Tanbo T. Birth defects in children conceived by ICSI compared with children conceived by other IVF-methods; a meta-analysis. Int J Epidemiol 2005;34:696-701

Haller-Kikkatalo K, Peters M, Kisand K, Soritsa A, Reimand T, Salumets A. Incontinentia Pigmenti in a female conceived by In Vitro fertilization. AmJMedGenet 2008; 146A:3092-4

Amor DJ y Halliday J. A review of known imprinting syndromes and their association with assisted reproductive technologies. Hum Reprod 2008;23:2826-34

Niemitz EL y Feinberg P. Epigenetics and Assisted Reproductive Technology: A Call for Investigation. AmJHumGenet 2004;74:599-609

Manivalpiratn S, DeCheney A, Segars J. Imprinting disorders and assisted reproductive technology. Fertil Steril 2009;91:305-15

Halliday J, Oke K, Breheny S, Algar E, Amor DJ. Becwtih-Wiedemann syndrome and IVF: a case-control study. AmJHumGenet 2004; 75:526-8

Viernes 5 de junio, 14:15 – 15:15

ALMUERZO CON EL EXPERTO

NEURODESARROLLO DESDE EL NACIMIENTO HASTA LA ETAPA PREESCOLAR: MITOS Y VARIANTES DE LA NORMALIDAD

Nº Programa: 374
Autor: Juan Narbona García.
Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

INTRODUCCIÓN

El pediatra es la instancia óptima de consulta sobre numerosos avatares del desarrollo neuro-comportamental del niño pequeño en una sociedad cada vez más sensibilizada al respecto. Los patrones rígidos de las escalas no bastan para resolver una proporción importante de consultas motivadas por comportamientos variantes de la normalidad o francamente sugerentes de patología. La atenta anamnesis, que incluye también los informes de las educadoras de guardería o colegio, la observación cuidadosa del niño, la experiencia clínica y el grado de actualización del médico permiten resolver estas consultas o realizar la derivación al neuropediatra antes de poner en marcha exploraciones complementarias[1,2]. Se tocarán aquí algunos ejemplos concretos del tipo de problemas que constituyen este importante capítulo del ejercicio clínico.

De otra parte, el médico que asiste regularmente a un niño con neurodiscapacidad está informado de la cada vez más abundante oferta de terapias complementarias y alternativas que, no perteneciendo al ámbito sanitario convencional, poseen un especial atractivo sobre los familiares de los niños afectos de trastornos crónicos del neurodesarrollo partiendo de presupuestos aparentemente lógicos (pero sin suficiente contraste científico) y prometen resultados alentadores, lo que moviliza la sensibilidad de las familias afectas.

DESARROLLO NEUROMOTOR: VARIACIONES NORMALES, ANOMALÍAS TRANSITORIAS Y SIGNOS DE ALARMA.

El desarrollo motor es lo más visible en la evaluación neurológica del niño pequeño [2]. Es preciso llamar aquí la atención sobre algunas variantes normales y contrastarlas con los verdaderos signos de desviación patológica del desarrollo:

El *desplazamiento autónomo inicial (DAI)* posee diversas variantes [3] que es preciso tener en cuenta; el 20% de los niños no pasan por la etapa de gateo y, en cambio, adquieren la marcha tras haberse desplazado durante un tiempo arrastrando las nalgas, rodando sobre sí mismos o simplemente dando pasos laterales mientras se agarran a los muebles con las manos. Estas modalidades de desplazamiento inicial poseen un condicionamiento genético poligénico multifactorial y causan poca extrañeza cuando alguno de los progenitores o miembros de la fratría se han comportado así. Pero no deja de haber consultas al pediatra y al neuropediatra preguntando si el no haber atravesado la fase de gateo puede tener relación con un trastorno de aprendizaje posterior, relación argumentada en algunos sistemas educativos (p. ej. "patterning") sin suficiente fundamentación científica.

Tras la afortunada y eficaz campaña aconsejando que los neonatos y lactantes duerman en decúbito supino para evitar la muerte súbita, hay bastantes progenitores que, llevando este consejo mucho más allá de lo recomendado, *dejan al niño en la misma postura supina durante los periodos de vigilia* mientras no requiera alimentación o realice otras demandas (lo que limita sus posibilidades exploratorias y motrices e incluso favorece la plagiocefalia por presión) y así, comentan que "a este niño no le gusta" la postura en decúbito prono, porque protesta cuando se le coloca así durante la consulta. El decúbito prono durante la vigilia enriquece el elenco de intentos motores del lactante, estimula los movimientos axorrizomiélicos a invita al niño a enderezar el cuello y la parte superior del tronco, lo que le permite explorar el entorno manteniendo la cabeza en postura vertical. Por eso, durante el primer semestre de vida, es una buena recomendación facilitar esta postura en la colchoneta de juegos, algunos ratos, mientras el adulto está presente.

Existe un grupo de anomalías del tono y de la postura que, poseyendo un carácter benigno autorresolutivo, pueden, sin embargo, poner en marcha una situación de alarma excesiva y conducir a pruebas complementarias o medidas de tratamiento innecesarias [4]. Como ejemplo, cabe citar la *distonía beniga del lactante*, caracterizada por una actitud extraña de una extremidad superior durante el supino que desaparece en prono y durante la actividad propositiva de dicha extremidad (prensión, manipulación), siendo éste último el dato semiológico fundamental para diferenciar dicha actitud benigna de la que podría ser preludio de una patología permanente del control motor (distonías idiopáticas o sintomáticas).

En cambio es importante *no minimizar el valor de ciertas anomalías motoras que señalan una disfunción neurológica permanente* [2,3]. Un buen ejemplo es la forma de aparición de una hemiparesia congénita. La preferencia manual no suele comenzar a establecerse normalmente sino a partir del segundo año de vida. Por eso, el uso casi exclusivo de una de las dos manos en lactantes a partir de tres meses de edad suele ser indicador de un déficit motor del miembro contralateral que, aunque sea congénito, puede no hacerse evidente hasta la edad en la que se inicia la manipulación propositiva. Este hecho, junto a una viveza relativa de los reflejos bicipital y estilorradial en el miembro afecto, debe hacer sospechar una lesión del haz corticoespinal y, desde luego, desechar el concepto, a veces invocado erróneamente, de "miembro vago". Más adelante se comprobará que las reacciones de paracaídas lateral y frontal son deficientes en la extremidad afecta y que, cuando aparecen la bipedestación y la marcha, la extremidad inferior homolateral adopta una actitud paretoespástica, con apoyo equino; mucho antes, el reflejo de Rossolimo y el rotuliano están exaltados en dicha extremidad.

HABLANTES TARDÍOS: ¿VARIANTE NORMAL O PATOLOGÍA PERMANENTE?

Si un niño no emite una decena de palabras al año y medio, o no construye enunciados de dos palabras tras cumplir dos años, se le considera un hablante tardío y debe ser seguido al respecto cuidadosamente [6,7]. En una anamnesis pediátrica siempre deben figurar, al menos, estos dos hitos fundamentales del desarrollo lingüístico. Descartada

una hipoacusia (reacciones de orientación al sonido y audiometría por PEATC, a pesar de que anteriormente hubiese pasado la prueba de otoemisiones), y si el entorno familiar procura la estimulación adecuada, caben las siguientes posibilidades diagnósticas: 1º el supuesto retraso del lenguaje no es sino el signo más llamativo de un retraso psicomotor global (valorar el desarrollo motor, cognitivo, lúdico y social); 2º eclosión de un trastorno del espectro autista (para cribado, en el consultorio resulta muy útil aplicar la conocida y sencilla escala CHAT, que valora las capacidades básicas de juego funcional y de atención compartida); y 3º se trata de un retraso limitado al lenguaje, siendo normales las demás dimensiones del desarrollo. El retraso del lenguaje no atribuible a otras patologías puede observarse hasta en 10% de niños durante los primeros tres-cuatro años de edad, y es importante diferenciar un retraso simple, como variante "normal", frente a un trastorno específico del lenguaje[5,6].

El llamado *retraso simple del lenguaje*, en los cuatro primeros años, supone la aparición tardía, pero normal al cabo, de las capacidades lingüísticas: Obliga a un seguimiento cuidadoso del niño, con las oportunas recomendaciones a los padres y a la guardería o escuela infantil que conduzcan a un enriquecimiento de las interacciones verbales (turnos de conversación, "cuentacuentos", descripciones, diversificación del vocabulario y de las estructuras gramaticales empleadas para dirigirse al niño, darle tiempo para que se exprese, etc.). El diagnóstico de retraso simple del lenguaje -que no se confirmará hasta que el niño no demuestre un lenguaje normal- supone, por una parte, que la comprensión es normal para la edad del niño (no conformarse con la suposición parental de que el niño "comprende todo lo que se le dice": en bastantes casos, lo que se le dice al niño es en forma de simples etiquetas u órdenes más o menos rutinarias, contextualizadas en actividades que se repiten cotidianamente). Por otra parte, el retraso simple supone también que la expresión verbal del niño, aunque simplificada, posee una progresión cualitativamente normal, sin formas distorsionadas, y que el vocabulario es lo suficientemente rico para su edad. En definitiva, es muy importante el *diagnóstico diferencial del retraso simple del lenguaje frente a un trastorno específico del lenguaje*[5,6]. Éste último consiste[5-7] en una dificultad constitucional y duradera, de diversa severidad, para el procesamiento del lenguaje, que no puede ser atribuida a retraso mental ni a déficit sensoriales o motóricos y que hace al niño afecto acreedor de una intervención logopédica no demorable, pese a la cual suele observarse en edades ulteriores una dificultad para las formas complejas de discurso y para el uso eficiente de la lecto-escritura.

TERAPIAS ALTERNATIVAS Y COMPLEMENTARIAS EN TRASTORNOS DEL NEURODESARROLLO: EL CONSEJO DEL PEDIATRA

Al tiempo que avanzan los conocimientos médico-terapéuticos basados en la evidencia experimental, crece también el uso de terapias complementarias y alternativas por los pacientes afectos de trastornos crónicos, frente a los que la medicina regular no posee una respuesta suficiente. En particular, las familias de niños afectos de trastornos del neurodesarrollo usan frecuentemente estas formas alternativas de terapia, casi siempre de forma paralela con las terapias convencionales, y, en muchos casos, sin informar al médico que sigue al niño, por temor a no ser comprendidos. En ámbitos estadounidense y europeo se multiplican los estudios de índole sociométrica y bibliométrica para obtener suficiente información acerca de las prácticas reales de la población afecta, y así poder asesorar adecuadamente a los pacientes y a sus familias.

Las terapias complementarias y alternativas son de tipo dietético (aditivas o sustractivas), psicológico-espiritual, entrenamiento motor y sensorial ("patterning" y otras), ejercicios con animales (caballos, delfines) etc. En las referencias [8-15] se puede consultar la naturaleza de las diferentes terapias al uso y los resultados de los estudios sociométricos y de los escasos estudios científicamente contrastados. La Academia Americana de Pediatría se ha pronunciado repetidas veces respecto a la falta de fundamento científico del método de "patterning" para tratar indiscriminadamente los trastornos del neurodesarrollo[10] e incluso invita a los pediatras a desaconsejarlo por la excesiva implicación que requiere de los miembros de la familia y la falta de contacto del niño con la escuela y otras oportunidades de contacto con la escuela y de ocuparse, el niño afecto y su familia, en actividades normales de expansión y recreo. Algún estudio controlado apoya la utilidad de la equinoterapia como complemento de la fisioterapia regular en niños con parálisis cerebral [11]. No existe evidencia científica que apoye el uso de dietas sin gluten y/o sin caseína para el tratamiento de los trastornos del espectro autista[12]. La creencia de que el autismo y otros trastornos del neurodesarrollo pueden estar en relación causal con los metales pesados viene de hace varias décadas sin prueba científica concluyente; en concreto, más recientemente, se ha querido establecer esta relación con el mercurio (timerosal) administrado como vehículo de las vacunas. En EEUU se han realizado varios estudios controlados, que no han evidenciado esta supuesta relación. E incluso, tras haber evitado la administración de vacunas con mercurio en los últimos años, se constata que los trastornos del espectro autista no han disminuido su incidencia sino que continúan aumentándola[13-15].

Los estudios críticos y los documentos emanados de diversas sociedades pediátricas e instituciones de salud pública recomiendan que el pediatra se informe suficientemente sobre las terapias complementarias y alternativas en cuanto a sus presupuestos teóricos, sus metodologías, sus posible beneficios y riesgos y los eventuales estudios que las respaldan o refutan para poder asesorar a los pacientes y a sus familias[8,9,11].

BIBLIOGRAFÍA:

1. Narbona J, Schlumberger E. Retraso psicomotor. Protocolos de Neurología de la Asociación Española de Pediatría-AEP, 2ª edición, 2008 www.aeped.protocolos

2. Narbona J, Reynoso C. Pronóstico de los trastornos de desarrollo desde la clínica. Los movimientos generales. Rev Neurol 2007; 21: 44 (Suppl 3): s39-42.

4. Fernández-Álvarez E, Póo-Argüelles P. Desarrollo psicomotor. En: Fejerman N, Fernández-Álvarez E (eds.) Neurología pediátrica, 3ª edición, p 25-31. Buenos Aires: Panamericana, 2007.

3. Fernández-Álvarez E. Trastornos del movimiento. En: Fejerman N, Fernández-Álvarez E (eds.) Neurología pediátrica, 3ª edición. Buenos Aires: Panamericana, 2007. p 485-516.

5. Chevrie-Muller C. Trastornos específicos del desarrollo del lenguaje. En: Narbona J, Chevrie-Muller C (eds.). El lenguaje del niño. Desarrollo normal, evaluación y trastornos, 2ª edición. Barcelona: Masson, 2001.

6. Narbona J. El lenguaje del niño y sus perturbaciones. En: Fejerman N, Fernández-Alvarez E (eds.) Neurología Pediátrica, 3ª edición, cap. 54. Buenos Aires: Panamericana, 2007. p. 753-764.

7. Crespo-Eguílaz N, Narbona J. Subtipos de trastorno específico del desarrollo del lenguaje (TEL): perfiles clínicos en una muestra hispanohablante. Rev Neurol 2006; 43 (supl 1): s193-s200.

8. Liptak GS. Complementary and alternative therapies for cerebral palsy. MRDD Ment Retard Dev Disab Research Reviews 2005; 11: 156-63.

9. Kemper KJ, Vohra S, Walls R and the Task Force on Complementary and Alternative Medicine, American Academy of Pediatrics. The use of complementary and alternative medicine in pediatrics. Pediatrics 2008; 122: 1374-86.
10. American Academy of Pediatrics. Commitee of children with disabilities. The treatment of neurologically impaired children using patterninig. Pediatrics 1999; 104: 1149-51.
11. Hurvitz EA, Leonard C, Ayyangar R, Nelson VS. Complementary and alternative medicine use in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2003; 45: 364-70.
12. Millward C, Ferriter M, Calver SJ, Connell-Jones GG. Gluten and casein-free diets for autistic spectrum disorder (Review). Cochrane Database of Systematic Reviews 2009 nº 1: 1-29. www.thecochranelibrary.com
13. Thompson WW, Price C, Goodson B et al. Early thimerosal exposure and neuropsychological outcomes at 7 and 10 years. New Engl J Med 2007; 357: 1281-92.
14. Young HA, Geier DA, Geier MR. Thimerosal exposure in infants and neurodevelopmental disorders: An assessment of computarized medical records in the Vaccine Safety Datalink. J Neurol Sci 2008; 271: 110-8.
15. Continuing increases in autism reported to California's Developmental Services System. Mercury in retrograde. Arch Gen Psychiatry 2008; 65: 19-24.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

CONFLICTO DE PAREJA Y REPERCUSIÓN EN LOS HIJOS

Nº Programa: 375
Autor: Paulino Castells Cuixart.
Universidad Abat Oliba CEU, Barcelona

«¡Qué pocos son los adultos que reconocen que una de sus primerísimas obligaciones es hablar, sencillamente hablar, con sus hijos!».

José Luis Martín Descalzo[1]

EL DIFÍCIL PAPEL DE DAR LA NOTICIA DE LA SEPARACIÓN

Ningún progenitor tiene que avergonzarse de contárselo a los hijos. La decisión entre adultos de separarse está tomada y hay que seguir adelante. Pero los niños tienen el derecho de ser informados puntualmente de lo que va a ser su vida futura sin la actual estructura familiar.

Una cualificada autora que aboga siempre por la fluida comunicación paterno-filial, Françoise Dolto, en su obra *Cuando los padres se separan*[2] es contundente al afirmar que «un divorcio es tan honorable como un matrimonio», en el sentido de que es un acontecimiento frecuente en la relación de pareja y del cual hay que hablar a los hijos con claridad. De lo contrario, el silencio que se produce alrededor de este acontecimiento lo convierte para los niños en una cosa sucia, una cochinada, y todo ello lo hacen los adultos con el socorrido pretexto de que la situación que han vivido los hijos ha estado acompañada de sufrimiento. (Sin embargo, a estos padres silenciosos se les puede argumentar que a quien se fractura una pierna, por ejemplo, también le produce sufrimiento y no por eso lo oculta a los demás como si fuese una cosa fea).

No me cansaré de repetir a padres que se separan que expliquen a su descendencia, con la mayor claridad posible, que *se divorcian entre ellos pero que no se divorcian de los hijos.*[3]

Los adultos responsables han de ser capaces de explicar a los hijos la diferencia entre los compromisos recíprocos del marido y de la esposa, y aquellos de los padres con respecto a sus hijos. Dos funciones que son simultáneas dentro de un mismo hogar estable, pero al mismo tiempo diferentes: vida de pareja de los padres y parentalidad en activo de los progenitores. Ahora, uno de estos dos estamentos —o subsistemas, en términos de terapia familiar- que son el conyugal y el parental, se ha deteriorado. En este caso es el de la vida conyugal el que ha quedado roto por la separación de los participantes. Pero el hijo ha de tener bien presente que la función parental, es decir, el ejercer de padres y actuar como tales, seguirá funcionando.[4]

Un desacuerdo, una separación o un divorcio no eximen del compromiso adquirido respecto al cuidado de los hijos. Eso ha de quedar muy claro en la mente de los niños. Pues, de lo contrario, creen que ya que los padres quieren anular el compromiso adquirido entre ellos, porque lo lamentan todo, anulan no sólo sus recuerdos recíprocos como pareja, sino también el amor que sienten por ellos. Pero un hijo necesita seguir queriendo a sus dos padres, por lo que si no se le explica nada se produce una incómoda situación que trastorna su equilibrio emocional más profundo.«Si papá se fue una noche de casa y no ha vuelto, también mamá se puede ir una noche y entonces me quedaré solo», puede pensar el niño, especialmente si es pequeño.

Para una buena operatividad de los padres es muy importante que esta información (de que se separan) sea comunicada al hijo por ambas partes, tanto por la madre como por el padre, conjuntamente, no por separado. También es importante, además de buscar el mejor momento para darles esta información, en dónde se la daremos. Habrá que encontrar el lugar idóneo para hacerlo, en un lugar neutral que permita hablar sin interrupciones. Tampoco es necesario decirles todo en un día; puede plantearse en varios encuentros —como recomienda la pedagoga Nora Rodríguez en *¡Socorro! Papá y mamá se separan—,* para que así el impacto no sea tan brusco. De hecho, si ambos padres planifican varias conversaciones les estarán dando a los hijos no sólo la posibilidad de elaborar con mayor cuidado la información a transmitirles, sino también la de permitirles a ellos una mayor holgura en su turno de preguntas, además de darles más tiempo para adaptarse a la nueva situación.[5]

CÓMO JUSTIFICAR ANTE EL NIÑO LA SEPARACIÓN DE LOS PADRES

«Todas las justificaciones del divorcio son, en mi opinión, falsas justificaciones», puntualiza Françoise Dolto.[2]

Sin embargo, a un hijo es posible explicarle —y así empieza a entender la complejidad de la vida del adulto— que sus padres han asumido sus respectivas responsabilidades, incluso cuando las intenciones de cada uno son diferentes: por ejemplo, uno quiere separarse y el otro no. El que quiere separarse, pues, ha asumido su cuota de responsabilidad, ya que como adulto responsable no ve más solución que tomar esta decisión. De la misma forma, el niño, a quien no es posible engañar, percibe con toda claridad que uno de sus progenitores no quiera separarse y acepta sus razones.

También recomiendo a los adultos que deshacen su compromiso matrimonial que tengan en cuenta que los hijos, asimismo, pueden ver que ya no son los padres los que imponen las normas, ¡sino quienes las rompen! Lo cual puede traducirse en rebeldías importantes a la hora de obedecer pautas de conducta y normas morales que intenten imponer los progenitores, especialmente cuando se trata de hijos en edad adolescente. También los padres que se separan pueden dejar de ser punto de referencia y apoyo para la prole,y convertirse, paradójicamente, en quienes los niños han de comprender y ayudar. Veo con frecuencia el triste papel de hijos que se han visto obligados a convertirse en "padres de sus propios padres", pobres progenitores que se han quedado hundidos después de la separación.[3, 4]

Si me apuran, también advierto a los padres que deciden separarse de una cuestión moral de fondo que a menudo no se contempla en toda su dimensión. Estos niños se educarán desde pequeños en la idea de que el amor viene y va, de que no hay que sacrificarse por nada ni por nadie, que lo que priva en esta vida es ser plenamente feliz, aun a costa del sufrimiento de los demás. La cuestión trascendente que de esto se deriva es: ¿pondrán en práctica estos aprendizajes en su propia vida adulta?

Cuando los padres se encuentran en esta tesitura de clarificar al hijo su personal situación, en plena ruptura de su relación de pareja, la secuencia lógica que se debe seguir —amoldando la explicación a la comprensión y a la edad de cada niño— es la siguiente: si sus padres se amaron, si cuando él fue concebido y cuando nació se deseaban, no por negar ahora el amor que en un momento dado se tuvieron recíprocamente, habrán de negar el que tuvieron por él.

¿Y QUÉ LES DECIMOS?

Es importante tener bien claro lo que vamos a transmitir a los hijos. Lo más deseable sería que ambos progenitores hubiesen establecido previamente y de mutuo acuerdo el guión con las ideas fundamentales que transmitir a los retoños.

Pero esto a menudo es difícil de poner en práctica cuando la comunicación interparental está en horas bajas. A pesar de todo, hay que intentarlo, y lo más desapasionadamente posible. Lo que sí considero fundamental, insisto, es que en el momento de contárselo a los hijos ambos cónyuges, padre y madre, estén juntos. Hay que evitar, en lo posible, que sea una comunicación dual, padre-hijo o madre-hijo, cada progenitor por su lado. En mi experiencia así lo constato: no es bueno hacer declaraciones por separado. Luego puede haber malas interpretaciones, tanto por parte de los ex esposos como de los hijos.

Entre las actitudes que hay que tener en cuenta en el momento de revelar la separación, destacaría: comunicarles con claridad que, ciertamente, se producirán unos cambios en su manera de vivir; aclarar cómo sucederá todo y en qué consistirá su nueva rutina, lo que harán cotidianamente, dónde dormirán y el régimen de visitas que seguirán (especialmente si los hijos son pequeños); transmitir calma y control de la situación, ya que tanto el padre como la madre tomarán con responsabilidad la rienda del proceso; explicar por qué se produce la separación (sin necesidad de entrar en detalles innecesarios para los hijos) y que la culpa no es de nadie, y menos de ellos; mantener sus actividades, hábitos y normas de vida con una cierta flexibilidad; asegurar que ambas figuras, el padre y la madre, seguirán cerca y a su total disposición (si es que realmente será así); ayudarles a que exterioricen sus miedos y sus opiniones; hacerles ver, en conclusión, que su familia no se destruye con la separación.

Veamos algunos consejos prácticos o fórmulas sencillas para comunicar la situación, que he visto que funcionan y pueden sacar del atolladero a más de un progenitor azorado. En el caso de que los hijos sean muy pequeños se les puede decir: «Papá y mamá ya no son novios, pero siempre serán amigos y los dos estarán siempre a tu lado».

Si se trata de niños pequeños, pongamos entre 5 y 8 años, es correcto y convincente decirles algo así: «Mira, cariño, los papás a partir de ahora ya no vivirán juntos. Es la mejor manera de que papá y mamá sigan siendo amigos y no los veas discutir ni pelear. Y así nosotros te podremos seguir queriendo como siempre». También se puede añadir: «¿Tú qué prefieres: que los papás sigan siendo buenos amigos aunque se vean muy poco o que se peleen mucho viviendo juntos?».[3]

Es muy importante que el niño entienda que no es un bicho raro con lo que ha ocurrido en su familia, y por lo tanto se le puede contar: «Tus padres no son unos monstruos, sino personas normales y corrientes, e incluso encantadoras, que en su día vivieron muy enamoradas, y de este amor naciste tú, su querido hijo. Pero ahora tus padres han dejado de amarse, y así como es difícil vivir separado de alguien a quien se quiere, también es muy complicado hacerlo con quien no se congenia».

Por último, conviene decirle al niño que hay tres cosas primordiales que no debe hacer: "No cometas el error de pensar que tus padres no te quieren por el hecho de haberse separado; no pienses que es culpa tuya la separación de tus padres, y no eches la culpa a uno solo de tus padres, porque cuando dos personas se separan siempre es asunto de los dos." [3, 5]

¿HAY QUE CONTARLES LAS RAZONES DE LA SEPARACIÓN?

Considero que sí. Aunque en ningún caso se han de dar detalles escabrosos, con pelos y señales, o interpretaciones partidistas sobre los motivos de la ruptura que modifiquen los lazos de afecto que sienten los hijos hacia ellos. Porque de lo contrario, cuando más tarde descubran que se les ha mentido o inculcado animadversión hacia uno de ellos, se sentirán doblemente traicionados. Si por otro lado se les oculta la realidad, los hijos harán su propia interpretación de los hechos, y más tarde les será difícil desembarazarse de las ideas ficticias que se hayan ido forjando.

Algunos autores defienden la idea de no contarles las razones de la separación a los hijos. Como es el caso de José Manuel Aguilar, psicólogo forense, el cual propone en su último libro *Tenemos que hablar* que no hay que contar a los hijos las causas de la separación de los padres: «El niño debe conocer los hechos, no tiene por qué conocer las razones. A ningún niño le importa si sus padres se han sido infieles. Lo que necesitan saber es que no van a vivir juntos y lo otro no tiene nada que ver con ellos. Cuando uno de los progenitores comenta que su hijo tiene que "saber toda la verdad sobre lo que ha ocurrido", lo habitual es que se esté refiriendo a "su verdad"; si preguntáramos al otro, seguramente también podría aportar "su otra verdad"».[7]

Quiero pensar que este autor se refiere a que no hay que entrar en detalles y minucias (a menudo, más bien auténticas inmundicias) de los íntimos motivos de la rotura de una pareja. En esto coincido con él. Pero sí que tienen que saber —especialmente si los hijos son mayores

o están ya en plena adolescencia— que en este caso concreto del ejemplo ha habido infidelidad en la relación conyugal y se ha roto la confianza que sus padres se tenían el uno al otro.

No podemos dejar en el limbo del desconocimiento a unos niños que hasta hace poco veían a sus seres queridos en buena armonía amorosa y que, de pronto, todo se desvanece, surgen fuertes desavenencias entre ellos y terminan rompiendo su relación. A los actos de esta trascendencia hay que ponerles palabras inteligibles. Porque verbalizar estas situaciones nos humaniza y nos permite asimilar mejor lo que está pasando, mientras que el silenciar estas conductas no conduce a otra cosa que a la desorientación y a la confusión en la mente infantil y juvenil.

PREVENCIÓN DE LAS REPERCUSIONES EN LOS NIÑOS

Opten por oír la opinión de los hijos ante la situación de rotura matrimonial (una vez ésta ya ha sido revelada). Tampoco olviden que, para un niño, la falta de respuestas es tan descorazonadora como abandonarlo en medio de un lugar desconocido sin más compañía que sus miedos y fantasías. Y no intenten encontrar remedios mágicos para que sus hijos no se encuentren mal ante la noticia de la separación, porque éstos no existen (aunque, no obstante, hemos de esmerarnos en resaltarles "los aspectos positivos" que encontrarán a partir de ahora: vivirán en dos casas distintas, participarán en dos estilos de vida diferentes, compartirán más tiempo con cada uno de los progenitores, etc.).[3]

Lo que sí hay que dejarles muy claro a los hijos es que ellos no son responsables de la separación de los padres, ni tampoco de volver a juntarlos, puntualizando que se trata de una relación entre adultos y que sólo a éstos concierne.

La pareja que toma la decisión de separarse debe tener lo más claro posible o prever con tiempo los cambios que probablemente van a acontecer en la dinámica familiar. El problema, a grandes rasgos, acostumbra a ser doble: por un lado, los hijos sufrirán el impacto de perder a uno de sus progenitores, en lo que se refiere a presencia física y continuada en el hogar; por otro, el progenitor que se quede en casa (padre custodio) tardará cierto tiempo en aprender a ejercer el papel que asumía el otro miembro de la pareja, que ya no está en casa.

Habrá, pues, un proceso de rodaje para incorporar en una sola persona las funciones domésticas que antes se repartían entre dos. Y a este cónyuge solitario le costará llegar a ejercerlas de la misma forma en que lo hacía su pareja y lo más previsible es que nunca llegue a hacerlo igual**.** En algunos casos**,** esto resulta ser lo más deseable para el buen gobierno de la familia, ya que los hijos pueden agradecer un giro total en las pautas parentales, con ese oportuno «cambio de mano».

Resumiendo, la regla de oro para prevenir traumas infantiles en la separación es que: *el niño tenga la seguridad de que sus padres, por encima de todas las desavenencias que haya entre ellos, le seguirán queriendo.*[3]

¿CUÁLES SON SUS REACCIONES?

La mayoría de autores estamos de acuerdo en que la separación de los padres y sus consecuencias es uno de los acontecimientos vitales *(life event)* más estresantes que pueden acontecer a los niños.[3, 6]

La ruptura familiar evoca en la mente del niño una aguda sensación de shock, de intenso miedo, envuelto todo de un sentimiento de gran confusión. La separación significa el colapso de la estructura familiar y el niño se siente tremendamente solo y terriblemente asustado.

En líneas generales, puede decirse que el niño experimenta una acusada sensación de vulnerabilidad. En su mente se rompe con brusquedad la confianza en la continuidad y capacidad de protección de la familia. El mundo, de pronto, se vuelve menos fiable y menos predecible. Aparecen los miedos y la ansiedad. La mayoría de niños están preocupados de que sus necesidades –no sólo presentes, sino también futuras- no serán atendidas ("¿Cuándo volveré a casa de los abuelos", "¿Qué haremos por Navidad?", "¿En dónde pasaré el verano?", etc.).[3]

Asimismo, temen que si la relación de pareja de sus padres se ha disuelto, suceda lo mismo en la relación de ellos con sus padres. Cerca de la mitad de los niños siente un intenso temor a ser abandonados por su padre varón. Un tercio de los niños también teme que su madre les abandone. "Si tú no quieres a papá, ¿cómo puedo estar seguro de lo que pasará más adelante?, quizás yo seré el próximo en no ser querido", preguntará con ansiedad el hijo.

Otra profunda experiencia que acomete al niño es el sentimiento de tristeza y lástima. Tanto para su propia persona, como por el progenitor ausente del hogar. La reacción depresiva, en mayor o menor grado, casi siempre está presente. El colega neoyorquino Luis Rojas Marcos, expone en su pionero libro de referencia en esta temática *La pareja rota* que "con excepción de la muerte de la pareja amada, la separación y el divorcio son para la mayoría de las personas las experiencias más traumáticas y penosas de su vida".[8] Y estos amargos sentimientos están presentes tanto en los adultos como en los niños (un 34 % de los niños reacciona con una depresión enmascarada).

Anna Freud -la hija pequeña del fundador del psicoanálisis- escribía al respecto, en 1944, en plena Segunda Guerra Mundial: "Por encima de todo, la guerra representa para los niños el tiempo durante el cual ellos están separados de sus padres. Se dice que, después de la muerte del padre o de la madre, los niños pequeños se conducen exactamente como si sus padres solamente hubieran partido; entonces, también podemos decir que cuando los padres se van, los niños se conducen como si ellos hubieran muerto... Lo importante para el niño reside en la ausencia o la presencia corporal del objeto de amor".[9]

RESPUESTAS DE LOS NIÑOS PEQUEÑOS

Es de sentido común pensar que las respuestas de los niños dependerán de diversos factores, entre ellos: la edad que tienen en el momento de la separación, su previo estado emocional, su propia sensibilidad, el grado de entendimiento que tenían con sus padres, etc.

Aquí me gustaría hacer hincapié en un aspecto muy importante a tener en cuenta, tanto por parte de los padres como los educadores y los profesionales de la salud: saber distinguir los trastornos propios del niño en el período de separación, de las diversas respuestas de conducta que manifiesta en las variadas etapas de su desarrollo psicoemocional. En otras palabras, no confundamos reacciones conductuales propias de cualquier niño de las que son producidas específicamente por el hecho de la separación. Pongo el ejemplo de la enuresis que puede presentarse durante la crisis de la separación como síntoma de

ansiedad y temor ante la situación estresante (enuresis secundaria), o deberse a un simple retraso en la maduración de los esfínteres con suficientes antecedentes de familiares también enuréticos (enuresis primaria). [9]

Hay unas características generales en las reacciones que tienen los niños en los precoces años de la vida. Cuando los padres se separan, los niños más pequeños, por ejemplo, de 3 a 5 años, se muestran asustados, aturdidos y tristes. Los miedos están omnipresentes. En estas tempranas edades su dificultad en diferenciar la fantasía de la realidad les hace especialmente vulnerables. Rabietas, tozudeces y trastornos del sueño son alteraciones frecuentes en estos niños.

El síntoma fundamental es el temor a perder a los seres queridos. Algunos, no quieren ir a la escuela y se resisten a dejar la casa... porque no quieren perder de vista a los padres. Técnicamente llamamos a esta situación: ansiedad de separación, y puede llegar a convertirse en una espectacular crisis de pánico en caso de insistir a la fuerza a que el niño acuda a sus compromisos fuera de casa (escuela, fiestas infantiles, colonias, etc.).

La doctora Judith S. Wallerstein,[10] compara esta situación de ansiedad de separación con la del famoso cuento de Hansel y Gretel, en el cual los niños van dejando miguitas a medida que se meten en el tupido bosque, porque temen no encontrar el camino de regreso al hogar o temen no encontrar a los padres al volver a casa... También el psicólogo Richard Gardner en su pionera obra *El libro para chicos de padres separados* compara el temor de perder el progenitor custodio después de la separación con el que puede tener una persona a la que le queda un solo ojo sano. Él lo llama "la preocupación del tuerto", y dice al respecto que los niños se comportan como tuertos, porque cuando tenían a sus dos padres (dos ojos) no se preocupaban de tener uno, pero cuando les queda un solo padre (un solo ojo) tienen mucho miedo de perderlo.[11]

"Si se ha ido papá, ¿quién me asegura a mí que no se irá también mamá?", puede preguntar angustiado el hijo. Y los miedos nocturnos hacen su reiterada presencia... acudiendo a pernoctar en la cama del progenitor custodio, habitualmente la madre en nuestro medio (extendida práctica que los anglosajones denominan *cosleeping)*

CUANDO LOS NIÑOS YA SON ALGO MAYORES

Hay autores que señalan la edad de los 7 u 8 años como frontera entre la incomprensión y la comprensión de la separación matrimonial de los padres (por algo se llama: la edad de la razón). Dicen que el niño de alguna manera acepta mejor la situación y es más tolerante con sus progenitores cuando sobrepasa los siete años (como es obvio, no se trata de una regla común para todos los niños, ya que la madurez mental no es uniforme para todos a una misma edad).

Es una característica de estas edades que los niños elaboren un importante "proceso de duelo", como denominamos en la práctica psiquiátrica al reconocimiento y al acto de asumir la pérdida de una persona querida. Estos menores presentan un acusado sentimiento de pérdida y tienen que pasar por una etapa de luto emocional, que precisa de un tiempo para resolverse adecuadamente (éste es el mecanismo del proceso de duelo a que hago referencia). Obviamente, dependerá en gran parte de las propias condiciones emocionales del niño. La depresión está al acecho.

Un curioso fenómeno es que las "fantasías de reunificación" son continuas en estas edades. Los críos creen firmemente que sus padres volverán a unirse y se reconciliarán, y así lo manifiestan a todo el mundo. A la gente en general y a los padres en particular sorprenden estas "explicaciones" del niño tan fuera de lugar.

Todo retoño tiene una imagen de pareja inseparable en el inconsciente, y esta representación de pareja de padres está interiorizada en cada niño, es decir: asumida plenamente en su interior. El menor, por su parte -como aconseja la psicoanalista infantil François Dolto-[2] necesita saber que él es la auténtica representación de la indisolubilidad y de la combinación viviente -psicológica, afectiva y mental- de lo esencial de estos dos seres que son sus padres. Es decir, hay que darle al menor el sentido de que es él quien "representa" a sus dos progenitores. Si logramos que se convenza de esto, entonces ya no le será imprescindible -aunque lo siga deseando y le apetezca- tenerlos presente a ellos dos en su vida cotidiana. De esta manera, mitigaremos un poco sus fantasías de reunificación de los padres.

Surgen los tremendos conflictos de lealtad. Cerca de una cuarta parte de estos niños se halla bajo una fuerte presión de sus progenitores custodios para que se desinteresen del otro padre. A pesar de todo, siguen leales a ambos padres, a menudo a costa de un gasto emocional considerable, entendiéndose como tal el esfuerzo psicológico que han de hacer para mantenerse tenazmente fieles a su doble progenitura.

Aparecen equivalentes de reacciones depresivas. Como pueden ser las fantasías del niño de quedarse privado de alimentos, pasando a una sobrealimentación compulsiva con imparable necesidad de ingerir comida (lo que popularmente se conoce como "comer con ansia"), o bien fantasías de quedarse sin poder jugar, que le hacen acaparar juguetes, propios y ajenos, u otras situaciones prácticamente adictivas.

Aflora también un sentimiento de lástima-compasión por el padre ausente. Más de la mitad de los niños echan de menos al progenitor que se ha ido de casa.

En estas edades también existe una inhibición de la agresividad hacia el progenitor ausente, ya que son muy pocos los niños que expresan odio hacia el padre que se fue de casa, y son escasos los que critican solapadamente al padre ausente. En contraste con la dificultad de expresar odio a este progenitor, hay estudios en niños, especialmente varones, que manifiestan considerable odio hacia su progenitor custodio, haciéndole a éste -al padre o la madre- responsable de la separación o reprochándole haber mandado al otro progenitor fuera de casa.

PREADOLESCENTES Y ADOLESCENTES

Se dice que de los 8 a los 9 años se produce un rápido fortalecimiento de la personalidad infantil, apareciendo nuevas capacidades para comprender la realidad: los niños ven con mayor claridad los hechos.

Se aprecia en estas edades del final de la niñez y del inicio de la adolescencia, un intento de dominio de las circunstancias a través de la actividad y el juego. Así, a diferencia de los pequeños que responden a la fractura familiar con reacciones depresivas o regresivas en sus conductas; en estas edades que ahora consideramos, la respuesta del niño se traduce en intentar una vigorosa actividad, "sublimando" su comportamiento hacia la mejora de las actividades lúdicas y escolares. Es

sorprendente ver hasta que punto ciertos hijos de padres separados alcanzan elevadas cotas de madurez social y de autonomía en manejarse por la vida.

También aflora el sentimiento de enfado hacia los progenitores. Aproximadamente la mitad de los niños de estas edades están enojados con sus madres, la otra mitad con sus padres, y un buen número con ambos. Está, pues, prácticamente omnipresente en el colectivo infantil este sentimiento de enfado o de rabia contenida.

Un importante aspecto en esta franja de edad es el dramático cambio que experimenta la relación entre padres e hijos. Siendo el más llamativo de ellos: el establecimiento de estrecha alianza con un progenitor. En el amplio estudio de casos de la doctora Judith S. Wallerstein y colaboradores, una cuarta parte de los niños constituía una fuerte alianza con un progenitor en contra del otro.[10]

Asimismo, también aumenta la ansiedad acerca del sexo y aparece una mayor actividad sexual del niño, como, por ejemplo, la masturbación u otras actividades eróticas, fomentadas en gran medida por la forma de vida de sus propios padres, volcados en frenéticas aventuras amorosas, en las que predominan las relaciones sexuales efectuadas sin el debido recato delante de los hijos.

A menudo, los hijos de esta edad con padres separados parecen más independientes y maduros que otros niños con sus mismos años. Pero, no por ello están más capacitados para circular con seguridad por el mundo, aunque derrochen aires prepotentes (todos encajan en el refrán: "Dime de qué presumes y te diré de qué careces"). Porque, en el fondo, no dejan de ser niños, necesitados del cariño y el apoyo tanto de la madre como del padre.

Cuando alcanzan la pubertad y llegamos a la adolescencia, a esta franja de la vida tan variable que oscila entre los 10-13 y los 18-21 años, la característica más destacable es la aparición de un profundo sentimiento de pérdida. El cual se puede manifestar en el joven por una desagradable sensación de vacío, dificultad para concentrarse, fatiga crónica, pesadillas intensas, etc. y abocar todo ello en la constitución de un cuadro de severa depresión.[12]

Quiero advertirles de algo muy serio que puede acontecer en esta etapa adolescente: el intento de suicidio. De la misma manera que no hemos de dejarnos sorprender porque en algún momento, de manera muy esporádica, el adolescente nos comunique ideas de suicidio, que no hay que confundir con las auténticas tentativas de realizarlo, aunque siempre haya que valorar clínicamente su potencial de riesgo (es decir, consultar con un profesional sanitario), tampoco hemos de infravalorar la situación si las circunstancias que envuelven la separación y la personalidad del chico así lo requieren. Tengamos especial cuidado con adolescentes con tendencia depresiva y con padres separados. Es una peligrosa combinación.[3, 10, 12]

Y es en estos momentos de desolación, cuando la comprensión de un adulto no angustiado, que deja expresar al adolescente, sin reprochárselo, sus sentimientos depresivos que le manifiesta confidencialmente, pasa a ser el mejor apoyo -incluso sin que el propio adulto sea consciente de su papel consolador- y el mejor paño de lágrimas que necesita el joven en esta situación.

En otros casos, podemos asistir a un curioso fenómeno: retirada estratégica o aplazamiento de la entrada en la adolescencia. Observo con frecuencia en estos chicos situados "en fase de aplazamiento" una sensación de malestar y de ansiedad con respecto a las cuestiones relacionadas con el sexo y detecto que están muy preocupados por su futura vida en pareja.

El sentimiento de enfado hacia los padres es una respuesta común en la mayoría de adolescentes. Con todo, también hay un reconocimiento de la infelicidad de los progenitores (al menos de uno de ellos) y de que necesitan ayuda. Esta situación cataliza el incremento de maduración en autonomía y responsabilidad, evidente en la mayoría de estos jóvenes, que empiezan a preocuparse por las necesidades económicas de la familia e intentan, en algunos casos, asumir en casa el papel del progenitor ausente.

Una advertencia que hay que transmitir a los progenitores, es que estén al tanto y ojo avizor, en lo referente a la promiscuidad sexual y la drogadicción de los hijos. Está demostrado que el uso del sexo de manera precoz es frecuente entre las hijas de padres separados: una de cada cinco niñas tiene su primera experiencia sexual antes de los catorce años. Y uno de cada cuatro niños varones, en la misma situación de separación, comienza a consumir alcohol y otras drogas también antes de los catorce años. Cuando llegan a los diecisiete años, más de la mitad de estos adolescentes beben o consumen drogas de manera habitual.[10]

LA DIFICIL IDENTIFICACIÓN CON LOS PADRES

Es quizá de lo más preocupante de las secuelas de la separación matrimonial, ya que el proceso natural de identificación de la prole se resiente. Así, según sea el padre o la madre la persona ausente, repercutirá en el hijo del mismo sexo. En el caso del hijo varón, por ejemplo, se rompe el proceso de identificación con el progenitor varón, si ha sido éste el que ha partido y desaparecido de su vida. Y lo mismo sucede con la hija si la ausentada y en paradero desconocido es la madre.

Es fácil adivinar que la falta de este padre con quien identificarse (también para rivalizar con él o ella, para emularle, o para imitarle) angustia al menor, que pide urgentemente al progenitor custodio del otro sexo... ¡que vuelva a casarse! Y como complacer a los retoños en esta cuestión de volver a matrimoniar no es tarea sencilla, bien porque no se tienen ganas de repetir la experiencia o porque no surgen los pretendientes a la vuelta de la esquina, hay que ingeniárselas para que los menores tengan su modelo de identificación, aunque sea en papel de "padre suplente".

El hijo varón que está confiado a la tutela de la madre necesita la presencia de un personaje masculino en su vida; al igual que la niña necesita de la presencia de una mujer, si le toca vivir sola con el progenitor masculino. Quiero, pues, que quede claro que después de toda separación es muy deseable que los hijos tengan contacto con adultos de cada sexo. De la familia de origen de cada uno de los esposos han de surgir las figuras adultas que hagan esta función vicariante, supliendo al progenitor que ha desaparecido de la estructura familiar. Así, a falta de nuevo consorte, muy a menudo son los abuelos los que asumen estos papeles de padres sustitutivos. Al abuelo varón le toca representar el aspecto de masculinidad que necesita el niño varón, cuando la custodia la tiene la madre y no se sabe nada del padre; mientras que la abuela representa la feminidad, cuando la custodia recae en el padre y no se tienen noticias de la madre. (Obviamente, me estoy refiriendo

a los abuelos que siguen próximos a la familia después de la separación y no han sido apartados y convertidos en pobres "víctimas colaterales del divorcio").[3]

Si el menor no puede crecer con un representante de cada sexo en casa, se puede producir en él una limitación de su capacidad de identificación, lo que se ha venido a llamar metafóricamente "hemiplejía simbólica". Aunque esta situación puede verse compensada si el hijo dispone de una familia extensa a donde arrimarse: abuelos, padrinos, tíos... o bien de amistades cuyas casas puede frecuentar. Personas, en suma, muy valiosas que le sirvan de modelo para el desarrollo de su personalidad.[2, 3, 6]

Capítulo aparte en esta situación de difícil identificación con los padres, merece el denominado síndrome de alienación parental (SAP)[7], expuesto por el psiquiatra norteamericano Richard Gardner en 1985, según el cual un progenitor, habitualmente el encargado de la guarda y custodia, manipula ("alienea", es decir: enloquece, en la terminología de Gardner) a los hijos para indisponerlos en contra del otro ex cónyuge, imposibilitando así que se identifiquen con éste. Como contrapunto a este discutible síndrome, y para explicar bajo otra óptica el proceso que conduce al supuesto SAP, he propuesto dos nuevas acuñaciones: el síndrome de confusión filial (SCF)[13] y el síndrome de indefensión parental (SIP).[14]

BIBLIOGRAFÍA

1.- Martín Descalzo, J.L., Razones para el amor, Madrid: Atenas,1992.
2.- Dolto, F., Cuando los padres se separan, Barcelona: Paidós, 1989.
3.- Castells, P., Los padres no se divorcian de sus hijos, Madrid: Aguilar, 2009.
4.- Castells, P., Psicología de la familia, Barcelona: Ceac, 2008.
5.- Rodríguez, N., ¡Socorro! papá y mamá se separan, Barcelona: Océano, 2003.
6.- Castells, P., En pareja. Los secretos del amor y el desamor (2ª ed.), Barcelona: Planeta/Booket, 2006.
7.- Aguilar, J.M., Tenemos que hablar, Madrid: Taurus, 2008.
8.- Rojas Marcos, L., La pareja rota (2ª ed.), Madrid: Espasa Calpe, 2003.
9.- Castells, P., Guía práctica de la salud y psicología del niño (5ª ed.), Barcelona: Planeta, 1999.
10.- Wallerstein, J.S. et al., El inesperado legado del divorcio, Madrid: Atlántida, 2002.
11- Gardner, R. El libro para chicos de padres separados, Buenos Aires: Galerna, 1978.
12.- Castells, P. y Silber, T.J., Guía práctica de la salud y psicología del adolescente (4ª ed.), Barcelona: Planeta, 2005.
13.- Castells, P. Síndrome de confusión filial (SCF), en: Psicología de la familia, P. Castells, págs. 102-104.
14.- Castells, P. Indefensión parental. Psychologies, 2008; 42: 62-63.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

EL BOTIQUÍN DE URGENCIAS METABÓLICO: QUÉ FÁRMACOS DEBEN EXISTIR EN UN HOSPITAL PEDIÁTRICO

Nº Programa: 376

Autores: Drs. Baldellou A*, García-Jiménez MªC **

*Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Zaragoza

**Unidad de Enfermedades Metabólicas. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

Aproximadamente uno de cada 800 recién nacidos es portador de un error congénito del metabolismo (ECM), definido como una alteración bioquímica, genéticamente determinada, de la estructura o de la función de una proteína.

Las dos terceras partes de ellos van a desarrollar el conjunto de signos y síntomas que configuran una enfermedad metabólica hereditaria (EMH). El 80 % de estas enfermedades van a manifestarse durante la infancia y más de la mitad de ellas en la época crítica del recién nacido.

Considerada globalmente, se trata de una patología muy heterogénea con asociaciones de signos y síntomas muy diversos, capaz de poner en peligro la supervivencia del paciente en muchas ocasiones y de comprometer el normal desarrollo físico y cognitivo de los individuos afectos en la mayoría de los casos.

Por ello, tanto desde el punto de vista cuantitativo (prevalencia creciente, demanda asistencial especializada y coste sanitario muy elevado) como desde el punto de vista cualitativo (interrupción de un proyecto vital para el paciente y sus familiares) supone en general, una muy elevada carga sanitaria para la sociedad, para las familias y especialmente para los individuos afectos.

La dificultad en el manejo terapéutico de estos pacientes radica fundamentalmente en la complejidad de su fisiopatología, la cual se desarrolla cronológicamente a lo largo de una secuencia de acontecimientos que una vez puestos en marcha resultan muy difíciles de controlar. Estos acontecimientos están condicionados por la mutación génica - causa primera de la patología - , por el resto de la dotación génica del paciente que condiciona la expresión de la mutación patógena y por factores "epigenéticos" la mayoría de las veces no bien conocidos.

Hasta hace poco la atención sanitaria de los ECM quedaba prácticamente circunscrita a las medidas terapéuticas de carácter general, al tratamiento sintomático y al asesoramiento genético familiar. Hacia la mitad del pasado siglo se introdujo el manejo dietético de la hiperfenilalaninemia, primera modificación efectiva de la secuencia fisiopatológica de un ECM. En los últimos 15 años se han producido avances tan importantes en el desarrollo de nuevas opciones terapéuticas para estos pacientes que en la actualidad se dispone de un tratamiento específico más o menos efectivo para la mayoría de las enfermedades metabólicas hereditarias. Así pues en este momento, las EMH son objeto de una atención sanitaria integral que abarca la prevención, el diagnóstico y el tratamiento.

De un modo simultáneo a la mejoría experimentada en el tratamiento de las EMH se ha avanzado notablemente en la comprensión de su fisiopatología, en el conocimiento de la historia natural de las

enfermedades y en la respuesta de éstas al tratamiento. Gracias a ello, se sabe con certeza, que el principio básico en el manejo de las EMH, es que el tratamiento precoz, antes de que los mecanismos fisiopatológicos hayan producido daños irreversibles, es lo único que garantiza la mejor respuesta posible al tratamiento. El riesgo de secuelas irreversibles está más relacionado con la duración del periodo durante el cual el sistema nervioso central del paciente ha estado sometido a un desequilibrio bioquímico patógeno, que al grado absoluto de ese desequilibrio.

ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO CON COMPROMISO VITAL EN SU PRESENTACIÓN

Un grupo numeroso de EMH debuta habitualmente con cuadros clínicos agudos que ponen en peligro la supervivencia del paciente o su desarrollo intelectual. Está formado fundamentalmente por los trastornos del metabolismo intermediario que dan lugar a un cuadro clínico de "intoxicación" o de "déficit energético" y que debutan habitualmente (aunque no exclusivamente) en el recién nacido o en los primeros meses de la vida. Tabla I.

Generalmente la hacen en forma de "crisis metabólicas agudas" que pueden presentarse en cualquier época de la vida, pero que tienen una especial prevalencia y gravedad en el periodo del recién nacido. Desde el punto de vista clínico lo más frecuente es la presentación en forma de coma neurológico, crisis paroxísticas intratables, fracaso hepático agudo e insuficiencia cardiaca. Desde el punto de vista bioquímico los síndromes más frecuentes son hipoglucemia, acidosis metabólica, acidosis láctica, cetoacidosis, e hiperamoniemia. Tabla II.

Resulta pues, fundamental que los Pediatras responsables de la asistencia de estos niños posean los conocimientos y habilidades necesarias para su diagnóstico precoz y para su adecuado tratamiento; y que los hospitales encargados de esta atención sanitaria estén dotados de la infraestructura técnica necesaria para ello y posean en depósito actualizado aquellos medicamentos que deben ser administrados con carácter urgente para asegurar la supervivencia de este tipo de pacientes.

TRATAMIENTO DE LAS URGENCIAS METABÓLICAS

Desde el momento en que el Pediatra que atiende a un niño enfermo, sospecha la existencia de un ECM debe planificar inmediatamente el posible tratamiento urgente del paciente.

Tratamiento inicial general:

En una primera fase, antes del diagnóstico etiológico de certeza, deben programarse las medidas generales comunes a todo niño gravemente enfermo y con la posibilidad además, de que esté afecto de un ECM. Debe atenderse fundamentalmente, a su estabilización general, al mantenimiento de un estado anabólico positivo para evitar el catabolismo y el paso de metabolitos tóxicos al torrente circulatorio y a la administración de un combinado de vitaminas (cofactores de algunas reacciones metabólicas) de un modo empírico. Tabla III.

Tratamiento inespecífico de los síndromes metabólicos generales:

A partir del momento en que ya se posee un diagnóstico sindrómico (acidosis metabólica, hiperamoniemia, acidosis láctica, aumento de leucina, etc.) se añaden las medidas terapéuticas de carácter urgente que precisa cada uno de estos síndromes. Tabla IV.

Tratamiento específico de las E.M.H.:

Finalmente una vez controlados el trastorno bioquímico y la sintomatología clínica se aplican los tratamientos específicos a largo plazo que cada enfermedad requiere. Tabla V.

BOTIQUÍN METABÓLICO DE URGENCIAS

De entre todos estos tratamientos, algunos de ellos deben ser aplicados con carácter urgente, incluso en la fase de sospecha diagnóstica, porque su utilización supone la salvaguarda de la vida del paciente.

Ello exige la inmediata disponibilidad de éstos en la farmacia hospitalaria, lo cual supone la existencia de un depósito debidamente controlado, renovado regularmente en función de las fechas de caducidad y con las instrucciones precisas de preparación, dosificación y dispensación debidamente protocolizadas.

Los medicamentos utilizados en el tratamiento general inicial de las EMH (soluciones de glucosa, bicarbonato, anticonvulsivantes, etc), son de uso común en las áreas de urgencias y unidades de cuidados intensivos pediátricos y por tanto no son objeto de esta revisión. Tampoco se revisan los alimentos-medicamentos o los fármacos usados en el tratamiento específico continuado de los pacientes. Se revisa a continuación los alimentos-medicamentos y productos farmacológicos que se utilizan en el tratamiento sindrómico urgente de los ECM y que constituyen el "Botiquín de Urgencias Metabólico" obligado en un Hospital Infantil de referencia para el cuidado de niños con errores congénitos del metabolismo. Tablas VI y VII.

Tabla I. Errores congénitos del metabolismo con frecuente clínica de riesgo vital

I. Síndromes clínicos tipo "intoxicación"
Aminoacidopatías
Defectos del ciclo de la urea
Academias orgánicas
II. Síndromes clínicos tipo "déficit energético"
Defectos de la glucogenolisis
Defectos de la glucolisis
Defectos de la neoglucogénesis
Hiperinsulinemias
Defectos del metabolismo del pirúvico
Defectos del ciclo de Krebs
Defectos de la beta oxidación de las grasas
Defectos del ciclo de la carnitina
Defectos de la fosforilación oxidativa mitocondrial.

Tabla II. Crisis metabólicas agudas de riesgo vital

Síndrome clínicos más frecuentes	Síndromes bioquímicos más frecuentes
Coma neurológico	Hipoglucemia
Crisis paroxísticas "intratables"	Hiperamoniemia
Fallo hepático agudo	Acidosis metabólica
Fallo cardiaco agudo	Acidosis láctica
	Cetoacidosis

Tabla III. Tratamiento general inicial del paciente con sospecha de EMH

A. Estabilización clínica del paciente
- Soporte térmico
- Asistencia respiratoria
- Soporte hemodinámico
- Mantenimiento del equilibrio hidroelectrolítico
- Profilaxis anti-infecciosa

B. Depuración endógena
- Aporte calórico superior en un 25-35 % a las necesidades basales

C. Administración de cofactores de un modo "empírico"

Tiamina (B1)	100-300 mg
Riboflavina (B2)	100-300 mg
Piridoxina (B6)	50-500 mg
Cobalamina (B12)	1-2 mg
Biotina	10-20 mg
Ácido folínico	20 mg

D. Tratamiento sintomático inespecífico
- Convulsiones
- Edema cerebral
- Etc.

Tabla IV. Tratamiento inespecífico de los síndromes metabólicos generales

A. Depuración exógena
Evitar el aporte exógeno de productos potencialmente tóxicos (proteínas, aminoácidos,etc.)

B. Facilitar eliminación de productos "tóxicos"
Diuresis "forzada" (cuidado con el edema cerebral en MSUD y UCD) Diuréticos

C. Uso de vías de eliminación alternativas
Benzoato (glicina) o fenilacetato (glutamina) sódicos para eliminar N en los DCU

D. Terapia farmacológica inespecífica
Hipoglucemia: solución acuosa de glucosa por vía IV
Acidosis láctica: dicloroacetato
Hiperamoniemia: benzoato sódico, fenilalceta sódico, ácido carglúmico, arginina, citrulina
Academias orgánicas: carnitina
Aminoacidopatías: NTBC, betaina anhidra, ácido folínico

C. Depuración artificial
Diálisis peritoneal
Hemodiálisis
Hemofiltración continua veno-venosa
Exanguinotransfusión
Usar la mezcla más adecuada: pH alcalina para el amonio, bicarbonato para la acidosis

Tabla V. Posibilidades terapéuticas específicas en las E.M.H.

A. Tratamiento del fenotipo clínico

Cirugía
  Malformaciones
Ortopedia
  Alteraciones esqueléticas
Tratamiento farmacológico
  Anticonvulsivantes
  Bifosfonatos
  Etc.
Trasplante de órganos dañados
  Riñón (cistinosis, oxaluria)
  Hígado (Wilson, ?-1-AT, Niemann-Pick, etc...)
  Corazón (FQP, defectos ?-oxidación, etc...)

B. Tratamiento del fenotipo bioquímico

Disminución de la sobrecarga de la vía metabólica afecta
  Reducción dietética del substrato
  Inhibición de la absorción intestinal
  Inhibición de la síntesis de substrato
Corrección de la deficiencia de un producto
  Aporte directo
  Aumento de aporte del substrato
  Aporte de substratos alternativos
Disminución de la toxicidad de un metabolito
  Eliminación del metabolito tóxico
  Bloqueo de los efectos tóxicos del metabolito
  Puesta en marcha de vías metabólicas alternativas
Estímulo de la actividad enzimática residual
  Uso de co-enzimas
  Chaperonas
Tratamiento enzimático de sustitución
Trasplante
  Celular
  Células madres hematopoyéticas
  Órganos
Terapia génica
  Transferencia de genes
  Modificación farmacológica de la expresión génica

Tabla VI. Botiquín para urgencias metabólicas (*).

Producto Nombre comercial	Dosis	Indicación principal
Ácido folínico Lederfolin. Wyeth Farma	5-15 mg/día oral, IV	Defectos metabolismo homocisteína Defectos metabolismo fólico y B12
Benzoato sódico. Fórmula magistral	250 mg/k/día oral o IV	Defectos ciclo urea
Betaina anhidra Cystadane. Orphan Europe	100-150 mg/k/día oral	Defectos metabolismo homocisteína Defectos metabolismo fólico y B12
Biotina Medebiotin comp y amp. Medea	5-20 mg/día, oral o IV	Defectos biotinidasa Defectos carboxilasas múltiples
Dextrometorfan Romilar. Bayer	5-7 mg/k/día	Hiperglicinemia no cetósica
Diazóxido Proglicen. Shering Plough	10-15 mg/k/día oral	Hiperinsulinismos
Dicloroacetato Ceresine. Pharma Internacional.	50 mg/día	Acidosis láctica por defectos PDH
Fenilbutirato sódico Ammonaps. Swedish Orphan	250 mg/k/día, oral o IV	Defectos ciclo urea
Fenilacetato Na + Benzoato Na Ammonul. Swedish Orphan	2.5 – 50 mL/k	Defectos ciclo urea
Glicina SHS	150 mg/k/día oral	Acidemia isovalérica
Glucagón	1 mg dosis única	Hiperinsulinismos
Hydroxicobalamina Megamilbedoce Andrómaco	1-10 mg/día IM u oral	Defectos metabolismo B12 Acidemia metilmalónica
L-arginina Sorbenor Cassen Fleet Arginine Veiron amp. Veiron	50 – 700 mg/k/día oral o IV	Defectos ciclo urea
L-carnitina Carnicor amp/Sol oral. Sigma Tau	100-200 mg/k/día IV u oral	Déficit primario y secundario de carnitina
L-citrulina SHS	100-200 mg/k/día Oral	Defectos ciclo urea Lisinuria con intolerancia proteínas
L-isoleucina SHS	50-100 mg/k/día	MSUD
L-valina SHS	50-100 mg/k/día	MSUD
Ácido carglúmico Carbaglu Orphan Europe	100-300 mg/k/día Oral	Defectos ciclo urea
NTBC. Nitisinone Orfadin. Swedish Orphan	1 mg/k/día	Tirosinemia tipo I
Piridoxina Benadon B6 Bayer	50-500 mg/día, oral o IV	Defectos metabolismo homocisteína Convulsiones dependientes de piridoxina
Piridoxal-fosfato Fórmula magistral	40 mg/k/día oral	Convulsiones dependientes de piridoxal fosfato
Riboflavina Fórmula magistral	100 mg/día oral	Aciduria glutárica Acidosis láctica
Tetrahidrobiopterina Kuvan Serono	1-20 mg/k/día	Déficit BH4
Tiamina Benerva. Bayer	10-15 mg/día, oral o IV	MSUD Déficit de PDH

(*) Esta relación recoge únicamente los medicamentos específicos usados en crisis metabólicas agudas y que deben estar siempre disponibles de un modo inmediato.

Algunos fármacos pueden cambiar sus presentaciones o los laboratorios que los distribuyen.

Pueden existir otras presentaciones además de las aquí recogidas.

Tabla VII. Alimentos-medicamentos metabólicos de posible utilización urgente.

Módulos		
Producto	**Indicación**	**Uso más habitual**
Dextrinomaltosa	Aporte calórico Aporte glucosa	Defectos del metabolismo de Carbohidratos
Triglicéridos de cadena media (MCT)	Aporte calórico Aporte de lípidos	Defectos de la b-oxidación de cadena larga
Suplementos		
Producto	**Indicación**	**Uso más habitual**
Dextrinomaltosa con MCT	Aporte calórico Aporte de carbohidratos Aporte de lípidos	Dietas hipercalóricas
Fórmulas lácteas		
Producto	**Indicación**	**Uso más habitual**
Fórmulas sin fenilalanina	Dieta controlada en fenilalanina	Hiperfenilalaninemia
Fórmulas sin fenilalanina ni tirosina	Dieta controlada en fenilalanina y tirosina	Tirosinemia tipo I
Fórmulas sin metionina	Dieta controlada en metionina	Homocistinurias
Fórmulas sin valina, leucina e isoleucina	Dieta controlada en leucina, valina e isoleucina	Enfermedad de orina con olor a jarabe de Arce
Fórmulas sin lisina	Dieta controlada en lisina	Aciduria glutárica

BIBLIOGRAFÍA

Enfermedades Metabólicas Hereditarias. Hoffmann GF, Nyhan WL, Zschocke J, Kahler SG, Mayatepeck E. McGraw Hill Interamericana, México; 2004; pag 42-117

Prietsch V, Ogier de Baulny H, Saudubray JM. Emergency treatments, in Fernándes J, Saudubray JM, van den Berghe G, Walter JH ed. Inborn Metabolic Diseases. Diagnosis and Treatment. Springer Medizin Verlag. Heidelberg, 2006; pag 72-79

Baldellou A, Sanjurjo P. Tratamiento de los errores congénitos del metabolismo, en Sanjurjo P, Baldellou A. ed Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Ergon SA, Madrid, 2006; 165-172

Hoffmann G, Clarke JTR, Leonard JV. Emergency Management of Metabolic Diseases, en Physician's guide to the treatment and follow-up of metabolic diseases. Springer Verlag, Berlin, 2006; pag 3-14

Saudubray JM, Sedel F, Walter JH. Clinical approach to treatable inborn metabolic diseases: an introduction. J Inher Metab Dis 2006; 29: 261-274

Recursos informáticos

http://www.ssiem.org/

ALMUERZO CON EL EXPERTO

SEGUIMIENTO DEL RECIÉN NACIDO PREMATURO TRAS EL ALTA HOSPITALARIA

Nº Programa: 377

Autora: Isabel Llana Martin.

Hospitales Universitarios Madrid-Montepríncipe y Madrid-Torrelodones.

OBJETIVOS

Al finalizar esta sesión el asistente deberá ser capaz de conocer e identificar los principales problemas a los que se enfrenta el niño prematuro tras ser dado de alta del hospital. También dispondrá de la información necesaria para establecer un calendario de visitas y un protocolo de actuación que englobe datos clínicos, pruebas analíticas y consultas a otros especialistas.

INTRODUCCIÓN: ¿POR QUÉ ES IMPORTANTE SEGUIR HABLANDO SOBRE ESTE TEMA?

En los últimos veinte años los avances en neonatología han sido muy importantes. Han disminuido los límites de la viabilidad y ha aumentado el porcentaje de supervivencia de prematuros cada vez más pequeños. Sin embargo ésto no se ha visto acompañado de una disminución de la morbilidad y secuelas a largo plazo sobre todo aquellas relacionadas con el neurodesarrollo. Tampoco podemos afirmar que con el aumento de los cuidados prenatales haya disminuido el número de nacimientos prematuros, ya que hay muchos factores implicados que también han cambiado: la edad materna, el incremento de las técnicas de reproducción asistida, embarazos múltiples etc. Por eso, a pesar de los esfuerzos de obstetras por controlar la prematuridad, su frecuencia se mantiene estable o incluso levemente incrementada. Nacen antes de la semana 37 el 8-10% de los nacidos vivos. Es uno de los principales problemas de salud de los países desarrollados y justifica el 50% de la discapacidad en la infancia.

Por lo tanto si no disminuye la prematuridad y aumenta la supervivencia tenemos entre nosotros cada vez más niños con antecedentes de prematuridad y potenciales alteraciones en su crecimiento y desarrollo.

El pediatra de atención primaria se convierte en el referente de la familia tras el alta. Debe conocer la evolución de estos niños y las necesidades especiales de algunos de ellos así como identificar precozmente los signos de alarma.

Otra misión del pediatra, no menos importante, es el apoyo a la familia y el cuidado del ambiente en el que crecerán estos niños nacidos antes de tiempo.

MORBILIDAD. PROBLEMAS DESDE EL NACIMIENTO. IMPORTANCIA DE LOS CUIDADOS CENTRADOS EN EL DESARROLLO

Para comprender los potenciales problemas de estos niños vamos a repasar brevemente las situaciones a las que se enfrentan durante su prolongado ingreso en la unidad de cuidados intensivos neonatales.

Al niño que nace antes de las 32 semanas de gestación se le llama gran "inmaduro". Habría que matizar este término puesto que no es un niño que tenga retraso en la maduración de órganos y sistemas, tiene una madurez adecuada a su edad gestacional.

Simplemente ha tenido tiempo para continuar dentro del útero y se encuentra expuesto a noxas que pueden alterar el correcto desarrollo de su organismo.

Desde el momento del nacimiento el recién nacido prematuro se encuentra expuesto a una importante pérdida de calor, a una reanimación, a una ventilación mecánica que puede favorecer el barotrauma y volutrauma en unos pulmones con incompleta alveolización. Están también expuestos al oxígeno que a concentraciones elevadas produce acúmulo de radicales libres en niños con disminución fisiológica de antioxidantes. Hay que tener en cuenta que la retina también se encuentra en proceso de vascularización. Después se monitorizará sobre una piel inmadura, se canalizarán vías centrales, se manipula al neonato que está descansando sobre un medio muy diferente al líquido amniótico y sometido a la luz y el ruido. Todo esto ocurre alrededor de un cerebro con gran fragilidad de la matriz germinal y facilidad de sangrado.

Esta brusca adaptación a un medio para el que no está preparado es la causante de los posteriores problemas respiratorios y hemodinámicos derivados de la persistencia del ductus arterioso, las infecciones, las pausas de apnea, la enterocolitis necrotizante etc. Posteriormente se valorarán secuelas más tardías como son la anemia, osteopenia, retinopatía y displasia broncopulmonar.

A pesar de los esfuerzos de los neonatólogos por controlar desde los primeros minutos de vida todos estos factores y la concienciación por parte de todo el personal por intentar que el ambiente del gran prematuro se parezca al útero materno estamos todavía lejos de conseguirlo.

Desde hace unos años en algunas unidades neonatales que atienden grandes prematuros se realizan cuidados centrados en el desarrollo. Se controla la pérdida de calor, la postura, el dolor, el ruido, la luz, se establecen horarios de mínima manipulación y se favorece el contacto con la familia de forma estrecha. Con estas medidas se ha logrado disminuir el porcentaje de secuelas atribuidas a la desorganización cerebral en este grupo de niños.

EL MOMENTO DEL ALTA

El momento del alta se va preparando desde unas semanas antes. Unos días antes de la fecha prevista tenemos una larga conversación con los padres donde se resuelven las dudas que plantean sobre el cuidado en casa y sus miedos al llevarse a su hijo y convertirse en los responsables de su cuidado.

Aunque se intenta integrar a los padres cada vez más en el cuidado de sus hijos durante el ingreso, en el momento del alta les invade el miedo y la responsabilidad y tienen un vínculo creado con la unidad que en un principio les cuesta romper.

LA EDAD CORREGIDA

Es la edad que tendría el niño si hubiese nacido a las 40 semanas de gestación.

Así podemos evaluar a los niños en el mismo momento de su desarrollo y podemos adecuar el peso y la talla.

En la primera visita se estima cuántos meses debemos "quitar" para corregir la edad y así estableceremos el calendario de revisiones. Por ejemplo un prematuro de 24 semanas acude a nuestra consulta tras el alta. Tiene 5 meses de edad y pesa 2.700 g, no sonríe ni sujeta la cabeza. Al corregirle la edad tiene un mes de edad corregida, el peso es aceptable entonces y la exploración neurológica adecuada a su edad corregida.

Debe hacerse la valoración del desarrollo utilizando la edad corregida y no la edad real así evitaremos caer en errores que a veces causan muchos daños a las familias y a los niños. Si usamos la edad real caeremos en el error de ver patológicas algunas situaciones que en realidad no lo son, derivaremos a especialistas con más frecuencia con mayor carga emocional y económica.
Debemos corregir la edad tanto para valorar las adquisiciones motoras y psíquicas como para calcular los percentiles de peso, longitud-talla y PC hasta los dos años.

CONSULTA DE SEGUIMIENTO. ¿A QUIEN VA DIRIGIDA? ¿POR QUÉ NEONATÓLOGOS DEL HOSPITAL?

El grupo de mayor riesgo de alteraciones en el desarrollo está formado por aquellos niños menores de 32 semanas de edad gestacional al nacer o con un peso inferior a 1.500 g.

El porcentaje de secuelas se mantiene estable alrededor del 25%. Por eso es importante incluirlos en un programa donde se informe, se lleven a cabo actividades preventivas y se detecten precozmente las alteraciones en su desarrollo.

Durante unos meses hemos tenido en nuestras manos a un niño prematuro que ha superado muchas situaciones difíciles. El neonatólogo conoce a la familia y la ha acompañado en esa dura "carrera de obstáculos". Esta situación, junto con la larga estancia en la unidad de cuidados intensivos y el cambio de hábitos de vida en los padres crean una dependencia emocional de los profesionales que poco a poco se va resolviendo. La consulta de seguimiento en primer lugar es un" puente" entre la UCI y el pediatra de atención primaria.

En segundo lugar permite de forma más fácil coordinar las visitas a los diferentes especialistas, entregar a los padres resultados analíticos que hayan quedado pendientes y por supuesto permite al neonatólogo del hospital conocer sus resultados a medio y largo plazo.

Algunos autores consideran que estamos centrando demasiado las consultas de seguimiento en el hospital y no tanto en la familia con-

tribuyendo así a hacer "familias enfermas". No damos respuestas a las preguntas de los padres sobre la evolución de sus hijos y transmitimos incertidumbre. Sin embargo a veces es en la consulta de atención primaria donde no se transmite tranquilidad y se piden pruebas innecesarias. Si se consigue una sistematización de todo el programa de seguimiento se podrán detectar precozmente los problemas sin aumentar la ansiedad en la familia ni en el profesional.

Parece prudente de todos modos tenerlo en cuenta y podríamos llegar a un término medio. Puede hacerse un seguimiento más estrecho durante los dos primeros años con refuerzos positivos a las familias tras cada consulta intentando " normalizar" su situación y posteriormente de forma anual nos dedicaremos más al ambiente de ese niño y de su familia y a la capacidad de conseguir un niño feliz conviviendo con sus limitaciones .

¿POR QUÉ ES TAN IMPORTANTE LA FIGURA DEL PEDIATRA DE ATENCIÓN PRIMARIA?

Al principio las visitas son frecuentes pero a medida que pasa el tiempo, sobretodo en aquellos niños sin importantes secuelas, las visitas se van espaciando. No le es posible al neonatólogo conocer a la familia y detectar los problemas tan precozmente como a su pediatra. Por otro lado hay tratamientos como el palivizumab o la derivación a los centros de atención temprana que en algunas ocasiones deben ser facilitados desde la consulta de atención primaria. Otra pieza clave que tiene el pediatra es que no suele perder a los niños en el seguimiento como ocurre en las consultas del hospital al cumplir los dos años.

Por último y no menos importante es la vigilancia del ambiente en el que crece el niño que ha sido prematuro. Ningún padre está preparado para tener un hijo muy prematuro. Esto afecta a las relaciones padre- hijo, a las de pareja y a las relaciones del niño con sus hermanos y a veces condiciona una educación sobreprotectora nada favorecedora para el desarrollo del niño.

PRINCIPALES PROBLEMAS TRAS EL ALTA

Los principales problemas que pueden marcar la evolución de estos niños serán motores, alteraciones de conducta y dificultades de aprendizaje y lenguaje, alteraciones visuales y auditivas, epilepsia, retraso mental, desnutrición e hipocrecimiento, reflujo gastroesofágico, hernias umbilicales e inguinales, anemia, osteopenia, patología respiratoria y procesos infecciosos , deformidades craneofaciales, paladar ojival, retraso en la erupción dentaria, maloclusión y malposiciones. También alteraciones en la familia y riesgo aumentado de muerte súbita.

De forma práctica vamos a verlos por separado antes de establecer el calendario de visitas.

1. CRECIMIENTO Y NUTRICIÓN.

Grupo de riesgo nutricional: < 1.000 g, peso al alta < P10, dificultades de alimentación, enteropatías, patología respiratoria crónica.

. Tipos de leche:

- Lactancia materna: múltiples efectos beneficiosos. Si la ganancia de peso no es adecuada asociar 1-2 tomas diarias de fórmula de prematuros.
- Fórmulas de prematuros: hasta los 3 kg de peso o 40 semanas de edad corregida.
- Fórmulas de transición: En niños de riesgo nutricional desde los 2 kg de peso hasta que entren en percentil 10 ó 6- 9 meses en niños con riesgo nutricional.
- Fórmulas de inicio: adecuadas a partir de los 2 kg de peso sin riesgo nutricional o la entrada en P10 para su edad corregida.
- Las fórmulas hidrolizadas y semielementales se utilizarán en resecciones intestinales amplias con desnutrición y diarrea, malabsorción (fibrosis quística) y desnutrición grave, alergia o intolerancia a las proteínas de la leche de vaca.

El volumen de la ingesta lo controlará el niño salvo en el caso de displasia broncopulmonar grave o riesgo de insuficiencia cardiaca.

En los niños con dificultades para la alimentación y malas curvas de peso pueden introducirse los cereales sin gluten a partir de los 2-3 meses de vida.
A veces es preciso suplementar la leche con dextrinomaltosa o MCT. En los casos más difíciles puede ser necesaria de forma transitoria la alimentación enteral a débito continuo nocturna a través de una gastrostomía.

. Vitamina D: desde los 15 días hasta el año de vida 400 UI/día
. Hierro oral: 3-4 mg/kg/día hasta introducción de alimentación complementaria.

La Hb mínima aceptable es 7 g/dl siempre que no tenga repercusión clínica.

. Alimentación complementaria: A los 6 meses de EC. En niños con riesgo nutricional pueden añadirse cereales sin gluten desde los 3 meses de vida. Los menores de 1.500 g pueden tener mayor dificultad en el uso de la cuchara y la masticación.

2. HABILIDADES MOTORAS.

Grupo de **riesgo neurológico** : Peso < 1.000 g, < 25 semanas, convulsiones, infecciones SNC, hemorragia grado III con hidrocefalia, leucomalacia periventricular, infarto hemorrágico, hipotiroxinemia, exanguinotransfusión, NEC grave, DBP.

El 90% de los menores de 1.500 g adquieren la sedestación sin apoyo a los 9 meses de EC y la marcha a los 18 meses de EC. Estos puntos de corte son importantes para identificar los niños con retraso motor.

Parálisis cerebral: El porcentaje de parálisis cerebral en < 1.500 g es del 8%. Si consideramos los < 1.000 g la parálisis cerebral espástica. Es un término que significa daño motor pero no necesariamente déficit cognitivo. Engloba diferentes formas de gravedad. El primer signo de alarma es la hipertonía asociada a asimetrías, el retraso en las habilidades motoras y la aparición de retracciones. La consideramos leve si a los dos años se ha conseguido la sedestación y marcha, moderada si se ha conseguido la sedestación únicamente y severa si no se ha conseguido la sedestación a los dos años. Por eso debemos esperar a los dos años para hacer el diagnóstico aunque desde los 9 meses de EC informaremos a los padres de las anomalías motoras. Se puede concluir que si no adquiere sedestación entre los 18 y 24 meses de EC tiene muy pocas expectativas de conseguir la deambulación. En cuanto lo sospechemos debemos enviar al niño al neuropediatra que valo-

re pruebas de imagen y tratamiento y a un centro de atención temprana.

Variantes de la normalidad. Peculiaridades del gran prematuro:

. Retraso motor simple: ocurre en niños con muchas patologías de base y retraso de crecimiento. Es secundario a hospitalizaciones y menor estímulo.
. Hipertonía transitoria del prematuro: aparece a los 3 meses de EC, progresa cefalocaudalmente, no retrasa adquisiciones ni produce asimetrías ni retracciones. Desaparece alrededor de los 10 meses de EC, siempre antes de los 18 meses de EC. Es debida a la maduración de grupos musculares fuera del útero materno.

3. VISIÓN

Grupos de riesgo de alteraciones visuales: < 30 semanas, < 1.250 g y lesiones cerebrales.

La incidencia de retinopatía varía de unos centros a otros pero se mantiene en los < 1.500 en torno al 20%, sin embargo las ROP I y II no se asocian con secuelas visuales. Los menores de 1.500 g tienen mayor riesgo de defectos de refracción, miopía, estrabismo y ambliopía y por eso precisan un seguimiento anual por oftalmólogo.

4. AUDICIÓN.
La hipoacusia ocurre en el 20/1.000 de estos niños. Debemos hacer potenciales auditivos evocados antes de los 6 meses de edad puesto que la hipoacusia es causa de retraso de de aprendizaje y debe intervenirse antes de iniciar el lenguaje. Con el cribado universal entre las 35 y 40 semanas de edad postconcepcional implantado en algunas comunidades autónomas se permite la detección precoz de sordera en todos los pacientes.

5. PROBLEMAS DE COMPORTAMIENTO Y APRENDIZAJE
La mayoría de los prematuros van a ser niños con cociente intelectual normal sin embargo tienen una mayor frecuencia de déficit de atención e hiperactividad y problemas de integración visuomotora que lo niños nacidos a término. Deben hacerse valoraciones desde los dos años para favorecer un tratamiento. Se podría considerar la edad corregida en vez de la edad real para el inicio del curso escolar.

Remitiremos al niño en cuanto se tenga sospecha de trastorno de conducta a un gabinete psicopedagógico. Realizaremos cociente de desarrollo a los dos años y posteriormente test de inteligencia. El cociente de desarrollo más utilizado es el Bayley II.

6. PREVENCIÓN DE INFECCIONES RESPIRATORIAS.
Los prematuros tienen mayor predisposición a infecciones respiratorias y procesos asmáticos que a veces requieren ingreso, sobretodo aquellos con displasia broncopulmonar o muy inmaduros. La bronquiolitis es la causa más frecuente de ingreso seguida por la bronconeumonía/atelectasia.

Además debido al moldeamiento cefálico la frecuencia de otitis de repetición también es mayor que en la población general. Debemos dar a la familia unas recomendaciones o medidas higiénicas:
. Evitar contacto con personas con infecciones, evitar lugares de hacinamiento durante los meses de invierno, no acudir a guardería el primer año de vida.
. Vacuna de gripe a partir de los 6 meses y a los convivientes de los niños con displasia broncopulmonar. Vacuna antineumocócica.
. **Palivizumab (Synagis)**: Anticuerpos monoclonales frente al virus respiratorio sincitial. Es una medicación de uso hospitalario, se administra intramuscular de forma mensual desde noviembre hasta marzo.
De acuerdo con las últimas recomendaciones (An Pediatr (Barc) 2005; 63 (4)) para la prevención de la infección por virus respiratorio sincitial, sería **muy recomendable en:**

- Menores de 2 años afectados de enfermedad pulmonar crónica que han requerido tratamiento (suplementos de oxígeno, broncodilatadores, diuréticos o corticoides) en los 6 meses anteriores al inicio de la estación del VRS o que son dados de alta durante la misma (evidencia nivel I).
- Niños menores de 2 años afectados de cardiopatía congénita con alteración hemodinámica significativa (en tratamiento por insuficiencia cardíaca, con hipertensión pulmonar moderada o grave o con hipoxemia) (evidencia nivel I).
- Niños prematuros nacidos a las 28 semanas de gestación o menos que tengan 12 o menos meses de edad al inicio de la estación del VRS o dados de alta durante la misma (evidencia nivel I).

Niños prematuros nacidos entre las 29 y 32 semanas de gestación que tengan 6 o menos meses de edad al inicio de la estación del VRS o sean dados de alta durante la misma (evidencia nivel I).

7. OTRAS MORBILIDADES ASOCIADAS A LA PREMATURIDAD:
. **Intestino corto** en las resecciones intestinales masivas por enterocolitis necrotizante o malformación. Pedir enema opaco al mes de la NEC. Valorar fórmulas elementales.

. **Displasia broncopulmonar:** oxigenoterapia domiciliaria, restricción hídrica, nutrición, diuréticos orales (hidroclorotiazida: 1-2 mg/kg/dosis c/12 h y espironolactona: 1-3 mg/kg/dosis c/24 h), broncodilatadores, corticoide inhalado, vacuna gripe, monitorización en casos seleccionados.

. **Persistencia del ductus arterioso asintomático:** Remitir a Cardiología Infantil al mes del alta.

. **Reflujo gastroesofágico:** Medidas posturales habituales, domperidona (Motilium 0,25 ml/kg/dosis 30 minutos antes de las tomas, a tomas alternas), ranitidina (2 mg/kg/dosis c/8 horas). Buena evolución en general.

. **Estreñimiento.**

. **Hernia inguinal:** Intervención antes del alta o antes de los 6 meses si aparece ambulatoriamente.

. **Malformaciones craneofaciales:** Son debidas a la maduración de la cabeza fuera del medio liquido, también secundarias a sonda nasogástrica, CPAP, etc. Ésto hace que con frecuencia tengan paladar ojival, maloclusión y malposición dental, plagiocefalia. Ante signos que afecten al niño debemos enviarlo al especialista: otorrinolaringólogo, neurocirujano.

Especialistas implicados en el seguimiento:
Pediatra, Neurólogo infantil (a los 9 y 18 meses de edad corregida), Oftalmólogo, Otorrinolaringólogo, Neumólogo, Psicólogo (a los 2, 4 y 6-7 años). Fisioterapeuta y Asistente social.

CALENDARIO DE VISITAS.

PRIMERA VISITA: A LOS 15 DÍAS DEL ALTA HOSPITALARIA.

. Entrevista centrada en la familia, Conocer a la familia**.**
Informe hospitalario. Estudiar los diagnósticos del niño, las fechas de las últimas pruebas realizadas, anotadlas en la base de datos.
. Comprobar que tiene una ecografía cerebral realizada al mes de vida y una exploración oftalmológica si es < 1.250 g o < 30 semanas
Realizar una hoja de problemas. Valorar riesgos individuales.
. Hablar del programa de seguimiento. Establecer el calendario de visitas. Concepto de **edad corregida**. Ofrecer libros sobre prematuridad, hablar sobre las asociaciones de padres de niños prematuros. Entregar carta a su pediatra.
. Peso, talla, PC, exploración física y neurológica.
. Consejos de alimentación. Asegurar aporte de Vit.D y hierro. Anotar FA, ferritina y hematocrito al alta.
. Consejos de prevención de plagiocefalia e infecciones respiratorias.
. Remitir a centro de atención temprana a niños del grupo de riesgo neurológico. Entregar carta al grupo de trabajo de atención temprana para establecer comunicación. En el equipo se seleccionarán los casos que precisarán estimulación precoz.
. Hablar sobre el calendario vacunal, favorecer la administración de palivizumab en los casos seleccionados durante la estación del VRS. . Entregar hoja de recomendaciones a su pediatra.
. Pruebas: pedir una ecografía de caderas al mes de EC, valorar repetir ecografía cerebral y abdominal en casos seleccionados.

SEGUNDA VISITA: 1 MES DE EDAD CORREGIDA.

. Situación familiar, aceptación y adaptación del niño.
. Crecimiento y nutrición. Consejos de alimentación.
. Peso, talla, PC, exploración física y neurológica
. Comprobación del cribado visual.
Consejos de prevención de las infecciones respiratorias y muerte súbita.
. Prevención de la anemia. Valorar realizar hemograma y estudio de hierro y fosfatasa alcalina entre 1-3 meses de edad corregida.

SEGUNDA VISITA: 3 MESES DE EDAD CORREGIDA.

. Situación familiar.
. Crecimiento y nutrición.
. Peso, talla, PC, exploración física y neurológica
. Cribado del desarrollo. Tono y asimetrías. **Sostén cefálico.** Enviar a CAT si aparece alguna alteración.
. Consejos de prevención de las infecciones respiratorias y muerte súbita.
. Pedir potenciales evocados auditivos antes de los 6 meses de EC si no se ha hecho el cribado universal.
. Valorar cribado de anemia y ferropenia en casos seleccionados si no se hizo antes. Si P < 4,5 mg/dl y FA > 900 hacer Rx de muñeca y valorar suplementos de calcio y fósforo hasta aportes totales de 200 y 100 mg/kg/día respectivamente. Valorar si precisa y ajustar dosis de hierro.

6 MESES DE EDAD CORREGIDA.

. Situación familiar, percepción de los padres y aceptación del niño.
. Crecimiento y nutrición.
. Peso, talla, PC, exploración física y neurológica.
. Cribado del desarrollo. **Tono y asimetrías**. Control de tronco. Si se detecta alguna asimetría o retracción enviar a centro de atención temprana. Cita en neuropediatría en grupos de riesgo neurológico.
. Comprobación del cribado visual y de hipoacusia (fecha límite para su realización).
. Suspender ferroterapia al iniciar cereales suplementados y/o carne de ternera, o antes si depósitos elevados (> 300 ng/ml). Mantener si persiste anemia.
. Consejos de prevención de las infecciones respiratorias, muerte súbita.

9 MESES DE EDAD CORREGIDA

. Situación familiar.
. Crecimiento y nutrición.
. Peso, talla, PC, exploración física y neurológica
. Cribado del desarrollo**. La sedestación.**
. Revisión con **neurólogo infantil** si riesgo neurológico, signos de alarma en la exploración neurológica o retraso en las adquisiciones motoras (no sedestación a los 9 meses de edad corregida).

12 MESES DE EDAD CORREGIDA

. Situación familiar.
. Crecimiento y nutrición.
. Peso, talla, PC, exploración física y neurológica.
. Cribado del desarrollo. Conducta del niño. Control de tronco.
. Suspender vitamina D.
. Revisión por **oftalmólogo**.
. Mantener comunicación con el CAT, informe de su fisioterapeuta.

18 MESES DE EDAD CORREGIDA

. Situación familiar.
. Crecimiento y nutrición.
. Cribado del desarrollo. **La marcha y la manipulación.**
. Remitir a **neurólogo infantil** si riesgo neurológico o signos de alarma o retraso en las adquisiciones.

2 AÑOS DE EDAD CORREGIDA

. Situación familia.
. Crecimiento y nutrición.
. Cribado del desarrollo. **Evaluación de secuelas motoras. Lenguaje.**
. **Valoración psicológica.**
. Rellenar **cuestionario de datos a los 2 años de SEN 1500**
. Revisión por **oftalmólogo**.

3 - 4 AÑOS

. Situación familiar, percepción de los padres y aceptación del niño.
. Crecimiento y nutrición.
. Valorar remitir a **endocrinología infantil** si talla < p3 a los 3 años.
. Cribado del desarrollo. Lenguaje.
. Valoración psicológica.
. Revisión por **oftalmólogo**.
. Revisión por **odontólogo.**

6 - 7 AÑOS

. Situación familiar, percepción de los padres y del propio niño.
. Escolarización. Lenguaje. Lectura y escritura.
. Actividades y nivel de limitaciones.
. Valoración psicológica.
. Revisión por **oftalmólogo**.
. Exploración bucodental. Visita a especialista en **ortodoncia infantil**.
. Pasar cuestionario sobre el estado subjetivo de felicidad y discapacidad al niño y a la propia familia.

10 AÑOS

. Situación familiar, percepción de los padres y del propio niño.
. Escolarización.
. Actividades y nivel de limitaciones.
. Valoración psicológica. Conducta.
. Revisión por **oftalmólogo**.
. Exploración bucodental. Visita a especialista en **ortodoncia infantil**.
. Pasar cuestionario sobre el estado subjetivo de felicidad y discapacidad al niño y a la propia familia.

LA VACUNACIÓN DE LOS PREMATUROS

Las vacunas no se han incluido en el protocolo de visitas de la consulta de seguimiento porque están en manos del pediatra de atención primaria. Se vacunará según el calendario vigente igual que en los nacidos a término, respetando la edad cronológica, no la edad corregida.

Es muy importante vacunarlos a su tiempo y no retrasar las dosis porque quedan expuestos a enfermedades graves. Haremos sólo las siguientes consideraciones especiales:

Los recién nacidos con peso menor de 1.500 g deben de vacunarse para la hepatitis B antes del alta hospitalaria. Si la madre es portadora de hepatitis B se debe de administrar la vacuna y la gammaglobulina antiB al nacimiento.

Si al alta el niño no ha recibido todavía la vacuna de los 2 meses, ésta debe separarse de la vacuna de la hepatitis B un mínimo de 4 semanas. En caso de administrarse la primera dosis de VHB junto a las vacunas de los 2 meses, se continuará la pauta de vacunación de hepatitis B 2-4-6 meses.

Los niños que cumplan criterios de vacunación con palivizumab, recibirán una dosis mensual durante el periodo de riesgo de VRS (septiembre-octubre a febrero-marzo).

Ya existen estudios en marcha sobre la seguridad de la vacuna del *rotavirus*.

LA FAMILIA DEL PREMATURO

Cada vez damos más importancia al papel del ambiente en el desarrollo del prematuro y de ahí que la actitud de la familia sea determinante para la evolución del niño. Hay padres que transforman su casa en una UCI, otros que se avergüenzan del aspecto de su pequeño pero tras superar los problemas de los primeros meses casi todos los padres tienen un instinto sobreprotector y viven preocupados por la evolución de sus hijos incluso pasados 5 años del alta hospitalaria. Además muchas madres tienen que cambiar sus expectativas laborales. Nosotros al incluirlos en un programa especial favorecemos la creencia de niño débil y diferente pero el hecho es que durante los dos primeros años de vida es cuando podemos actuar si aparecen los problemas y debemos vigilarlos.

Podemos realizar un importante apoyo y refuerzo positivo a la familia tranquilizando y realzando los aspectos positivos del niño. Después de los dos primeros años, individualizando casos, como la mayoría tienen un buen desarrollo favoreceremos su independencia y nos centraremos en el ambiente, las actividades y la percepción de felicidad del niño y de su familia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Programa de actividades preventivas y de promoción de la salud para niños prematuros con una edad gestacional menor de 32 semanas o un peso inferior a 1500 gr. Del alta hospitalaria a los 7 años. PrevInfad (AEPap)/PAPPS infancia adolescencia. C.R.Pallás Alonso.

2. Pallás CR, de la Cruz J, Medina MC. Apoyo al Desarrollo de los niños nacidos demasiado pequeños, demasiado pronto. Diez años de observación e investigación cínica en el contexto de un programa de seguimiento. Memoria de investigación para España del premio Reina Sofía 2000. Real patronato de Prevención y atención a personas con minusvalía.

3. Pallás Alonso CR, de la Cruz Bértolo J, Medina López MC, Bustos Lozano G, de Alba Romero C, Simón Merchán R. Edad de sedestación y marcha en niños con peso al nacer menor de 1.500 g y desarrollo motor normal a los dos años. An Esp Pediatr 2000; 53: 43-47

4. Pallás Alonso-CR, de la Cruz-Bertolo J, Medina López MC, Orbea Gallardo C, Gómez Castillo E, Simón Merchán R. Parálisis cerebral y edad de sedestación y marcha en niños con peso al nacer menor de 1.500 g. An Esp Pediatr 2000; 53: 48-52.

5. Camacho-Salas A, Pallás- Alonso CR, de la Cruz-Bertolo J, Simón de las Heras R, Mateos Beato F. Cerebral palsy: the concept and population based registers. Revista de Neurología 2007 Oct 16-31; 45(8): 503-8

6. Seguimiento tras el alta del recién nacido pretérmino con peso inferior a 1500 gr. Sofia Salas. Anales de Pediatria continuada 2006;4(6) 335-43

7. Verrips E, Vogels T, Saigal S, Wolke D, Meyer R, Hoult L. Health-related quality of life for extremely low birth weight adolescents in Canada, Germany and Netherlands. Pediatrics.2008 Sep; 122(3): 556-61

8. Valls i Soler A, Pijoán JI, Pallás Alonso CR, de la Cruz Bértolo J; EuroNeoStat. A European information system on the outcomes of care for extremely low birth-weight infants. An Pediatr.2006 Jul ;65(1): 1-4

9. McCormick MC, Brooks Gunn J, Buka SL, Goldman J. Early intervention in low birth weight premature infants: results at 18 years of age for the Infant Health and Development program. Pediatrics. 2006 Mar; 117(3): 771-80

11. Neurodevelopmental dysabilities and special care of 5 years- old-children born before 33 weeks of gestation EPIPAGE study – A longitudinal study. Lancet 2008; 371:813-20

12. The EPICure study: associations and antecedents of neurological and developmental disability at 30 months of age following extremely preterm birth. Wood NS, Marlow N. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2005 Mar; 90(2)

13. Educational outcome at 8 years for children who were born extremely prematurely: a controlled study . Journal pediatrics 2001; 138:169-75

ALMUERZO CON EL EXPERTO

CONTROVERSIAS Y NOVEDADES EN LOS TRASTORNOS DEL SUEÑO EN EL NIÑO POR EDADES

Nº Programa: 378

Autor: Óscar Sans Capdevila. Hospital Universitario Sant Joan de Déu, Barcelona

Además del insomnio infantil, los trastornos de sueño más significativos en niños son el Síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAOS), el síndrome de piernas inquietas (con o sin movimientos periódicos de piernas) y los trastornos movimientos rítmicos durante el sueño (body-rolling, head banging….)

Empezamos a enumerar las características clínicas más relevantes de estas tres frecuentes entidades en niños durante el sueño.

SÍNDROME DE APNEA-HIPOPNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO (SAOS)

El trastorno respiratorio durante el sueño (SDB) es una condición que implica la presencia de hipoxia intermitente, fragmentación de sueño con asociación a un cierto grado de hipoventilación alveolar demostrado por hipercapnia transitoria durante el sueño. El grado de expresión máximo del SDB es el síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) que afecta a un 2-3% de la población infantil. En los últimos años ha crecido la evidencia científica que tanto el SAOS como el SDB en niños está asociado a problemas cognitivo-conductuales, cardiovasculares y metabólicos que acaban afectando a la calidad de vida de estos niños. Los mecanismos fisiopatológicos por los que el SAOS puede provocar daños a los órganos mencionados se centran en la presencia de estrés oxidativo y la activación de vías inflamatorias sistémicas haciendo del SAOS una enfermedad inflamatoria sistémica.

Las comorbilidades asociadas tanto al SDB como al SAOS han quedado patentes en:

. Trastornos neurocognitivos: Bien descritos son los problemas de atención deficiente, hiperactividad así como de bajo rendimiento escolar que presentan niños con SAOS.

. Excesiva somnolencia diurna: Aunque la prevalencia de excesiva somnolencia diurna (ESD) en la población infantil no está bien definida, se ha descrito que hasta un 7% de los pacientes que presentan SAOS van a presentar ESD de manera concomitante. El mecanismo fisiopatológico por el que estos niños presentan ESD se basa en la fragmentación de sueño que los múltiples eventos respiratorios provocan en estos pacientes, provocando microdespertares no conscientes (arousals) que impiden una adecuada calidad del sueño.

. Consecuencias Cardiovasculares: Al igual que en el paciente adulto, el SAOS infantil se ha asociado a trastornos cardiovasculares entre los que se incluyen problemas en la regulación de la presión arterial, hipertensión sistémica así como hipertrofia ventricular izquierda. La hipoxia intermitente durante el sueño se ha visto como la principal causa de hipertensión pulmonar y, al menos durante el sueño, puede provocar cierto trastorno ventricular derecho.

También se ha visto en estos pacientes un aumento en plasma de la proteína C reactiva (PCR). Esta proteína en el adulto con SAOS se ha correlacionado con un aumentado riesgo de enfermedad cardiovascular.

Los niveles de PCR en niños con SAOS se correlacionan directamente con el grado de severidad de la enfermedad.

. Síndrome metabólico: El término síndrome metabólico se ha utilizado en adultos para englobar insulino-resistencia, obesidad, alteraciones del perfil lipídico e hipertensión. En niños, la presencia de obesidad parece ser el factor más importante para la presencia de síndrome metabólico. La presencia de SAOS y obesidad aumenta seis veces el riesgo relativo presentar síndrome metabólico.

. Calidad de vida y depresión: Diferentes estudios mencionan la relación existente entre niños con SAOS y problemas de irritabilidad, fatiga, ánimo depresivo, falta de interés por las actividades diarias que pueden llegar a interferir con otros aspectos de la vida del niño incluyendo sus relaciones familiares, escolares y de amistad.

El ¨gold Standard´´ para el diagnóstico de SAOS infantil es la vídeo-polisomnografía nocturna (VPSGn). La realización de esta prueba requiere ingreso hospitalario durante una noche para poder hacer una serie de mediciones entre las que se incluyen: actividad cerebral (EEG), actividad cardíaca (ECG), flujo y esfuerzo respiratorio, saturación de oxígeno y niveles de CO2. Debido a la gran complejidad de las mediciones a realizar para el diagnóstico de SAOS, estos estudios deben hacerse en Unidades de Sueño especializadas.

PIERNAS INQUIETAS Y MOVIMIENTOS PERIÓDICOS DE PIERNAS.

Las piernas inquietas (RLS) son un trastorno neurológico sensitivo-motor que se estima tiene una incidencia entre el 5-10% de la población adulta. Se habla de población en edad adulta porque en niños y adolescentes es una entidad infradiagnosticada. En tres estudios retrospectivos realizados en adultos afectos de RLS, se ha estimado que en hasta un 27-38% este trastorno se inicia antes de los 20 años y que en un 8-13% se inicia antes de los 10 años.

Un estudio reciente estimó en un 17% la prevalencia de RLS en niños de 2 a 14 años.

En adultos los criterios diagnósticos incluyen:

. Necesidad imperiosa de mover las piernas, usualmente acompañada de una sensación de disconfort o malestar en éstas.

Los síntomas empeoran al sentarse o al tumbarse.

. Los síntomas mejoran algo con el movimiento de las piernas.

Los síntomas son peores durante la tarde o noche que durante la mañana.

Los criterios en niños incluyen los mencionados para los adultos y además:

. El niño explica con sus propias palabras el malestar en las piernas. Es importante que lo haga a su manera siempre teniendo en cuenta el especial vocabulario que pueden usar (´burbujas de coca-cola´, ´mucha energía en las piernas´, ´necesidad de correr´, etc…)

O DOS DE LOS TRES CRITERIOS SIGUIENTES:

. Trastorno de sueño (despertares frecuentes, insomnio de conciliación o mantenimiento).
. Alguno de los padres sufren RLS.
. El niño tiene un estudio de sueño en el que presenta un índice de PLMS mayor o igual a 5 por hora de sueño.

Los movimientos periódicos de piernas durante el sueño (PLMS) hay que incluirlos dentro de la sintomatología del síndrome de piernas inquietas; los PLMS se pueden presentar hasta en un 80-90% de estos pacientes. Son movimientos musculares breves que se pueden acompañar de arousals durante el sueño, taquicardia, subidas transitorias de la tensión arterial y fragmentación del sueño. Cuando los PLMS provocan alteraciones de la calidad o cantidad de sueño con sintomatología clínica durante el día se denominan trastorno de los movimientos periódicos de piernas (PLMD).

El diagnóstico de las RLS es clínico y no se requiere la realización de un estudio de sueño.

Los criterios para diagnosticar los PLMD son:
. Presentar un número excesivo de movimientos de piernas de los que se aceptan como normales para la edad del paciente. (Índice de PLMS mayor o igual a 5 por hora de sueño).
. Que estos movimientos provoquen un trastorno durante el sueño. Insomnio de conciliación / mantenimiento o excesiva somnolencia diurna.
. Descartar que estos PLMD sean secundarios a otro trastorno del sueño como el SAOS (síndrome de apnea obstructiva del sueño) o secundarios a efectos de mediación (Antidepresivos ISRS).

Así un individuo puede tener RLS o PLMD pero nunca los dos a la vez. Para diagnosticar los PLMD se necesita realizar un estudio de sueño.
En la mayoría de los casos, se desconoce la causa del RLS (lo que se llama idiopático). Existe un historial familiar de la enfermedad en aproximadamente un 50 por ciento de los casos, lo que sugiere una forma genética del trastorno. Las personas con la forma hereditaria de RLS tienden a ser más jóvenes cuando los síntomas comienzan y tienen una progresión más lenta de la enfermedad.
En otros casos, el RLS parece estar relacionado a los siguientes factores o condiciones, aunque los investigadores aún no saben si estos factores realmente causan el síndrome.

. Las personas con niveles bajos de hierro o con anemia pueden tener una tendencia a desarrollar el RLS. Una vez que se hayan corregido los niveles de hierro o la anemia, los pacientes pueden ver una disminución en los síntomas.

. Las enfermedades crónicas como el fallo renal, la diabetes, la enfermedad de Parkinson, y la neuropatía periférica están asociadas con el RLS. Cuando se trata la enfermedad principal a menudo se obtiene un alivio de los síntomas del RLS.

Algunas mujeres embarazadas sufren de RLS, especialmente en su último trimestre. En la mayoría de estas mujeres, los síntomas generalmente desaparecen a las 4 semanas del parto.

. Algunos medicamentos-como las drogas para prevenir la náusea (proclorperazina o metoclopramide), las convulsiones (fenitoina o droperidol), las antipsicóticas (haloperidol o derivados de la fenotiazina), y algunos medicamentos para el catarro o las alergias-pueden agravar los síntomas. Los pacientes pueden consultar con su médico sobre la posibilidad de cambiar los medicamentos.

Los investigadores también han descubierto que la cafeína, el alcohol, y el tabaco pueden agravar o provocar los síntomas en los pacientes con predisposición a desarrollar el RLS. Algunos estudios han mostrado que una reducción o la eliminación total de tales sustancias pueden aliviar los síntomas, aunque no está claro si la eliminación de estas sustancias puede evitar que los síntomas del RLS ocurran del todo.

TRATAMIENTO

Las guías clínicas y de tratamiento de la Academia Americana de Sueño no dan recomendaciones específicas para el tratamiento de las RLS o PLMD. La razón es debida a la poca información existente sobre los efectos de la medicación dopaminérgica en niños (de primera elección en adultos). Lo mismo pasa con las medicaciones consideradas de segunda línea en adultos como las benzodiacepinas, anticonvulsivantes, alfa adrenérgicos y opioides.

Algunos niños con PLMD pueden tener niveles bajos de hierro y/o ferritina sérica. **Niños con niveles de ferritina sérica por de bajo de 50µg/L responden favorablemente a terapia sustitutiva con hierro oral.**

Generalmente el RLS es una enfermedad que dura toda la vida y que no tiene cura. Los síntomas pueden empeorarse gradualmente con la edad, aunque más lentamente para aquellos con la forma idiopática del RLS que para los pacientes que también sufren de alguna afección médica asociada. No obstante, las terapias actuales pueden controlar el trastorno, disminuyendo los síntomas y aumentando los períodos de sueño reparador. Además, algunos pacientes tienen remisiones -período en que los síntomas disminuyen o desaparecen por días, semanas o meses, aunque los síntomas generalmente reaparecen eventualmente. Un diagnóstico de RLS no significa el comienzo de otra enfermedad neurológica.

TRASTORNO DE MOVIMIENTOS RÍTMICOS DURANTE EL SUEÑO EN NIÑOS (SRMD).

Los trastornos de movimientos rítmicos durante el sueño (entre los que se encuentran el **body rolling, head rolling, body rocking y head banging**) se añadieron en la nueva clasificación internacional de los trastornos del sueño (ICSD-2) del 2005.

Se caracterizan por la presencia de movimientos rítmicos, repetitivos y estereotipados que ocurren predominantemente en adormecimiento o durante el sueño y que se observa en lactantes y niños. La prevalencia es alta en lactantes (59%) y progresivamente disminuye hasta un 5% a los 5 años.

Se ha visto que en niños con retraso psicomotor y trastorno del espectro autista pueden persistir más allá de los 5 años.

Respecto a la fisiopatología del cuadro, sobretodo en aquellos pacientes en los que el SRMD continúa más allá de los 5 años de edad, se han propuesto diversas teorías desde que podía considerarse como una estereotipia hasta que podría formar parte del trastorno de hiperactividad con atención deficiente

(Spanova y colaboradores en 2005 encontraron que pacientes en los que persistía el SRMD presentaban una fuerte asociación con el TADH, aunque este extremo no queda tan claro en otros estudios realizados).

De todas ellas dos son las que parecen tener mayor aceptación:
. La teoría del ¨entrenamiento¨ de un oscilador neural central que se asemejaría a un tic o al trastorno obsesivo-compulsivo (Wolf 1968).
. La teoría de los movimientos repetidos debido al refuerzo perpetuo producido por la generación repetitiva y crónica de la conducta estereotipada (Ross 1998).

Los tipos más prevalentes de SRMD son según un reciente estudio el head y body rolling. En ese mismo estudio no se detectaron diferencias en cuanto a género. Respecto al momento de aparición no se limita a los periodos de adormecimiento o transición vigilia-sueño. Se vieron también en fase de sueño No REM (N1, N2 y sueño lento N3) así como durante sueño REM. Generalmente los episodios no provocan fragmentación ni disrupción de sueño y los pacientes no recuerdan el episodio al día siguiente. **Así en aquellos pacientes que presenten sintomatolgía diurna habrá que investigar la presencia de otro trastorno durante el sueño.**

Precisamente, el hecho que estos movimientos tengan parte de voluntariedad (adormecimiento o transición vigilia-sueño) y de involuntariedad (sueño lento y sueño REM) refuerzan la teoría propugnada por Ross sobre los movimientos repetidos, perpetuados y reforzados por la cronificación de esta conducta esterotipada. Así se explicaría también la persistencia de este fenómeno en la edad adulta.

. Las conductas de este tipo NO suelen asociarse con fenómenos de autolesión o actitudes autodestructivas.

. La persistencia de estas conductas en la edad adulta NO están claramente relacionadas con patología psquiátrica u otras comorbilidades.

. La influencia genética en este desorden parece ser menor y menos importante que los fenómenos de conducta estereotipada.

. El tratamiento con clonazepam se ha mostrado efectivo desde la primera noche de administración.

Medidas preventivas de los problemas del sueño desde el nacimiento hasta la adolescencia

Informe del Grupo Pediátrico de la Sociedad Española de Sueño (SES)

INTRODUCCIÓN

La conducta durante el sueño de los niños en gran medida está condicionada por el modo en que son educados y por sus relaciones con el entorno inmediato que establecen durante el día. Una relación de apego tipo inseguro-resistente ocasionada por unas pautas educativas inexistentes o variables dificulta el desarrollo de la autonomía del niño/a y puede favorecer la aparición de problemas durante el sueño. Desde este punto de vista es importante tener en cuenta algunos aspectos:

1- Desde las primeras etapas de la vida los cuidados que recibe el niño modulan la organización de su conducta y los procesos de autorregulación. Consecuentemente, en cuanto a la regulación del sueño, a pesar de que la transición vigilia-sueño es primariamente una función biológica también está modulada por los factores psicosociales y el tipo de educación o cuidados que recibe especialmente a partir de los 3 – 4 meses de vida.

2- Las transacciones madre-niño se desarrollan dentro de unas relaciones diurnas y nocturnas. Así pues, las relaciones madre-hijo durante el día son importantes a la hora de desarrollarse los situaciones o hábitos relacionados con el sueño.

3- Debido a que el sueño tradicionalmente implica la separación del cuidador, deben valorarse las separaciones progresivas durante el día. Los cuidados maternales durante el día conviene evaluarlos a diferentes niveles: creencias maternas/paternas de los cuidados, estilo educador materno/paterno y tipo de apego. De igual modo, y dado que la relación durante el sueño varía con el desarrollo, la evaluación del mismo debe realizarse en el contexto evolutivo teniendo en cuenta tanto el estudio del temperamento del niño como su contexto.

4- En realidad, que los diferentes modelos de acostar a los niños (solitario, compartir habitación con hermanos, compartir habitación con padres, compartir lecho con padres…) sean beneficiosas o perjudiciales a una determinada edad no va a depender únicamente de la localización y el modo en el que el sueño se desarrolla si no, fundamentalmente, del significado social y psicológico que tiene para las relaciones intrafamiliares el modelo elegido por los padres (no obligado por la conducta del niño): el modelo o tipo de hábito de sueño "per se" es una pequeña parte de un todo y a la hora de proponer estilos, **es ese "todo"** el que debe ser evaluado pero siempre teniendo presente la seguridad física (ahogamiento, SMSL…) que en las primeras etapas de la vida tienen o pueden tener los diferentes modelos elegidos.

5- Para educar en cualquier área, en general, no hay sistemas buenos o malos, sólo los hay diferentes. El mejor sistema es el que se acopla más armónicamente a cada unidad familiar y sigue los criterios culturales dominantes (en la cultura occidental el niño es sentido como algo interno a la familia que debe iniciar una vida independiente por lo que se considera que es más adecuado que el niño duerma sólo en su habitación, mientras que en Oriente se acepta, en general, que los niños son entendidos como algo externo que debe ser integrado en la familia por lo se potencia culturalmente el que duerman con los padres).

6- Este Grupo de Trabajo considera que, durante las primeras etapas de la evolución infantil, el alimento ideal para el niño/a es la Leche Materna administrada a demanda según las recomendaciones del Comité de Lactancia Materna de la Asociación Española de Pediatría. En el caso en que ésta no fuera posible, en la actualidad se dispone de formulas artificiales adaptadas para la alimentación infantil; en su uso se deben seguir las mismas recomendaciones en cuanto al establecimiento de los hábitos alimenticios.

CONSEJOS SOBRE EL SUEÑO EN LOS PRIMEROS 2 MESES DE VIDA

Hay unas ideas previas importantes sobre temas relacionados con el

sueño en sí de los niños:
Cuando el bebé nace, duerme mucho pero no puede hacerlo seguido. Cada 3-4 horas se despierta. Necesita comer, pero también que le cambien y hablen con él. Es muy importante este intercambio de afecto cuando el bebé está despierto.
Después de comer, inicia su dormir en lo que llamamos "Sueño Activo". Mueve los globos oculares, hace muecas con la barbilla, respira irregularmente, emite algún quejido y realiza pequeños movimientos con las extremidades. Aunque parezca que el niño está inquieto, este tipo de sueño es totalmente normal y no debemos interrumpirlo bajo ningún concepto.

Si los papás, o personas que están al cargo del niño, no conocen esta situación, es muy probable que lo toquen, lo cojan o le acunen, con lo cual rompen su sueño normal y dificultan su maduración. Después de unos 30-40 minutos en esta situación, el bebé entra en el sueño más profundo que denominamos "Sueño Tranquilo". Está totalmente relajado, respirando suave y profundamente.

El bebé va alternando estos tipos de sueño (Activo y Tranquilo) hasta que después de 3-4 horas, se despierta. Esta forma de dormir persiste hasta casi los dos meses.

Recomendaciones prácticas
1- Amamantar a un bebé de forma correcta también puede ayudar. Los recién nacidos tienen el llamado reflejo de succión, que es un reflejo innato que comienza dentro del útero y dura como mínimo hasta el primer año de edad, permite al bebé alimentarse, reconfortarle y calmarle. Para desarrollar una actividad que es natural en su crecimiento bastan los dedos, el pezón, el biberón o la tetina. El reflejo de succión permite estimular el pezón, y este estímulo envía al cerebro la orden para producir la prolactina, hormona que ayuda a que el pecho siga funcionando tiempo después del primer impulso de la subida de la leche, por lo que es muy importante que se vacíe frecuente y completamente para poder seguir generando más leche. La capacidad de succión de un bebé puede variar dependiendo del estado de los pezones y la postura que tenga a la hora de mamar, por esta razón es muy recomendable darle de mamar adecuadamente y que los pezones estén perfectamente cuidados. Gracias al reflejo de succión del bebé, toda la cadena funciona adecuadamente para que la mamá produzca la cantidad de leche necesaria y el bebé se desarrolle adecuadamente. Pero no hay que malinterpretar el reflejo de succión. Muchas familias creen que si el niño succiona es porque tiene hambre. Esto hace que le ofrezcan el pecho más a menudo y de forma inadecuada. El bebé puede succionar, independientemente de si tiene hambre o no. Por esto puede ser útil la utilización de un chupete después de que el niño se amamante bien y una vez bien establecida la lactancia, esto es, a partir de las 4 semanas de vida aproximadamente. Esto calmará al bebé y le permitirá esperar mejor la próxima toma.

2- Es muy **importante que el bebé permanezca despierto mientras come**, ya que así empezará a asociar la comida con la vigilia. También conseguiremos que coma más y mejor. Aunque es bastante difícil mantener al bebé despierto porque tiende a quedarse dormido. Los papás tienen que hablarle, hacerle pequeñas caricias y estimularle suavemente para que mantenga una cierta vigilia. Es recomendable que los papás alimenten al niño, siempre que puedan, en el mismo lugar, con luz, música ambiental suave y temperatura agradable. Si el niño come más, tardara más tiempo en pedir la próxima toma. Así ira adecuando un ritmo de comidas, sobre las 3-4 horas. Es muy normal que algún intervalo entre las tomas sea más pequeño o más largo. No importa, nosotros debemos seguir siempre con las mismas rutinas.

3- Después de cada comida es importante tener al bebé, **despierto en brazos** un espacio de tiempo de unos **15 minutos**. Esto favorecerá la eliminación de gases y posiblemente evitaremos algunos cólicos. También favorecemos los primeros momentos de su digestión. Debemos hablar continuamente con él, hacerle caricias y sonreírle para estimularle.

4- Después de cambiarlo, **depositaremos al bebé en el cuna, siempre despierto**, para que aprenda a dormirse solito. Debemos ponerle el chupete y si se le cae, ayudarlo a ponérselo de nuevo, tantas veces como haga falta hasta que se duerma. Debe tener junto a él, un pequeño muñeco de peluche, que sólo usaremos para dormir. Cuando el niño se despierte para comer, dejaremos los chupetes y el muñeco en su cuna. Para mayor comodidad de la mamá, la cuna puede estar al lado de su cama, en la habitación de matrimonio.

5- Estas rutinas las repetiremos durante todas las veces que el niño pida comida durante el día y en la toma que corresponda a la noche, **repetiremos las mismas rutinas**, excepto el tiempo que tengamos el niño en brazos despierto después de la toma. Esta será más corta, sólo 5 minutos, porque es la toma que poco a poco el niño irá suprimiendo, al poder dormir más horas seguidas. Los episodios de alimentación durante la noche es conveniente que sean breves y aburridos. Se trata de lanzar el mensaje inicial al niño de que **la noche es para dormir.** Cuando se despierte durante la noche para comer NO encienda la luz, NO le hable ni le arrulle. Aliméntelo pronto y en silencio. Si necesita cambiar el pañal hágalo con el menor estímulo posible.

6- Es muy recomendable **que la mamá siga los mismos horarios de sueño que el niño**. Así evitaremos en parte la depresión posparto. Se ha demostrado que un factor causante de esta depresión es la falta de sueño que sufre la mamá cuando alimenta a su hijo.

7- En relación con el sueño, es importante saber que:

. LLANTO NO ES IGUAL A HAMBRE: Durante los primeros meses, el llanto es el único medio que tiene el bebé de comunicarse, por eso es importante conocer los tipos de llanto para poder atender correctamente al bebé. Cuando el niño tiene hambre, el llanto es enérgico y, poco a poco, se hace más fuerte y rítmico. En ocasiones el bebe puede golpearse la mejilla, se muerde el puño o se chupa los dedos. Cuando siente dolor, el primer gemido es agudo y prolongado, seguido de una larga pausa de apnea y jadeos cortos, para luego volver a gritar. Si tiene gases, estira y encoge las piernas y los brazos. Cuando el niño se siente solo, empieza con un "quejido", seguido de protesta que cesa en cuanto se le coge en brazos.

Cuando el bebé está nervioso, llora con fuerza y no responde a los intentos que hacen sus padres para calmarle. En este último caso, suele deberse a un exceso de estímulos y aparece por la tarde.

. Debemos colocar al niño en la cuna cuando esté despierto pero soñoliento. Su último recuerdo antes de dormirse debe ser la cuna y no la presencia de alimento. Se trata de que acepte la cuna como un ambiente familiar nocturno.

. No es conveniente, sin embargo, que se duerma tan pronto la cabeza toque el colchón: Los niños tardan en dormirse entre 20-30 minutos. Debemos procurar no estar presente en ese periodo.

. Debemos saber que, como mínimo, un 6 % del tiempo que el bebé está en la cuna permanecerá despierto y que todos los bebés/ niños se despiertan por la noche.
. Si llora en el momento de acostarlo debemos arrullarle pero tratando de colocarlo en la cuna antes de que se duerma.

Hemos de tener en cuenta que el bebé, desde la temprana edad de los 5 meses, capta todas las sensaciones que le transmitimos los adultos. Si los papás son tranquilos y le hablan dulcemente, el bebé captará esta sensación y responderá de la misma manera. Por el contrario, si dudan, están inquietos o cambian continuamente de rutinas, el bebé se volverá inseguro y mostrará inquietud.

CONSEJOS SOBRE EL SUEÑO AL CUMPLIR LOS DOS MESES

Es conveniente recordar que:
. Un sueño de calidad durante el día mejorará el sueño nocturno.
. Antes de cada período de sueño intente tranquilizar al niño.
. Los movimientos durante unos minutos, el contacto cara a cara, las palabras suaves deben servir para tranquilizarlo (o bajar su nivel de activación) pero no para dormirlo.

Para mejorar la calidad de sueño de su bebé le recomendamos que:
. Hacer siempre lo mismo a la hora de acostarlo. **Utilizar distintas rutinas puede dificultar el desarrollo del hábito de sueño.**
. No despertar al bebé para alimentarlo: Si se inquieta, conviene esperar 5 minutos para ver si de verdad tiene hambre. Antes de alimentarlo la mamá debe tratar de arrullarlo por un periodo breve. Si es preciso alimentarlo, hay que reducir el tiempo que le ofrece el pecho o la cantidad de leche del biberón.

CONSEJOS SOBRE EL SUEÑO AL CUMPLIR LOS 5 – 6 MESES

. **Durante los primeros 8 meses puede ser habitual y normal el que se despierte por la noche:** No se le debe alimentar, pues a esta edad un niño sano ya no lo necesita, procurando no alterar el ambiente, encendiendo la luz o sacándolo de la cuna. Se debe consolar al niño con caricias y frases cariñosas.
. Hay que buscar un juguete que sea su compañero en la cuna.
Dejar abierta la puerta del cuarto.

CONSEJOS SOBRE EL SUEÑO AL CUMPLIR LOS DOCE MESES DE VIDA

. El ambiente debe ser **tranquilo** y **oscuro**.
. La hora diaria de **levantarse** debe ser aproximadamente **la misma** todos los días.
. La hora diaria de **acostarse** debe ser aproximadamente **la misma** todos los días
. La **temperatura** de la habitación debe ser confortable: Un exceso de calor o frío favorece el despertar nocturno.
. El **ruido** ambiental será el mínimo posible.
. Evitar acostarle con **hambre**. Sin embargo, el exceso de líquidos favorece el despertar nocturno.
. El niño debe **aprender** a dormirse **solo**, sin ayuda. Si tiene rabietas no haga caso, los padres deben salir de la habitación y, si se levanta, deben acostarlo rápidamente, evitando hablar con él. Sobre todo, la actitud de los padres debe ser firme: hay que hacer siempre lo mismo y estar seguro de que eso es lo que tiene que hacer.
. La actividad física vigorosa se evitará 1-2 h. Antes de acostarlo.
. Evitar alimentos como las **colas**, **chocolate**, café o té.
. Evitar las **siestas** muy prolongadas o **tardías.**

CONSEJOS SOBRE EL SUEÑO AL CUMPLIR LOS DOS AÑOS

Las claves del "buen dormir "a partir de esta edad son:
. Cuando tu hijo te esté "dando la noche" reflexiona sobre lo ocurrido durante ese día. No le chilles, dale la seguridad de que tú estarás para tranquilizarlo si lo necesita.
. No te impongas a tí mismo ninguna hora límite para conseguir que el niño duerma bien. Probablemente no se cumplirá y estará todavía más tenso. Limítate a seguir las rutinas.
. No pierdas la calma cuando se despierte a media noche. Debes transmitirle el mensaje de que es capaz de disfrutar durmiendo solo. Si te enfadas, sólo conseguirás que se agite aún más.
. Si ha habido algún cambio reciente en la vida de niño no esperes que duerma profundamente.
. Permitirle que duerma fuera de la cama no le ayudará en absoluto a aprender a dormirse solo.
. Piensa que al dormir en la misma cama que los padres se altera la fisiología del sueño de su hijo/a, además de la suya, el sueño de los niños mayorcitos que duermen con sus padres es menos reparador y con más riesgo de asfixia.
. El pecho, el biberón o el chupete parecen muy útiles para dormirse, pero acabará necesitándolos cada vez que tenga que dormirse, y en cuanto se despierte.
. Altérnate con tu pareja: descansarás más y el niño no "dirigirá" la noche. Si ésto no es posible toma una pausa cuando vea que "pierde los nervios". Lo importante es trasmitir tranquilidad y seguridad educativa.
. Cada familia tiene su nivel de tolerancia y sus propias creencias: no hay sistemas buenos ni malos, sólo diferentes.

CONSEJOS SOBRE EL SUEÑO DE LOS 2 A LOS 5 AÑOS:

. Cuando de manera esporádica tu hijo tenga dificultades para conciliar el sueño: Reflexiona sobre lo acontecido ese día y no le chilles, debes transmitirle seguridad y tranquilidad.
. No te impongas ninguna hora límite para que se duerma ese día: le será muy difícil cumplirla y aumentará su angustia y nerviosismo.
. No pierdas la calma. El mensaje que intentamos trasmitir es: Eres capaz de disfrutar durmiendo solo.
. Si tú te enfadas: se agitará aún más. Altérnate con tu pareja; si no es posible, abandona la habitación durante unos minutos, descansa, beba agua y, cuando estés más tranquilo, reinicia la tarea.
. A estas edades el dormirse fuera de la cama de manera rutinaria no va a ayudar a aprender a dormirse .

CONSEJOS PREVENTIVOS EN LA ETAPA ADOLESCENTE:

Dirigidos a las familias:

. Informar a las familias acerca de los cambios en la adolescencia especialmente el retraso fisiológico del inicio del sueño, las mayores necesidades de dormir y las alteraciones que producen en el sueño el uso de móviles, Internet…inmediatamente antes de acostarse.

. Explicar y enseñar a reconocer los signos déficit de sueño: irritabilidad-difícil despertar, recuperación en fin de semana....
. Recomendar diálogo familiar sobre el sueño y su importancia. Sensibilizar acerca de la importancia del sueño.
. Favorecer un ambiente propicio al final de la tarde.
. Enfatizar la importancia del ejemplo de hábitos por parte de los padres.

Dirigidos al propio adolescente:

. Recomendar horarios regulares. ¡¡ Incluso fines de semana !!.
. Exposición a luz intensa por la mañana. Les ayuda a adelantar la fase de sueño.
. Favorecer actividades estimulantes en horas con tendencia al sueño diurno.
. Evitar actividades de alerta (estudio, videojuego...) una hora antes de dormir.
. Desaconsejar los estimulantes (cafeína, colas...). Especialmente después de la comida del mediodía.
. Regularidad en los horarios de comidas.
. Desaconsejar dormirse con la TV puesta (disminuye la profundidad del sueño).
. Práctica regular de ejercicio físico.
. Enseñar a relajarse y expresar adecuadamente las emociones.

Dirigidos al sistema educativo:

. Informar a profesores y al sistema educativo en general del sueño y sus problemas.
. Estimular la inclusión de temas relacionados con el sueño en programas educativos.
. Recomendar horarios teniendo en cuenta las peculiaridades del adolescente.
. Evitar incluir en el currículo materias "duras" antes de las 9 de la mañana. Favorecer las actividades al aire libre (educación física) en las primeras horas de la mañana.
. Estimular la inundación de luz en las aulas durante la mañana.

El Grupo Pediátrico de la Sociedad Española de Sueño (S.E.S.) está integrado por (orden alfabético):

M. Luz Alonso Álvarez (Burgos), Teresa Canet Sanz (Alcoy, Alicante), Mónica Cano del Pozo (Valladolid), Magdalena Cubel Alarcón (Valencia), Eduard Estivill Sancho (Barcelona), J. Luis Gomero Telo (Badajoz), Carmen Iznaola Muñoz (Granada), Paula Giménez Rodríguez (Alicante), M. José Jurado Luque (Barcelona), Francisco Martínez Pérez (Madrid), Jesús Paniagua Soto (Granada), M. Rosa Peraita Adrados (Madrid), Gonzalo Pin Arboledas (Valencia), Inmaculada Pitarch Castellano (Alcira, Valencia), M. del Mar Quesada (Sevilla), Pablo Quiroga Subirana (Granada), Emilio Rodríguez Sáez (Vigo, Coruña), Françesc Sanmartí Vilaplana (Barcelona), Oscar Sans Capdevila (Barcelona), Françesc Segarra Isern (Barcelona), Joaquín Terán Santos (Burgos), Miguel Tomas Vila (Gandía, Valencia), Ramón Ugarte Libano (Vitoria), José M. Vergara Ugarriza (Zaragoza), Esteban de Vicente Álvarez Manzaneda y Paloma Villalobos López (Sevilla)

Coordinadora: Milagros Merino Andreu (Madrid)

BIBLIOGRAFÍA:

Patrick McNamara Ph.D, Jay Belsky Ph.D, Pasco Fearon Ph.D. Sleep disorders and infant mother attachment status. Sleep and Hypnosis 2003;5(1):7-16
St James-Roberts, P Guillam. Use of a behavioural programme in the first 3 months to prevent infant crying and sleeping problems. Journal of Paediatrics and Child Health Vol 37, nº 3 pp 289-297
Duérmete, niño. E. Estivill y Sylvia de Bejar. Editorial Plaza 1996
Pin G, Genis R. Durmiendo como un niño. Ed Parramón,2003.
Meijer AM, Habekothe RT, Van Den Wittenboer G.L, Mental heatlh, parental rules and sleep in pre-adolescents. J Sleep Res (2001) 10, 297-302
Ferber,R., and Kryger,M. Principles and Practice of Sleep Medicine in the Child.W.B.Saunders Company 1995.
American Academy of Pediatrics: "Sleep Problems." In Guidelines for Health Supervision II. Elk Grove Village,IL,American Academy of Pediatrics,1988.
Ferber,R.Solve Your Child`s Sleep Problems.New York,Simon - Schuster,1985
Schaefer,C. Clinical Handbook of Sleep Disorders in Children. Aronson 1995
The School of Sleep Medicine. Palo Alto. Pediatric Sleep Medicine Course Reader.1997
Buela-Casal,G;Sierra JC."Los trastornos del sueño. Evaluación, tratamiento y prevención en la infancia y adolescencia". Ed Piramide 1994.
Sheldon,S. "Evaluating Sleep in Infants and Children". De Lippincott-Raven 1996.

Viernes 5 de junio, 15:30 - 17:00

MESA REDONDA

Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL): teorías de su etiopatogenia, evolución de sus cifras de incidencias y situación de la investigación.

Moderador: Frederic Camarasa Piquer, CAP Rambla, Sant Feliu de Llobregat (Barcelona)

LÍNEAS ACTUALES DE INVESTIGACIÓN DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE. HIPÓTESIS DE SU ETIOPATOGENIA

Nº Programa: 379

Autora: Julia Leal de la Rosa.

Hospital Universitario La Paz. Madrid

INTRODUCCIÓN

A pesar de la disminución en su prevalencia durante las dos pasadas décadas, el Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL) continúa siendo la principal causa de muerte en los niños entre el primer mes y el año de edad, en los países desarrollados. Se han identificado factores de riesgo ambientales en estudios epidemiológicos, que incluyen la posición en prono y lateral para dormir. La exposición al tabaco, colchones blandos, excesivo calor y ropa en la cuna así como compartir la cama con un adulto. La evidencia también sugiere que el uso de chupete durante el sueño y compartir la habitación con los padres pero no la cama, disminuye el riesgo de SMSL.

Aunque la etiología es desconocida, se considera que es multifactorial, influido por factores de riesgo que afectan al desarrollo, el ambiente y biológicos intrínsecos del niño. Los factores ambientales, referidos anteriormente, que actuarían como desencadenantes, son los mejor conocidos. Los factores de riesgo biológicos que serían predisponentes, están menos documentados, y pueden incluir mutaciones y polimorfismos en genes implicados en el metabolismo, sistema inmune, el control autonómico cardiorrespiratorio y su desarrollo, los tranportadores de serotonina y las canalopatías cardiacas.

Las campañas para modificar los factores de riesgo conocidos, han ayudado a reducir la incidencia entre un 50 y 90%, según los países, sin embargo es necesario llegar más lejos, para lo que habremos de insistir en evitar la exposición al tabaco durante el embarazo, implementando las demás recomendaciones para conseguir un sueño seguro, y sobre todo hacérselo llegar a determinados sectores más desfavorecidos de la población y a determinados grupos étnicos.

El objetivo de esta revisión ha sido la puesta al día de los avances más recientes en el conocimiento sobre la etiopatogenia del SMSL así como las líneas de investigación en curso, todo ello encaminado al fin último de su prevención.

DEFINICIÓN Y CONCEPTOS

La muerte súbita e inesperada de la infancia (MSI) puede ser:

1. Explicada por el estudio post-morten (MSE)
   1.1 Natural
   1.2 Traumática
      Accidental
      Intencionada

2. No explicada: Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL)

La definición inicial del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL) se realizó durante la Segunda Conferencia Internacional sobre causas de muerte súbita infantil en 1969[1] diciéndose que era **"***la muerte súbita de un niño, inesperada por su historia, y que seguía sin explicación después de realizar un estudio necrópsico.*

Fue modificada en 1989[2] por un panel de expertos auspiciados por el Instituto Nacional de salud Infantil y el Desarrollo Humano (NICHD) el cual propuso la siguiente definición: *"la muerte súbita de un niño, menor de un año de edad, que permanece sin explicación después de una investigación que incluya una autopsia completa, el examen del lugar del fallecimiento, así como la revisión de su historia clínica"*. Es decir se especifica la edad del niño, así como el estudio postmorten incluyendo el lugar en que se produjo el fallecimiento y la revisión de la historia clínica completa.

En 1992, en el Encuentro Internacional sobre SMSL, que tuvo lugar en Sydney, Bruce Beckwith[3] propuso **una revisión de la definición con la posibilidad de hacer subgrupos que permitiera separar los casos típicos de los que no lo son, esto disminuiría la confusión a la hora de realizar el diagnóstico porque incluiría datos específicos y diferenciales de cada caso**.

Esta propuesta no fue inicialmente aceptada, hubo autores a su favor y como consecuencia de ello, en el encuentro que tuvo lugar en San Diego, California, en Enero de 2004, La Fundación para el estudio del SMSL reunió a un panel de expertos, patólogos, forenses y pediatras de todo el mundo, con amplia experiencia en SMSL, para discutir y redefinir al SMSL. **Las conclusiones de este grupo se basaron en valoraciones y datos de las investigaciones más recientes, con la filosofía de seguir siendo reevaluada en el futuro adaptándola a los nuevos descubrimientos.**

La nueva definición[4,5] ha estratificado en varias categorías los casos de MSI según sus características, lo que permitirá especificar mejor los diagnósticos y unificar criterios, que posibilite y ayude en la investigación hacia una etiología. Se introduce también el concepto de muertes súbitas **no clasificadas** para aquellos casos en que sin reunir criterios de SMSL no se pueden considerar naturales ni intencionadas.

DEFINICIÓN Y SUBCLASIFICACIÓN CONVENIDA

"Se trata de la muerte de un niño menor de un año de edad, en el que el episodio fatal ocurre durante el sueño, que permanece sin explicación después de una investigación que incluya una autopsia completa, las circunstancias que rodearon el fallecimiento, así como la historia clínica previa del niño", estratificándose en los siguientes subgrupos o categorías:

. Categoría IA: Características típicas del SMSL, perfectamente documentado
. Categoría IB: Características típicas del SMSL, pero está incompletamente documentado

. Categoría II: muerte de niños que podrían entrar en la categoría I, pero presenta alguno de los siguientes datos:
a/ Clínicos: edad fuera del rango. Antecedente de muertes similares en hermanos, sin sospecha de infanticidio, alteraciones genéticas conocidas.
b/ Circunstancias: posibilidad de sofocación causada por exceso de ropa, pero no bien determinado.
c/ Autopsia: marcados cambios inflamatorios o alteraciones que en si no justifican la muerte.

. Muerte Súbita no clasificada: Incluye aquellas muertes que no reúnen criterios para incluirse en las categorías I o II, pero que tampoco se puede asegurar por los datos disponibles de que sea natural o provocada. Aquí se incluirían aquellos casos en que no se realizó autopsia o ésta fue incompleta.

. Casos fallecidos después de haber sido resucitados. Estos niños pueden ser incluidos en las categorías anteriores, dependiendo de los criterios relevantes que tengan

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Se han elaborado múltiples teorías buscando una explicación, Los hallazgos recientes se centran en la conexión entre los factores de riesgo conocidos y la susceptibilidad intrínseca de determinados niños, de origen genético en ocasiones, así como la disfunción de los neurotransmisores del tronco cerebral en su etiopatogenia[6].

Se cree que el origen del SMSL es multifactorial habiendo sido las teorías de triple riesgo un modelo muy utilizado para comprender como los factores ambientales conocidos interactúan con los recientes descubrimientos patológicos, biológicos y genéticos. Con variaciones de unas a otras, la base de dichas teorías es la actuación de tres factores: un niño vulnerable, un periodo crítico del desarrollo en el control homeostático y un agente externo adverso, que puede ser colocar al niño en prono para dormir, el tabaco durante el embarazo, compartir la cama etc.

Hipótesis del triple riesgo:
Clásicamente se consideró a los niños víctimas del SMSL como normales hasta que Kinney y col.[6] argumentaron que no todos los niños eran previamente normales sino que algunos presentaban anomalías neurológicas, probablemente originadas durante su desarrollo en el útero y que podía conducirles a la muerte súbita en una fase vulnerable del periodo postnatal.

Desde la primera definición de Beckwith se han sucedido diferentes hipótesis, algunas de las cuales barajaban una conjunción de situaciones que conducían a la muerte súbita e inesperada, habiendo varias que se denominan de triple riesgo, por ejemplo la de Wedgwood en 1972**.** Rognum y Saugstad propusieron una hipótesis denominada "triángulo fatal".

Sin embargo la más conocida y algo diferente, por considerar una vulnerabilidad del niño producida por un daño en el periodo prenatal, es la hipótesis del triple riesgo propuesta en 1994 por Filiano y Kinney[7] según la cual el SMSL se produce por la intersección de tres factores que se superponen:

1) un niño vulnerable,
2) un periodo del desarrollo crítico en el control homeostático
3) un agente externo adverso

Un niño morirá de SMSL sólo si se dan los tres factores, la vulnerabilidad del niño permanece latente hasta que llega a este periodo crucial y sufre una agresión externa.

Excepto por el énfasis de Filiano y Kinney en el origen prenatal de la causa que da lugar a la vulnerabilidad del niño, las tres hipótesis tienen bastantes cosas en común, si el origen prenatal es aceptado se introduce un cambio sustancial en el concepto etiológico, pero el tiempo de latencia que existe hasta que se manifiesta la vulnerabilidad del niño es algo muy discutido.

Warren G. Guntheroth y Philip S. Spiers[8] en Pediatrics 2002 revisan todas las teorías de Triple riesgo con especial atención a esta última, en la que Filiano y Kinney proporcionan cuatro líneas de evidencia para el origen prenatal:

1) Alteraciones sutiles del sistema nervioso en niños víctimas del SMSL detectadas por autopsias realizadas con rigor.
2) Anomalías neonatales en la función neurológica o autonómica al menos en algunos niños que fallecieron posteriormente de SMSL.
3) Patrón respiratorio, cardiaco y de llanto anormal.
4) Factores maternos y gestacionales asociados con aumento del riesgo para el SMSL (tabaco durante el embarazo, anemia materna y drogadicción).

La ventaja de cualquiera de las teorías de triple riesgo para explicar la patogenia del SMSL no está demostrada, pero sientan la bese para comprender el mecanismo de acción de los factores de riesgo ambientales sobre niños predispuestos, en base a sus alteraciones intrínsecas, como objetivan los hallazgos realizados en los recientes estudios en víctimas de SMSL.

A CONTINUACIÓN SE TRATAN LOS MECANISMOS RELACIONADOS EN LA ACTUALIDAD CON EL SMSL POR LOS DIFERENTES INVESTIGADORES

1. ALTERACIONES NEUROLÓGICAS ENCONTRADAS EN LOS ESTUDIOS PATOLÓGICOS DE NIÑOS VÍCTIMAS DEL SMSL

El interés por estudiar el cerebro de víctimas del SMSL comenzó con Naeye en 1976 el cual encontró astrogliosis en el 50% de los casos estudiados. Él concluyó que aquellos cambios eran producidos por la hipoxia y no eran causa de la muerte.

En 1983 Kinney y col. describieron gliosis en el 22% de los casos estudiados.
Posteriormente hicieron estudios de los sistemas de neurotransmisores en el tronco cerebral, especialmente sistemas muscarínicos (1995) y serotoninérgicos (2001). La cuestión más importante es en qué momento se producen estas anomalías en los neurotransmisores y si es específico de SMSL, lo único que se sabe es que la lesión causante de astrogliosis debe haberse producido al menos cuatro días antes de la muerte.

Estos cambios se encontraron en el Núcleo Arcuato en víctimas de SMSL, pero también en controles con hipoxia conocida por lo que no se pudo establecer una relación específica con el SMSL, en cambio no existía en el grupo control de fallecidos por enfermedad aguda, probablemente habían muerto demasiado deprisa y no habría habido tiempo para desarrollarla.

Después estudiaron los niveles de los receptores colinérgicos muscarínicos y serotoninérgicos, encontrando que ambos están más bajos que en los controles agudos. Pero el interrogante de la posible causa/efecto de las alteraciones y sobre todo si su producción fue antenatal o postnatal sigue sin respuesta.

Se encontró hipoplasia del Núcleo Arcuato en el 5% de los casos estudiados por Kinney y col. (2001), esto es un defecto primario del desarrollo fetal, según ha postulado Matturri y col (2002), con una serie importante, algunos de los cuales eran niños nacidos muertos.

2. DISFUNCIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO Y DESPERTAR DURANTE EL SUEÑO

Desde hace más de 20 años se ha sugerido una disfunción en el Sistema nervioso Autónomo como posible causa del SMSL. Niños que habían sido estudiados y posteriormente fallecieron por muerte súbita tenían más alta la frecuencia cardiaca basal, más baja la variabilidad cardiaca, bajo el tono parasimpático y alto el balance simpático-vagal o ambos.

El despertar durante el sueño, es una importante respuesta de supervivencia ante eventos aparentemente amenazadores para la vida tales como hipotensión o apnea prolongada, puede ocurrir espontáneamente como respuesta a cambios fisiológicos internos o puede ser inducido por factores ambientales, en esta reacción están implicados tanto componentes autonómicos como conductuales, produciéndose un aumento en la frecuencia cardiaca, la tensión arterial, y los movimientos respiratorios.

Además y muy importante produce movimientos corporales dirigidos a evitar el riesgo vital, son similares a las reacciones de lucha/huida durante las cuales también se produce un incremento en la frecuencia cardiaca, presión arterial y respiración.

Estas respuestas son transmitidas e integradas en regiones específicas del hipotálamo y el tronco cerebral. La actividad neuronal subyacente que da lugar a la activación cortical también implica a neurotransmisores cuya pauta de descarga es modulada por neuronas tálamocorticales. El rango de respuesta alerta de defensa va desde una activación cardiorrespiratoria media (por ejemplo un suspiro), un despertar, y finalmente una redistribución del flujo sanguíneo y movimientos respiratorios de "gasping" durante la asfixia.

Se cree que los cuerpos carotídeos juegan un papel importante en la mediación del despertar en la hipoxemia arterial, ya que la denervación quirúrgica de los quimiorreceptores de dichas estructuras da lugar a una respuesta incompleta o un retraso. Igualmente los barorreceptores son vitales para la respuesta del niño durante el sueño ante hipotensión o hipertensión.

Estudios de los ciclos vigilia/sueño y la reacción de despertar realizados en niños sanos expuestos a factores de riesgo mayores (posición en prono para dormir, exposición al tabaco intra-útero, por ejemplo), habiendo demostrado que dichos factores alteran el patrón y la fisiología del sueño así como el despertar en respuesta ante estímulos tanto internos como externos.

¿Por qué es un factor de riesgo dormir en decúbito prono?
Las investigaciones demuestran que dormir en posición prona aumenta el riesgo de SMSL: En dicha posición las respuestas ante episodios amenazadores para su vida y despertares están disminuidos, con frecuencia los niños tienen su cara apoyada sobre la cuna, lo que hace que reinspiren su propio aire espirado que es pobre en oxígeno y rico en carbónico, si además consideramos que en dicha posición es mayor la duración de sueño no REM, sueño tranquilo, más profundo y con menos despertares, que el tiempo de sueño REM, comprendemos el mecanismo que subyace en el factor de mayor importancia que se asocia al SMSL. Además se están multiplicando los hallazgos, en diferentes estudios, sobre anomalías en los neurotransmisores serotoninérgicos, encargados de detectar y reaccionar frente al aumento de dióxido de carbono.

Es importante saber que este riesgo es muy alto si el niño está acostumbrado a dormir en posición supina y un día es colocado en prono [4].

La posición en prono[11] aumenta la cantidad de tiempo total que los niños pasan dormidos y en particular el tiempo de sueño quieto (no REM), una situación en que la reactividad para despertares es menor, incluso disminuyen en esta posición su capacidad de despertar espontánea, la inducida ante estímulos y tienen menos despertares corticales que aquellos que duermen en supino.

La posición prona durante el sueño se ha asociado también con un control autonómico alterado que se manifiesta por frecuencia y variabilidad cardiaca disminuidas y aumentado el tono simpático.

Exposición al tabaco "in útero", la nicotina altera el desarrollo de las estructuras neurológicas encargadas del control respiratorio, habiéndose demostrado que tienen el despertar espontáneo disminuido así como la respuesta inducida por estímulos.

Los resultados de dichos estudios soportan la teoría de que el control autonómico y la respuesta de despertar desde el sueño están implicados en la etiología del SMSL.

3. IMPLICACIONES GENÉTICAS EN EL SMSL

En el momento, actual en que se ha secuenciado el genoma humano completamente, ha mejorado enormemente el conocimiento de las bases moleculares de muchas enfermedades (genotipo), así como nuestra comprensión sobre su forma de actuación manifestándose clínicamente por el fenotipo, a través de una gran complejidad en la relación genotipo/fenotipo.

Los humanos tienen aproximadamente 33.000 genes, algunos se expresan, se anulan o atenúan debido a la acción de genes modificadores. Otros se expresan sólo en individuos sanos o enfermos, a edades específicas o como respuesta a ciertas perturbaciones, condiciones adversas, o en determinados estados (por ejemplo durante el sueño). Algunos dan lugar a susceptibilidad a enfermedades, pero otros pueden contribuir a proteger frente a ellas. Este mundo tan complejo

nos está permitiendo diagnosticar enfermedades que hasta hace poco sólo podíamos sospechar.

En el caso del SMSL la identificación genes y polimorfismos genéticos en víctimas de SMSL, nos están ayudando a avanzar, sobre todo si se consideran sus interacciones con el entorno, es decir que los factores conocidos de riesgo ambiental actuando sobre la vulnerabilidad genética **dan lugar, a través de complejas vías, a fenotipos susceptibles de sufrir un SMSL En la fig.1 se representa un esquema de la interrelación entre factores genéticos y ambientales.**

En el caso del SMSL la importancia de la influencia genética es todavía mayor, ya que estamos ante casos en los que puede existir una sospecha de posible maltrato, son casos que se estudian por vía judicial, estando admitido en la literatura médica el mayor grado de sospecha cuando hay una reincidencia familiar, en teoría se decía que un caso en una familia era una tragedia, dos casos una sospecha y tres un asesinato, precisamente el componente genético daría lugar a un agregación familiar de casos, por lo que es importante llegar al diagnóstico para proteger tanto a los padres como a los niños y además, haciendo el diagnóstico adecuado, poder evitar nuevos casos.

El componente genético puede dividirse en dos categorías:
1- Mutaciones que dan lugar a una alteración que constituye causa de muerte en si misma, en este caso estaríamos ante una muerte súbita explicada, no un SMSL como tal.
2- Polimorfismos genéticos que predisponen a los niños a la muerte en una situación crítica

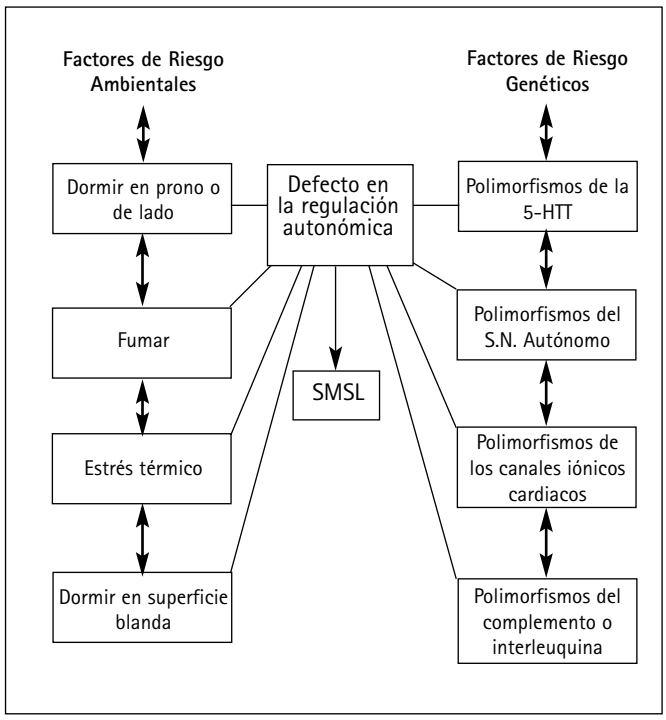


Fig.1. INTERACCIONES ENTRE FACTORES DE RIESGO GENÉTICOS Y AMBIENTALES EN EL SMSL SEGÚN HUNT [9]

1. ALTERACIONES GENÉTICAS QUE PUEDEN SER CAUSA DE MUERTE

1.1. Relacionados con el metabolismo de los Ac. Grasos.

El enzima más investigado ha sido el Acil Co A deshidrogenasa de los ac. Grasos de cadena media (MCAD), el cual cataliza el primer paso en la oxidación de los ac. Grasos, su deficiencia es un error congénito del metabolismo relativamente frecuente, que en situaciones de stress tales como el ayuno combinado con una infección, puede dar lugar a una muerte súbita. La mutación más frecuente que causa su deficiencia es A985G. Hay al menos 9 estudios que han investigado esta mutación en una población de SMSL y casos control. Considerando la suma de todos estos estudios, se encontró en heterozigosis sólo en 0.54%, comparado con 0.84 en los casos control. Sin embargo hubo dos casos en estas series, que habían sido diagnosticados inicialmente como SMSL y que posteriormente se comprobó que eran positivos para esta mutación en homozigosis, en ambos casos la deficiencia había sido sospechada por los hallazgos de la autopsia. Puede ser relevante también investigar otros genes implicados en la oxidación de los ácidos grasos, como el gen de la AcilCoA deshidrogenasa de cadena larga y los genes implicados en el sistema transportador de la carnitina.

En otras series se han descrito casos de diferentas alteraciones metabólicas relacionados con la oxidación de los ácidos grasos: 2 casos de acidemia glutárica tipo2, 4 casos de déficit de Acil-CoA deshidrogenasa de cadena muy larga o de 3-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa, así como 4 casos de defectos en el metabolismo de la carnitina.

Estos hallazgos resaltan la importancia de investigar otras alteraciones del metabolismo de los ácidos grasos además del enzima MCAD, en casos de SMSL.

1.2. Alteraciones relacionadas con el metabolismo de la glucosa

En situaciones extremas, bajos niveles de glucemia pueden ocasionar la muerte, sin embargo es difícil demostrarlo en la autopsia. Se sospecha que mutaciones en los genes implicados en la regulación de los niveles de glucosa pueden relacionarse con casos de SMSL. Se describió un caso de una niña de tres meses fallecida de MSI, previamente considerada sana, cuya familia estaba diagnosticada de enfermedad de Ardle a la que en el análisis genético realizado postmorten, se descubrió que tenía la mutación más frecuentemente asociada con esta enfermedad.

1. 3. Canalopatías cardiacas.

Son enfermedades genéticas que afectan a la funcionalidad al alza o a la baja de los canales iónicos de las membranas de las células excitables del corazón, se incluyen: el SQTL, SQTC, el S. de Brugada, el S. de Lenegre, el S. de Andersen y la fibrilación auricular familiar.
Los canales iónicos no son más que proteínas transmembrana con capacidad de permitir el flujo selectivo de un ión (sodio, potasio, calcio o intercambiadores calcio-sodio) hacia el interior o el exterior de la célula voltaje-dependiente. Las alteraciones en la magnitud de las corrientes iónicas ligadas a las canalopatías ocasionan cambios en el potencial de acción transmembrana, con repercusión en el ECG en forma de trastornos de la repolarización ventricular. Se pueden asociar con arritmias ventriculares malignas y con muerte súbita [12]. . Se han descrito las mutaciones genéticas responsables.

2. POLIMORFISMOS GENÉTICOS QUE PUEDEN PREDISPONER A LOS NIÑOS A LA MSI EN DETERMINADAS CIRCUNSTANCIAS

2.1. Defectos relacionados con el Sistema inmunológico: Muchos niños víctima de SMSL tenían un Sistema inmune activado lo cual podría indicar vulnerabilidad ante una simple infección.
Algunos estudios han encontrado una asociación entre una deleción parcial del gen del componente 4 del complemento[14] con infeccio-

nes del tracto respiratorio superior que habían presentado algunos niños unos días antes de fallecer, sin embargo este tipo de deleción se encuentra en un 5 – 20% de la población normal de raza blanca.

No se ha encontrado asociación entre los diferentes alelos del antígeno mayor de histocompatibilidad y los casos de SMSL, en varios estudios.

Se ha encontrado en algunos estudios asociación entre algunos polimorfismos del gen que codifica la producción de IL-10 (citoquina antiinflamatoria) y algunos casos de SMSL, en relación con casos control, sugiriendo que en determinadas situaciones, un genotipo desfavorable puede ocasionar una producción aberrante de IL-10, dando lugar a una disminución en la producción de interleuquina 10 y contribuir al SMSL, por retraso en la producción de anticuerpos o reduciendo la capacidad para inhibir la respuesta inflamatoria.

2.2. Defectos en el gen del transportador de serotonina. Es un neurotransmisor con importantes funciones en el organismo ya que interviene en el control de la respiración, de la homeostasis cardiovascular, la temperatura, el ritmo circadiano, los ciclos de sueño REM / no REM. Se han identificado varios polimorfismos en el gen que codifica la proteína transportadora de serotonina (5-HTT), el cual está localizado en cromosoma 17. Estudios en niños víctimas de SMSL, de raza blanca, afroamericanos y japoneses, han encontrado una asociación entre éstos y los controles pero con variaciones según las diferentes razas.

Las posibilidades funcionales son múltiples, igual que los genes que intervienen en el control de su síntesis, almacenamiento, liberación y metabolismo, por lo tanto las posibilidades genéticas de sus alteraciones no pueden limitarse solamente al gen de la 5- HTT.

Regulación térmica. Se ha especulado que una alteración en la regulación térmica podría ser un factor en algunos casos, habiéndose estudiado las proteínas que intervienen no habiéndose podido llegar a una conclusión.

2.4. Estudios en el DNA mitocondrial. Codifica 13 polipéptidos implicados en la fosforilación oxidativa intracelular. Se han determinados algunas mutaciones en este complejo en niños víctimas de SMSL, sin embargo hasta la fecha no se ha podido demostrar una asociación determinante.

CONCLUSIONES.

2. Autopsias rigurosas investigando el tronco cerebral y las estructuras neurológicas responsables del control homeostático en niños víctimas del SMSL han demostrado diferentes grados de afectación (hipoplasia del núcleo arcuato, disminución de los receptores de serotonina), que pueden explicar la muerte súbita, aunque no se ha podido demostrar en todos los casos.

2. Importancia de la genética en el SMSL, su importante desarrollo en los últimos años ha permitido conocer la etiología de algunos casos, cardiacos, metabólicos, neurológicos, como responsables de muerte súbita en niños, que no corresponden al síndrome como tal ya que tienen una causa, siendo importante investigarlo ante cualquier sospecha clínica o de antecedentes familiares. En otros casos polimorfismos genéticos (defecto en el complemento, en la IL-10, etc), provocan en el niño una situación de riesgo.

3. Importancia de factores externos agresores. Son los mejor conocidos en la actualidad, ahora sabemos la importancia de su actuación sobre la vulnerabilidad específica del niño, son evitables disminuyendo gracias a ello la incidencia.

4. La conjunción de todas las vías investigadas actualmente, sin duda nos van a permitir comprender en un futuro no lejano, si existe un mecanismo patogénico que provoque el SMSL que responde a la definición y si hay un fenotipo que pueda ser reconocible permitiéndonos el sueño de prevenirlo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beckwith JB. Discussion of terminology and definition of sudden infant death syndrome. In: Bergman AB, Ray CG, eds.sudden infant death syndrome: Proceedings of the Second International Conference on Causes of Sudden Death in Infants. Seatle, WA: University of Washington Press; 1970:18

2. Willinger M, James LS, Catz C, Defining the sudden infant death syndrome (SIDS): deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Developmen. Pediatr Pahol, 1991:; 11: 677-684

3. Beckwith JB. Discussion of Terminology and Definition of the Sudden Infant Death Syndrome. Ithaca, NY;Perinatology Press;1993

4. Henry F. Krous, MD; J. Bruce Beckwith, MD; et al. Sudden Infant Death Syndrome and Unclassified Sudden Infant Deaths: A Definitional and Diagnostic Approach

5. Beckwith JB. Defining the Sudden Infant Death Syndrome. Arch Pediatr Adilesc Med. 2003;157:286290

6. Kinney HC, Filiano JJ, HarperRM. The neuropathology of de sudden infant death syndrome. J Neuuropathol Exper Neurol. 1992;51:115-126

7. FilianoJJ, Kinney HC. A perspective on neuropathologic findings in in victims of the sudden infant death syndrome: the triple risk model. Biol Neonate. 1994;65:194-197

8. Warren G. Guntheroth and Philip S. Spiers. The Triple risk Hypotheses in Sudden Infant Death Syndrome. Pediatrics 2002;110;e64
disponible online: http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/110/5/e64

9. Hunt C E.Gene-enviroment interactions: implications for sudden unexpect deaths in infancy. Arch Dis Child 2005;90:48-53

11. BhatRY, Hannam S, Pressler R, Rafferty GF, et al. Effect of prone and supine in pretern infants Pediatrics 2006; 285:2199: 101-207

12. Siri H. Opdal and Totleiv O. Rognum. The Sudden Infant Death Syndrome Gene: Does It Exist?.Pediatrics2004;114;e506-e512
Disponible online at:
http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/114/4/e506

13. Canalopatías en la etiopatogenia del SMSL. Esther Zorio Grima. Memoria de solicitud del proyecto de investigación en curso.

14. Opdal SH, Vege A, Stave AK, Rognum TO: The complement component C4 in sudden infant death:Eur J Pediatr.1999;158:210-212

SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE. EVOLUCIÓN DE SUS CIFRAS DE INCIDENCIA. IMPACTO DE LAS CAMPAÑAS DE PREVENCIÓN

Nº Programa: 380
Autor: José López López.
Hopital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga

El Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL) se define clínicamente desde 1991, como "la muerte repentina e inesperada de un niño, por debajo de un año de un año de edad, que permanece inexplicada después de una minuciosa investigación del caso, que incluye la realización de una autopsia completa, el examen del lugar de la muerte y la revisión de la historia clínica" (1).

Como se deduce de la definición se llega al diagnóstico por exclusión de otras causas, tras la realización, sobre todo, de la autopsia y de las otras dos premisas expuestas en la definición (2).

Dadas estas circunstancias nuestros esfuerzos deben estar dirigidos a la prevención del síndrome mediante la investigación de los mecanismos etiopatogénicos y el estudio de su epidemiología.

Como hemos visto en la intervención anterior (teorías de su etiopatogenia), se trata de un síndrome de etiología multifactorial pero aun desconocida sobre el que inciden factores *biológicos*, del propio lactante afecto, y factores *epidemiológicos o ambientales*, externos al lactante. Los factores biológicos constituyen un campo sobre el que se lleva a cabo una profusa investigación, pero la identificación de los factores de riesgo, determinando qué lactantes estarán más expuestos a padecer el SMSL, es fundamental para su prevención.

En 1975, Scheffield publica una puntuación sobre diversos factores de riesgo referentes al embarazo, parto y periodo neonatal. Posteriormente se añaden otros factores de riesgo. Se conocen desde entonces factores importantes como bajo peso al nacimiento, nivel socioeconómico bajo, el antecedente de un hermano afecto de SMSL, gemelaridad (3), pero sobre estos factores apenas se podía intervenir.

En la década de los 80 diversas publicaciones, procedentes sobre todo de países con alta incidencia del SMSL, ponen de manifiesto de manera inequívoca la relación entre el SMSL y nuevos factores de riesgo: *postura en prono para dormir, tabaquismo materno durante el embarazo y tras el parto y el estrés térmico* (sobrecalentamiento). También, el compartir la cama (colecho), el uso de colchones blandos y la no lactancia materna, son factores destacables.

En los primeros años de los 90 se publican numerosos trabajos incidiendo sobre estos factores de riesgo, pero es el trabajo de Guntheroth y Spiers en 1992 (4), haciendo una revisión de todo lo publicado hasta entonces sobre la postura en decúbito prono, el de más relevancia: Los trabajos realizados en 7 países de cuatro continentes y tres razas, determinaban que el cambio de postura para dormir desde decúbito prono a decúbito supino se acompañaba de una disminución de entre el 20 y el 67 por cien de la incidencia del SMSL en los distintos países.

Ante esta evidencia fueron muchos los países en los que se llevaron a cabo campañas de prevención para el SMSL mediante diversos métodos. La mayoría en los medios de comunicación, otras veces se dirigieron a los médicos con el fin de que fueran ellos los divulgadores de los mensajes y otras directamente a las madres en las
maternidades. Todas las campañas abundan en el mensaje sobre el abandono de la postura en prono para dormir, a veces de forma exclusiva y, la mayoría de las veces,
acompañándolo de las recomendaciones sobre el tabaquismo y el estrés térmico. Así, Holanda en 1987, Dinamarca, Finlandia, Nueva Zelanda, Noruega y Suecia en 1989,
Australia, Alemania, Inglaterra, Irlanda y Escocia en 1991, Suiza y los Estados Unidos en 1992, Francia en 1993, Austria en 1994 y Canadá en 1995, llevan a cabo campañas de prevención.

Tras estas campañas, en todos estos países, la disminución de la tasa de mortalidad por el SMSL ha sido evidente (5) como se puede ver en la tabla adaptada de A. Jenik (Tabla I). Se ha comprobado, además, que la disminución de la mortalidad por muerte súbita se ha acompañado de la disminución de la tasa total de mortalidad infantil, lo que supone que el advenimiento de las medidas de prevención para el SMSL no ha conllevado aumento de mortalidad por otras causas que podrían estar relacionadas con los cambios efectuados.

En Latinoamérica, existe gran diversidad entre los distintos países. A final de 1994 se crea en Argentina el primer grupo de trabajo para el SMSL (6). En 1998 se crea la Comisión Asesora en SMSL y en este mismo año se lleva a cabo el Proyecto vínculo entre Nueva Zelanda y Argentina que generó el proyecto Tarjeta Cuna. En 1997 durante el congreso de la ESPID celebrado en Barcelona se formaliza el funcionamiento del Comité de Estudio y Prevención en muerte súbita del lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE). En Uruguay, Brasil y otros países de Latinoamérica se llevan a cabo campañas de intervención promovidas por grupos de trabajo para el SMSL, con apoyo de los gobiernos y de la ALAPE. Las cifras de incidencia han descendido y en Argentina, Uruguay y otros países, se estimaban en el 2000 unas tasas de incidencia para el SMSL que oscilaban entre el 0,3 y el 0,7 por mil nacidos vivos.

En la actualidad la tasa de mortalidad por SMSL ha descendido en todos los países en que se han realizado campañas de prevención. Las últimas cifras publicadas se refieren a los años 2004 y 2005 en los distintos países. En los EE.UU., donde la incidencia se situaba en torno al 1,4 por mil nacidos vivos antes de 1992, tras las distintas campañas llevadas a cabo, y sobre todo tras la campaña "Dormir de espaldas" realizada en 1994, se ha observado una disminución progresiva de la incidencia hasta llegar en la actualidad al 0,57 por mil nacidos vivos. Lo mismo se constata en otros países como en el Reino Unido donde la incidencia se situaba en 1989 en torno al 2 por mil nacidos vivos llegándose en el 2005 (cifra provisional) a una incidencia del 0,41 por mil nacidos vivos. En Holanda, partiendo de una incidencia en 1980 del 1,52 por mil, la incidencia en el 2004 era del 0.4 por mil nacidos vivos. En Japón donde la incidencia era del 0,44 por mil en 1995 se llega en 2002 a una incidencia del 0,21 por mil nacidos vivos. En Argentina la incidencia se puede decir que permanece estable con una tasa en el 2000 del 0,31 por mil, con pequeñas oscilaciones en los años siguientes y con la misma tasa del 0,31 por mil nacidos vivos en 2004 (Tabla II).

En España, en la década de los 80 el tema del SMSL se encontraba en una situación precaria (1). Mientras el SMSL, en la mayoría de los países de la Unión Europea, era la primera causa de mortalidad infantil en la década de los años 80, con una tasa del 1,5 al 2 por mil nacidos vivos, en nuestro país se situaba en torno al 0,15 – 0,23 por mil naci-

dos vivos y representaba la quinta causa de mortalidad infantil. Si aplicábamos en España el ratio promedio de mortalidad por SMSL de los países de la UE, del 1,5 al 2 por mil, cada año morirían en nuestro país unos 900 lactantes por el SMSL lo que contrastaba con el centenar escaso que se contabilizaban. Esta situación no se podía aceptar como real y es que, sin duda, la incidencia de SMSL en nuestro país estaba siendo infravalorada por distintos motivos.

En 1991 se constituye formalmente el "Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante" dentro de la Asociación Española de Pediatría (GEPMSL de la AEP).

En 1993, en el País Vasco y Navarra, un grupo de pediatras llevan a cabo las primeras actuaciones preventivas sobre el síndrome. El resultado fue la disminución de la tasa de mortalidad por SMSL al 50% en el País Vasco y al 75% en Navarra.

En 1996El GEPMSL, además de otras actividades, publica el primer libro blanco sobre SMSL.

En 2003 se publica la 2ª edición que recopila una puesta al día exhaustiva sobre los distintos temas del SMSL.

En octubre del 2000 el Grupo de Trabajo puso en marcha en toda España una campaña de prevención con el lema *"Ponle a dormir boca arriba"*. Fue patrocinada por firmas comerciales y se llevó a cabo con le respaldo de la Asociación Española de Pediatría y en colaboración con el Ministerio de Sanidad. Esta campaña consistió en la celebración de una *rueda de prensa* simultánea en Madrid y Barcelona, como lanzamiento de la campaña. Edición de *folletos y dípticos informativos* sobre el SMSL, sus factores de riesgo y la forma de evitarlos. Comunicación oficial a las Consejerías de sanidad de todas las comunidades autónomas con el fin de que se encargasen de la *distribución en la red sanitaria* pública de estos folletos. Distribución de los folletos en las oficinas de farmacia. Difusión de la campaña en los medios de comunicación autonómicos por parte de los representantes del GEPMSL y pediatras. Publicación en el Boletín Informativo de la Asociación Española de Pediatría de un editorial sobre la campaña (7).

La repercusión en los medios de comunicación de toda España fue importante, pero limitada en el tiempo de duración. En el último trimestre del 2001 se llevó a cabo una pequeña encuesta sobre 256 pediatras y 181 familias con fin de hacer una valoración de la campaña.

Los folletos informativos habían sido expuestos en un 60 % de los lugares de trabajo y sólo se entregaron a un 40% de las madres que habían tenido un hijo en los meses anteriores. En Andalucía, por ejemplo, no llegaron a distribuirse. El 40% de las familias recordaban el lema y los mensajes de la campaña. Sólo el 9,3% de los niños dormían en prono. El 22% de los padres consideraban que los niños tenían que estar muy abrigados. El 36% habían fumado en el embarazo o permitían que se fumara delante del niño. En resumen, el grado de cumplimiento de los objetivos propuestos en la campaña había sido aceptable, pero de ejecución muy irregular en las distintas comunidades.

Los datos oficiales publicados en nuestro país por el INE antes y después de la campaña son muy similares y no indican ninguna repercusión tras la campaña (8). Esto contrasta con los datos obtenidos de la campaña llevada a cabo con anterioridad en el País Vasco y Navarra y que pueden ser lógicamente extrapolables al resto de las comunidades, si bien el limitado tamaño de ambas comunidades y su autonomía en materia sanitaria pudo hacer que sus resultados fuesen superiores.

Datos de incidencia del SMSL en España (INE)

Año	Total nacim.	Total SMSL	Tasa SMSL por mil
1999			0,173
2000			0,176
2001	406.380	72	0,177
2002	418.846	78	0,186
2003	441.881	75	0,169
2004	454.591	78	0,171
2005	466.371	88	0,188
2006	482.957	71	0,147

Los datos de España, publicados por el INE, recogidos aquí desde 1999 hasta 2006 (último año publicado), no muestran diferencias sustanciales en todos estos años si bien existe una ligera disminución de la tasa en el último año computado. Además se continúa observando una baja incidencia, en torno al 0,17 por mil nacidos vivos, que continúa sin corresponder con la incidencia de los países industrializados. El número total de incidencia tampoco ha aumentado y continúa siendo bajo si lo comparamos con los países de nuestro entorno, lo que hace suponer que aun se certifican muertes sin efectuar la autopsia correspondiente. Además hay que tener en cuenta el aumento de la población en estos años que supondría un aumento de la tasa de SMSL o una disminución real de dicha tasa si es que se están aplicando las medidas de prevención.

En Andalucía las cifras de incidencia del SMSL, recogidas del Instituto de Estadística de Andalucía (9) varían de unos años a otros y llama la atención la disminución importante en el 2007, último año computado:

Año	Total nac.	Total SMSL.	Tasa SMSL por mil
2003	86.117	15	0,17
2004	89.022	14	0,15
2005	91.808	18	0,19
2006	95.298	15	0,15
2007	96.068	6	0,06

En Málaga, con todos los casos estudiados, se comprueban variaciones de unos años a otros, pero también una baja incidencia en general, si bien en el 2008 (datos del Inst. A. Forense), se comprueba un aumento. No obstante existe una tendencia a tasas más altas de la media nacional y de Andalucía. Se observa además la repercusión sobre el SMSL de la población no nativa (*).

Año	Total nac.	Total SMSL	Tasa SMSL por mil
2003 (De septiembre a final del año)		2	
2004	16,589	4	0,24
2005	17,230	5*2	0,29
2006	17,998	2*1	0,11
2007	18,324	2	0,10
2008	No datos	5*3	

En este periodo se contabilizaron 121 casos de Muerte Súbita de los que sólo 20, recogidos aquí, correspondieron a SMSL.

CITAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Camarasa Piquer F. Evolución de SMSL en los países desarrollados. Situación actual en España. Libro Blanco 2ª edición. 2003; 1: 1-14.

2. Wilinger M, James LS, Catz C. Defining the Studen Infant Death (SIDS). Deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. Pediat Pathol 1991; 11: 677-84.

3. Carpenter RG, Gardner A. Multistage scoring system for identifing infants at risk of expected death. Arch Dis Child 1997.

4. Guntheroth Wg, Spiers PS. SIleping prone and the rik of Sudden infant death syndrome. JAMA 1992; 267.

5. Jenik A, Cowan E, Vilar de Sarachaga D. SIDS Argentina. www.sids.org.ar

6. Roca Rivarola M. Situación del SMSL en Latinoamérica. Libro Blanco 2ª edición 2003; 3: 21-33.

7. Olivera Olmedo JE, Aznal Sainz E, Iabayru Echevarría M. Campañas de prevención que han rebajado la incidencia del SMSL. Libro Blanco SMSL. 2ª edición. 2003. 2:15-20.

8. Instituto Nacional de Estadística. IBEbase. www.ine.es

9. Instituto de Estadística de Andalucía. www.iea.junta-andalucía.es

Tabla I (Adaptada de Jenik A.)

	N.Zelanda	Holanda	Noruega	Escocia	Francia	Australia	Austria	Dinamarca	Inglaterra	Irlanda	USA
1987		0,91 **									
1988	4,26		2,13					1,83			
1989	**		**	1,86	1,79	2,19		**	2,08	2,00	1,32
1990											
1991				**		**	1,83		**	**	
1992											**
1993					**						
1994	1,94	0,40	0,91	0,81			**	0,93		0,81	0,90
1995					0,77	1,09			0,68		
1996							0,60				

Tasa media anual. Mortalidad por mil nacidos vivos antes y después de la campaña.
** Año de la campaña.

Tabla II. Incidencia actual SMSL

País	Antes de la campaña	Actual
USA	1,4	0,55 (2004)
Reino Unido	2	0,41 (2005)
Holanda	1,52	0,40 (2004)
Japón	0,44	0,21 (2002)
Argentina	0,31	0,31 (2004)

CANALOPATÍAS EN LA ETIOPATOGENIA DEL SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Nº Programa: 381

Autores: Esther Zorio Grima1, Isabel Izquierdo Macián1, María Gormaz Moreno1, Elena Fernández Pons1, Pilar Medina Badenes1, Óscar Cano Pérez1, Pilar Molina Aguilar2, Juan Giner Blasco2 y Amparo Estellés Cortés1, en representación de la Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita Familiar de la Comunidad Valenciana

1Servicio de Cardiología y Pediatría, Centro de Investigación (Unidad de Bioquímica) y Fundación para la Investigación del Hospital Universitario La Fe de Valencia

2Instituto de Medicina Legal de Valencia

Antes de abordar el papel actual de las canalopatías en el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) trataremos cuestiones previas, como la importancia de los canales iónicos y el análisis de la repolarización ventricular en el electrocardiograma (ECG). A continuación nos centrarnos en la caracterización de las canalopatías y en el análisis temporal de las evidencias que apoyan su papel en el SMSL. Finalmente, dejaremos abierta la discusión acerca de la realización del ECG neonatal y expondremos unas consideraciones finales.

1.- Importancia de los canales iónicos en la génesis del potencial de acción

La actividad eléctrica del corazón es consecuencia del acoplamiento secuencial de la actividad de distintos canales iónicos (de sodio, potasio y calcio) situados en las membranas de las células excitables cardiacas. Así se genera el potencial de acción que tiene su traducción en el electrocardiograma de superficie (ECG) y es responsable de la sístole y la diástole (figura 1).

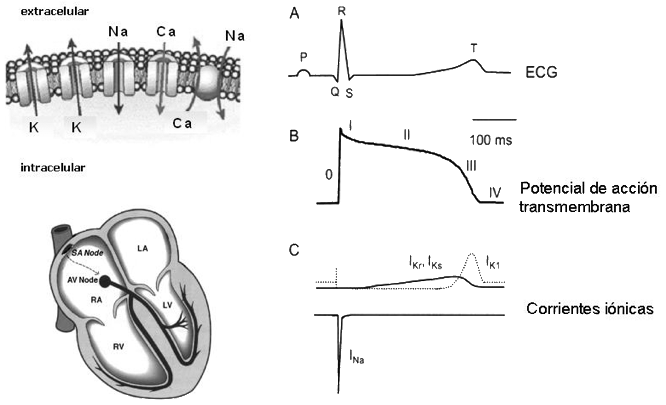
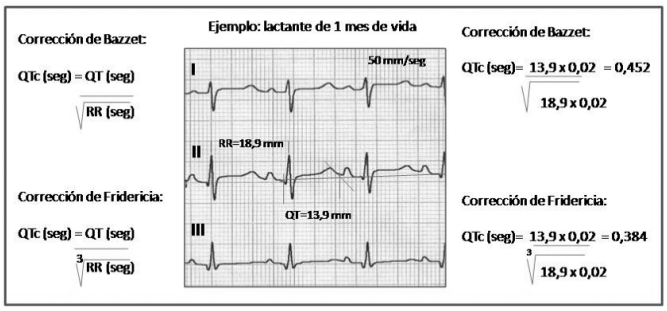


Figura 1. Los canales iónicos de las células excitables del corazón son la base de la generación de corrientes iónicas que dan lugar al potencial de acción transmembrana a nivel celular y las ondas típicas del electrocardiograma en el registro de esta actividad en superficie.

2.-Análisis de la repolarización ventricular en el ECG

Al evaluar la repolarización ventricular en el ECG tenemos que prestar especial interés a la medida del intervalo QT (medido desde el inicio del QRS hasta el final de la onda T). Las derivaciones II, V5 y V6 son las más frecuentemente elegidas para esta medición, escogiéndose siempre aquella donde el QT es mayor. Para mejor precisión del final de la onda T (realmente complicada a frecuencias altas) se recomienda registrar a doble velocidad (50 mm/seg) y tomar el punto en el que el trazo de una tangente a la pendiente descendente de la onda T intersecta la línea de base (véase figura 2). Puesto que el intervalo QT es variable deberemos corregir su valor para la frecuencia cardiaca (QTc). Habitualmente se corrige con la fórmula de Bazzet y, salvo especificación clara, las cifras de QTc atienden a la aplicación de esta fórmula. Sin embargo, para frecuencias altas (por ejemplo, >120 lpm) sería más correcto corregir el QT con otras fórmulas, como pueda ser la de Fridericia, Framingham o Hodges. En general, se recomienda calcular un QTc medio procedente de 3-5 complejos.

Figura 2. Medición y corrección del intervalo QT. Segundos, seg



Merece la pena recordar que la distribución del intervalo QTc en población general sigue una distribución gaussiana con valores solapados con los de pacientes con canalopatías en los extremos (valores muy altos y muy bajos de QTc). Por este motivo no existe un punto de corte patognomónico para definir un QT alargado o un QT acortado y, según el valor que tomemos, ganaremos o perderemos sensibilidad y especificidad para el diagnóstico clínico de un síndrome de QT largo (SQTL) o un síndrome de QT corto (SQTC).

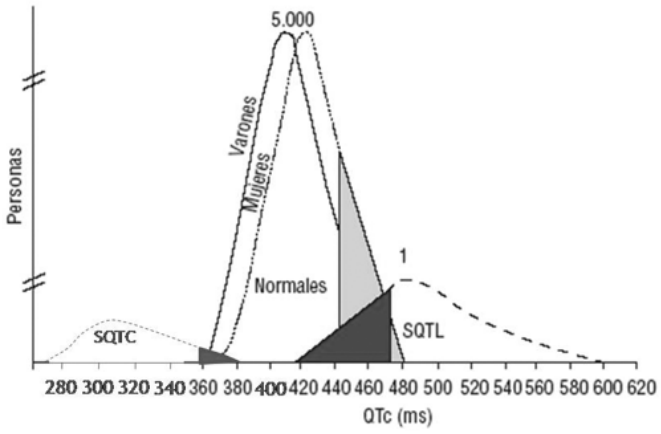
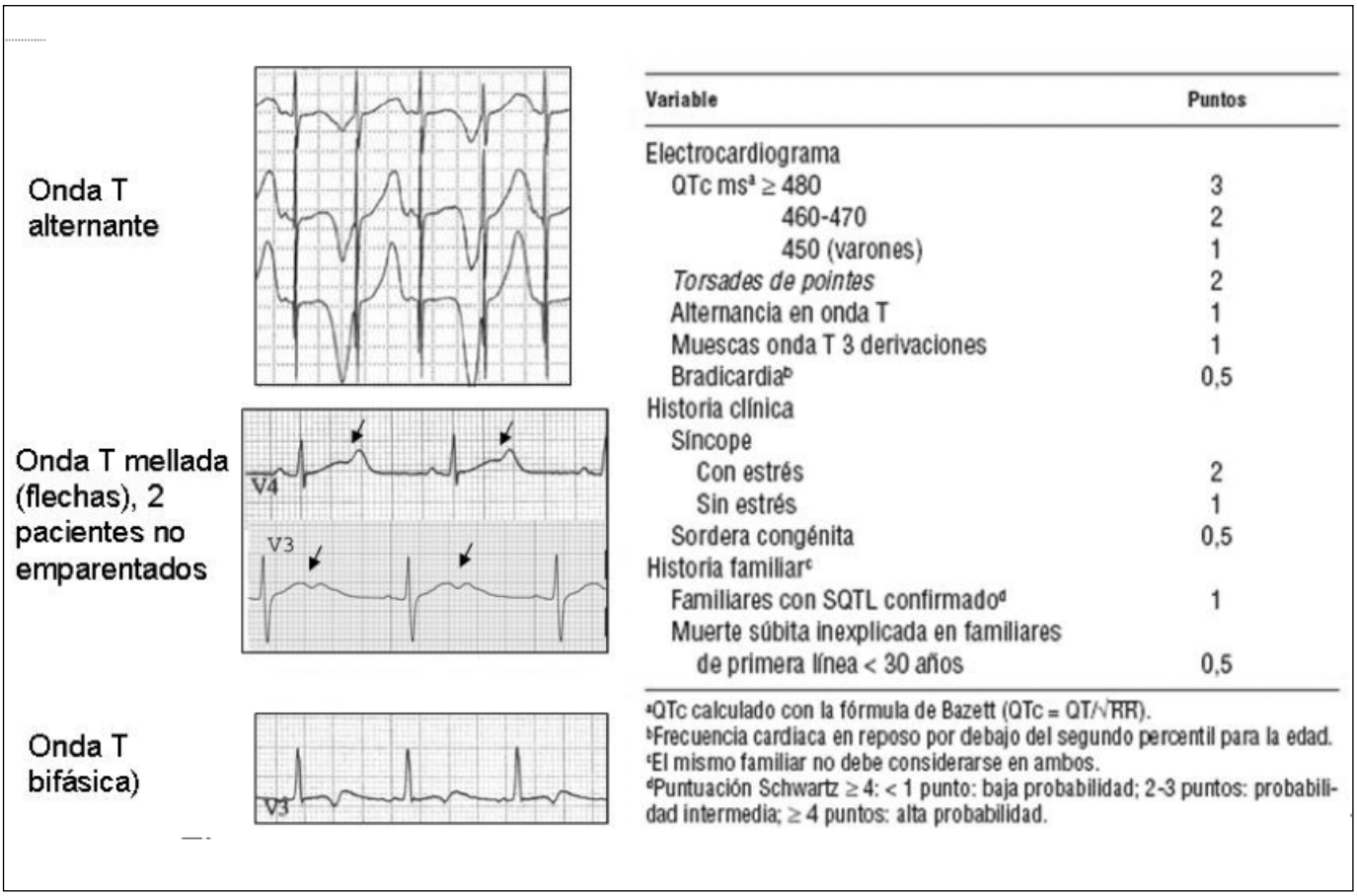


Figura 3. Distribución gaussiana del intervalo QTc. Modificado de Medeiros-Domingo et al [1].

Además del intervalo QTc, también es muy importante analizar la morfología de la onda T, especialmente en el diagnóstico clínico de un SQTL. La presencia de ondas T con muescas, bifásicas o con polaridad alternante latido a latido constituyen variables clínicas de distinto peso en los criterios diagnósticos de Schwartz (figura 4).



Variable	Puntos
Electrocardiograma	
QTc ms[a] ≥ 480	3
460-470	2
450 (varones)	1
Torsades de pointes	2
Alternancia en onda T	1
Muescas onda T 3 derivaciones	1
Bradicardia[b]	0,5
Historia clínica	
Síncope	
Con estrés	2
Sin estrés	1
Sordera congénita	0,5
Historia familiar[c]	
Familiares con SQTL confirmado[d]	1
Muerte súbita inexplicada en familiares de primera línea < 30 años	0,5

[a]QTc calculado con la fórmula de Bazett (QTc = QT/√RR).
[b]Frecuencia cardiaca en reposo por debajo del segundo percentil para la edad.
[c]El mismo familiar no debe considerarse en ambos.
[d]Puntuación Schwartz ≥ 4: < 1 punto: baja probabilidad; 2-3 puntos: probabilidad intermedia; ≥ 4 puntos: alta probabilidad.

Figura 3. Ejemplos de ondas T patológicas (onda T alternante, onda T mellada y onda T bifásica) a la izquierda, y su valor en el diagnóstico clínico del SQTL según la puntuación de Schwartz, a la derecha.

3.- Definición de "canalopatías" y descripción de las características más importantes de las canalopatías más letales

Distintas causas pueden provocar una disminución o un aumento en la actividad de un canal iónico con repercusión en el potencial de acción y en la estabilidad eléctrica del corazón. Aquellas mutaciones en los genes de los canales iónicos que ocasionan cambios (al alza o a la baja) de su funcionalidad dan origen a las *canalopatías* (inherited arrhythmia database http://www.fsm.it/cardmoc/), cardiopatías hereditarias que tienen la peculiaridad de suceder en corazones estructuralmente normales y causar arritmias letales (taquicardia ventricular, torsade des pointes y fibrilación ventricular), en particular tras la intervención de determinados *triggers* (tabla 1).

Las bases genéticas de las canalopatías han adquirido una gran complejidad en los últimos años y, así, de unas cuantas decenas de mutaciones en media docena de genes hace una década actualmente se reconocen más de 500 mutaciones en más de 12 genes y existe evidencia creciente de que, al igual que en el cáncer, la distrofia muscular de Duchenne y la anemia de Fanconi, también en las canalopatías pueden darse reordenamientos génicos (inserciones y/o deleciones grandes) que habitualmente escapan a los estudios genéticos tradicionales por secuenciación directa en linfocitos de sangre periférica [2]. Aunque el patrón de herencia predominante es el autosómico dominante, en ocasiones no se encuentra afectación en los padres y se sospecha la presencia de mutaciones *de novo* en el caso índice. Anecdóticamente, en alguna familia donde se dio esta circunstancia y, sin embargo, existían más antecedentes que hacían sospechar la presencia de una línea de herencia de padres a hijos (más casos de SMSL, pérdidas fetales tardías o mortinatos sin causa aparente), se genotipó a los padres también en tejidos (músculo, saliva o pelo) y observaron que alguno de ellos era portador de un mosaicismo[1] germinal [3,4]. Pese a todos los esfuerzos razonables, humanos, técnicos y económicos, para identificar el defecto genético subyacente, un porcentaje importante de casos quedan sin diagnóstico molecular (25% de SQTL, 75% de SB y un porcentaje desconocido de SQTC y TVCP) [2].

Además, en el caso concreto del QT largo, se sabe que existen causas adquiridas que pueden ocasionar un fenotipo similar al SQTL congénito, como es el uso de determinados fármacos (antibióticos y antidepresivos, entre otros, listado actualizado en http://www.azcert.org/medical-pros/drug-lists/drug-lists.cfm) y disbalances electrolíticos (como la hipopotasemia, hipocalcemia o la hipomagnesemia), especialmente en presencia de determinados polimorfismos[2] en el gen KCNH2 y, en menor medida, en el SCN5A [1]. Es importante descartar estas circunstancias antes de sentar el diagnóstico de SQTL congénito, por las implicaciones pronósticas y la repercusión familiar que puede tener. Además, una vez establecido el diagnóstico de SQTL se debe facilitar un listado actualizado de estos fármacos para poder ser evitados.

Mosaicismo: situación en la que conviven dos genotipos en diferentes tejidos de un mismo sujeto y se debe a la aparición de una mutación solamente en una célula del embrión en desarrollo que se transmitirá a las estirpes celulares procedentes de ella y puede afectar sólo a la línea somática a la germinal o a las dos.
Polimorfismo: variante genética no patogénica per se y presente en población general con un a prevalencia ≥1 1%.

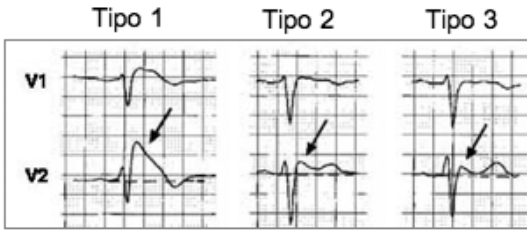
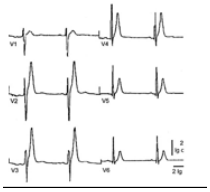
ECG TÍPICO	Datos Genéticos	Datos clínicos
SQTL (Prev: 1/2500-5000)*: Alargamiento del intervalo QTc. Se consideran alargados valores>440 mseg, pero en mujeres cifras de hasta 460 mseg pueden ser normales. La clasificación del SQTL se basa en el gen afectado, pero existe cierta correlación entre la morfología de la repolarización ventricular y los tres primeros tipos de SQTL:	La mayoría tiene heren-cia AD (Romano-Ward) y sólo el asociado a sordera congénita (Jerwell-Lange-Nielsen) es AR. En Romano-Ward, existen 10 tipos, los más frecuentes: tipo 1 (50% de los casos genotipados, canal de potasio Iks, gen KCNQ1), tipo 2 (30%, canal del potasio IKr, gen KCNH2) y tipo 3 (10%, canal de sodio, gen SCN5A).	Mayor letalidad: presencia de síntomas, QTc> 500mseg y tipo 3. Triggers: del tipo 1 ejercicio y emociones, del tipo 2 emociones, estímulos acústicos bruscos, ejercicio y sueño, y del tipo 3 sueño. Tratamiento: evitar listado de fármacos, bloqueo (mejor respuesta en tipo 1, peor en tipo 3), simpatectomía izquierda e implantación de un DAI en los casos de más riesgo de MS.
SB (Prev: 1/5000):** Elevación del segmento ST en V1-V3 con morfología de bloqueo completo o incompleto de rama derecha del haz de His. 	Sólo el 25% de los casos consiguen genotiparse y corresponden a defectos genéticos en el canal del sodio (gen SCN5A) con herencia autosómica dominante. Anecdóticamente se ha identificado un caso de SMSL con fenotipo de SB y una mutación en el gen de la 3-glicerol-fosfato deshidrogenasa 1-like [5]	Mayor letalidad: presencia de síntomas y tipo 1 espontáneo (sin test de provocación con fármacos), TVS inducible en EEF. Triggers: el sueño y los períodos postprandiales. Tratamiento: DAI en los casos de más riesgo de MS.
SQTC (Prev: desconcida)*: Acortamiento del intervalo QTc, típicamente con ondas T altas y picudas. Inicialmente, punto de corte QTc<300 mseg y posteriormente <320 mseg. Se ha sugerido que un intervalo desde la onda J al pico de la onda T<150 mseg puede discriminar a sujetos con SQTC de aquellos normales con intervalos QTc cortos [6]. 	Conocido sólo desde el año 2000, actualmente se reconocen 3 tipos con herencia autosómica dominante, el tipo 1 se asocia a defectos en el gen KCNH2, el tipo 2 en KCNQ1 y el tipo 3 en KCNJ2.	No se han descrito triggers específicos. Tratamiento: DAI, aunque de forma transitoria en niños podría ensayarse quinidina hasta ese momento.
TVCP (Prev desconocida, quizás 1/10000)*: Inestabilidad eléctrica durante el ejercicio o las emociones (abundante extrasistolia ventricular aislada, en dobletes, en rachas de TVNS, típicamente con cambio de eje del QRS 180º y, ocasionalmente TVS o FV).	Consiguen genotiparse el 50%: en la mayoría el defecto genético tiene herencia autosómica dominante y se localiza en el gen RyR2 (tipo 1) y en un 1-2% la herencia es autosómica recesiva y el gen de la calsecuestrina (tipo 2).	Altísima letalidad, sobre todo si hay síntomas. Triggers: el estrés emocional y el ejercicio. Tratamiento: bloqueo, asociados a simpatectomía izquierda y un DAI en el caso de pacientes de alto riesgo de MS

Tabla 1. Caracterización de las canalopatías más letales. Síndrome de QT largo, SQTL. Síndrome de Brugada, SB. Síndrome de QT corto, SQTC. Taquicardia ventricular catecolaminérgica polimórfica, TVCP. Taquicardia ventricular no sostenida. TVNS. Taquicardia ventricular sostenida, TVS. Prevalencia en población general, Prev. Muerte súbita, MS. Desfibrilador automático implantable, DAI. Estudio electrofisiológico, EEF. * Se clasifican según el gen mutado.** Se clasifican según el patrón ECG.

4.- Análisis temporal de las evidencias que apoyan el papel de las canalopatías en el SMSL

El hecho de que las canalopatías son cardiopatías potencialmente letales que cursan sin alteraciones estructurales en el corazón las hace imposibles de diagnosticar en la autopsia y candidatas a ser responsables de un porcentaje de los casos rutinariamente catalogados de SMSL. Sólo la constatación de las características electrocardiográficas premortem o la identificación de una mutación causal postmortem permitirían establecer un diagnóstico certero evitando la etiqueta de SMSL.

La triple hipótesis, vigente en los últimos 15 años, establece que el SMSL sucede como consecuencia de un desencadenante o trigger (no fatal en sí mismo) en un lactante vulnerable (desde el punto de vista genético) en un momento sensible del desarrollo. Desde este prisma, las canalopatías podrían justificar un aumento del riesgo en cada una de esas vertientes:

1) Niño vulnerable: el hecho de ser portador de un defecto genético en los genes que codifican proteínas clave en la generación de corrientes eléctricas del corazón hace que los lactantes afectos se encuentren en riesgo de desarrollar taquiarritmias malignas en cualquier momento de su vida, también en etapa lactante, y especialmente cuando quedan expuestos a triggers específicos.

2) Trigger: el sueño, circunstancia clave en la definición del SMSL, es el trigger más importante para la aparición de taquiarritmias malignas en el caso del SQTL3 y del SB fundamentalmente, pero también en el caso del SQTL2. La posición en prono en prematuros de 1 mes de vida incrementó el intervalo QTc y redujo la variabilidad de la frecuencia cardiaca en un estudio [7] y, aunque no lo demostró en los 45 lactantes de otro trabajo, los autores reconocieron que la única víctima de SMSL registrada incrementó 25 mseg el intervalo QTc en prono en comparación con supino [8]. La hipertermia, el dolor o el hambre, así como episodios menores de obstrucción de las vías aéreas altas pueden actuar de triggers de arritmias malignas en SQTL1, SQTL2 y probablemente en TVCP [9].

3) Periodo vulnerable de su desarrollo: La repolarización ventricular no es un elemento estacionario, sino flexible y sujeto a cambios constantes en el lactante. Hasta los 3 meses el intervalo QTc mantiene valores más elevados de los que tendrá posteriormente (por inmadurez del sistema nervioso vegetativo), también en aquellos lactantes portadores de un SQTL congénito, más susceptibles por tanto a eventos letales en este periodo.

Las evidencias a favor del papel de las canalopatías en el SMSL pueden resumirse en la siguiente cadena de acontecimientos consecutivos:

1) Constatación de intervalos QTc alargados en las víctimas de SMSL o sus familiares con mayor frecuencia que en lactantes controles:
1976: Estudio de 42 ECGs de padres de niños con SMSL y en 26% de las familias se detectó al menos un intervalo QT alargado [10].
1979-1980: Descripción de dos neonatos con torsade de pointes (con o sin otras alteraciones electrocardiográficas) [11,12].
1985-1986: Estudios pequeños no encontraron diferencias en el QTc de víctimas de SMSL y controles en ECG neonatales [13,14].
1998: Primer gran estudio de 34442 lactantes italianos a los que se realizó un ECG neonatal en el 3er-4º día de vida, 42 fallecieron por SMSL (con una incidencia extremadamente baja para ese momento 0,07%). Mientras que sólo el 2,5% de los lactantes sin SMSL presentaron en el ECG neonatal valores >440 mseg, Schwartz y col estimaron que el 50% de los lactantes con SMSL sobrepasaban este valor (3 con QTc>470 mseg), diferencias estadísticamente significativas [15].

2) Publicación de casos aislados de víctimas de SMSL o episodios aparentemente letales con mutaciones en los genes codificantes para los canales iónicos, fundamentalmente SCN5A [16-18] y KCNQ1 [19], algunos de ellos con constatación de taquiarritmias malignas durante el evento, otros con documentación de QTc largos y con ocasional estudio cardiológico y molecular también de los padres (2000-2005).

3) Publicación de series de casos de SMSL con un porcentaje significativo de identificación de variaciones genéticas en los genes relacionados con los canales iónicos, algunas con estudios funcionales in vitro, la mayoría procedentes de autopsias y sin correlato clínico asociado, por lo que no se pudo estimar la prevalencia de afectación parental y discernir si se trataba de mutaciones de novo o heredadas de los progenitores.

2001-2005: Ackerman y col publicaron la primera serie de 93 casos de SMSL en los que 4 casos fueron atribuibles a mutaciones relacionadas con el SQTL (1 en KCNQ1, 1 en KCNH2 y 2 en SCN5A) pero, teniendo en cuenta el montante de casos con diagnóstico claro en el que no se llega a un diagnóstico molecular, los autores estimaron que el porcentaje de casos de SMSL atribuibles a SQTL es del 6-7% [20,21].

2006-2008: Además de mutaciones patogénicas, se publicaron artículos en cohortes de víctimas de SMSL (con tamaños muestrales de 6 a 133) en las que se detectó una sobrerrepresentación estadísticamente significativa de polimorfismos en genes de los canales iónicos (tanto en regiones exónicas como en regiones UTR), frecuentemente en asociación [22], y especialmente en el gen SCN5A y en población de raza africana [23] confiriendo odds ratio de 24 para el desarrollo de SMSL. Paralelamente a este hallazgo se demostró in vitro una mayor susceptibilidad de los portadores al desarrollo de arritmias letales en presencia de triggers reconocidos como la acidosis (en ocasiones causada por episodios menores de obstrucción de las vías aéreas altas) [24].

2007-2008: En otro estudio noruego de casos de SMSL (201) y controles (182), Arnestadt y col estudiaron mediante secuenciación los 7 principales genes relacionados con los canales iónicos y encontraron un 9,5% de casos portadores de mutaciones patogénicas o variantes raras entre los casos de SMSL y solamente un 0,5% en controles (1 variante rara) [25], variantes que resultaron funcionales tras realizar los estudios pertinentes in vitro [26,27].

4) Publicación de datos que apoyan el papel de otros genes en la etiopatogenia del SMSL, como son genes no relacionados con tipos infrecuentes de SQTL, con el SQTC y con la TVCP.
2003-2004: Descripción de 1 casos de SMSL en una familia con SQTC (mutación en KCNH2) y otro caso de un lactante clínica y genéticamente afectado que fue resucitado de una muerte súbita y quedó con importantes secuelas neurológicas [28,29].
2007: En otra serie de 134 casos de SMSL se describió la presencia de 3 mutaciones supuestamente patogénicas en el gen de caveolina3 (responsable de SQTL9) [30]. Merece la pena destacar que todas ocurrieron en lactantes negros (50 estudiados, 6% con mutaciones; comparación con blancos p=0,05) y 2 de ellos fallecieron con edad >6 meses de vida, edad infrecuentemente alta (sólo un 9% del total de esta serie; comparación con<6 meses p=0,02). En esa misma serie, se

publicó resultado del despistaje de mutaciones en el gen de RyR2 (responsable del TVCP1), encontrándose 2 lactantes (una de raza blanca de 4 semanas y otra de raza negra de 6 meses) que poseían mutaciones funcionalmente patogénicas [31].

Gen	Canal	Síndrome	% Respecto del total de SMSL	Referencias
KCNQ1	Iks	SQTL1 SQTC2	1-2,5%	21,25
KCNH2	IKr	SQTL2 SQTC1	1%	21,28,29
SCN5A	INa	LQTS3 SB	2-6% caucásicos	20,25
CAV3	INa	SQTL9	6% negros	30
RyR2	calcio	TVCP	2%	31

Tabla 2. Resumen de evidencias que apoyan la implicación de las canalopatías en el SMSL. Síndrome de QT largo, SQTL. Síndrome de QT corto, SQTC. Síndrome de Brugada, SB. Taquicardia ventricular catecolaminérgica polimórfica, TVCP.

5.- Electrocardiograma neonatal, por qué si o por qué no

Desde la publicación de la serie de ECGs neonatales de Schwartz en 1998 [15], se suscitó la polémica acerca de la realización de un ECG de forma rutinaria a todos los lactantes como mecanismo de screening neonatal de niños en riesgo de sufrir un SMSL.

Las críticas destacaron que:

- En este estudio se excluyeron la mayor parte de lactantes prematuros y enfermos de alto riesgo de padecer un SMSL
- Las arritmias letales no suelen detectarse como precipitantes de SMSL en los registros de monitores de apneas-taquicardia-bradicardias o en casos de episodios aparentemente letales resucitados
- El valor predictivo positivo del punto de corte de QTc>440mseg era muy bajo (1,5%), es decir, que el 98,5% de los lactantes con estos valores no experimentarán un episodio de SMSL [32,33].
- Debe analizarse pormenorizadamente la disponibilidad de recursos, el coste-efectividad de la realización de un ECG neonatal, la responsabilidad medicolegal y la ansiedad familiar suscitada [34], especialmente por los casos con QTc alargado entre los que sabemos que habrá muchos falsos positivos que normalizarán el ECG posteriormente.
- Si el gen más frecuentemente mutado en los casos de SMSL es el SCN5A las opciones terapéuticas son limitadas desde el punto de vista de que es el más letal y el que peor responde al bbloqueo.

Sin embargo, merece la pena destacar que:

- La odds ratio de un QTc>440mseg fue de 41,3, mucho más alta que la de cualquier otro factor de riesgo epidemiológico que nadie discutiría hoy en día [21].
- Se han publicado casos de episodios aparentemente letales por canalopatías donde el ritmo cardiaco subyacente fue una taquiarritmia ventricular maligna. El hecho de que la mayoría de los casos que sobreviven no cumplan este dato puede deberse a la alta letalidad de estas cardiopatías que condiciona que los casos que sobreviven no padezcan estas enfermedades, sino cualquier otra más "benigna".
- La realización de un ECG neonatal permitiría identificar no sólo alteraciones compatibles con las canalopatías, sino también otros trastornos que pudieran poner sobre aviso de cardiopatías congénitas y del síndrome de Wolf-Parkinson-White, también potencialmente causantes de fallecimientos en etapa lactante o con posterioridad [35].
- Una vez diagnosticada una canalopatía existen estrategias terapéuticas útiles en la reducción del riesgo de eventos letales, básicamente evitar ciertos fármacos y condiciones epidemiológicas de riesgo, bbloqueo en algunos casos (SQTL y TVCP), ocasionalmente inicio de otro fármaco antiarrítmico e implantación de un desfibrilador. Asimismo, la identificación de un lactante como portador de una canalopatía permite ampliar el estudio familiar para realizar prevención primaria en otros miembros de la misma familia, en caso de identificarse más afectados.
- Hoy en día disponemos de guías científicas para la realización de un ECG neonatal [35] que aconsejan la realización de un primer ECG, y en el caso de registrarse valores>440mseg, la repetición del ECG complementándolo en la familia con una historia clínica, un ECG, un Holter y un screening de mutaciones en el caso índice. Las guías no especifican los tiempos de actuación pero una buena aproximación sería la realización del primer ECG al final del primer mes de vida, cuando los valores de QTc no son tan largos porque el sistema nervioso autonómico ha avanzado en su estado de maduración [15,25].
- Un análisis de coste-efectividad demostró que este screening reduciría la mortalidad precoz del SQTL de 13,2% al 3,2%, evitando 23 vidas al año con un coste menor a 12.000 euros por vida salvada (alto coste-efectividad) [36].
- La etnia es un factor a tener en cuenta en la interpretación de estos ECGs, pues se han descrito notables variaciones en QTc [37] y la presencia de determinados polimorfismos [25,30]. Datos españoles avalan esta afirmación a partir de un estudio realizado en el Hospital del Mar (Barcelona) con 1305 neonatos [37]. En él registraron valores de QTc> 440 mseg en el 17,9% de los lactantes autóctonos frente a un 27,7% en los procedentes del Magreb y Próximo Oriente (p=0,016) y un 28,2% en los originarios de India-Pakistán (p=0,033). En base a estos datos los autores aconsejan la aplicación del programa de ECG neonatal sólo a estas etnias, probablemente por las limitaciones actuales del sistema sanitario para asumir el despliegue de personal entrenado en la interpretación de los ECGs neonatales, los estudios familiares derivados de ellos y el coste económico del screening genético necesariamente ligado a esta estrategia.

La creación de equipos multidisciplinares (pediatras, cardiólogos, forenses, patólogos, psicólogos y genetistas) para el estudio del SMSL permitiría etiquetar los casos debidos a canalopatías y orientar a las familias. Estos casos, por tanto, pasarían a engrosar el porcentaje de lactantes fallecidos súbitamente por causa explicada y abandonarían las categorías de SMSL. Esta estrategia podría reducir las respuestas maladaptativas en los familiares (ansiedad, duelo patológico...) y sus consecuencias (depresión, consumo de psicofármacos, bajas laborales prolongadas...), y además darían pie a emprender estrategias de diagnóstico y tratamiento precoz en el resto de familiares de la víctima, desconocedores de que pueden ser portadores de la misma cardiopatía potencialmente letal susceptible de ser tratada con distintas medidas terapéuticas.

En la Comunidad Valenciana se creó en marzo 2008 la Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita Familiar, donde, además de las familias con SMSL y episodios aparentemente letales se estudian, desde un prisma multidisciplinar, las familias de víctimas (fallecidas o resucitadas) por muerte súbita cardiaca potencialmente familiar. En esta Unidad juegan un papel clave los Institutos de Medicina Legal de

la Comunidad Valenciana, así como todos los especialistas implicados en el ámbito sanitario.

Consideraciones finales

- Los canales iónicos son responsables de la generación del potencial de acción que tiene su traducción en el ECG registrado en superficie y las mutaciones en los genes que los codifican dan origen a las **canalopatías**, cardiopatías potencialmente letales que cursan sin alteraciones estructurales.
- Es preciso conocer **cómo analizar la repolarización ventricular en el ECG** para identificar pacientes con canalopatías y eso incluye la medición del intervalo QTc y el análisis de la morfología de la onda T.
- En el momento actual, el conocimiento científico acumulado permite establecer que aproximadamente **un 10% de los casos catalogados como SMSL corresponden a SQTL y que un porcentaje, aún por precisar, podría corresponder a SB, SQTC y TVCP**. El gen más sólidamente relacionado con el SMSL es el SCN5A, donde el sueño es el trigger más importante.
- Distintas publicaciones permiten elucubrar que estas mismas entidades podrían estar detrás de **muertes fetales tardías y mortinatos** sin causa aparente (obstétrica o de otro origen).
- Por todo lo expuesto parece sensato abogar por la estrategia de realización de un **ECG neonatal** pero, para la ejecución del screening según lo recomendado en las guías, deberían aportarse los recursos necesarios (profesionales clínicos y diagnóstico genético).

AGRADECIMIENTOS

Este trabajo ha sido financiado por el Instituto de Salud Carlos III (RECAVA RD06/0014/0004, PI070831, CP0700326, PI080185) y la Conselleria de Sanidad (AP153/08) y cuenta con respaldo de la Dirección General de Salud Pública (Plan General de Prevención Cardiovascular y CSISP).

REFERENCIAS

Tester DJ, Ackerman MJ. Novel gene and mutation discovery in congenital long QT syndrome: let's keep looking where the street lamp standeth. Heart Rhythm. 2008;5:1282-4.

Miller TE, Estrella E, Myerburg RJ, Garcia de Viera J, Moreno N, Rusconi P, Ahearn ME, Baumbach L, Kurlansky P, Wolff G, Bishopric NH. Recurrent third-trimester fetal loss and maternal mosaicism for long-QT syndrome. Circulation. 2004;109:3029-34.

Schwartz PJ. Stillbirths, sudden infant deaths, and long-QT syndrome: puzzle or mosaic, the pieces of the Jigsaw are being fitted together. Circulation. 2004;109:2930-2.

Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Ackerman MJ. Clinical and genetic characteristics of long QT syndrome. Rev Esp Cardiol 2007;60:739-52.

Van Norstrand DW, Valdivia CR, Tester DJ, Ueda K, London B, Makielski JC, Ackerman MJ. Molecular and functional characterization of novel glycerol-3-phosphate dehydrogenase 1 like gene (GPD1-L) mutations in sudden infant death syndrome. Circulation. 2007;116:2253-9.

Anttonen O, Junttila MJ, Maury P, Schimpf R, Wolpert C, Borggrefe M, Giustetto C, Gaita F, Sacher F, Haïssaguerre M, Sbragia P, Brugada R, Huikuri HV. Differences in twelve-lead electrocardiogram between symptomatic and asymptomatic subjects with short QT interval. Heart Rhythm. 2009;6:267-71.

Ariagno RL, Mirmiran M, Adams MM, Saporito AG, Dubin AM, Baldwin RB. Effect of position on sleep, heart rate variability, and QT interval in preterm infants at 1 and 3 months' corrected age. Pediatrics. 2003;111:622-5.

Baker SS, Milazzo AS Jr, Valente AM, Paul IM, Talner NS, Sanders SR, Kanter RJ, Li JS. Measures of cardiac repolarization and body position in infants. Clin Pediatr (Phila). 2003;42:67-70.

Skinner JR. Is there a relation between SIDS and long QT syndrome? Arch Dis Child. 2005;90:445-9

Maron BJ, Clark CE, Goldstein RE, Epstein SE. Potential role of QT interval prolongation in sudden infant death syndrome. Circulation. 1976;54:423-30.

Southall DP, Arrowsmith WA, Oakley JR, McEnery G, Anderson RH, Shinebourne EA. Prolonged QT interval and cardiac arrhythmias in two neonates: sudden infant death syndrome in one case. Arch Dis Child. 1979;54:776-9.

DiSegni E, Klein HO, David D, Libhaber C, Kaplinsky E. Overdrive pacing in quinidine syncope and other long QT-interval syndromes. Arch Intern Med. 1980;140:1036-40.

Southall DP, Arrowsmith WA, Stebbens V, Alexander JR. QT interval measurements before sudden infant death syndrome.Arch Dis Child. 1986;61:327-33

Weinstein SL, Steinschneider A. QTc and R-R intervals in victims of the sudden infant death syndrome. Am J Dis Child. 1985;139:987-90.

Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Segantini A, Austoni P, Bosi G, Giorgetti R, Grancini F, Marni ED, Perticone F, Rosti D, Salice P.Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. N Engl J Med. 1998;338:1709-14.

Schwartz PJ, Priori SG, Dumaine R, Napolitano C, Antzelevitch C, Stramba-Badiale M, Richard TA, Berti MR, Bloise R. A molecular link between the sudden infant death syndrome and the long-QT syndrome. N Engl J Med. 2000;343:262-7.

Wedekind H, Smits JP, Schulze-Bahr E, Arnold R, Veldkamp MW, Bajanowski T, Borggrefe M, Brinkmann B, Warnecke I, Funke H, Bhuiyan ZA, Wilde AA, Breithardt G, Haverkamp W. De novo mutation in the SCN5A gene associated with early onset of sudden infant death. Circulation. 2001;104:1158-64

Skinner JR, Chung SK, Montgomery D, McCulley CH, Crawford J, French J, Rees MI. Near-miss SIDS due to Brugada syndrome. Arch Dis Child. 2005;90:528-9.

Schwartz PJ, Priori SG, Bloise R, Napolitano C, Ronchetti E, Piccinini A, Goj C, Breithardt G, Schulze-Bahr E, Wedekind H, Nastoli J. Molecular diagnosis in a child with sudden infant death syndrome. Lancet. 2001;358:1342-3.

Ackerman MJ, Siu BL, Sturner WQ, Tester DJ, Valdivia CR, Makielski JC, Towbin JA. Postmortem molecular analysis of SCN5A defects in sudden infant death syndrome. JAMA. 2001;286:2264-9.

Tester DJ, Ackerman MJ. Sudden infant death syndrome: how significant are the cardiac channelopathies? Cardiovasc Res. 2005 15;67:388-96.

Kiehne N, Kauferstein S.Mutations in the SCN5A gene: evidence for a link between long QT syndrome and sudden death? Forensic Sci Int Genet. 2007;1:170-4.

Van Norstrand DW, Tester DJ, Ackerman MJ. Overrepresentation of the proarrhythmic, sudden death predisposing sodium channel polymorphism S1103Y in a population-based cohort of African-American sudden infant death syndrome. Heart Rhythm. 2008;5:712-5

Plant LD, Bowers PN, Liu Q, Morgan T, Zhang T, State MW, Chen W, Kittles RA, Goldstein SA. A common cardiac sodium channel variant associated with sudden infant death in African Americans, SCN5A S1103Y. J Clin Invest. 2006;116:430-5.

Arnestad M, Crotti L, Rognum TO, Insolia R, Pedrazzini M, Ferrandi C, Vege A, Wang DW, Rhodes TE, George AL Jr, Schwartz PJ. Prevalence of long-QT syndrome gene variants in sudden infant death syndrome. Circulation. 2007;115:361-7

Wang DW, Desai RR, Crotti L, Arnestad M, Insolia R, Pedrazzini M, Ferrandi C, Vege A, Rognum T, Schwartz PJ, George AL Jr. Cardiac sodium channel dysfunction in sudden infant death syndrome. Circulation. 2007;115:368-76.

Rhodes TE, Abraham RL, Welch RC, Vanoye CG, Crotti L, Arnestad M, Insolia R, Pedrazzini M, Ferrandi C, Vege A, Rognum T, Roden DM, Schwartz PJ, George AL Jr. Cardiac potassium channel dysfunction in sudden infant death syndrome. J Mol Cell Cardiol. 2008;44:571-81.

Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, Wolpert C, Schimpf R, Riccardi R, Grossi S, Richiardi E, Borggrefe M. Short QT Syndrome: a familial cause of sudden death. Circulation. 2003 26;108:965-70.

Brugada R, Hong K, Dumaine R, Cordeiro J, Gaita F, Borggrefe M, Menendez TM, Brugada J, Pollevick GD, Wolpert C, Burashnikov E, Matsuo K, Wu YS, Guerchicoff A, Bianchi F, Giustetto C, Schimpf R, Brugada P, Antzelevitch C. Sudden death associated with short-QT syndrome linked to mutations in HERG.Circulation. 2004;109:30-5.

Cronk LB, Ye B, Kaku T, Tester DJ, Vatta M, Makielski JC, Ackerman MJ. Novel mechanism for sudden infant death syndrome: persistent late sodium current secondary to mutations in caveolin-3. Heart Rhythm. 2007;4:161-6.

Tester DJ, Dura M, Carturan E, Reiken S, Wronska A, Marks AR, Ackerman MJ. A mechanism for sudden infant death syndrome (SIDS): stress-induced leak via ryanodine receptors.Heart Rhythm. 2007;4:733-9.

Lucey JF. Comments on a sudden infant death article in another journal. Pediatrics. 1999;103(4 Pt 1):812

Kelly DH, Shannon DC, Liberthson RR. The role of the QT interval in the sudden infant death syndrome.Circulation. 1977;55:633-5.

Berul CI, Perry JC. Contribution of long-QT syndrome genes to sudden infant death syndrome: is it time to consider newborn electrocardiographic screening? Circulation. 2007;115:294-6.

Schwartz PJ, Garson A Jr, Paul T, Stramba-Badiale M, Vetter VL, Wren C; European Society of Cardiology.Guidelines for the interpretation of the neonatal electrocardiogram. A task force of the European Society of Cardiology. Eur Heart J. 2002;23:1329-44.

Quaglini S, Rognoni C, Spazzolini C, Priori SG, Mannarino S, Schwartz PJ. Cost-effectiveness of neonatal ECG screening for the long QT syndrome.Eur Heart J. 2006;27:1824-32.

Martí-Almor J, Berrueco R, García-Algar O, Mur A, Bazán V, Recasens L, Pérez-Rodón J, Bruguera J. QT interval in newborns of different ethnic origin: usefulness of neonatal ECG screening.Rev Esp Cardiol. 2008;61:980-2

MESA REDONDA

Problemática de las urgencias pediátricas.

Moderador: Andrés González Hermosa, Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya)

PROBLEMÁTICA DE LAS URGENCIAS PEDIÁTRICAS: LA EXPERIENCIA ITALIANA

Nº Programa: 382

Autor: Prof. Pasquale Di Pietro

Istituto Giannina Gaslini - Ospedale Pediatrico IRCCS, Genova (Italia)

En Italia el problema de la Urgencia-Emergencia pediátrica se ha convertido en un tema de actualidad dentro de los últimos 10 años gracias a la Sociedad Italiana de Pediatría, que ha incluido entre sus objetivos hacer que cada región italiana tenga presente al menos un DEA (Departamento de Emergencia Avanzado).

También se considera importante la presencia de una Urgencia Pediátrica por área provincial que corresponda a cerca de 120-200.000 habitantes. Es de subrayar que sin embargo el modelo todavía presente en Italia que está en activo en Pediatría tiene la estructura de la Urgencia en el adulto.

Numerosas asociaciones organizativas de este ámbito ya han hecho cambios, sin embargo todavía queda mucho trabajo por hacer.

Uno de los objetivos a conseguir es el construir una verdadera red de Urgencias-Emergencias que garantice una adecuada eficiencia. La red regional deberá comprender no sólo la estructura de la Urgencia sino también una adecuada organización del transporte neonatal y pediátrico.

En este año se están haciendo investigaciones importantes sobre el mejoramiento del triage pediátrico y la dirección de la OBI (observación breve intensiva) y de la Urgencia. Además se esta buscando organizar la terapia semi-intensiva.

La unidad de Terapia Intensiva Pediátrica esta dirigida en la mayoría de los hospitales por anestesistas y reanimadores y no por pediatras. El compromiso fundamental esta representado por la formación del personal médico y enfermero sobre la que la SIP (Sociedad Italiana de Pediatría) se está dedicando de manera importante a través de cursos de formación tradicionales, PBLS (Pediatric Base Life Support), PALS (Pediatric Avanced Life Support) y también gracias a la utilización de la simulación, un instrumento formativo y didáctico verdaderamente útil que se está utilizando cada vez más en nuestro país con alta reputación.

SITUACIÓN ACTUAL DE LOS SERVICIOS DE URGENCIA PEDIÁTRICOS EN ESPAÑA

Nº Programa: 383
Autor: Dr Javier Benito Fernández
Jefe del Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital de Cruces. Vizcaya.

INTRODUCCION

Los Servicios de Urgencias de nuestro país están viviendo, durante los últimos 20 años, una continua transformación, motivada por el incremento constante de la carga asistencial. En el año 2004 se registraron 23.654.303 visitas urgentes en los Hospitales Españoles (incremento de un 45,4 % en 10 años). Los Servicios de Urgencias Pediátricos (SUP) no han sido ajenos a esta evolución y como ejemplo, el SUP del Hospital de Cruces en Vizcaya, ha duplicado el número de consultas desde el año 1995 hasta la actualidad, alcanzando el último año los 63.000 episodios. Este incremento en la demanda asistencial, especialmente para situaciones de baja complejidad que podrían ser atendidas en niveles inferiores, no obedece simplemente a cambios demográficos, ni epidemiológicos, sino que parecen existir otros factores que intentan explicar y se asocian a esta conducta, como:

• La incorporación de la mujer al mercado laboral ha provocado que muchos padres y madres estén con sus hijos cuando las puertas de los Centros de Salud han cerrado. Esto provoca que se acuda con mayor frecuencia a lugares en los que los pediatras siguen ofertando asistencia, es decir, los servicios de urgencias pediátricos hospitalarios.

• El acceso de las familias a diferente información sanitaria (prensa, televisión, Internet) hace que, en muchas ocasiones, una familia pueda acudir a los diferentes centros sanitarios en busca de información, tranquilidad o una segunda opinión.

• Además, la capacitación de los pediatras de los SUP es cada vez mayor y más específica, incrementándose la satisfacción de las familias por la atención recibida en estos servicios.

• El cambio arquitectónico experimentado por los servicios de urgencias pediátricos hospitalarios, facilitando las esperas de las familias y el trabajo de los profesionales.

• El perfil de los pacientes que nos consulta, además, está cambiando. Cada vez hay más hijos únicos, está aumentando la edad de los padres y madres, y lo que se puede denominar «cultura de la inmediatez» ha llegado también al campo sanitario. Al igual que los cambios sociales son rápidos, la rapidez en solucionar los problemas que plantean nuestros clientes también se ha incrementado en estos años.

Para encontrar un modelo válido de atención en las UP es necesario conocer el espectro de la patología atendida, diseñar las características arquitectónicas, técnicas y funcionales de estas unidades y contar con un equipo profesional adecuado.

ORGANIZACIÓN FUNCIONAL

La demanda en urgencias no es continua a lo largo del día, la semana y el año. Se incrementa de forma significativa en la franja horaria de 19 a 24 horas, los fines de semana y en nuestra área, los meses de otoño-invierno. Además, los motivos principales de consulta no corresponden a auténticas urgencias médicas, sino a "pseudourgencias" o urgencias percibidas como tales por los padres. Estas dos peculiaridades de los SUP, picos asistenciales y pseudourgencias, unido al derecho que tiene todo niño de ser valorado adecuadamente, genera que se produzcan situaciones de colapso en estas unidades, que pueden dificultar la atención de las verdaderas urgencias. Por este motivo se han creado sistemas de clasificación o "triage", con el objetivo primordial de garantizar la atención inmediata del enfermo que lo requiere, independientemente de la presión asistencial a que se vea sometida la UP.

Desde el punto de vista estructural es fundamental que las áreas de atención pediátrica estén claramente separadas y diferenciadas de las de los adultos. La dotación humana y material de un SUP depende del nivel asistencial en el que nos encontremos. La Academia Americana de Pediatría ha elaborado y publicado en una editorial las líneas maestras de las características que debe poseer un SUP, orientadas fundamentalmente a optimizar la asistencia al niño gravemente enfermo o accidentado. Dentro de esta editorial se hace un repaso minucioso y pormenorizado de la cualificación del personal, del aparataje, material y medicaciones necesarias para la atención de un niño en situación crítica. También establece los niveles de dotación de las unidades, que van desde el equipo humano y material que debe poseer un hospital que podríamos considerar comarcal, hasta un hospital de referencia de especialidades.

Otro aspecto importante que deben contemplar los SUP es la informatización progresiva de su actividad. Las aplicaciones de la informática en los SUP van desde las de carácter administrativo y apoyo a la actividad asistencial, pasando por la investigación, hasta el diagnóstico asistido por ordenador. Recientemente, el Grupo de Calidad de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP), ha realizado una encuesta sobre la situación de los aspectos organizativos y funcionales de los SUP Españoles. En esta encuesta, se incluye la falta de informatización de los SUP como uno de los factores claves que no sólo impiden la mejora de los aspectos organizativos y funcionales, sino que dificultan la realización de cualquier análisis sobre la actividad desarrollada o de los indicadores de calidad de la atención prestada.

Un estudio realizado el año 2006 sobre la situación de los SUP de los hospitales terciarios en Europa, realizado por la Sección de Pediatría de la Sociedad Europea de Emergencias (EuSEM), llegó a la conclusión de que en líneas generales se contaba con niveles adecuados de organización y dotación de recursos materiales. Sin embargo, se detectaron áreas de mejora, especialmente en lo que se refiere a la falta de especialización del personal médico. En la encuesta del Grupo de Calidad de SEUP a la que anteriormente hacía mención, llegan a la conclusión de que existen deficiencias y oportunidades de mejora, tanto a nivel estructural como funcional, argumentando que la principal causa es la falta de personal y/o responsables específicos.

EQUIPOS DE PROFESIONALES

En nuestro medio se observa que si bien bastantes hospitales empiezan a tener un *staff* propio de urgencias, éste sólo ocupa unas franjas horarias muy concretas. Ello supone que fuera de estas franjas horarias la responsabilidad de la asistencia recaiga sobre personal no especialmente entrenado para atender patología aguda y sobre profesionales en formación.

En la década de los 80 nació en EEUU la Medicina Pediátrica de

Urgencias, como subespecialidad de Pediatría y de Medicina de Urgencias. Desde entonces hasta la fecha el crecimiento en el número de miembros e influencia ha sido constante. En Noviembre de 1992 se creó la Certificación en esta subespecialidad, con la aparición de múltiples programas de formación en la misma, con una duración de 2 años hasta el año 1995, y de 3 a partir del mismo. Además también se ha diseñado un programa de acreditación y entrenamiento periódico en los conocimientos y técnicas de la especialidad. Actualmente diversos países cuentan con Programas reconocidos a nivel nacional específicos para la formación en MUP: 48 en EEUU, 9 en Canadá, 8 en Australia.

La forma y la duración de la instrucción para llegar a ser un pediatra de Urgencias, así como el proceso de acreditación de los Centros de la Instrucción no están definidos apropiadamente en la actualidad, variando notablemente entre estos países. Se ha elaborado un proyecto a nivel europeo que establece el contenido del Programa de Capacitación que debe completar un médico para acreditarse como subespecialista en MUP, así como las características que deben reunir los Centros de Instrucción que quieran acreditarse en esta labor. Este proyecto será propuesto este año 2006 a la Unión Europea de Especialistas Médicos (EUMS).

En Europa, en los últimos años la MUP ha ido también creciendo en muchos países. En el Reino Unido esta subespecialidad ha recibido recientemente (2003) el reconocimiento oficial. En Italia, Francia y España, no es una subespecialidad pediátrica reconocida, pero es practicada por un número creciente de pediatras y concretamente en España, la Asociación Española de Pediatría, concede en la actualidad acreditación en MUP a aquellos pediatras que demuestran una dedicación (asistencial, docente e investigadora) y formación específica en esta subespecialidad. Estos países cuentan ya con una Sociedad de Urgencias de Pediatría, con el propósito de mejorar los cuidados proporcionados tanto a niños que enferman de forma aguda, como a los accidentados, organizándose en todos ellos una Reunión Científica Anual.

Desde el punto de vista de la creación de un plan de formación y reconocimiento oficial de las subespecialidades pediátricas en España, dentro del decreto de especialidades médicas, en el año 1995 se empezaron a desarrollar las Áreas de Acreditación Pediátricas. Dentro de estas áreas se encontraba Urgencias de Pediatría, cuya Sociedad creada en el año 1996, elaboró una memoria que contemplaba, entre otras cosas, un programa de formación del futuro pediatra de urgencias de 2 años de duración. En este programa de formación se hace especial hincapié en la atención y estabilización inicial del enfermo crítico, politraumatizados, reanimación cardiopulmonar, insuficiencia respiratoria, etc. y en el conocimiento de técnicas quirúrgicas, traumatológicas, oftalmológicas, ORL, analgesia y sedación, etc. que deben caracterizar, en gran parte, la labor profesional del pediatra de urgencias. A día de hoy, no se ha dado paso alguno en esta dirección. Más inminente parece ser el reconocimiento de la Medicina de Urgencias como especialidad y la creación de un programa de formación específico en este área.

COMENTARIOS FINALES

Es precisa afrontar cambios en la organización de los SUP para adaptarlos a la realidad actual y que pasan obligatoriamente por la existencia de médicos y enfermeras con dedicación exclusiva a esta labor. Unos responsables y profesionales más especializados y cualificados, serán más capaces de aplicar las herramientas de gestión adecuadas y obtener los recursos necesarios, para atender correctamente las necesidades asistenciales que la sociedad actual demanda.

BIBLIOGRAFÍA

Pou J, Cambra FJ, Moreno J, Fernández Y. Estudio de la demanda urgente de asistencia pediátrica en el servicio de urgencias de un hospital infantil. An Esp Pediatr 1995; 42: 27-30.

Mintegi Raso S, Benito Fernandez J, Corrales Fernández A, Bartolomé Albistegui MJ, Trebolazabala Quirante N. Demanda y asistencia de un servicio de urgencias hospitalario. An Pediatr (Barc) 2004;61:156-61.

Krauss BS, Harakal T, Fleisher GR. The spectrum and frecuency of illness presenting to a pediatric emergency department. Pediatr Emerg Care 1991; 7: 67-71.

Nelson DS, Walsh K, Fleisher GR. Spectrum and frecuency of pediatric illness presenting to a general community hospital emergency department. Pediatrics 1992; 90: 5-10.

American Academy of Pediatrics, Committee on Pediatric Emergency Medicine. Guidelines for Pediatric Emergency Care Facilities. Pediatrics 1995; 96: 526-537.

Benito J. Urgencias de Pediatría: Buscando una atención más especializada. An Esp Pediatr 1996;44: 312 - 316.

Pou Fernández J, Benito Fernández J. Pediatría de urgencias: una nueva especialidad. An Esp Pediatr 2002;56:2-4.

Curriculum Subcommittee Section of Emergency Medicine, American Academy of Pediatrics: Pediatric Emergency Medicine (PEM) Fellowship Curriculum Statement. Pediatr Emerg Care 1991; 7: 48-53.

Isaacman DJ, Davis HW. Pediatric emergency medicine: State of the art. Pediatrics 1993; 91: 587-590.

Walker D, Tolentino V, Teach S. Trends and challenges in international paediatric emergency medicine. Curr Opin Pediatr 2007;19:247-52.

Cooke MW, Alberti K. Emergency care for children- the next steps. Arch Dis Child 2007;92:6-7.

Grupo de Trabajo de Indicadores de Calidad de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría. Servicios de urgencias: indicadores de calidad de la atención sanitaria. An Pediatr (Barc) 2004;60:569-80.

Nozicka CA, Singh J. Training, attitudes, and income profiles of pediatric emergency physicians: The results of a 1993 survey of the American Academy of Pediatrics Section on Pediatric Emergency Medicine. Pediatr Emerg Care 1995; 11: 20-24.

Pediatric Emergency Medicine (PEM) Fellowship Curriculum Statement. Pediatr Emerg Care 1993; 9: 64.

Salter R, Maconochie IK. Implementation of recommendations for the care of children in UK emergency departments: national postal questionnaire survey. BMJ 2005;330:73-4.

Gausche-Hill M, Schmitz C, Lewis R. Pediatric Prepardness of US Emergency Departments: a 2003 Survey. Pediatrics 2007;120:1229-37.

Mintegi S, Shavit I, Benito J. and the REPEM group. Pediatric Emergency Care in Europe A Descriptive Survey of 53 Tertiary Medical Centers. Ped Emerg Care 2008; 24: 359-63.

Luaces C, Ortiz J, Trenchs V, Pou J. y Grupo de Trabajo de Calidad de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP). Encuesta nacional sobre las urgencias pediátricas. Aspectos organizativos y funcionales. Emergencias 2008; 20: 322-7.

EVALUACIÓN DE LA CALIDAD EN LAS URGENCIAS PEDIÁTRICAS

Nº Programa: 384
Autor: Dr. Diego Rivas Ramos
Director Médico Instituto Hispalense de Pediatría. Hospital USP-cSc Sevilla

RESUMEN

La aplicación de un MANUAL DE CALIDAD válido mejora la eficacia de un SERVICIO DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA (SUP).

Para hacer una EVALUACIÓN DE LA CALIDAD (MEDICIÓN y ANÁLISIS) y estudiar las posibles MEJORAS de un SUP se necesitan herramientas con criterios homogéneos, científicos y consensuados, que sean específicas para Pediatría para medir de modo fiable la asistencia prestada. Estas herramientas denominadas MEDIDORES o INDICADORES tienen unos valores estándar que nos permitirán comparar con los resultados de nuestra actividad. Para medir estos valores es necesario que toda la información se registre mediante un Sistema Informático.

INTRODUCCIÓN

La finalidad de un SERVICIO DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA es la prestación de atención Sanitaria hospitalaria inmediata a todos los pacientes que, en rango de edad pediátrica, demanden asistencia médica urgente, hasta que sea posible su Alta domiciliaria, Ingreso hospitalario o Traslado a otro Centro.

Partimos de la necesidad de abordar la demanda social: Calidad, Eficacia y Rapidez: "...que se resuelva mi caso AQUÍ y AHORA". El aumento de dicha demanda social y el nivel de exigencias y expectativas del paciente nos obliga a que tomemos medidas de control de nuestra actividad. Tenemos que saber medir y valorar nuestros Objetivos.

DEFINICIONES

Manual de Calidad: Documento que define la actividad del SUP, el Sistema de Gestión, Política y Objetivos de Calidad, los requisitos del cliente y normativas aplicables, así como la consecución de una mejora continua del Servicio.

Proceso: Secuencia lógica de actividad que utilizando unos recursos, da los resultados esperados.

Mapa de procesos: Algoritmo de interrelación de los procesos que describe el circuito de la actividad.

Indicador: Medida cuantitativa de control de los objetivos mediante una ratio, porcentaje o valor numérico.

Clientes: Se consideran clientes del SUP el Paciente, el Hospital, las Aseguradoras, y el personal sanitario ajeno al Servicio.

MATERIAL Y MÉTODOS

La Política de Calidad está descrita por entidades especializadas. De ellas, la más conocida y usada es **AENOR**, que elabora el **MANUAL DE CALIDAD** siguiendo un índice común a la mayoría de actividades empresariales y nos sirve de punto de partida para nuestros objetivos.

AENOR adopta la Norma UNE EN ISO 9001:2000 que está basada en cuatro pilares principales: Enfoque a procesos, Despliegue de Objetivos e indicadores, Satisfacción del Cliente y Mejora continua.

La implantación de un Sistema de Calidad en un SUP **define y documenta la actividad del Servicio** describiendo los pasos que tiene el mismo. A cada paso se le denomina PROCESO y su actividad se plasma en el MAPA de PROCESOS, donde describimos el circuito del paciente y la interrelación de los distintos procesos. Sobre el Mapa hacemos la DETECCIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS y los valoramos con MEDIDORES.

Vamos a desarrollar la siguiente tabla de Medidores que nos servirá de Guía en la Gestión del Servicio. Estos son los puntos de referencia que nos aportarán los valores necesarios para valorar la actividad.

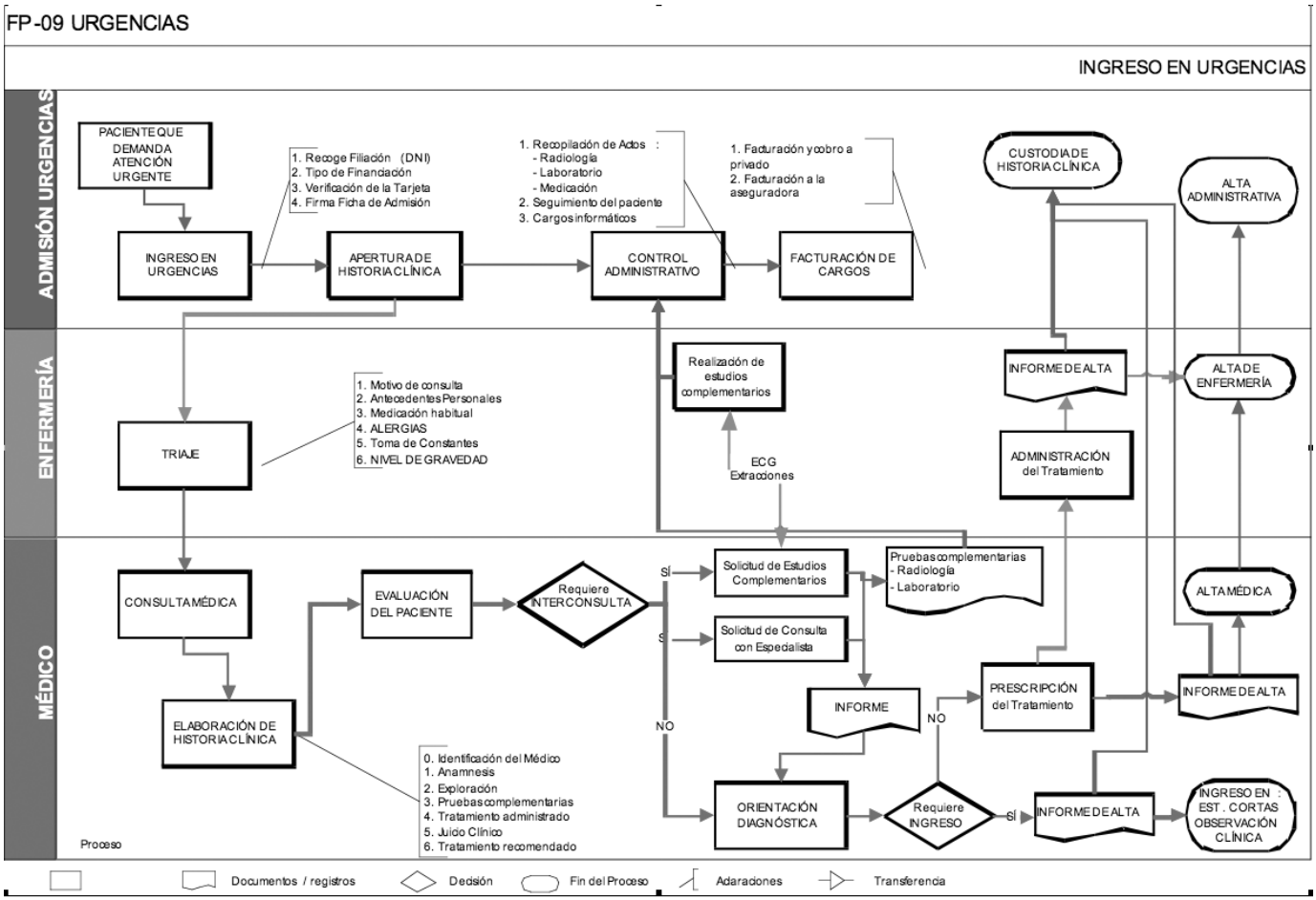
MEDIDORES DE LA ACTIVIDAD

1) Mapa de procesos
2) Información de la Actividad:
  2.1. Adjudicación horaria automática de los tiempos parciales
  2.1.1. Por proceso
  2.1.2. Por flujo de pacientes
  2.2. Codificación de Actos:
  2.2.1. Motivos de Consulta en Triage
  2.2.2. Diagnósticos CIE-9
3)Indicadores de Calidad Asistencial Pediátrica consensuados (GTIC - SEUP)
4) Medición de Satisfacción de los Profesionales propios
5) Medición de Satisfacción de los Clientes:
  5.1. Pacientes
  5.2. Profesionales ajenos al Servicio
  5.3. Hospital / Aseguradora
  5) Control de Recursos Económicos
  6.1. Objetivos anuales
  6.2. Obtención de recursos

1) MAPA DE PROCESOS: Los MAPAS de nuestro Hospital, USP-cSc son similares a los de la mayoría de los SUP y sus Unidades de Observación y pueden servirnos de ejemplo para describir el circuito.

En la elaboración de un Mapa de Procesos se recomienda incluir entre 5 y 20 Procesos, para no simplificar la complejidad de la organización ni complicar demasiado la interpretación de las principales funciones.

A cada Proceso se le aplican las acciones que conlleva y se designan los responsables de ejercerlas. **Describe QUÉ hacemos, DÓNDE lo hacemos y QUIÉN lo hace**. Esto es lo que tendremos que medir para saber **CÓMO lo hacemos** y **CUÁNTO tiempo** tardamos. Lo podremos valorar controlándolo con los Medidores.



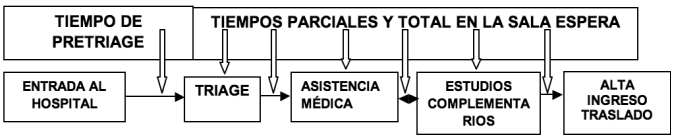
2) INFORMATIZACION DE LA ACTIVIDAD:

El programa Informático del Servicio debe ser único para la actividad Asistencial y Administrativa de modo que la información sea aprovechada recíprocamente en ambos circuitos de trabajo. El programa también debe ser "personalizado" al Servicio y permitir las modificaciones que sean necesarias. La relación de comunicación entre los Informáticos y los responsables de Calidad tiene que regularse y protocolizarse. Para medir la actividad es imprescindible que se registre informáticamente.

2.1 Adjudicación horaria automática de todos los procesos:

2.1.1 Tiempos parciales por proceso: La hora de entrada al Hospital hay que anotarla al hacer la toma de datos. A partir de la apertura de la Hª los tiempos de cada acto deben ser medidos y registrados informáticamente.

El control del paciente desde la entrada al Hospital hasta la atención Médica requiere una medición rigurosa de los tiempos. Los PUNTOS CRÍTICOS más importantes de controlar son el tiempo transcurrido hasta la asistencia en Triage, el cumplimiento de tiempos según el Nivel asignado hasta la asistencia por el Pediatra y las anulaciones de pacientes que abandonan sin ser vistos (pre y postriage).



2.1.2 Controles de Flujo de pacientes: Nos aportan información para la planificación de equipos de Guardia y necesidades de refuerzo. Deben ser mensuales y/o trimestrales por ser variables según la estación del año.

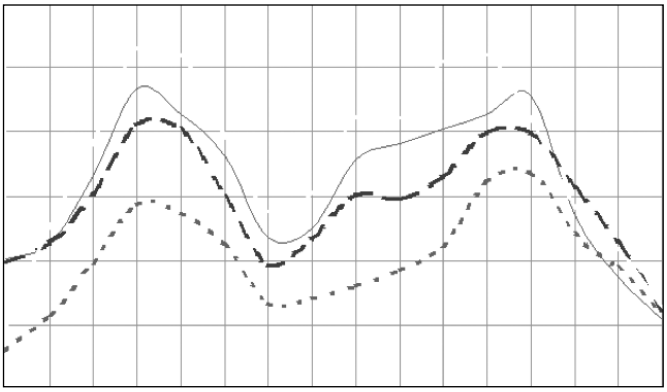
. Media pacientes /día de la semana

. Demanda según franja horaria /día de la semana

A mediados de los años 90 nuestro Sistema Informático no recogía los datos como podemos hacerlo hoy, pero detectamos con estudios aleatorios que, tanto en nuestros Centros de Consultas de Atención Primaria (AP) como en los SUP, la demanda era significativamente inferior los Miércoles. Con cambios pequeños se fue derivando la actividad docente de los Pediatras de Consultas Externas y Centros Periféricos a ese día, y hemos conseguido equilibrar el flujo de pacientes en el SUP en una proporción similar todos los días laborables. Actualmente se reparte la actividad no asistencial de los Pediatras de AP de modo equitativo.

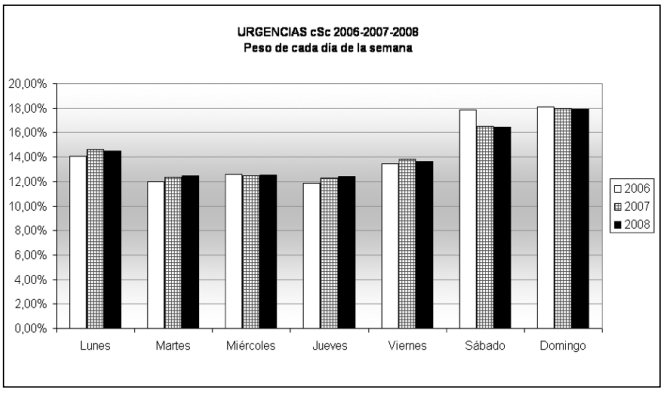
5-7%	FLUJO DE PACIENTES/HORA DE 09:00 A 22:59 HOSPITAL USP-cSc SEVILLA 57.775 URGENCIAS - 2008)						
7-9%							
>9%							
HORA	**LUN**	**MAR**	**MIÉ**	**JUE**	**VIE**	**SÁB**	**DOM**
09	4,75%	4,57%	4,04%	4,57%	4,70%	3,52%	3,13%
10	6,59%	5,41%	5,52%	5,52%	5,46%	6,36%	7,03%
11	7,45%	7,02%	7,30%	6,91%	7,58%	11,23%	10,40%
12	6,99%	6,27%	6,50%	6,76%	7,52%	9,84%	11,29%
13	5,47%	5,04%	4,98%	5,52%	5,74%	7,74%	8,94%
14	3,88%	3,71%	3,93%	3,62%	4,41%	4,15%	5,35%
15	5,28%	4,52%	4,96%	4,82%	5,07%	3,79%	4,43%
16	6,89%	6,90%	6,22%	6,16%	7,72%	4,53%	5,64%
17	6,67%	6,90%	6,53%	6,14%	7,90%	5,56%	5,67%
18	7,68%	8,34%	7,98%	7,65%	7,77%	6,06%	6,44%
19	8,70%	9,98%	9,13%	8,79%	8,77%	6,60%	7,27%
20	8,00%	8,92%	8,55%	8,62%	7,38%	8,59%	6,76%
21	5,94%	6,52%	5,75%	6,21%	5,88%	4,41%	4,69%
22	4,40%	4,66%	4,83%	4,39%	3,90%	3,24%	3,43%

Según la estación del año varía la intensidad de la actividad, siendo mayor en nuestro Hospital en Otoño e Invierno, disminuyendo en Primavera, y sobre todo en Verano, manteniendo la franja horaria de



mayor demanda en las horas centrales de mañana y tarde.

La comparativa anual entre los periodos 2006, 2007 y 2008 en la proporción de pacientes por día de la semana tiene un comportamiento muy regular. Es de utilidad hacer previsiones de equipos de trabajo



tomando las referencias anteriores.

2.2. Codificación de Actos: Son necesarios para la cumplimentación de algunos Indicadores. Y en algunos casos resultan imprescindibles para elaborar estudios de calidad.

2.2.1 Motivo de Consulta en Triade

2.2.2 Codificación CIE-9 en el Diagnóstico final

3) INDICADORES DE CALIDAD ASISTENCIAL PEDIÁTRICA CONSENSUADOS (GTIC – SEUP)

El **Grupo de trabajo de Indicadores de calidad (GTIC) de la SEUP** ha elaborado a partir de una propuesta para adultos de la Societat Catalana de Medicina d'Urgencia (SCME) y la Fundación Avedis Donabedian (FAD) una relación de 89 Indicadores Pediátricos para medir los criterios de calidad de la atención sanitaria. Han realizado una adaptación Pediátrica a 18 Indicadores de Adultos y consensuado otros 20 nuevos indicadores Pediátricos específicos. De esta relación han especificado un Grupo como **Indicadores Básicos de Calidad,** que han usado para realizar una encuesta nacional en 34 Hospitales.

"La evaluación por Indicadores es un instrumento que se ha demostrado útil para esta finalidad. Un indicador de Calidad es una medida cuantitativa que puede utilizarse como guía para controlar y valorar la calidad de aspectos importantes en la práctica asistencial" (GTIC-SEUP).

El GTIC de la SEUP ha elaborado fichas de cada Indicador con la recogida de datos y define sus características como vemos en las siguientes Tablas:

Nombre del Indicador
Dimensión
Justificación
Fórmula
Explicación de términos
Población
Tipo
Fuente de datos
Estándar
Comentarios
(GTIC-SEUP)

INDICADOR DE CALIDAD
Validez: Capacidad para identificar situaciones en las que se puede mejorar la calidad de la asistencia.
Sensibilidad: Capacidad para detectar todos los casos en los que se produce una situación o problema real de calidad.
Especificidad: Capacidad para detectar aquellos casos en los que existen problemas de calidad.
(GTIC-SEUP)

Hay dos parámetros cuantitativos que son la **Fórmula**, que expresa en tanto por ciento, media o valores absolutos la obtención de la medida del Indicador, y el **Estándar** que expresa porcentualmente el nivel deseable de cumplimiento del criterio. Estos estándares se pueden considerar como parámetros "vivos" que se pueden ir corrigiendo en base a los datos que puedan aportar los distintos SUP.

Según **AENOR**, un buen Indicador debe:

INDICADOR DE CALIDAD
Validez: Capacidad para identificar situaciones en las que se puede mejorar la calidad de la asistencia.
Sensibilidad: Capacidad para detectar todos los casos en los que se produce una situación o problema real de calidad.
Especificidad: Capacidad para detectar aquellos casos en los que existen problemas de calidad.
(GTIC-SEUP)

* "La monitorización sistemática de **indicadores de calidad** y actividad asistencial y su comparación mediante técnicas de *benchmarketing*, son herramientas fundamentales como complemento al análisis de la casuística (*case-mix*) para conocer el perfil de un Servicio de Urgencias Hospitalario".

(J. GÓMEZ JIMÉNEZ et.col. Hospital Nostra Senyora de Meritxell, (SAAS) Principado de Andorra.)

4) MEDICIÓN DE SATISFACCIÓN DE LOS PROFESIONALES PROPIOS

– 4.1 RRHH

4.1.1 Personal:

- Suficiente para dar asistencia Urgente de calidad
- Estabilidad Laboral
- Motivado y fidelizado

4.1.2 Cálculo de plantillas:

- Existen distintas Fórmulas Matemáticas de los Servicios de Urgencias de adultos que pueden ser adaptadas para calcular los profesionales necesarios en los SUP.

URGENCIAS

Horas trabajadas/año x FEA
. Horas trabajadas/semana= 35

. Horas trabajadas no asistenciales: 2.5 / semana

. Nº de semanas trabajadas/año = 47 (se descuentan 4 semanas de vacaciones y 2 semanas de festivos)

32.5 horas x 47 semanas = 1.527 horas / año x 0.90 (factor de corrección) = 1.374 horas/año

FTE (FULL TIME EQUIVALENTS)

0.37 x pacientes año

Jornada anual (1.300 horas)

FTE x 1.33 = **FPU** Facultativos propios de Urgencias (+ 3 coordinadores)

1.33= (factor de corrección para I+D)

(Antonio Álvarez García, Hospital Universitario Central de Asturias)

OBSERVACION

0,75 x nº total ingresos año

Nº total horas contratadas x 0,90

0.75 horas: Tiempo medio Asistencia óptima por paciente de Observación de adultos
0.90: Factor de corrección

ACEP y SEMES aportan para la fórmula de Adultos: "Tiempo x complejidad de pacientes"
SEMES recomienda:
3 pacientes/hora/Médico en Urgencias Adulto
6 pacientes/turno/Médico en Observación Adultos

El nº de Profesionales que se aconseja para Observación de Adultos, que podría ser aplicable en Pediatría, previa adaptación y consenso es:
. Un FEA y un DUE por cada 8 camas sin monitorizar y turno
. Un FEA y un DUE por cada 6 camas monitorizadas y turno
. Un Auxiliar de Clínica por cada dos DUEs
. Un Celador por cada 10 camas.
. No recoge el nº de Administrativos que se precisa para la actividad.

Horario: Directiva Europea 93/104/C.E.
48 horas/semana máximo
1 semana laboral Mañanas + tardes (5,4 tardes/mes) 28 horas
1 semana + 1 Guardia laboral = 28 + 17 = 45 horas/semana
1 semana + 1 Guardia festivo = 28 + 24 = 52 horas/semana
MAXIMO permitido: 3 Laborables + 1 festivo = 187 horas
Máximo 192 horas/mes

Hay que calcular las plantillas no sólo en función de las cifras y los números obtenidos, hay que tener en cuenta también:
- Franja horaria del flujo de pacientes (Refuerzos en horas de colapso)
- Formación
- Fines de semana, festivos y tardes
- Vacaciones

Es recomendable consensuar fórmulas para prever las plantillas en Pediatría, aunque la idiosincrasia y los recursos de cada SUP dificultará la unificación de criterios. Para atender al mismo número global de Pacientes hay grandes diferencias en el número de componentes de las plantillas entre distintos Hospitales.

4.2 Docencia, I + D
Fomentar la Docencia a través de un comité docente que regule frecuentación y asistencia de las distintas actividades que organice el Servicio. Actualización y formación del personal sanitario y no sanitario, asistencia a cursos, congresos, etc. Debe quedar registrada la actividad de cada uno de los miembros del Servicio para hacer un reparto equitativo de formación.

5) MEDICIÓN DE SATISFACCIÓN DE LOS CLIENTES
Se necesita también la definición de los MEDIDORES usados para captar la percepción del cliente que permita evaluar su satisfacción respecto al cumplimiento de los requisitos.
Hay que mantener un listado actualizado de atributos de calidad esperada, clasificada por los distintos procesos (Recepción, Admisión, Triage, Asistencia Médica, Pruebas Complementarias, Hostelería…) Dicho listado queda registrado en la Encuesta de Satisfacción.

Se entiende por **atributos de calidad esperada** aquellos conceptos que más valore el cliente. Ejemplo: rapidez del Servicio, fiabilidad del Servicio, profesionalidad del personal, mantenimiento idóneo de las instalaciones, limpieza, lencería, Catering, etc.

Periódicamente (mensual/anual) se realizarán mediciones de satisfacción de los clientes mediante **Encuestas** telefónicas y en formato papel para los pacientes y Encuestas presenciales para Profesionales ajenos, Hospital/Aseguradoras y Proveedores.
Se seleccionan los encuestados aleatoriamente y se analizan los resultados obtenidos en la medición de satisfacción, incluyendo los valores medios para cada atributo: Aspectos más valorados, Aspectos menos valorados y Propuestas de mejora. Este estudio se complementa con las **No Conformidades, Sugerencias, Quejas y Reclamaciones.**

5.1 Pacientes: Se realizan controles a través de Encuestas, Sugerencias, Quejas, Reclamaciones.
Año 2008 USP cSc Total Urgencias 57.775 // Reclamaciones: 25 (0,04%)
Atención Médica: 12
Demora: 11
Atención Enfermería: 1
Problemas con Enfermería: 1

Es necesario conocer las Reclamaciones de los pacientes para evaluar su justificación y mejorar las posibles deficiencias del Servicio.
Hostelería: Debe ir encaminada a la mejora de confort del paciente. Con frecuencia el Paciente percibe la calidad asistencial de un modo distinto al que esperamos y puede valorar más la comodidad que el rigor científico con el que ha sido tratado. Hay que hacer la planificación del servicio para lograr que el paciente y sus familiares se encuentren cómodos. Los puestos de trabajo de Hostelería deben distribuirse como en cualquier otro establecimiento de este sector (Gobernanta, Camareras de planta, personal de limpieza…) con un trabajo paralelo al sanitario. Climatización correcta. Limpieza. Hay que poner un cuidado minucioso en la confección de Menús tanto en calidad como en variedad, esmerando las presentaciones y el mantenimiento de temperaturas.

5.2 Profesionales ajenos al Servicio: Médicos interconsultores en otras especialidades y otros Servicios del Hospital, incluso ajenos al propio Hospital. Personal sanitario y no sanitario relacionado con el Servicio, no perteneciente al mismo. Se valorará su grado de satisfacción mediante Encuestas, y Sugerencias/Quejas.

5.3 Hospital / Aseguradora: La dirección Médica/Gerencia de ambas entidades actúan según su Política de Calidad, tienen sus propios Indicadores, supervisan el control de la actividad, gastos directos e indirectos y los miden según Auditorías Internas y la detección de No Conformidades.

6) CONTROL DE RECURSOS ECONÓMICOS

6.1 Objetivos anuales: Elaboración de presupuestos acordes con la actividad, tomando la referencia de periodos anteriores e introduciendo las variables previstas. Deben ser realistas y mantener criterios de cumplimiento durante el periodo en curso.

6.2 Obtención de Recursos: Trabajar sobre la valoración de Procesos y Grupos relacionados por Diagnósticos, GRD. A los recursos fijos que tenga asignados el servicio, deben buscarse nuevas fuentes de ingresos para destinarlas a elaborar mejoras.

ANÁLISIS

Solemos respondernos a las preguntas ¿Qué es un SUP? ¿Hacia quien se dirige? ¿Para que sirve? ¿Cómo se controla? MISIÓN… pero estas preguntas hay que ordenarlas y canalizarlas para que sirvan como herramientas de mejora asistencial. Resulta básico para ello la Informatización, implantación de Triage y Codificación diagnóstica en el SUP.
La estructura básica de un SUP es similar a la de una Empresa y como tal debe funcionar. Todo esto se describe y analiza con un Sistema de Gestión de Calidad que nos permitirá conocer a fondo el funcionamiento, los posibles problemas y actuar en consecuencia.

Como refiere el Manual de Calidad de AENOR, los pasos a seguir son:
- MEDICIÓN Y SEGUIMIENTO
- ANÁLISIS DE LOS DATOS
- BÚSQUEDA DE SOLUCIONES O MEJORA CONTINUA

Los niveles de eficacia y buena práctica clínica deben ser complementados con datos de funcionamiento del Servicio. El camino iniciado por el GTIC de la SEUP debe ser continuado añadiendo los Indicadores que, previamente consensuados, se consideren de utilidad para Evaluar la Calidad de un SUP.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grupo de Trabajo de Indicadores de Calidad de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría. Servicios de urgencias: indicadores de calidad de la atención sanitaria. An Peditr (Barc) 2004; 60: 569-80
2. Fco. Javier Martín Sánchez, Juan González del Castillo, José Zamorano, Fco. Javier Candel, Juan Jorge González Armengol, Pedro Villarroel, Carlos Elvira, Antonio López Farre. El facultativo, un elemento necesario en el Triaje de un Servicio de Urgencias en un Hospital Terciario. Emergencias 2008; 20: 41-47
3. Miró O, Sánchez M, Coll-Vincent B. Millá J. Indicadores de calidad en Urgencias: comportamiento en relación con la presión asistencial. Med Clin (Barc) 2001; 116: 92-7
4. Sánchez M, Salgado E, Miró O. Mecanismos organizativos de adaptación y supervivencia de los servicios de urgencia. Emergencias 2008; 20: 48-14
5. Montero Pérez FJ, Calderón de la Barca Gázquez, Jiménez Murillo L, Berlango Jiménez A, Pérula de Torres L. Situación actual de los Servicios de Urgencias Hospitalarios en España (I): descripción general y análisis de la estructura física y funcional. Emergencias 2000; 12: 226-36
6. Fernández A, Andrés A, Mora E, Azkunaga B, Mintegui S, Benito J. Triage telefónico realizado por médicos en urgencias de Pediatría. An Pediatr (Barc). 2005; 56: 1-4
7. Gómez Jiménez J, Faura J, Burgues L, Pamies S. Gestión clínica de un servicio de urgencias hospitalario. Indicadores de calidad benchmarking y análisis de la casuística (case-mix). Gestión hospitalaria 2004; 15: 3-12
8. Pou Fernández J, Benito Fernández J, Pediatría de urgencias: una nueva especialidad. An Esp Pediatr 2002; 56: 2-4
9. Luaces C, Ortiz J, Trenchs V, Pou J. y Grupo se Trabajo de Calidad de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP). Encuesta nacional sobre las urgencias pediátricas. Aspectos organizativos y funcionales. Emergencias 2008; 20: 322-7
10. Manual de Estándares de Acreditación para Servicios de Emergencias. Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias (SEMES). Edicomplet 2006
11. Casado JL, Álvarez A, Elvira C, Sánchez M, Salmerón JM, Sánchez Carpena J, Canora J. Gestión del Área de Urgencias (IV Encuentro) Unidad Editorial. Madrid 2009.
12. Gómez Jiménez J, Segarra X, Prat J, Ferrando JB, Albert E, Borrás M. Concordancia, validez y utilidad del programa informático de ayuda al triage (PAT) del modelo Andorrano de Triage (MAT). Emergencias 2003; 15: 339-44

Viernes 5 de junio, 17:15 – 18:00

CONTROVERSIA

Homeopatía en pediatría

Moderador: Gabriel Galdó Muñoz, Hospital Universitario San Cecilio, Granada

A FAVOR DE LA HOMEOPATIA

Nº Programa: 447
Autor: Dr. Ramón Aúz Castro
E.A.P. Las Calesas, Área 11 de Madrid.

INTRODUCCIÓN A LA HOMEOPATÍA

La Homeopatía es un método terapéutico, es parte de la Medicina, es parte de la prevención, alivio y curación de los problemas de salud de las personas.
Lo que la caracteriza es que utiliza medicamentos homeopáticos.

Estos medicamentos son eficaces en patologías tanto agudas como crónicas o de repetición, bien solos o complementados con medicamentos convencionales.

Sólo esta eficacia puede justificar su aceptación tan importante:
En España, más de 7.000 médicos prescriben habitual u ocasionalmente medicamentos homeopáticos, el 75,4% de la población conoce la homeopatía y el 38,8% de los mismos utiliza medicamentos homeopáticos con mayor o menor frecuencia [1].

En el mundo, la homeopatía se utiliza en más de 80 países, siendo reembolsada en algunos casos por la Seguridad Social (Francia, Inglaterra). Se estima que más de 100.000 médicos utilizan este método terapéutico, y que más de 300 millones de pacientes en el mundo confían en él [2].

Es necesario aclarar que la Ley del Medicamento [3,4] los ha definido como medicamentos y ha autorizado su comercialización como tales. Por eso se vende en farmacias, y por eso el proceso de fabricación y distribución, y las instalaciones, están supervisadas por las autoridades sanitarias. De ese modo, el médico sabe -como con cualquier otro medicamento- que ha sido fabricado conforme a la farmacopea oficial reconocida por la Agencia del Medicamento, y siguiendo las Normas de Correcta Fabricación.

En lo que respecta a lo académico, son los Colegios de Médicos, los Colegios de Farmacéuticos y las Universidades las instituciones que producen la mayor parte de la formación homeopática en España.

UTILIZACIÓN CLÍNICA DE LOS MEDICAMENTOS HOMEOPÁTICOS

Se pueden usar conjuntamente con los fármacos convencionales, teniendo frecuentemente una acción sinérgica o complementaria. De este modo, podríamos:
- Usar el tratamiento convencional en agudo y el homeopático para reducir las recidivas, por ejemplo en las otitis o amigdalitis de repetición.
- Usar la homeopatía como tratamiento basal y añadir el tratamiento convencional como medicación de rescate, por ejemplo para asma o dermatitis atópica.

Existen situaciones en las que los medicamentos homeopáticos son particularmente útiles, como:

- Las patologías para las cuales no hay un tratamiento convencional eficaz, por ejemplo el molusco contagioso, los cólicos del lactante, la hipertrofia amígdalo-adenoidea o los terrores nocturnos;
- Para complementar la medicación convencional cuando el alivio es incompleto a pesar de haber alcanzado las dosis máximas, por ejemplo para el dolor o la fiebre;

- Cuando los efectos secundarios secundarios del fármaco convencional son insoportables, bien para paliarlos o como medicación alternativa. Es muy frecuente utilizarla así para prevenir o tratar las reacciones post-vacunales;

- Además, cuando las situaciones de polimedicación e insuficiencias metabólicas hacen difícil o contraindican la utilización de los fármacos habituales;

- Consideración aparte merece el interés de la homeopatía en trastornos del comportamiento infantil, incluyendo los trastornos de sueño, las celotipias o la ansiedad.

El médico que conoce la homeopatía decide en cada caso y en función de sus conocimientos y experiencia, cuándo utilizar una u otra medicación, o ambas en cualquiera de las formas de complementación que se han expuesto.

Ventajas:

- La dosis del medicamento es independiente de peso y la edad del paciente.
- Los efectos indeseables son raros, leves y transitorios, tal como reflejan la experiencia clínica, así como la bibliografía y la ausencia de declaraciones de reacciones adversas. [5,6]
- Existe una larga experiencia de uso en niños y lactantes, así como en embarazo y lactancia, sin que se hayan presentado complicaciones de ninguna clase.

Inconvenientes:

- Aún no está financiada por el sistema de salud español, aunque sí lo esté en otros países europeos (Francia, Inglaterra). En cambio, hay aseguradoras que han incorporado esta prestación.

- Hay un vacío legal que por el momento permite que se use la homeopatía por profesionales no médicos.

- Confusión entre las diferentes medicinas alternativas y complementarias, tanto entre médicos como entre pacientes.

De ahí la importancia de que los médicos conozcamos la homeopatía y su lugar dentro de nuestro ejercicio profesional.

Evidencias científicas:

La eficacia clínica de los medicamentos homeopáticos ha sido demostrada por numerosos estudios científicos a diferentes niveles: tanto preclínicos como clínicos, meta-análisis y revisiones, y publicados en revistas científicas de reconocido prestigio.

- **Estudios preclínicos**

  Se han realizado tanto in vivo (animales) como como in vitro (tejidos, células), demostrando un efecto específico del medicamento homeopático [7,8,9,10]. Un ejemplo es la actividad PROtrombótica del A.A.S [7,8]:

  Hecho que se corrobora a menudo con la administración en veterinaria [11], donde el efecto placebo es muy improbable (granjas de cerdos, vaquerías, mataderos):

- **Estudios clínicos**

  Tanto en forma de ensayos clínicos como, más importante aún, de estudios observacionales y fármaco-epidemiológicos [12,13,14] que muestran sobre la aplicación clínica real la eficacia y seguridad de los medicamentos, por ejemplo en rinofaringitis de repetición [12]:

  Una relación más exhaustiva de estudios sobre patologías específicas puede encontrarse en el capítulo 12 sobre homeopatía del libro publicado por la Sociedad Catalana de Medicina Familiar y Comunitaria (CAMFIC) "*Medicina Natural Basada en la Evidencia*" [15], disponible en la Web de esta Sociedad Científica [16]. Se cuentan 30 estudios, 14 de ellos con nivel de evidencia II-a.

- **Revisiones y metanálisis**

  De las 6 revisiones más importantes publicadas desde 1991 [17,18,19,20,21,22], 5 son positivas para la homeopatía frente al placebo, incluyendo una publicación en Lancet en 1997 [19]. La sexta, publicada en Lancet en 2005 [22], a pesar de emitir una conclusión final negativa reconoce que había una proporción mayor de estudios de alta calidad en homeopatía frente a convencional, con resultados positivos frente a placebo para el conjunto de estudios y para el subgrupo de estudios de mayor calidad.

CONCLUSION

El entorno científico nos proporciona cada vez más evidencias de que la homeopatía es útil en diferentes patologías y como herramienta en general.

Estos estudios consiguen unas veces sí y otras no, poner de manifiesto la eficacia de los medicamentos homeopáticos que muchos pediatras observamos cada día en la consulta.

Es aún más fácil enamorarse de esta terapéutica, al comprobar que no sólo puede solucionar la mayoría de los problemas de mis pacientes, sino que lo hace con una gran tolerabilidad y seguridad.

Os animo a descubrir los medicamentos homeopáticos, para que no solo vosotros, sino vuestros pacientes, puedan beneficiarse de ellos como ya lo hacemos tantos otros.

BIBLIOGRAFIA

Estudio on-line realizado por Netquest en junio de 2008
Datos de la OMHI, 2003
Ley 29/2006 de 26 de Julio de Garantías y Uso Racional de los Medicamentos y Productos Sanitarios. Artículo 50. Medicamentos homeopáticos.
Real Decreto 1345/2007, de 11 de octubre, por el que se regula el procedimiento de autorización, registro y condiciones de dispensación de los medicamentos de uso humano fabricados industrialmente.
Endrizzi C, Rossi E, Crudeli L, Garibaldi D. Harm in homeopathy: aggravations, adverse drug events or medication errors? Homeopathy. 2005 Oct;94(4):233-40.
Dantas F, Rampes H. Do homeopathic medicines provoke adverse effects? A systematic review. Br Hom J 2000;89:S35-38
Doutremepuich C.,Belon P., et Col, Combination of two doses of acetyl salicylic acid:experimental study of arterial thrombosis. TROMBOSIS RESEARCH 1998; 90:215-221
Eizayaga FX, Aguejouf O, Belon P, Doutremepuich C. Platelet Aggregation in Portal Hypertension and its Modification by Ultra-Low Doses of Aspirin. Pathophysiol of Haemost Thromb 2005; 34:29-34.
Belon P., Sainte-Laudy J., et Col, inhibition of human basophil degranulationby successive histamine dilutions: results of a European multicentre trial. Inflammation Research 1999; Res 48, suplemento 1: 17-18
Sainte-Laudy J, Belon P. Use of four different flow cytometric protocols for the analysis of human basophil activation : application to the study of the biological activity of high dilutions of histamine. Inflammation Research , 2006 , 55(supl1) , S23-S24
*Issautier M.N., Filliat C., Homéopathie et syndrome entérite frilosité de la pintade. Filières avicoles 1999; 61-62*Bruchert K., les hématomes à l'abattoir chez la dinde. Essai de prévention homéopathique. Tesis veterinaria, ENVL Université Claude Bernard, Lyon, 1997.*
Trichard M., Chaufferin G.,Dubreuil C., Nicoloyannis N., Duru G. Effectiveness, quality of life and cost of caring for children in France with recurrent acute rhinopharyngitis managed by homeopath or non-homeopath general practitioners : a pragmatic, prospective observational study. Disease Management and Health Outcomes, 2004, 12 (6) : 419-427
Vainchtock A., Dansette G.Y., Nicoloyannis N., Duru G., Chaufferin G., Lamarsalle L. Medicoeconomic evaluation of anxiety disorders management in outpatient care. Health and System Science, 2000, 4 : 103-115.
Stagnara J., Demonceaux A., Vainchtock A., Nicoloyannis N., Duru G. Etude sur la prise en charge de la bronchiolite du nourrisson en médecine ambulatoire-Etude observationnelle prospective à propos de 520 patients. Le pédiatre, 2004, Tome XXXX, n° 204 : 1-7.
Medicina Medicina natural basada en l'evidència. Societat Catalana de Medicina Familiar i Comunitària. Barcelona, 2007
http://www.camfic.org/docs/2009/Sep_Castellano_MBE.pdf
Kleijnen J, Knipschild P, ter Riet G. Clinical trials of homeopathy. British Medical Journal 1991;302:316323.
Boissel JP, Cucherat M, Haugh M, Gauthier E. Critical literature review on the effectiveness of homoeopathy: overview of data from homoeopathic medicine trials. Homoeopathic Medicine Research Group. Report to the European Commission. Brussels 1996, 195210.
Linde K, Clausius N, Ramirez G, Melchart D, Eitel F, Hedges LV et al. Are the clinical effects of homeopathy placebo effects? A metaanalysis of placebocontrolled trials. Lancet 1997;350(9081):83443.
Linde K, Melchart D. Randomized controlled trials of individualized homeopathy: a state of the art review. J Alter Complement Med 1998;4: 37188.
Cucherat M, Haugh MC, Gooch M, Boissel JP. Evidence of clinical efficacy of homeopathy. A metaanalysis of clinical trials. Eur J Clin Pharmacol 2000;56: 2733.
Shang A, HuwilerMüntener K, Nartey L, Jüni P, Dörig S, Sterne JAC, et al. Are the clinical effects of homeopathy placebo effects? Comparative study of placebocontrolled trials of homeopathy and allopathy. Lancet 2005;366:72632

EN CONTRA

Nº Programa: 448
Autores: P. Frontera Izquierdo y G. Cabezuelo Huerta.
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario "La Fe". Valencia

¿PORQUÉ ESTAMOS HABLANDO DE HOMEOPATÍA?

Es conocido que la homeopatía no está considerada como un tratamiento científico. En España no se encuentra en los temarios de la Licenciatura de Medicina, ni tampoco en la de Farmacia. No aparece en los libros de texto de Pediatría, ni tampoco en los de Terapéutica Pediátrica. Anales de Pediatría, la revista científica de la Asociación Española de Pediatría, no ha publicado nunca ningún artículo sobre homeopatía, y va ya por el Volumen 70. En la última edición del Tratado de Pediatría de M. Cruz, no aparece esta palabra (1), aunque el propio Prof. Cruz, en el epígrafe "Fundamentos de terapéutica pediátrica" indica que: "... una paradoja de la terapéutica actual: la tendencia al abandono del tratamiento científico correcto por las medicinas alternativas, complementarias o paralelas" (Tomo I, pág. 33).

Pero otro Tratado clásico español, el de Medicina Interna de Farreras-Rozman, muestra que es una necesidad el enfrentarse al fenómeno de la amplia difusión social de las "medicinas complementarias o alternativas" (MCA). Mientras que en sus 13 primeras ediciones no aparece referencia alguna, ya en la decimocuarta edición (2) es el propio Prof. Rozman el que dedica tres páginas a la "Medicina no convencional" (Vol. I, pag. 96-98), con dos ideas importantes que conviene resaltar:

1) Los grandes avances de la Medicina durante el siglo XX, que han logrado una enorme disminución de la mortalidad y un aumento espectacular de la esperanza de vida, se deben de manera exclusiva a la Medicina científica o convencional.
2) La limitación de los recursos sanitarios, sobre todo los públicos, obliga a que deban usarse de manera exclusiva en la medicina de probado beneficio para el enfermo.

En Estados Unidos alrededor del 20 al 40 % de niños sanos, visitados ambulatoriamente, y más del 50 % con enfermedades crónicas, recurrentes o incurables, utilizan algún tipo de MCA, casi siempre junto a la asistencia convencional. Es el motivo por el que ya en el año 2001 la Academia Americana de Pediatría (AAP), y concretamente el "Comité on Children with Disabilities" publicara en *Pediatrics* el informe "Consejos a las familias que eligen la medicina complementaria y alternativa para su hijo con enfermedad crónica y discapacidad" (3). Esta amplia difusión de la MCA es también el origen de que en el año 2000 se creara un grupo de trabajo específico en la AAP, que ha publicado recientemente en *Pediatrics* su primer informe: "Uso de la medicina complementaria y alternativa en pediatría" (4). Aboga por reemplazar esta denominación por la de "Medicina holística o integrativa", en referencia a unos cuidados más centrados en la individualidad de cada paciente, que incluyan no sólo los aspectos biológicos sino también los psicológicos, sociales y medioambientales de la salud. La medicina integrativa reafirma la importancia de las relaciones entre el médico y el paciente, hace hincapié en el bienestar y en el estímulo a la curación y por tanto no renuncia a ningún tipo de terapéutica.

Dentro de las MCA, al contrario de lo que sucede en Europa, la homeopatía es la menos usada en Estados Unidos, quizás porque su variedad y complejidad casan mal con la mentalidad americana. Se calcula que entre un 2 y un 10 % de los niños norteamericanos utilizan remedios homeopáticos (5). No hemos encontrado cifras fiables de su empleo en niños españoles, pero en todo caso está justificado su interés dentro de un congreso de la AEP.

¿EXISTEN BASES CIENTÍFICAS PARA USAR LA HOMEOPATÍA?

La base científica de una terapéutica es su eficacia, combinada con su seguridad o ausencia de efectos secundarios, lo que se denomina análisis de riesgos/beneficios. La evidencia de la eficacia de un tratamiento se obtiene mediante ensayos clínicos comparativos controlados, que deben tener la característica de ser de asignación aleatoria (*randomized*) y además con doble ciego para evitar sesgos (*bias*). Una revisión muy reciente de los ensayos clínicos con tratamientos homeopáticos, seleccionando los que además tienen buena calidad metodológica, muestra los siguientes resultados (6):

1- Vegetaciones adenoideas
Los tratamientos homeopáticos no son efectivos para reducir el tamaño de las adenoides y evitar la necesidad de adenoidectomía.
Trastorno por déficit de atención-hiperactividad

De los tres ensayos clínicos controlados que han comparado los tratamientos homeopáticos frente al placebo en el Trastorno por déficit de atención-hiperactividad, en uno de los estudios no se encontraron diferencias en los resultados, mientras que en los dos restantes se obtuvieron efectos más positivos con la homeopatía que con el placebo, estadísticamente significativos. En uno de ellos, publicado en una revista de alto impacto, el efecto de la homeopatía fue particularmente positivo en las áreas de conducta y de función cognitiva (7). Ningún ensayo ha comparado la homeopatía con el tratamiento farmacológico específico del Trastorno por déficit de atención-hiperactividad.

2- Asma
No se han encontrado diferencias de resultados en los tratamientos homeopáticos comparados con un placebo en la prevención de las crisis asmáticas (8).

3- Otitis media aguda
Se ha publicado un solo estudio, con un escaso número de niños, 75 en total, y con un pobre poder estadístico, que sugiere un mayor efecto del tratamiento homeopático sobre el placebo en la otitis media aguda (9).

4- Diarrea
Un artículo de 1994 en *Pediatrics*, que mostraba efectos positivos de la homeopatía en niños nicaragüenses con diarrea aguda, suscitó una polémica de *Cartas al editor* (10). Desde entonces, 15 años después, no se ha vuelto a suscitar el tema en la literatura pediátrica.

5- Infecciones del tracto respiratorio superior
Ningún estudio ha mostrado diferencias significativas de resultados frente al placebo, tanto en el tratamiento como en la prevención de su repetición.

6- Enuresis nocturna monosintomática
Un reciente artículo (11) compara un tratamiento de tres meses de duración en un total de 151 niños con enuresis nocturna monosintomática. La desmopresina produjo un descenso significativo de las

"noches húmedas" (62.9%), tanto con respecto al placebo (solo 2.4 %), como frente a un tratamiento homotoxicológico (30 %), pero sin embargo este último fue significativamente superior al placebo. Hay que resaltar que mientras los remedios homeopáticos están preparados con una dilución extrema, hasta el punto que los efectos farmacológicos son casi imposibles, los remedios homotoxicológicos están menos diluidos, y se pueden producir efectos farmacológicos de sus componentes. Aunque los resultados del tratamiento con desmopresina fueron muy superiores a los de la homotoxicología, los autores arguyen que su coste económico fue prácticamente el doble. No hubo efectos secundarios significativos en ninguno de los tratamientos.

En síntesis, se puede concluir que los tratamientos homeopáticos no se han mostrado científicamente eficaces para tratar ninguna patología pediátrica, aunque en algunos estudios su efecto es superior al del placebo. Shang y cols. han señalado que cuando los análisis de eficacia se restringen a estudios extensos y de alta cualidad metodológica, no se encuentra evidencia de que la homeopatía sea superior al placebo (12). Algunos médicos homeópatas arguyen que los efectos son demasiado complejos, "holísticos" e individualizados para que puedan medirse, pero es evidente que deben usarse los mismos estándares de eficacia en cualquier tratamiento (13).

¿ESTÁN EXENTOS DE RIESGO LOS TRATAMIENTOS HOMEOPÁTICOS?

La gran dilución de los preparados homeopáticos prácticamente impide la posibilidad de toxicidad. Los casos descritos en la literatura son muy esporádicos y relacionados con tratamientos con metales, mercurio y arsénico. En este sentido tiene ventaja sobre otros tratamientos de la MCA, como hierbas medicinales o incluso acupuntura, que tienen una mayor toxicidad potencial.

Pero los peligros de las MCA no están limitados a la cuestión sobre si un tratamiento es seguro, sino con los riesgos indirectos. Un tratamiento totalmente inocuo, pero inefectivo, puede darse como "alternativa" a otro de la medicina convencional con efectos curativos comprobados. En este caso el tratamiento seguro, pero inefectivo, priva al paciente de la posibilidad de curarse, causándole un daño indirecto, a veces muy importante como en los casos de cáncer (14).

Un ejemplo nocivo conocido es la recomendación de algunos homeópatas de evitar las inmunizaciones vacunales. Un reciente estudio canadiense muestra que casi el 9 % de los niños que acudieron a una clínica naturópata (media de edad, 6.5 años) no tenían ninguna dosis vacunal, una cifra tres veces superior a la media en ese país (15).

¿ES COMPATIBLE LA TERAPÉUTICA HOMEOPÁTICA CON LA MEDICINA TRADICIONAL?

Muchos padres perciben los tratamientos homeopáticos como naturales, exentos de riesgo y además efectivos. La discrepancia entre los resultados objetivos de los estudios y la percepción subjetiva puede explicarse en parte por la propia metodología empleada. El blindaje que supone la aleatorización y el doble ciego de los estudios controlados no permite valorar los resultados de las intervenciones terapéuticas que dependen de una relación de confianza entre el médico y el enfermo, ya que en el efecto placebo las esperanzas y expectativas del paciente son gran parte de su efecto curativo.

Los médicos homeópatas comparten con sus enfermos fuertes creencias sobre la efectividad de sus tratamientos, lo que refuerza la relación de confianza y puede ser muy positivo para restaurar el bienestar y la salud del paciente. Para muchas personas la homeopatía puede ser otro instrumento que complemente los tratamientos de la medicina convencional.

Los tratamientos homeopáticos pueden ser compatibles con los de la medicina científica, siempre que no sustituyan a un tratamiento efectivo conocido, es decir que sean complementarios pero no alternativos a una medicina curativa segura. Sólo deberían ser alternativos en patologías que actualmente no disponen de remedios científicos efectivos, o en trastornos con un fuerte componente psicológico que requiera una intensa relación médico-paciente, y en cualquier caso sin renunciar a ninguna de las ventajas comprobadas de la medicina científica.

¿ES POSIBLE UNA CONVERGENCIA ENTRE LAS DOS MEDICINAS?

Puesto que las MCA existen, y cada vez se utilizan más, no es una opción correcta el ignorarlas. Un acercamiento común de las trayectorias de la medicina científica y la medicina alternativa podrían ser los cuatro principios básicos de la ética biomédica: 1) beneficio para el paciente, 2) no maleficiencia (no hacer daño), 3) información objetiva y justa sobre las posibilidades terapéuticas, y 4) respeto por la autonomía del paciente para decidir el tratamiento. Es necesario que el médico tenga, o busque, información actualizada basada en la evidencia sobre la eficacia y la seguridad de cada tratamiento, como condición indispensable para aconsejar y recomendar. En esta dinámica, cuando existe la posibilidad de curación con un tratamiento de la medicina científica o convencional, un tratamiento como la homeopatía queda relegado a complementario y nunca puede ser alternativa.

La propia AAP incluye una sencilla "guía de sentido común" para que el pediatra recomiende o no un tratamiento de MCA, siempre como complementario al científico (4). Los tratamientos homeopáticos entrarían dentro de la segunda línea de la Tabla (ineficaz pero sin riesgos o efectos secundarios), por lo que la recomendación ante una consulta de los padres sería la de "tolerar".

Tabla

GUÍA DE SENTIDO COMÚN DE LA AAP PARA TRATAMIENTOS CON MCA

Seguridad	Eficacia	Recomendación
Sí	Sí	Recomendar
Sí	No	Tolerar
No	Sí	Disuadir o monitorizar
No	No	Disuadir

BIBLIOGRAFÍA

Cruz M. Tratado de Pediatría. 9ª ed. Madrid: Ediciones Ergón, 2006.

Farreras – Rozman. Medicina Interna. 14ª ed. Madrid: Ediciones Harcourt, 2000.

American Academy of Pediatrics, Committee on Children with Disabilities. Counseling families who choose complementary and alternative medicine for their child with chronic illness or disability. Pediatrics 2001; 107: 598 – 60.

American Academy of Pediatrics. Kemper Kj, Vohra S, Walls R. the Task Force on Complementary and Alternative Medicine, the Provisional Section on Complementary, Holistic and Integrative Medicine. The Use of Complementary and Alternative Medicine in Pediatrics. Pediatrics 2008; 122: 1374-1386.

Sawni-Sikand, Schubiner H, Thomas RL. Use of complementary / alternative therapies among children in primary care pediatrics. Ambul

Pediatr 2002; 2: 99-103.
Altunc U, Pittler MH, Ernst E. Homeopathy for childhood and adolescence ailments: systematic review of randomized clinical trials. Mayo Clin Proc 2007; 82: 69-75.
Frei H, Everts R, von Ammon K et al. Homeopathic treatment of children with attention deficit hyperactivity disorder: a randomised, double blind, placebo controlled crossover trial. Eur J Pediatr 2005; 164: 758-767.
Mc Carney RW, Linde K, Lasserson TJ. Homeopathy for chronic asthma. Cochrane Database Syst Rev 2004; (1): CD 000353.
Jacobs J, Springer D A, Crothers D. Homeopathic treatment of acute otitis media in children: a preliminary randomized placebo-controlled trial. Pediatr Infect Dis J 2001; 20: 177-183.
Jacobs J, Jiménez LM, Gloyd SS, Gale JL, Crothers D. Treatment of acute childhood diarrhoea with homeopathic medicine: a randomized clinical trial in Nicaragüa. Pediatrics 1994; 93: 719-725.
Ferrara P, Marrone G, Emmanuele V, et al. Homotoxicological remedies versus desmopressin versus placebo in the treatment of enuresis: a randomised, double-blind, controlled trial. Pediatr Nephrolol 2008; 23: 269-274.
Shang A, Huwiler-Müntener K, Nartey L, et al. Are the clinical effects of homeopathy placebo effects?. Comparative study of placebo-controlled trials of homeopathy and allopathy. Lancet 2005; 366: 726-32.
Bondurant S, Sox HC. Mainstream and alternative medicine: converging paths require common standards. Ann Intern Med 2005;142: 149-150.
Ernst E. Complementary and alternative medicine for children: a good or a bad thing?. Arch Dis Child 2006; 91: 96-97.
Wilson K, Busse JW, Gilchrist A, et al. Characteristics of pediatric and adolescents patients attending a naturopathic college clinic in Canada. Pediatrics 2005; 115: 338-43.

Viernes 5 de junio, 17:15 - 18:45

MESA REDONDA

Alergia a los alimentos. Un problema emergente en pediatría ¿cómo abordarlo desde atención primaria?

Moderador: Antonio Martorell Aragonés, Hospital General Universitario, Valencia

ALERGIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA.

Nº Programa: 452
Autora: Dra. Elena Alonso Lebrero.
Sección de Alergia Hospital Materno-Infantil Gregorio Marañón.

INTRODUCCIÓN

La leche es la única alimentación de los mamíferos recién nacidos. La composición de la secreción láctea al ser específica de especie se adapta a las necesidades de crecimiento siendo su composición variable según especie. Comparando la leche humana madura con la de otros mamíferos destaca un contenido proteico bajo (0,9-1,1 g/dl versus 3,5 g/ dl en leche de vaca) con proteínas con función plástica representando solo el 0,9gr. /dl y teniendo el resto de las proteínas (IG A, transferrina, lisozima) funciones distintas de las nutricionales.[i]

En ocasiones, si la lactancia materna no puede establecerse o mantenerse se sustituye total o parcialmente la leche de mujer por leche de otros mamíferos. El nuestro medio el animal más frecuentemente utilizado es la vaca por factores industriales y económicos. La leche de vaca tiene lógicamente una composición cualitativa y cuantitativa diferente de la leche de mujer. En un momento en que se están estableciendo los mecanismos de tolerancia inmunológica la sustitución de unas proteínas homólogas por un producto proteico extraño para nuestra especie tiene como consecuencia una elevada frecuencia de reacciones adversas entre las que se encuentran las reacciones alérgicas. [ii] ,[iii]

ALERGIA A PROTEÍNAS DE LECHE DE VACA MEDIADAS POR IgE

1-PREVALENCIA

Una revisión reciente[iv], realizada utilizando criterios estrictos, de los datos publicados en la literatura entre 1967 y 2001 sitúa la prevalencia de alergia a leche entre el 2-3% en el primer año de vida. En nuestro país, en zonas distintas y según diferentes autores se confirma alergia a leche entre el 0,36 %[v], y 1,9 %[vi], ocupando el tercer lugar después del huevo y el pescado como motivo de consulta por alergia a alimentos [vii].

2-FACTORES DE RIESGO.

Son factores de riesgo para padecer alergia a leche de vaca: carga atópica familiar y la administración intermitente de PLV durante lactancia natural. Es discutible el riesgo de administración de PLV en los primeros días de vida con posterior lactancia materna [viii] ,[ix] así como el de la sobrecarga antigénica de la madre durante embarazo y lactancia.

3- ETIOLOGÍA Y PATOGENIA DE ALERGIA MEDIADA POR IgE

La exposición a PLV en un contexto favorecedor (factores de riesgo) suscita la producción de IgE específica. El contacto posterior con el alérgeno provoca la liberación de mediadores que causan la clínica de las manifestaciones alérgicas.

4-ALERGENOS

La leche de vaca contiene 3 g de proteína /100ml e incluye al menos 25 proteínas distintas entre séricas y caseínas.[x]. Las caseínas constituyen el 80% del total identificándose tres caseínas básicas: (Bos d8), alfa(1y2) (P.m. 23,6 y25,2 KDa) con el 42%, beta caseínas (P.m. 23,9KDa) el 28% y kappacaseínas (P.m. 19KDa) el 10%. Las proteínas del suero representan el 20% del total y comprenden la betalactoglobulina BLG (Bos d5) P.m.18,3 KDa con un 9%, (alfalactoalbúmina ALA (Bos d4) Pm..14,2 KDa con el 5%, las inmunoglobulinas bovinas BGG (Bos d7) con un 3%, la albúmina sérica (Bos d6) Pm 66,3 Kda un 1% y pequeñas cantidades de lactoferrina (Lf,) Pm 80KDa, transferrina, lipasa y enterasa hasta una suma del 2% de proteínas totales.

La leche de otros rumiantes (cabra, oveja) contiene proteínas con estructura y propiedades biológicas semejantes a la de vaca con la que es frecuente la reactividad cruzada inmunológica acompañada de expresión clínica. Sin embargo, aunque se ha referido reacción cruzada con carne de vaca y de otros mamíferos la sintomatología es infrecuente y aún menor si el alimento se ingiere muy cocinado ya que la proteína responsable, la albúmina, es termolábil[xi].

5-DIAGNÓSTICO

- El diagnóstico se basa[xii] :
- En una clínica sugestiva de alergia a alimentos.
- Se confirma o descarta mediante la detección de IgE específica por pruebas cutáneas o determinación sérica.
- En ocasiones inicialmente y a lo largo de la evolución es preciso confirmar o descartar el diagnóstico mediante prueba de provocación/ tolerancia controlada.
- El diagnóstico de alergia a PLV debe ser periódicamente revisado ya que la sensibilización es transitoria en la mayor parte de los casos.

Clínica de la alergia a leche de vaca mediada por IgE

El inicio de los síntomas coincide con la introducción de la alimentación artificial con fórmula adaptada tras lactancia materna. Puede aparecer clínica incluso con la primera toma o tolerar bien los primeros biberones, pero el intervalo entre comienzo de alimentación artificial y aparición de clínica no suele ser superior a una semana. La sintomatología típica ocurre en un tiempo menor de 30-60m. tras la ingestión de fórmula láctea.

La gravedad de los cuadros de alergia a leche es variable, desde síntomas cutáneos muy leves hasta anafilaxia dependiendo del grado de sensibilización y de la cantidad ingerida. En pacientes poco sensibles puede ser necesario alcanzar una dosis umbral alta y los pacientes anafilácticos pueden sufrir reacciones graves con pequeñas trazas de proteínas lácteas ocultas en otros alimentos o medicamentos.

Por orden de frecuencia, lo más habitual son los síntomas cutáneos (70%), seguidos de los digestivos (13%) o asociación de ambos (18%), respiratorios (1%) y anafilaxia (1%) [xiii].

Síntomas cutáneos: El eritema generalizado con o sin urticaria aguda o con componente de angiodema se presenta en algo más del 50% de los pacientes. Puede existir afectación palpebral, de labios, y/o de manos y pies. Un (10-15%) presenta sólo síntomas locales de tipo eritema perioral tras la ingestión de la fórmula adaptada. Estos cuadros leves pueden preceder a otros de mayor intensidad. Algunos pacientes presentan sintomatología previa a la introducción de la lactancia artificial con eritema o urticaria en zonas de contacto accidental con leche (besos). La dermatitis atópica, que constituye un problema muy frecuente en los primeros meses de vida, puede ser provocada o exacerbada por la ingestión de proteínas de leche de vaca [xiv].

Síntomas digestivos: Pueden presentarse vómitos o diarrea que no tienen ninguna característica específica que los distinga de los causados por otras etiologías. Se ha descrito asociación, en menores de 12 meses, entre reflujo gastroesofágico y alergia a PLV,[xv]

El rechazo sistemático del biberón junto con llanto e irritabilidad, en un lactante sin otros signos patológicos, pueden ser signos iniciales sugestivos de alergia a PLV si bien se siguen rápidamente de otros síntomas más objetivos.

Síntomas respiratorios: Los cuadros de rinoconjuntivitis aguda con secreción nasal serosa, estornudos y lagrimeo se observan con frecuencia en provocaciones controladas[xvi] precediendo a afectación de otros órganos. Raramente y siempre de forma aguda inmediata a la toma, puede aparecer dificultad respiratoria de vías bajas o cuadro sugestivo de edema de glotis con dificultad respiratoria y disfonía.

Anafilaxia: Los síntomas graves, con riesgo vital se han relacionado por algunos autores con causa de muerte súbita[xvii]. En pacientes con edades superiores a 4–5 años y alergia persistente a leche de vaca la clínica grave es muy frecuente[xviii].

A lo largo de la evolución la gravedad de la sintomatología y el tipo de clínica presentada por el paciente pueden variar.

Determinación de IgE específica por Pruebas cutáneas /IgE sérica

Las pruebas cutáneas se realizarán en prick con leche entera y sus fracciones proteicas según técnica estandarizada. La sensibilidad de las pruebas cutáneas es muy variable (50-100%), en función de la edad y la situación evolutiva del paciente, del cuadro clínico y posiblemente del extracto empleado y debe establecerse para cada grupo de población.

Se ha buscado relacionar el tamaño de la pápula con la situación de tolerancia y algunos grupos de trabajo han establecido según la edad del paciente diferentes puntos de corte[xix]: como 6 mm en < 2años y 8mm en > 2 años, que tendrían especificidades del 100% pero baja sensibilidad.

En definitiva una prueba cutánea negativa es un buen método para descartar sensibilización a leche y una positiva tiene menor capacidad discriminativa.

La IgE sérica específica puede realizarse para leche completa o sus fracciones. La negatividad para leche completa se corresponde con la negatividad para las fracciones proteicas y permite obviar su realización. Si la IgE sérica es positiva la realización de determinación para sus fracciones permite una valoración cuantitativa de interés pronóstico ya que los valores descendentes se han relacionado con tolerancia[xx]. [xxi]

Se discute si la magnitud de valores de IgE guarda relación con la gravedad de la sintomatología. Si parece demostrado que los valores iniciales altos o bajos no permiten discriminar en quienes y cuando se producirá la tolerancia[xxii]. Se manejan distintos puntos de corte de los valores de IgE que orientarían tolerancia. En nuestro medio, en un estudio multicéntrico[xxiii] realizado por la Sociedad Española de Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica SEICAP, los valores de IgE específica para leche de: 2.58, 2.5, 2.7, 2.2 6, y 5 kUA/l y de caseína de: 0.97, 1.22, 3, 2.39, 2.73 kUA/l predijeron reactividad clínica a los 12, 18, 24, 36 y 48 meses de edad, etapas en que se realizó el seguimiento con un valor predictivo positivo entre 0,80 y 0,95.

Todos estos datos, junto con otros clínicos como la edad del paciente, el tiempo transcurrido desde el último episodio, la gravedad de éste y la presencia o no de clínica con mínimos contactos o transgresiones se utilizarán para decidir el momento de la prueba de provocación/ tolerancia y la pauta de ésta.

Algoritmo diagnóstico de alergia a proteínas de leche de vaca FIG 1[xxiv]

Provocación diagnóstica con leche

Los familiares deben están informados del procedimiento y su conformidad constará por escrito. En la práctica clínica la provocación abierta es la utilizada habitualmente en niños si bien en investigación o en síntomas dudosos se recomienda el simple o doble ciego.

En lactantes se utilizará siempre fórmula adaptada a la concentración habitual. La pauta de administración varía con la clínica y los datos del estudio alérgico pero en la práctica la dosis mínima para presentar síntomas es de al menos 1cc. Puede comenzarse por 5-10 cc y aumentar con intervalos de al menos 30m. hasta alcanzar la cantidad correspondiente a la edad del niño. En edades superiores al año la prueba de provocación puede realizarse con leche de vaca completa. El paciente permanecerá en observación al menos 1-2 h tras la última toma.

Si se comprueba tolerancia debe continuarse la administración de la fórmula en el domicilio en el mismo día o al siguiente sin dejar intervalos libres. Cuando la provocación resulte positiva se indicará dieta sin lácteos. La leche está incluida entre los alimentos de obligatoria reseña según la nueva Ley de Etiquetado [xxv].

Situaciones especiales: Indicaciones de dieta de eliminación y registro de síntomas

En síntomas crónicos como la dermatitis atópica, si el estudio alérgico es positivo se indicará una dieta estricta sin leche y productos que la contengan. Si el paciente sigue lactancia materna se recomendará dieta a la madre. El periodo de dieta será siempre muy corto, de 3 semanas de duración como máximo y se acompañará de un registro de síntomas. Se considerará que la dieta ha sido efectiva si los síntomas desaparecen o se produce una mejoría clínica. Si no se produce mejoría se introducirá de nuevo la leche en la dieta. Si con la dieta el paciente mejora debe realizarse una prueba de provocación diagnóstica. Si esta es positiva, con clínica aguda o con dermatitis se considerará diagnóstico cierto de alergia a PLV. Si la provocación es negativa se introducirá el alimento en la dieta.

HISTORIA NATURAL Y PRONÓSTICO DE LA ALERGIA A PLV

En la primera infancia la alergia a PLV tiende a evolucionar a la remisión a corto o medio plazo. Al año de vida se ha establecido la tolerancia en el 50-60% de los niños, a los dos años en el 70-75% y a los 4 años en el 85% [13, 23]. A partir de ese momento sólo se produce tolerancia muy contadamente. Se estima que a partir de los 6-7 años la alergia a proteínas de leche de vaca persiste en un 15% de los casos iniciales. La evolución en la edad adulta es desconocida. La gravedad de la sintomatología inicial no tiene valor pronóstico respecto a la evolución o no a tolerancia ni al tiempo en que esta se instaure.

La asociación de alergia a PLV con otras alergias alimentarias es alta. En el primer año de vida no es rara la asociación de alergia a PLV con sensibilización con o sin clínica con alergia a huevo que puede ocurrir hasta en un 50% de los casos [13] y motiva en estos pacientes una introducción controlada en consulta de este alimento. · Son indicadores de mal pronóstico evolutivo para alergia a proteínas de leche de vaca la persistencia de alergia a leche a partir de 4 años y la persistencia de IgE sérica elevada para caseína.

SEGUIMIENTO Y REEVALUACIÓN

Como la clínica se suele iniciar en el primer semestre de vida la primera revisión se realiza alrededor del año, aproximadamente 6 meses tras el cuadro inicial. A partir de ese momento se revisará al paciente anualmente hasta los 4 años repitiéndose el estudio alérgico y si no existen indicadores que la hagan innecesaria o contraindicada se realizará prueba de provocación/tolerancia controlada. A partir de los 4 años, la evolución a tolerancia es más difícil y las reevaluaciones se espaciarán cada 2 años.

PREVENCIÓN

La mayoría de las publicaciones sobre prevención abordan su efectividad en grupos considerados de riesgo en función de antecedentes familiares de atopia.

En revisiones críticas de artículos sobre la utilidad de dietas durante la gestación[xxvi] no se ha encontrado variación respecto a la prevalencia de positividad de pruebas cutáneas para leche. En relación a evitación antigénica durante la lactancia[xxvii] se concluye fundamentalmente que la dieta (amplia) tiene efecto protector sobre dermatitis atópica en los 12-18 meses de vida pero no claramente sobre sensibilización a leche.

COMPLICACIONES.

La leche como alérgeno oculto. En nuestras pautas gastronómicas las proteínas de leche de vaca son un producto ubicuo que se emplea en muchas preparaciones culinarias de uso habitual. Los pacientes con sensibilización anafiláctica pueden reaccionar ante pequeñísimas cantidades (trazas) presentes como alérgeno oculto en otros alimentos como aditivos, como contaminantes o por inhalación o contacto e incluso en muchos productos cosméticos, medicamentos y un largo etc. Los pacientes anafilácticos y sus familias deben ser advertidos de los riesgos de contactos inadvertidos y entrenados en el tratamiento con adrenalina en autoinyector.

TRATAMIENTO

En términos generales el tratamiento consiste en realizar una dieta estricta de evitación de leche, derivados y productos que la contengan mientras no se compruebe tolerancia utilizando fórmulas de sustitución en lactantes[xxviii].

Se han comunicado experiencias de inducción de tolerancia en alergia mediada por IgE. Este tema centra en estos momentos los trabajos de varios grupos en nuestro país con resultados muy esperanzadores aun en pacientes anafilácticos.

-Lactantes y niños pequeños

Si el paciente sigue lactancia materna se aconsejará continuar con ésta realizando la madre dieta sin leche de vaca o restringiendo la cantidad tomada. Si va a continuar con lactancia artificial se recurrirá a fórmulas especiales.

En las fórmulas de sustitución de PLV las proteínas de leche se han modificado por hidrólisis química y/o enzimática o bien se fabrican directamente a partir de proteínas de soja o de aminoácidos de síntesis.

Fórmulas con hidrolizado de PLV: Comprenden hidrolizados exclusi-

vo de proteínas séricas, de caseína, de ambas en una proporción 40/60 como las fórmulas convencionales y un hidrolizado de colágeno de cerdo y soja.

Fórmulas con alto grado de hidrólisis o Hipoalergénicas. Sus proteínas deben estar constituidas por péptidos de peso molecular inferior a 5.000D. Los hidrolizados extensos son habitualmente bien tolerados incluso por pacientes con sensibilización anafiláctica, pero excepcionalmente algunos pacientes con sensibilización muy marcada pueden presentar clínica que puede presentarse desde su introducción o desarrollarse posteriormente.[xxix] .

Fórmulas elementales. Sus proteínas son aminoácidos de síntesis y los hidratos de carbono son polímeros de glucosa o dextrinomaltosa. No contienen moléculas potencialmente alergénicas pero su sabor es menos agradable, y su coste más elevado. Su seguridad es completa.

Fórmulas de soja. Están constituidas por aislados de proteína de soja con tratamientos físicos para aumentar su digestibilidad y reducir la actividad de los inhibidores de la tripsina y actualmente llevan incorporada L-metionina, l-carnitina y taurina con lo que se solventan sus mayores inconveniente. No contienen lactosa. Aunque la soja es una leguminosa y se ha descrito como potencialmente sensibilizante en la práctica son muy bien toleradas por los alérgicos a PLV.[xxx] Por otra parte su sabor es bueno, su coste inferior al de los hidrolizados y no guarda ninguna relación antigénica con proteínas lácteas, constituyendo una buena opción como fórmula de sustitución.

ALGORITMO DE TRATAMIENTO [28] Fig. 2

Niños mayores y adultos con alergia a proteínas de leche de vaca

Aunque los aportes lácteos no son imprescindibles a partir de la lactancia y existen otras fuentes de calcio, nuestras pautas gastronómicas culturales marcan la tendencia a sustituir la leche por productos organolépticamente semejantes. Pueden seguir utilizándose las fórmulas indicadas anteriormente pero su sabor y su coste las hacen mal aceptadas. Muchos pacientes prefieren utilizar sucedáneos de leche comercializados en forma de batidos de soja o almendra. Su valor nutritivo es muy variable y nunca deben utilizarse como sustitutos de fórmulas especiales en lactantes y niños pequeños.

ACTUACIÓN DESDE ATENCIÓN PRIMARIA.

La alergia a leche marca en muchos casos el comienzo de la llamada "marcha atópica", de alergia a otros alimentos, dermatitis atópica y asma y es tras la sensibilización a huevo el marcador más temprano de futuras enfermedades atópicas.[xxxi]

Corresponde al pediatra realizar el primer diagnóstico de presunción de alergia a PLV. Sin embargo, antes de indicar una dieta prolongada, resulta imprescindible realizar un diagnóstico preciso que debe ser periódicamente reevaluado mediante provocación controlada. En la Tabla 1 se ofrece un esquema de actuación combinada entre los diferentes profesionales implicados en el control del niño alérgico a PLV.

BIBLIOGRAFÍA

1 Hanson L A. Breastfeeding provides passive and likely long-lasting active immunity. Ann Allergy Asthma Immunol 1998; 81:523-537

2 Martín Esteban M, Boné Calvo J, Martorell Aragonés A., Nevot Falcó S., Plaza Martín A M. Adverse reactions to cow´s milk proteins. Allergol et Immunopathol.1998; 26: 171-94

3 Moneret-Vautrin D. A. Allergie au lait de vache. Allergie et Immunologie. 1999; 6: 201-9

4 Host A. Frecuency of cow´s milk allergy in childhood, Ann Allergy Asthma Immunol 2002 Dec; 89 (6 suppl 1) 33-7

5 Sanz Ortega J, Martorell A, Michavilla A, Nieto A y Grupo de Trabajo para Alergia Alimentaria. Estudio de la incidencia mediada por IgE frente a la proteína de leche de vaca en el primer año de vida. Ann Esp Pediatr 2001; 53: 536-539

6 Garcia Ara MC, Boyano MT, Díaz Pena JM, Martín Muñoz F, Pascual C, García Sanchez G, Martín Esteban M. Incidencia de Alergia a leche de vaca y su repercusión en el consumo de hidrolizados en la Comunidad de Madrid. An. Pediatr. 2003; 56: 100-105

7 Alergia a alimentos En: Alergológica 2005 Factores epidemiológicos, clínicos y socioeconómicos de las enfermedades alérgicas en España en 2005. Ed. SEAIC Schering –Plough 2006 ISBN: 84-7989-428-8 ; 372-7

8 de Jong M H, Scharp-van der Linden V T M, Aalbersen R C, Oosting J, Tijssen J P, de Groot C J. Randomised controlled trial of brief neonatal exposure to cow´s milk on the development of atopy. Arch. Dis. Child. 1998; 79: 126-130

9 Saarinen K M, Juntunen-Backman K, Jarvenpaa A-L,Kuitunen P, Lope L, Renlund M, Siivola M, Savilahti E. Supplementary feeding in maternity hospitals and the risk of cow´s milk allergy: A prospective study of 6209 infants. J Allergy Clin Immunol 1999; 104: 457-61

10 Wal J M. Cow´s milk proteins/allergens. Ann Allergy Asthma Immunol 2002 Dec; 89 3-10

11 Fiocchi A, Restani P, Riva E, Qualizza R, Bruni P Restelli Ar, Galli Cl. Meat allergy: Specific IgE to BSA and OSA in atopic beef sensitive children. J. Am. Coll Nutr 1995; 14: 3: 239-44

12 Comité de Reacciones Adversas a alimentos, Ibáñez M D, Alonso E, Blanco C, Cisteró A M, Cuesta J, Fernández-Rivas M, Florido JF, Gª Figueroa B, Laffond E, Martin F, Nieto A, Rico M A, Rodríguez J. Metodología diagnóstica en la alergia a alimentos. Alergol. Inmunol Clin. 1999; 14: 2: 50-62

13 Alonso E, Fernández L, Somoza ML. Alergia a leche y huevo en niños. Alergol Inmunol Clin 2001; 6:96-110.

14 Jones S. Triggers of atopic dermatitis. Immunology and Allergy Clinics of North America 2002; 22: 1 : 55-72

15 Salvatore S, Vanderplas Y . Gastroesophageal reflux and cow milk allergy: Is there a link.? Pediatrics 2002; 110: 5: 972-84

16 Ibañez MD, Martínez M, Muñoz MC, Rosales MJ, Alonso E, Laso MT. Valoración de las pruebas diagnósticas en alergia a alimentos. Allergol et Immunopathol 1996; 24:6-17.

17 Coombs RRA, Holgate ST. Allergy and cot death: with special focus on allergic sensitivity to cow´s milk and anaphylaxis. Clin Exp Allergy 1990; 20: 359-366.

18 Alvarado MI, Alonso E., Gª Alvarez M., Ibáñez MD Laso MT. Persistencia de sensibilización a proteínas de leche de vaca: estudio clínico. Allergol et Immunopathol. 2000. vol 28 nº3; 189: 22

19 Sporik R, Hill D J, Hosking C S. Specificity of allergen Skin testing in predicting positive open food challenges to milk, egg and peanut in children. Cinical and Experimental Allergy: 2000; 30: 1540-46

20 Sampson H , Ho D G. Relationship between food -specific IgE concentrations and the risk of positive food challenges in children and adolescents. J.Allergy Clin Immunol. 1997; 100: 4: 444-451

21 Sicherer S H, Sampson. Cow´s milk protein- specific IgE concentrations in two age groups of milk-allergic children and in children achieving clinical tolerance. Clinical and experimental Allergy 1999;29 : 507-512

22 Martín -Muñoz F, Díaz Pena JM, García Ara MC, Boyano T, Pascual C, Blanca M, Martín Esteban M. Factores predictivos de tolerancia en niños con alergia alimentos. Alergología e Inmunología Clínica 2001.; 6: Extr. 2: 126-33.

23 A. Martorell, M.C. García Ara, A.M. Plaza, J. Boné, S. Nevot, L. Echeverria, E. Alonso , J. Garde The predictive value of specific immunoglobulin E levels in serum for the outcome of the development of tolerance in cow's milk allergy Allergol et Immunopathol; 2008:36: 6: 325-330.

24 Peculiaridades clinicas de la alergia a los Alimentos de origen animal . M F Martin Muñoz, E Alonso Lebrero, M A Rico Diaz, A Osorio Galindo En Tratado de Alergología. En 879-913. Ed. Peláez , Davila 2007 Ergon .Majadahonda Madrid. ISBN 978-84-8473-575-5

25 REAL DECRETO 2220/2004, de 26 de noviembre por el que se modifica la norma general de etiquetado, presentación y publicidad de los productos alimenticios. BOE núm. 286 Sábado 27 noviembre 2004 :39355

26 Kramer MS. Maternal antigen avoidance during pregnancy for preventing atopic disease in infants of women at high risk (Cocrhane Review) .In: The Cochrane Library, Issue 1 ,1999

27 Kramer MS. Maternal antigen avoidance during lactation for preventing atopic disease in infants of women at high risk (Cocrhane Review) .In: The Cochrane Library, Issue 1, 1999

28 Pedrón C, Alonso E. Reacciones adversas a proteínas de leche de vaca. Inf Ter Sist Nac Salud 2002; 26: 141-151.

29 De Boisseu D, Dupont C. Time course of allergy to extensively hydrolyzed cow´s milk proteins in infants.. J. Pediatrics 2000; 136: 119-20

30 Klemola T, Vanto T, Juntunen-Backman K, Kalimo K, Korpela R, Varjonen E. Allergy to soy formula and to extensive hydrolyzed whey formula in infants with cow´s milk allergy: A prospective, randomized study with a follow-up to the age of 2 years. J Pediatr. 2002;140:219-24

31 Kulig M, BergmannR, Klette U, Wahn V, Tacke U, Wahn U, and the Multicenter Study Group. Natural course of sensitization to food and inhalant allergens during the first 6 years of life. J. Allergy Clin Immunol.1999; 103:1173-9

Fig. 1 ref 25

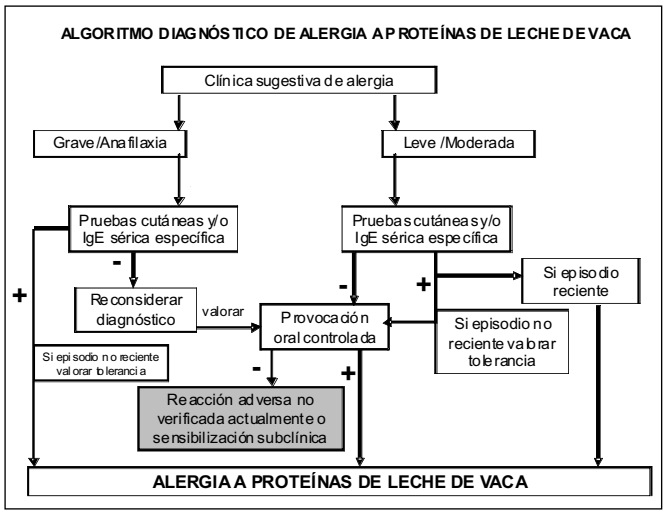


Fig. 2. Tratamiento de la alergia a PLV, reproducción con permiso de los autores.

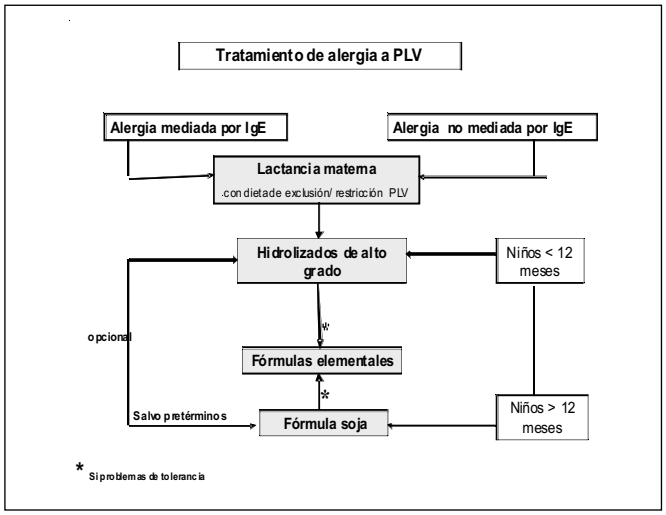


Tabla 1. Responsabilidades de los profesionales en relación al control del niño alérgico a leche de vaca.

Alergia a alimentos

Papel de los profesionales	ATENCION PRIMARIA	ALÉRGOLOGO
Diagnóstico inicial o de sospecha	++++	
Diagnóstico definitivo	++	++++
Orientación dietética	++++	++++
Educación en evitación alimentos ocultos	++	++++
Control nutricional	++++	++
Orientación alimentos ocultos con posibles riesgos en alérgicos (fármacos , cosméticos)	++++	++++
Educación en reconocimiento y tratamiento de reacciones leves	++++	++++
Educación en reconocimiento y tratamiento anafilaxia	++	++++
Reevaluación de alergia		++++
Reevaluación de tolerancia / provocación controlada		++++
Prevención	++	++

ALERGIA AL HUEVO

Nº Programa: 453
Autora: Dra. Ana María Plaza
Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

PREVALENCIA

La alergia a alimentos es mucho más frecuente en la edad pediátrica que en los adultos. En la última revisión alergológica del año 2005 se estima que hasta un 4-6% de los niños pueden tener una alergia alimentaria. La alergia al huevo es la alergia alimentaria más frecuente en toda la edad pediátrica y se estima que las reacciones por hipersensibilidad al huevo ocurren en el 1,6% de los niños pequeños en Estados Unidos. El huevo es junto con las proteínas de la leche de vaca; el principal alérgeno alimentario en la edad pediátrica.

Según un estudio observacional de 4000 pacientes en nuestro país, hasta el 37 % de los alérgicos a huevo presentaban patología alérgica asociada por inhalantes [1].

Según una reciente publicación la prevalencia de la alergia al huevo en la población noruega de 2 años de edad fue de un 1'6 % y la incidencia acumulada se calcula en un 2'6 % en a esta edad [2].

La alergia a alimentos en la infancia tiene tendencia a la reversibilidad y hasta el 70% de los niños que tienen alergia al huevo llegan a ser tolerantes.

El 35% de las dermatitis atópicas tienen una causa de alergia alimentaria especialmente a huevo, a leche o a cacahuete.

SENSIBILIZACIÓN (FACTORES CONDICIONANTES Y FAVORECEDORES)

• Predisposición genética

El desarrollo de la alergia al huevo, como de cualquier otra, depende de la predisposición genética y de los factores ambientales. El 60-70 % de los atópicos tiene una historia familiar positiva.

• Transmisión de antígenos a través de la lactancia materna

En los niños sensibilizados por esta vía, la manifestación clínica se puede presentar en la primera ingesta.

La sensibilización a la clara de huevo es precoz, tanto que su existencia se considera hoy en día el más precoz marcador de atopia.

Incluso si llega a aparecer alergia clínica al huevo, esta predice la enfermedad alérgica respiratoria a los 4 años de edad [3].

• Proteínas alergénicas del huevo [1]

La alergia al huevo se debe en general a la ingesta de clara, que contiene los alergenos mayores. Se han aislado hasta 24 fracciones antigénicas distintas, pero su capacidad antigénica es desconocida en la mayoría.

Los alergenos principales son la ovoalbúmina, el ovomucoide, la ovotransferrina y la lisozima, estas han podido ser secuenciadas.

Algunas de las proteínas alergénicas del huevo se desnaturalizan por el calor de manera que no es raro que algunos pacientes después de tolerar el huevo cocido presenten síntomas con el huevo crudo, incluso de tipo anafiláctico [4]. Las proteínas de la yema, también pueden ser alergénicas, pero esto es mucho más raro y se ve con más frecuencia en adultos sensibilizados a través de proteínas aviarias procedentes del suero donde una a-livetina es responsable de la sensibilidad cruzada con proteínas de la yema de huevo. Existe reactividad cruzada entre huevos de aves de otras especies.

PRINCIPALES PROTEÍNAS ALERGÉNICAS DEL HUEVO

Proteína	*Localización*	*Peso Molecular*	*Características*
Ovoalbúmina (Gal d 1)	Clara	45 kDa	50 % de las proteínas de la clara
Ovomucoide (Gal d 2)	Clara	28 kDa	10 % del contenido proteico Termoestable Es el alérgeno más potente
Ovotransferrina (Gal d 3)	Clara	77 kDa	12 % del contenido proteico
Lisozima (Gal d 4)	Clara	14'3 kDa	Sensibilizados el 32 % de los alérgicos a huevo Usada en industria por sus propiedades bactericidas
Livetina	Yema	--	Predomina en los afectos del síndrome ave-huevo Raro en niños

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La alergia al huevo puede presentarse con cualquiera de las características clínicas de las enfermedades alérgicas, en pediatría no es raro que la clínica aparezca en la primera toma de clara de huevo habiendo tolerado previamente la yema y los síntomas suelen ser inmediatos, a los pocos minutos de la ingesta.

Así en el estudio de Caffarelli [5] con 21 niños, en el 93 % de las pruebas de provocación a huevo, los síntomas aparecieron a los 20 minutos de la ingesta y el 53 % de los niños presentaron síntomas cutáneos. Hay que tener en cuenta que estos niños sólo estaban sensibilizados, así tenían pruebas cutáneas y/o séricas positivas frente a huevo pero jamás lo habían ingerido.

Manifestaciones sistémicas: Anafilaxia

Aunque la alergia alimentaria es la causa más frecuente de anafilaxia vista en los departamentos de urgencias, no existen datos específicos en cuanto a la frecuencia de la alergia al huevo como causa de anafilaxia. Se caracterizan por tratarse de cuadros multisistémicos con repercusión hemodinámica que no vamos a describir aquí. Sólo recordaremos que los casos de peligro vital, se asocian además de a este tipo de clínica a demora en el tratamiento correcto, que es la adrenalina por vía IM, en primer lugar.

Manifestaciones cutáneas

Las más frecuentes son el prurito, el eritema, la urticaria aguda y el angioedema. Como otros alimentos la alergia al huevo no está implicada en la urticaria crónica.

En los pacientes con dermatitis atópica la implicación de alimentos es importante en los menores de 2 años, especialmente si la dermatitis es grave. La sensibilización al huevo es la asociada más frecuentemente en estos casos y la dieta de exclusión en estos niños es eficaz en el control de la DA.

Manifestaciones digestivas

Aparecen desde pocos minutos hasta 2-3 horas después de la ingesta, y consisten en náusea, y vómitos y en ocasiones diarreas.

En ocasiones, si estos síntomas digestivos acompañan a una situación de anafilaxia, y predominan los vómitos, en el lactante debemos

recordar el diagnóstico diferencial con la invaginación intestinal.
Manifestaciones respiratorias.
En general acompañan a otras manifestaciones (cutáneas, digestivas, hemodinámicas...) en el curso de una anafilaxia y puede tratarse tanto de rinocojuntivitis como de asma o de edema laríngeo.
Como manifestaciones aisladas, son extraordinariamente raras y se describen en pacientes muy sensibles, por inhalación.

DIAGNÓSTICO
La principal sospecha de alergia al huevo proviene de la historia clínica como en la mayoría de los casos de reacciones adversas a alimentos.

La historia clínica debe ser detallada y nos orientará hacia el tipo de reacción alérgica implicada. Aunque en la mayoría de los casos, como los síntomas suelen aparecer de forma inmediata, la relación causa-efecto la establece fácilmente la madre. En muchas ocasiones los síntomas de alergia al huevo están directamente relacionados con la ingesta del mismo así la urticaria aguda o anafilaxia tras la ingesta de huevo, pero en otras ocasiones es muy difícil relacionarlo. Así en los casos de dermatitis atópica, la historia de la alimentación complementaria, su relación con la aparición de los síntomas, el tiempo de administración del alimento y la forma de su preparación culinaria deben investigarse.
Exploración física. Debemos prestar especial atención a los signos de atopia._

Determinación de IgE específica:
In vivo: Pruebas cutáneas

Valor diagnóstico de las pruebas cutáneas en alergia al huevo (Comité de Alergia a Alimentos SEICAP)[1]

Sensibilidad	73-100 %
Especificidad	53-71 %
Valor Predictivo Negativo	86-91%
Valor Predictivo Positivo	61 %

Debemos recordar que las pruebas cutáneas son altamente reproducibles, baratas, y usando extractos de calidad son un medio excelente para descartar alergia IgE mediada, y son de mayor sensibilidad que la determinación de IgE específica aunque menos específicas.
Se utilizan extractos glicerinados habiéndose obtenido la mayor rentabilidad diagnóstica con clara de huevo a concentración de 10mg/ml, seguida por la ovoalbúmina [1].
Como vemos, las pruebas cutáneas según las publicaciones revisadas por el Comité de alergia a alimentos de la SEICAP, son de una importante sensibilidad. El valor predictivo positivo no es excesivamente alto pero en estudios con poblaciones con alta prevalencia se encuentran valores predictivos positivos altos, del 85-92 %.
Las pruebas intradérmicas no se utilizan en el diagnóstico de la alergia alimentaria.

Pruebas "in Vitro": Niveles de IgE específica
La demostración de IgE específica en suero se realiza de una forma predominante mediante la técnica CAP-RAST. Tiene menor sensibilidad que la prueba cutánea, pero es de mayor especificidad.
Su ventaja es que tratándose de una prueba cuantitativa, nos ha permitido identificar valores por encima de los cuales la probabilidad de tener una prueba de provocación positiva es alta, de forma que podemos evitar su realización, minimizando riesgos. Dicho de otra forma nos permite seleccionar a los pacientes posiblemente tolerantes, antes de realizar la prueba de provocación.
De todos modos la cifra del RAST, debe evaluarse en conjunto con el resto de datos clínicos. No es lo mismo un paciente de 7 años con un eczema atópico y cifras altas de IgE total, que un lactante de 11 meses con antecedentes de una reacción anafiláctica.
Sampson trató de encontrar cifras de IgE a diversos alimentos que le permitieran obviar la realización de una prueba de provocación al alimento investigado, que probablemente iba a ser positiva[6]. El grupo de pacientes sometidos a estudio, fueron 100 pacientes consecutivos de alergia alimentaria, de edades entre 3 meses y 14 años, la mayoría de los cuales tenían una dermatitis atópica, a los que se sometió a prueba de provocación doble ciego, controlada con placebo. Se consideró que el punto de decisión para no realizar una prueba de provocación a huevo en este grupo de niños era que presentaran una cifra de CAP $\geq$ 7 kU_A/l, por encima de la cual era de esperar que fueran reactivos, según este estudio recomienda la siguiente interpretación de las cifras de IgE específica para distintos alimentos:

	Huevo	Leche	Cacahuete	Pescado	Soja	Trigo
Posiblemente reactivo si igE>	7	15	14	20	65	80
Probablemente NO reactivo	< 0,35	< 0,35	< 0,35	< 0,35	< 0,35	< 0,35

Según estos valores recomienda no realizar prueba de provocación oral en los que tienen IgE superior a 7 kU_A/l, para huevo, pero en los que tienen valores inferiores 0,35, aconseja realizar la prueba de provocación en casa. Según este estudio de Sampson un paciente con una IgE específica de 0'7 kU_A/L, tiene un 40-45 % de probabilidades de presentar una reacción alérgica al ingerir huevo.
Sin embargo, el grupo de Boyano recoge un grupo de niños con menos de 2 años, cuyas características clínicas son muy diferentes. Se trata de niños con historia de hipersensibilidad inmediata al huevo, visitados por primera vez en la Unidad donde se llevó a cabo el estudio[7].
Se realizó prueba de provocación a todos los niños, excepto a aquellos en los que se presentaran las siguientes situaciones: 1) que tuvieran una historia de anafilaxia grave, o 2) que cumplieran todas y cada una de las siguientes características: historia de urticaria y/o angioedema tras la ingestión de huevo, intervalo desde la ingesta a la reacción inferior a 2 horas, más de un episodio de características similares, el último en los 3 meses previos a la visita y PRICK positivo o IgE específica > a 0'35 kU_A/L.
En este estudio se consideraron valores positivos para el PRICK diámetros superiores a 3 mm y para la IgE específica valores mayores de 0,35 kU_A/L. Cuando compararon estos valores con los resultados de las pruebas de provocación se obtuvieron los resultados que constan en la siguiente tabla.

Resultado PRICK / CAP	Alérgicos	Tolerantes
Prick (+) y CAP (+)	56	3
Prick (+) y CAP (-)	6	2
Prick (-) y CAP (+)	2	1
Prick (-) y CAP (-)	0	11

Los valores medios de la IgE específica en el grupo de niños alérgicos fueron de 2'01 kU_A/L frente a los tolerantes, que los tuvieron de <0'35.

En este estudio si se considera el valor predictivo del Prick y la IgE especifica con un punto de corte para la IgE específica de 0'35, la positividad de cualquiera de los dos métodos, se acompaña de reactividad clínica en más del 90 % de los niños.

Autor	Edad (años)	IgE total media (IU/L)	% Dermatitis atópica	IgE específica (valor predictivo de posible tolerancia)
Sampson 1997	0'6-17'9	3.000 (100->40000)	100 %	2 kU_A/L
Sampson 2001	0'25 - 14	No consta	61 %	0'7 kU_A/L
Boyano 2001	< 2	41 (3-597)	43 %	< 0'35 kU_A/L

Si valoramos la IgE especifica en conjunto con la historia clínica y las pruebas cutáneas, podremos darle el significado adecuado para cada paciente.

Prueba de Provocación: La prueba de provocación oral controlada es el método de confirmación diagnóstica de la sospecha clínica. Puede llevarse a cabo en tres modalidades: abierta, simple ciego o doble ciego controlada con placebo. En alergia alimentaria en niños menores de 2 años prácticamente siempre puede realizarse de forma abierta y en la mayoría de pacientes es suficiente un ciego simple. La prueba de provocación oral doble ciego controlada con placebo, se reserva para situaciones de investigación, en caso de que se trate de ver la repercusión del alimento en cuadros crónicos (dermatitis atópica, asma,..) o cuando se hallan implicados varios alimentos. Estará contraindicada en casos con antecedentes de anafilaxia grave, y /o edema de glotis, y en menores de 2 años con sintomatología inmediata y pruebas cutáneas positivas y /o CAP-RAST ≥ 0'35 kU_A/L. No se conoce la cantidad mínima de huevo para causar sintomatología, a partir de la cual empezar la prueba de provocación.
Se han publicado como dosis umbral para pruebas de provocación alimentaria, con respecto al huevo según diferentes autores:

Autor	Nº de pacientes	Tipo de provocación DC / CS	Dosis mínima reactiva		Forma de presentación
			Alimento	Proteína	
Moneret-Vautrin 1	19	DC	2 mg	0'2 mg	Clara liquida al 10 %, o desecada al 90%
Moneret-Vautrin 2	8	DC / CS	265 mg	26'5 mg	
Bock	91	DC	20 mg		Huevo liofilizado, o entero
Bindsley- Jensen y Norgaard	7	DC	5 mg	0'65 mg	Huevo entero crudo
Burks y Christie	25	DC	400 mg	200 mg	Huevo entero desecado
Hill	100	Abierta	0'02 ml	2 mg	Clara cruda
Rance	38	DC	1 mg	0'13 mg	Huevo entero crudo
Lack 1	13	SC	100 mg	10 mg	Clara cocida
Lack 2	5	SC	200 mg	20 mg	Clara cruda

DC: doble ciego **CS**: ciego simple
Aunque la mayoría de trabajos se habían diseñado con fines diagnósticos y en grupos no homogéneos, y no para obtener la dosis umbral se pudo observar que para el huevo, la leche, el cacahuete esta dosis umbral oscila desde pocos miligramos a cantidades mayores para la mayoría de individuos.
La clara cruda es bastante más alergénica que la clara cocida por lo que, una vez comprobada la tolerancia a esta se debe realizar la prueba de provocación con clara cruda. Se han visto incluso cuadros de anafilaxia en niños que toleran clara cocida al ingerir clara cruda [4], por lo que esta precaución no es excesiva.

TRATAMIENTO

El paciente debe seguir una dieta exenta de huevo. Ahora bien el seguir esa dieta en nuestro medio es menos sencillo de lo que parece, el huevo es un antígeno oculto no siempre fácil de localizar. No suele existir reactividad cruzada entre el huevo y la carne de pollo por lo que no es necesario excluirla de la dieta del niño.

Alimentos que pueden contener proteínas de huevo
- Salsas (mayonesa), gelatinas
- Dulces, hojaldres, empanadas, empanadillas...
- Merengue, helados, batidos, turrones, flanes, cremas, caramelos,
- - golosinas...
- Cobertura brillante de productos de pastelería y galletas
- Productos de pastelería y bollería: bizcochos, magdalenas, galletas, pasteles
- Algunos cereales de desayuno
- Pasta al huevo, rebozados, empanados...
- Sucedáneos de huevo
- Fiambres, embutidos, salchichas, patés
- Algunos cafés con crema sobrenadante (capuccino...)
- Ciertos vinos

Como componente de otros alimentos; puede estar etiquetado como:
- Lecitina (a no ser que sea de soja)
- Lisozima (quesos)
- Albúmina
- E-161b: luteína (pigmento amarillo)
- Coagulante
- Emulsificante
- Globulina
- Livetina
- Ovoalbúmina
- Ovomucina
- Ovomucoide
- Ovovitelina
- Vitelina

Leer siempre detenidamente los etiquetados de los productos.

Los alimentos que contienen huevo se detallan en el listado, que se facilita a las familias, las proteínas del huevo tienen usos como aditivos alimentarios pudiendo aparecer en los etiquetados como se describen el mismo listado, pero una precaución general es prescindir de cualquier alimento preparado no correctamente etiquetado.

En los alimentos preparados conocidos que pudieran contener huevo, se debe repasar las etiquetas en cada compra, ya que el fabricante está obligado a poner en la etiqueta los cambios de composición, pero no a darles publicidad. La lisozima puede usarse no sólo en alimentación sino en algunos fármacos por su poder bactericida (gotas nasales, por

ejemplo). Otra precaución adicional es la de evitar consumir frituras en lugares donde puedan prepararse diferentes tipos de alimentos en el mismo recipiente o en la misma plancha de fritura [8].

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

En la evolución natural de la alergia alimentaria, al periodo de sensibilización clínica le sigue otro de sensibilización asintomática hasta conseguir la tolerancia total con la desaparición de los anticuerpos IgE específicos. Sin embargo no todos los alérgicos al huevo alcanzan la tolerancia. La evolución natural hacia la tolerancia según los estudios publicados [1], es del 24 % tras 1-2 años de dieta de exclusión, a los 3 de edad eran tolerantes entre el 32 - 44 %, a los 6 años de edad y tras un seguimiento medio de 4 años toleraban el 55 %. Se considera un índice de mal pronóstico la persistencia de reactividad clínica a los 9 años de edad.

Se ha demostrado la posibilidad de sensibilización al huevo a través de lactancia materna antes de su primera ingesta. Los lactantes sensibilizados por esta vía suelen reaccionar en la primera ingesta, y en el trabajo ya citado de Caffarelli [5] 13 de 21 niños (el 61 %) presentaron una prueba de provocación positiva que coincidió además con la primera ingesta de huevo. Según algunos autores estos pacientes tendrían peor pronóstico, habiendo alcanzado la tolerancia a los 14 años sólo el 24 % del grupo estudiado por Cantani [9].

No tenemos datos analíticos ni clínicos lo suficientemente sensibles y específicos que nos permitan saber el momento de instauración de la tolerancia, pero si existen datos orientativos:

La reacción multisistémica con angioedema y síntomas respiratorios es de mal pronóstico en cuanto a la tolerancia

Las pruebas cutáneas pueden persistir positivas hasta en el 50 % de los tolerantes pero su negatividad es un buen indicador de tolerancia

Es posible los valores de IgE específica para el ovomucoide al inicio del estudio tengan valor pronóstico. Los niños tolerantes presentan al inicio del cuadro valores menores que los que tienen sensibilización clínica persistente.

La inducción de tolerancia oral en los niños afectos de alergia alimentaria es, en la actualidad una opción terapéutica a considerar, sobre todo para aquellos pacientes con escasa posibilidad de tolerancia espontánea.

VACUNAS EN NIÑOS ALÉRGICOS AL HUEVO

• Vacuna triple vírica Se obtiene mediante cultivo en fibroblastos de embrión de pollo, y no contiene cantidades significativas de proteínas de huevo. Incluso niños altamente sensibilizados tienen muy bajo riesgo de presentar reacciones anafilácticas con esta vacuna [10]. La Academia Americana de Pediatría propone la administración rutinaria de la misma desde 1997 sin pruebas cutáneas previas aconsejando tan sólo un periodo de vigilancia posterior de unos 90 minutos. Actualmente el comité de alergia a alimentos de la SEICAP se ha pronunciado en el mismo sentido [12], la vacuna TV se debe administrar sin ningún tipo de prueba previa igual que en niños no alérgicos, manteniendo a los niños alérgicos bajo observación durante la hora posterior a la administración de la dosis.

• La vacuna de la gripe se ha demostrado también básicamente segura en este grupo de pacientes, pero en ésta se ha objetivado la presencia de pequeñas cantidades de proteína de huevo (1-7 mg/ml) En este caso el Comité de Enfermedades infecciosas de la Academia Americana de Pediatría si recomienda la práctica de pruebas cutáneas previas [11]. También en España se recomienda administrar la vacuna antigripal tras efectuar pruebas previas con la propia vacuna [13].

BIBLIOGRAFÍA

Martorell A, Boné J, García Ara MC, Nevot S, Plaza Martín AM. Comité de Alergia alimentaria de la SEICAP.Alergia a las proteínas de huevo. Documento de posición. Allergol. Immunophathol .(Madr) 2001 Mar-Apr 29(2) 72-95

Eggesbo M, Botten G, Halvorsen R, Magnus P. The prevalence of allergy to egg: a population-based study in young children. Allergy 2001 May 56(5): 403-411

Tariq SM, Matthews SM, Hakim EA, Arshad SH. Egg allergy in infancy predicts respiratory allergy disease by 4 years of age. Pediatr. Allergy Immunol. 2000; Aug 11 (3): 162-7

Eigenmann PA Anaphilactic reactions to raw eggs after negative challenge with cooked eggs. J. Allergy Clin. Immunol. 2000, march105: 587-588

Caffarelli C, Cavagni G, Giordano S, Stapane I, Rossi C. Relationship between oral challenges with previously uningested egg and egg-specific antibodies and skin prick tests in infants with food allergy. J. Allergy Clin. Immunol. 1995; 95: 1215-20

Sampson HA. Utility of food-specific IgE concentrations in predicting symptomatic food allergy. J. Allergy Clin. Immunol. 2001; 107: 891-896

Boyano Martínez T, García Ara C, Díaz Pena JM, Muñoz FM, García Sánchez G, Esteban MM. Validity of specific IgE antibodies in children with egg allergy. Clin. Exp Allergy 2001; 31:1464-146

Steinman H A. "Hidden" allergens in foods. J. Allergy Clin. Immunol. 1996; 98 (2): 241-50

Cantani A, Ragno V, Businco L. Natural history of IgE-mediated food allergy in fully breast-fed babies. Pediatr Allergy Immunol 1992; 2:131-4

James JM, Burks AW, Roberson PK et las. Safe administration of the measles vaccine to children allergic to eggs. N Engl J Med 1995 ; 332:1262-6

James Jm, Zeiger RS; Lester MR, et als. Safe administration of influenza vaccine to patients with egg allergy. J Pediatr 1998; 133: 624-628

12Piquer-Gibert M, Plaza-Martín AM, Martorell-Aragones A, Ferre-Ybarz L, Echeverria-Zudaire L, Bone-Calvo J, Nevot-Falcó S. Recomendations for administering triple viral vaccine and antiinfluenza vaccine in children with egg-allergy. Allergol. Immunopathol. 2007; 35(5):209-12.

Piquer-Gibert M, Plaza-Martín AM, Martorell-Aragones A, Ferre-Ybarz L, Echeverria-Zudaire L, Bone-Calvo J, Nevot-Falcó S. Recomendaciones para la administración de la vacuna antigripal en niños alérgicos al huevo. An. Pediatr. 2007; 67(2):177-80.

Viernes 5 de junio, 18:00 -18:45

CONTROVERSIA

Tratamiento con fármacos genéricos

Moderador: Antonio Muñoz Hoyos, Hospital Clínico Universitario, Granada

EN CONTRA

Nº Programa: 520

Autor: José Luis Herranz Fernández.

Profesor Titular de Pediatría. Universidad de Cantabria. Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander

INTRODUCCIÓN

Los recursos económicos del Gobierno son limitados, a pesar de lo cual el gasto farmacéutico se incrementa anualmente en España entre un 5 y un 12 %, lo que obliga a tomar medidas encaminadas a aumentar la eficiencia de los bienes sanitarios consumidos. Una de esas medidas es la utilización de fármacos genéricos. La Ley 13/1996, de 30 de diciembre, de Medidas Fiscales, Administrativas y del Orden Social establece, mediante la modificación de la Ley del Medicamento, la denominación de especialidad farmacéutica genérica (EFG), definida como: *"especialidad con la misma forma farmacéutica e igual composición cualitativa y cuantitativa en sustancias medicinales que otra especialidad de referencia, cuyo perfil de eficacia y seguridad esté suficientemente establecido por su continuado uso clínico. La especialidad farmacéutica genérica debe demostrar la equivalencia terapéutica con la especialidad de referencia mediante los correspondientes estudios de bioequivalencia".*

Mediante estudios de biodisponibilidad de dosis única realizados en voluntarios sanos, los fabricantes de genéricos deben demostrar a las autoridades reguladoras que sus versiones satisfacen los requisitos de bioequivalencia (normalmente con una diferencia de ± 20% respecto a la formulación convencional). Sin embargo, el término de bioequivalencia usado en la mayoría de las publicaciones implica equivalencia en la biodisponibilidad de dos formulaciones, pero no implica simultáneamente equivalencia en el efecto clínico que producen en un paciente. Por lo que puede ocurrir que dos productos sean biequivalentes y no tengan los mismos efectos clínicos diferentes.

VENTAJAS Y DESVENTAJAS DE LOS FÁRMACOS GENÉRICOS

La prescripción de EFG tiene muchos factores favorables que la hacen recomendable en diferentes áreas de la medicina (Tabla I). El principal atributo de los genéricos es su bajo coste, lo que representa un ahorro para los proveedores de salud. Sin embargo, los EFG tienen también desventajas: la velocidad y el grado de absorción pueden diferir cuando las características fisicoquímicas (tamaño de las partículas, excipientes, etc) de una EFG son diferentes de las del producto de marca, determinando diferencias en las concentraciones plasmáticas, que pueden ser responsables de efectos negativos en la eficacia o en la tolerabilidad del tratamiento.

LA EPILEPSIA: UN CASO ESPECIAL

En áreas terapéuticas concretas, en las que se emplean fármacos con índices terapéuticos estrechos, como son los antiarrímicos, inmunosupresores, heparinas, opioides y antiepilépticos, surgen problemas únicos. El estrecho índice terapéutico, la baja solubilidad y la farmacocinética no lineal de ciertos antiepilépticos -principalmente fenitoína, carbamacepina y valproato- hacen que el intervalo de biodisponibilidad legalmente permitido, que hace a los genéricos aceptables en otras especialidades, se considere demasiado amplio para los fármacos antiepilépticos (FAE) (1).

La Administración permite una diferencia de biodisponibilidad de ± 20 % entre una EFG y un producto original, de modo que los comprimidos de 200 mg de carbamacepina genérica pertenecientes a diferentes lotes del producto, que deberían contener entre 92 y 108% de la cantidad nominal del fármaco, pueden tener tan poco como 184 mg o tanto como 216 mg de carbamacepina en un solo comprimido de 200 mg y estar, sin embargo, dentro de los límites legalmente permitidos (2). Puesto que no hay evidencia científica de que este rango de ± 20% (ni ningún otro) pueda ser tolerado con seguridad en el paciente con epilepsia, la Epilepsy Foundation of America recomendó establecer rangos de bioequivalencia diferentes para los FAEs (3).

Habitualmente, las pruebas de biodisponibilidad se realizan por medio de estudios de dosis únicas, lo que difiere de la práctica clínica habitual, en donde las concentraciones séricas en equilibrio estable generalmente son más altas que las concentraciones alcanzadas después de dosis únicas en voluntarios sanos. Además, en los estudios de dosis únicas, es imposible detectar los problemas que se asocian con la acumulación de metabolitos, como puede ocurrir durante el tratamiento prolongado y con las variaciones farmacocinéticas en poblaciones especiales (niños, ancianos), así como en pautas con politerapia (2). Es decir, que en la epilepsia, "bioequivalencia" puede no significar "mismo efecto clínico" (4, 5).

Referencias bibliográficas de la sustitución de antiepilépticos originales por genéricos

En diversas publicaciones se refieren los numerosos estudios clínicos en los que el cambio de FAE originales por genéricos ha condicionado recidiva de las crisis epilépticas o efectos tóxicos (6, 7). La repercusión clínica de la diferente bioequivalencia entre los fármacos originales o de marca y los genéricos fue valorada por Crawford y cols (8) en más de 1.200 pacientes que seguían tratamiento con carbamacepina, valproato y fenitoína. En 18.7% de los pacientes se había cambiado el fármaco original por un genérico o viceversa en los dos años anteriores. De ellos, el 10.8 % tuvo algún problema de eficacia o de tolerabilidad indudablemente relacionado con el cambio de tratamiento, mayoritariamente en el caso de cambio de producto de marca a genérico. Los mismos autores (9) identificaron 70 artículos relevantes que expresan los problemas potenciales que conllevan la sustitución de FAE originales por genéricos.

En una encuesta remitida a neurólogos de USA (10), 68% de los que contestaron refirieron reaparición de crisis al sustituir el FAE original por el genérico, y 56% incremento de los efectos adversos. En otra encuesta similar de neurólogos de Francia (11) se refieren recidivas de

crisis en 31% de pacientes al sustituir en FAE original por su genérico, y en 11,3% al sustituir un genérico por otro genérico; y efectos adversos en 39% o 6%, respectivamente.

En una encuesta on-line a la que contestaron 606 neurólogos o neuropediatras de los capítulos alemán, austriaco y suizo de la Liga Internacional contra la Epilepsia (12), el 49% de ellos refieren problemas al sustituir FAE originales por genéricos, la mitad de ellos hasta en 2-4 ocasiones, un tercio en una ocasión, y unos pocos más hasta 10 veces. Al cambiar de un genérico a otro, los porcentajes de recidivas de crisis o de efectos adversos fueron menores, de 31,3% o 16,3%, respectivamente.

Consecuencias clínicas y económicas

Con todas estas referencias clínicas se tiene que deducir que, aunque es evidente el ahorro económico al cambiar el tratamiento con FAE originales por productos genéricos, el deterioro clínico experimentado por algunos pacientes –recidiva de crisis o efectos tóxicos-, la pérdida económica personal inherente a dicha situación y las consiguientes medidas adicionales que se necesitan de médicos y servicios sociales aumentan, en realidad, los costes globales, que en la epilepsia son especialmente elevados (13).

Una forma objetiva de valorar las consecuencias de la introducción de un medicamento genérico de carbamacepina en España es analizar la repercusión económica de esta medida mediante indicadores como el análisis de costes, el análisis coste-efectividad y el análisis coste-beneficio, como se refieren en la Tabla II. Para realizar el "análisis de coste" de la medida de introducir un genérico para la carbamacepina se han tenido en cuenta la prevalencia, los costes y las consecuencias de los eventos más importantes que pueden aparecer al sustituir un tratamiento con carbamacepina por su equivalente genérico (6).

La epilepsia tiene una prevalencia aproximada de 8/1.000 lo que supone 320.000 persona con epilepsia en nuestro país. Tomando como referencia los índices de dispensación, se considera que el 20% de estos pacientes con epilepsia son tratados con carbamacepina, es decir, aproximadamente 64.000 pacientes en España. Se han calculado las consecuencias de sustituir este tratamiento por su formulación genérica en el 9% y en el 20% de dichos pacientes (6).

La proporción de pacientes que padecen recidiva de las crisis epilépticas al cambiar de carbamacepina de marca a carbamacepina genérica se ha obtenido de la publicación de Crawford y cols (8) considerando solamente el porcentaje de pacientes con convulsiones claramente atribuibles al cambio de tratamiento.

El estudio de Spitz (14) ha servido de base para calcular la repercusión de estas convulsiones en términos de asistencia a Servicios de Urgencia, días de ingreso, accidentes secundarios a las crisis y días de ingreso y muertes acaecidas como consecuencia de estos accidentes.

Los costes medios de la carbamacepina de marca y de la carbamacepina genérica se han obtenido calculando el precio medio de todas las especialidades existentes de cada grupo. Tras consultar a varios neurólogos se ha considerado que, como mínimo, sería necesario determinar dos niveles plasmáticos en los pacientes en los que reaparecen las crisis. El coste de estas pruebas, así como el asociado a la utilización de los servicios de Urgencias e ingresos se ha obtenido de las condiciones económicas aplicadas por varias Comunidades Autónomas a la prestación de servicios concertados de asistencia sanitaria con entidades públicas y privadas, publicadas en sus respectivos Boletines Oficiales.

Se han realizado análisis de coste y análisis de eficiencia en términos de coste-efectividad y coste beneficio (6). Las consecuencias derivadas de un programa de sustitución de la carbamacepina de marca por una carbamacepina genérica se muestran en detalle en la tabla II. En la situación actual, asumiendo que 64.000 personas con epilepsia están siendo tratadas con carbamacepina, el coste anual de este fármaco es de aproximadamente 7.461.184 . Con la introducción de un genérico de carbamazepina en el 9% de estos pacientes, el coste total descendería a 7.364.053 , y si se sustituyese en el 20% de pacientes, a 7.264.763 . El coste de los acontecimientos derivados del cambio de tratamiento de carbamacepina de marca por la genérica, alcanza los 3.777.785 en el supuesto del 9% de los pacientes y los 20.466.331 en el del 20%. En consecuencia, es evidente que el coste total del tratamiento con carbamacepina es progresivamente mayor para el sistema sanitario según se aumenta el porcentaje de pacientes a los que se les cambia de una formulación de marca a una genérica, a pesar del ahorro inicial que supone la utilización de una presentación farmacéutica más barata.

Dentro de los parámetros de eficiencia, el **coste-efectividad** marginal indica que, si se introdujese un genérico para la carbamacepina en el 9% de los pacientes, el coste anual del tratamiento de una persona con epilepsia aumentaría en 38.17 con respecto al coste del tratamiento con carbamacepina de marca. En el supuesto de instaurar carbamacepina genéricas en el 20% de los pacientes, el coste por caso tratado aumentaría en 268.64 . Es decir, en ninguna de las dos situaciones, la decisión de introducir un genérico será más coste-efectiva que el tratamiento de todos los pacientes con carbamacepina de marca (6).

Según los resultados del **análisis beneficio/coste** (cociente), cada euro gastado en consumo farmacéutico de carbamacepina, si se introdujese un genérico en el 9% de los pacientes, aumentaría el gasto sanitario (ahorro negativo) en 0.37 . En el supuesto de sustituir la carbamacepìna por su formulación EFG en el 20% de los pacientes, cada euro gastado en consumo farmacéutico de carbamacepina aumentaría el gasto sanitario en 2.86 . Dicho de otro modo, en cualquiera de las dos circunstancias, cada euro dedicado a intentar disminuir el coste en carbamacepina multiplicaría los costes sanitarios de los pacientes tratados con este fármaco (6).

Por último, el **análisis beneficio-coste** (diferencia) informa de que el hecho de introducir un genérico para la carbamacepina en el 9% de los pacientes epilépticos, aumentaría el gasto sanitario (ahorro negativo) en 2.748.006 y hasta 19.337.263 en el caso de instaurar el tratamiento genérico en el 20% de los pacientes (6).

En conclusión, la decisión de introducir un genérico de carbamacepina no va a producir ahorro alguno, sino un incremento del gasto, amén de las consecuencias negativas de tipo clínico, social, laboral y económico para los pacientes.

Capacidad de sustitución del farmacéutico

La Ley del Medicamento 29/2006 del 26 de julio prevé la posible sustitución por parte del farmacéutico de una prescripción realizada por el médico, cuando así lo imponga determinada normativa legal, como el Real Decreto de Precios de Referencia 1338/2006 o por causa legí-

tima en la oficina de farmacia no se disponga de la especialidad farmacéutica. En relación con el primer motivo de sustitución, el artículo 93 de la Ley 96/2006 dice: *"Cuando se prescriba un medicamento que forme parte de un conjunto y que tenga un precio superior al de referencia, el farmacéutico deberá sustituirlo por el de menor precio e idéntica composición cualitativa y cuantitativa en principios activos, forma farmacéutica, vía de administración, dosificación y presentación que el medicamento prescrito y, en caso de igualdad de precio, por el medicamento genérico. Cuando la prescripción se efectúe por principio activo sometido a precio de referencia, el farmacéutico dispensará el medicamento de menor precio y, en caso de igualdad de precio, un genérico". "Quedarán exceptuados de esta posibilidad de sustitución aquellos medicamentos que, por razón de sus características de biodisponibilidad y estrecho rango terapéutico, determine el Ministerio de Sanidad y Consumo"*

CONCLUSIONES – Recomendaciones de las Sociedades Científicas

Dentro de la política de contención del gasto farmacéutico, la utilización de EFG de menor precio puede ser una herramienta útil. Sin embargo, en el caso de la epilepsia, el ahorro inicial puede ser anulado o superado por el coste de la repercusión clínica secundaria al cambio de tratamiento. La baja solubilidad en agua, la cinética no lineal y el estrecho margen terapéutico de algunos FAE (principalmente fenitoína y carbamacepina) pueden poner en evidencia la diferencia en la biodisponibilidad entre diversas EFG, así como entre éstas y el fármaco original.

Si bien el ahorro económico puede ser indudable en tratamientos farmacológicos realizados desde el principio con un antiepiléptico genérico EFG, en los pacientes en los que un fármaco de marca es sustituido por una EFG pueden producirse problemas de ineficacia clínica –recidiva de las crisis- y de tolerabilidad –efectos adversos- cuyo importe económico supere con creces al ahorro inicial. Todo esto sin mencionar otro aspecto fundamental, cual es la repercusión física y emocional de estas complicaciones a nivel personal, familiar y social y de su influencia negativa en la calidad de vida de los pacientes y de sus familiares (15).

El margen de ±20% de los fármacos genéricos debe ser considerado inapropiado, al menos cuando se trata de fármacos antiepilépticos. Debería exigirse a los EFG las mismas propiedades galénicas e idéntica biodisponibilidad que a los fármacos de marca originales, es decir, sin superar fluctuaciones del 10%. De modo que el precio inferior de los EFG estuviera condicionado por no haber invertido en investigación, desarrollo y comercialización del producto, pero en modo alguno por unos márgenes amplios de la cantidad de producto, que ocasionan complicaciones clínicas, y en definitiva un incremento del gasto sanitario.

En base a la extensa bibliografía que avala los datos referidos anteriormente, se han emitido Recomendaciones sobre genéricos de antiepilépticos por numerosas Sociedades Científicas, como la Academia Americana de Neurología, la Liga Italiana contra la Epilepsia, la Liga Francesa contra la Epilepsia, la Liga Alemana contra la Epilepsia, la Netherland Society of Child Neurology o el Nacional Institute for Clinical Excelente (NICE) en Inglaterra (16).

Recomendaciones que coinciden en gran parte con las elaboradas por un grupo de expertos de la Sociedad Española de Neurología (SEN) en 2007 (16), según las cuales:

En el tratamiento de los pacientes con epilepsia, debido a las peculiaridades de control y consecuencias de esta enfermedad, no debería haber intercambiabilidad de fármacos ni de formas farmacéuticas y sólo el neurólogo que lleva al paciente debe tener la capacidad de modificar dicho tratamiento. En consonancia con ello, la SEN considera que en ningún caso el farmacéutico o cualquier facultativo, incluso el neurólogo que no sigue al paciente de forma continuada, debería modificar una pauta terapéutica ni una forma farmacéutica de un paciente epiléptico, y si lo hicieran serían responsables del riesgo de aparición de nuevas crisis o de efectos adversos, que no podrían imputarse al facultativo que sigue de forma periódica al paciente.

Para la SEN la recomendación de no intercambiabilidad es especialmente importante en las epilepsias cuyo control ha sido difícil, en niños, en mujeres con posibilidad de embarazo, en ancianos, y en pacientes tratados con politerapia.

Para que el neurólogo puede atender al paciente con mayor beneficio para él, la SEN considera que las compañías productoras de genéricos deberían hacer públicos los estudios farmacológicos que analizan su bioequivalencia en comparación con el original de referencia, y estar indicados claramente, para que el facultativo prescriptor conozca bajo qué variaciones terapéuticas puede encontrarse el paciente.

La SEN considera que sería recomendable que la administración redujera el margen de variabilidad de las formulaciones farmacéuticas genéricas que se utilicen en la epilepsia, en concordancia con los márgenes terapéuticos de estos fármacos.

La SEN considera que las compañías productoras de genéricos deberían comprometerse públicamente a la perdurabilidad de aquellas formulaciones farmacéuticas que estén indicadas en el tratamiento de la epilepsia.

En resumen, la utilización de los fármacos antiepilépticos debe estar modulada por las características de la enfermedad epiléptica, las circunstancias personales de cada paciente y el conocimiento exhaustivo de las propiedades farmacocinéticas y farmacodinámicas de los antiepilépticos. Cuando se instaure un fármaco original, no será oportuno intercambiarlo por un genérico, y menos todavía intercambiar un genérico por otro genérico. Y las ofertas de cambio jamás deberán proceder de facultativos que no tratan habitualmente al paciente ni, con menor base todavía, por el farmacéutico.

BIBLIOGRAFÍA

Besag FMC. Is generic prescribing acceptable in Epilepsy?. Drug Safety 2000; 23: 173-182.
Brown B. The use of generic mood stabilizers: carbamazepine. J Clin Psychiatry 1997; 15: 11-14.
EFA Commentary. J Epilepsy 1990; 3: 55-59.
Zapater P, Horga JF. Bioequivalencia y genéricos. Los estudios de bioequivalencia. II. Situaciones especiales. Reflexiones acerca de problemas que pueden aparecer con fármacos utilizados habitualmente en Neurología. Rev Neurol 2000; 30: 146-154.
Azanza JR, Sadaba B, Manubens A, Quetglas. Consideraciones farmacológicas sobre medicamentos genéricos. Relevancia del concepto bioequivalencia en fármacos anyiepilépticos. Neurologia 2008 ; 4 (Supl. 1) : S2-S10.
Argumosa A, Herranz JL. Impacto clínico y económico de los fármacos genéricos en el tratamiento de la epilepsia. Rev Neurol 2005; 41: 45-49.
González de Dios J, Ochoa-Sangrador C, Sempere AP. Fármacos genéri-

cos en el tratamiento de la epilepsia. Rev Neurol 2005; 41: 676-683.
Crawford P, Hall WW, Chappell B, Collings J, Stewart A. Generic prescribing for epilepsy. Is it safe? Seizure 1996; 5: 1-5.
Crawford P, Feely M, Guberman A, Kramer G. Are there potential problems with generic substitution of antiepileptic drugs? A review of issues. Seizure 2006; 15: 165-176.
Wilner AN. Therapeutic equivalence of generic antiepileptic drugs: results of a survey. Epilepsy Behav 2004; 5: 995-998.
Biraben A, De Toffol B, Semah F, Rouaud T. Utilisation des médicaments génériques des anti-épileptiques en France : résultats d'une enquête auprès des neurologues et revue de la littérature. Rev Neurol (Paris) 2007; 163: 455-461.
Krämer G, Steinhoff BJ, Feucht M, Pfäfflin M, May TW. Experience with generic drugs in epilepsy patients: an electronic survey of members of the German, Austrian and Swiss Branches of the ILAE. Epilepsia 2007; 48: 609-611.
Argumosa A, Herranz JL. Childhood epilepsy: a critical review of cost-of-illness studies. Epileptic Disord 2004 ; 6 : 31-40.
Spitz MC. Injuries and death as a consequence of seizures in people with epilepsy. Epilepsia 1998; 8: 904-907.
Gómez-Alonso J, Kanner AM, Herranz JL, Molins A, Gil-Nagel A. Risks and benefits of generic antiepileptic drugs. The Neurologist 2008; 14 (Suppl. 1): S66-S72.
Sancho Rieger J. Guías sobre utilización de fármacos antiepilépticos genéricos. Recomendaciones de la Sociedad Española de Neurología. Neurología 2008; 4 (Supl. 1): S17-S24.

TABLAS Y FIGURAS

VENTAJAS	DESVENTAJAS
Menos costosos.	La biodisponibilidad (velocidad y grado de absorción) puede ser diferente a la de los productos de marca originales.
Su nombre indica mejor la clase química y su uso terapéutico.	La diferente biodisponibilidad puede tener repercusiones clínicas y económicas negativas.
Nombre estándar en todo el mundo lo que ayuda a evitar la confusión.	Apariencia diferente a la de los fármacos de marca y a la de otras versiones genéricas de la misma formulación: ansiedad y confusión en los pacientes.
La prescripción de genéricos permite que el farmacéutico dispense la mejor formulación posible con coste más bajo.	Nombres más difíciles de pronunciar o recordar.
	Si surgen problemas, es más difícil identificar al proveedor o fabricante.
	La competencia entre genéricos penaliza al mercado de las empresas farmacéuticas con investigación propia, lo que supone un incentivo negativo para la innovación posterior.

Tabla I: Ventajas y desventajas de los fármacos genéricos.

ANÁLISIS DE COSTE DE CBZ	0% SUSTITUCIÓN	9% SUSTITUCIÓN	20% SUSTITUCIÓN
Pacientes tratados con CBZ marca	64.000	58.240	52.352
Pacientes tratados con CBZ EFG	0	5.760	11.648
Pacientes con convulsiones tras cambio	0	344	1.908
Aumento de las visitas a Urgencias por convulsiones	0	103,2	572,4
Aumento de los ingresos por convulsiones	0	68,8	381,6
aumento de los días de ingreso	0	137,6	763,2
Aumento de los accidentes por convulsiones	0	103,2	572,4
Aumento días de ingresos por accidentes	0	516	2.862
Aumento muertes	0	3,10	17,17
Coste anual/paciente CBZ marca	7.461.184	6.789.677,4	6.103.248,5
Coste anual/paciente CBZ EFG	0	574.375,7	1.161.515,3
COSTE FARMACÉUTICO CBZ	7.461.184	7.364.053,1	7.264.763,8
Coste de control de niveles plasmáticos	0	138.240	279.552
Coste del aumento de visitas a Urgencias	0	4.461,3	24.744,8
Coste del aumento de ingresos por convulsiones	0	9.667,8	53.622,4
Coste del aumento de ingresos por accidente	0	3.625.416	20.108.412
COSTE DE CONSECUENCIAS	0	3.777.785,1	20.466.331,3
COSTE TOTAL *(farmacéutico y consecuencias)*	7.461.184	11.141.838,2	27.731.095,1
COSTE/EFECTIVIDAD MARGINAL	**-12,95**	**38,17**	**268,64**
BENEFICIO/COSTE MARGINAL (cociente)	**0,12**	**-0,37**	**-2,66**
BENEFICIO-COSTE MARGINAL (diferencia)	**932.648**	**-2.748.006,2**	**-19.337.263,1**

Tabla II: Análisis del coste derivado de la sustitución de la CBZ de marca por CBZ genérica.

A FAVOR

Nº Programa: 519
Autor: García-Palomeque, Jesús Carlos.
Departamento de Farmacología. Universidad de Alcalá, Madrid

Un medicamento genérico es aquel que tiene la misma composición cualitativa y cuantitativa en principio activo y la misma forma farmacéutica, y cuya bioequivalencia con el medicamento de referencia haya sido demostrado por estudios adecuados de biodisponibilidad. Así es regulado en la mayoría de los países de la Comunidad Económica Europea y en España a través de la ley de garantías y uso racional de los medicamentos.

Se define la biodisponibilidad como la fracción o porcentaje de dosis de fármaco administrado en una determinada forma farmacéutica que accede en forma inalterada a la circulación general y a la velocidad a la que se produce ese acceso.

Para determinar la bioequivalencia de un fármaco con su referente, se realizan los ensayos de bioequivalencia que son ensayos clínicos encaminados a comprobar la similitud de la biodisponibilidad (tanto en velocidad como en magnitud) de dos o más formulaciones farmacéuticas de un mismo principio activo.

Para considerar que dos o más formulaciones de un principio activo son bioequivalentes, como criterio general, se acepta que para un intervalo de confianza del 90%, los valores del AUC (área total bajo la curva de niveles plasmáticos) y de Cmáx (concentración plasmática máxima que se alcanza tras la administración del fármaco), no difiera de los de referencia en más del 20%.

Los fármacos con márgenes terapéuticos estrechos (fenitoína, teofilina , digoxina , litio, etc...), pueden ocasionar por sus peculiaridades farmacocinéticas, variaciones apreciables en los niveles plasmáticos cuando se cambian dos preparados comerciales. Así que la EMEA (Agencia Europea del Medicamento), indica al respecto que ha de disminuirse el porcentaje considerado como aceptable, si bien no establece un límite numérico. Algunos autores establecen como aceptable el 10% para el AUC y 20% para la Cmáx, aunque son los expertos de las agencias reguladoras quienes deciden esos límites, caso por caso, de acuerdo con el principio activo evaluado y la población destinataria de la medicación.

La idoneidad del medicamento genérico se ha puesto en tela de juicio, desde que se introdujeron en el mercado. Es necesario saber que los medicamentos con marca, son más caros pues tras su elaboración, los costes no dependen sólo del proceso de fabricación, sino que la industria farmacéutica tiene que recuperar los gastos invertidos en costes para investigación y desarrollo del fármaco, así como el posicionamiento e introducción del medicamento en el mercado.

Afirmar que los medicamentos genéricos son iguales que los de marca expresa es no tener en cuenta las características farmacocinéticas de los fármacos, y cómo ésta influye en la variación de los niveles en sangre y en la interfase. Un elemento también a tener en cuenta, son los estudios de efectividad terapéutica. En el caso de pediatría escasean tanto los estudios de bioequivalencia como los de efectividad terapéutica.

Los fármacos con un estrecho margen terapéutico, cambian mucho su cinética ante cambios de marca a genéricos o viceversa. Ésto es debido a que pequeñas variaciones en la dosis pueden cambiar el efecto terapéutico. En diferentes países se han creados guías para el buen uso de estos medicamentos, en otros se ha optado por no utilizarlos.

Los antiepilépticos que son fármacos con una farmacocinética complicada y cuyos efectos adversos están muy relacionados con la dosis y como tienen un margen terapéutico estrecho parece no recomendable realizar muchos cambios de genérico por marca o por otro genérico.

Si un antiepiléptico genérico tuviera en su composición un 120% del principio activo en el preparado y el pediatra prescriptor considera cambiarlo a un medicamento marca con un 100% de principio activo, esto podría desenmascarar una crisis epiléptica igualmente. En este tipo de medicamentos hay que tener mucho cuidado con el cambio de dosificación.

En un estudio donde se analizaron en 301 casos el cambio de marca de antiepiléptico, se observó hasta en un 81,4 % tras la modificación cambios en los pacientes, en los que en el 67,8% aparecieron crisis y en un 36 % de efectos adversos (1).

En un trabajo de la literatura, en un estudio realizado en España con respecto al cambio de genérico por marca , se encontró un incremento global del gasto derivado de las hospitalizaciones superior a los costes de reducción del propio gasto farmacéutico (2).
Tanto en los fármacos antiepilépticos como en aquellos con un estrecho margen terapéutico, el cambio de genérico por marca puede tener repercusiones clínicas que hay que tener en cuenta.

No obstante, el pediatra ha de saber que el medicamento genérico debe ser similar al de referencia, exceptuando los casos anteriores, ya que: contiene el mismo principio activo, la misma dosificación, se utiliza por la misma vía de administración. Además ha demostrado ser bioequivalente, normalmente en voluntarios sanos (al menos más de 12 sujetos).

Aunque el genérico puede diferir en el proceso de manufactura, en su excipiente, en la cristalografía del producto así como la forma de compresión o el tamaño de las partículas. Generalmente se intenta acondicionar el nuevo producto a las características físico-químicas del de referencia. Entre otras razones para que no haya variación tanto en la cuantía como en la velocidad de liberación del producto. Además si hubieran cambios en este sentido sólo se aceptan aquéllos que superan los ensayos de bioequivalencia, es por lo que se asegura la calidad, eficacia y seguridad del medicamento.

Existen compañías farmacéuticas que por cuestiones de competitividad de mercado con los laboratorios que fabrican genéricos, producen una copia exacta en versión de genérico de su propio producto marca. En estas circunstancias no habría ningún problema en sustituirlo.

Una cuestión aún no solucionada con el genérico es que éste puede tener una menor/mayor tasa de absorción, que puede estar asociada con la aparición de efectos indeseables. Este es un parámetro que aún esta en vías de intentar solucionarse.

La realización de estudios de bioequivalencia en voluntarios sanos, no dan un margen de seguridad para aquellos pacientes en condiciones

fisiológicas especiales como los niños. No analizan la interacción de éstos con otros medicamentos, de manera que no estudian el metabolismo y la distribución de dichos fármacos, por ejemplo cuando se asocian con múltiples fármacos. Tampoco realizan un análisis del uso crónico de los mismos. Aunque esto no parece influir mucho en la efectividad de los genéricos.

Para solventar estos problemas son necesarios estudios postautorización del empleo de estos fármacos en dichas circunstancias, de ello se encarga la Farmacología Social, disciplina que estudia las modificaciones de acción de los fármacos en base a modificaciones de circunstancias no clínicas, en este caso de tipo mercantil. Ya existen estudios donde se equipara tanto la bioequivalencia como la efectividad clínica de muchos fármacos. Si se encontraran diferencias importantes y relevantes, ésto induciría a la realización de cambios en los requisitos legislativos.

Todos estos elementos son los que determinan el resultado final de la actividad del genérico, hay que valorarlo y tenerlo en cuenta. No obstante, es necesario saber que hay tanto estudios de bioequivalencia como de eficacia terapéutica que apoyan firmemente la calidad, eficacia y seguridad de los medicamentos genéricos (3).

En el grupo de fármacos de antibióticos, la bioequivalencia y eficacia clínica ha sido demostrada, por ejemplo en el glicopéptido, vancomicina y en los aminoglucósidos, amikacina y gentamicina. Utilizados con mucha frecuencia en combinación para el tratamiento de la sepsis neonatal y la meningitis grave.

En un estudio se evaluaron en ensayos microbiológicos los tres antibióticos de una marca de genérico frente al de marca y se encontró igualdad en la relación lineal entre el logaritmo de la concentración y el diámetro de inhibición; excepto en la amikacina genérica. La potencia inhibitoria de la amikacina era menor que la de referencia pero idéntica para la gentamicina y vancomicina (4).

La vancomicina genérica tuvo la misma potencia que el marca sin diferencia significativa así como efectividad clínica, tampoco se encontró en los pacientes que las usaron disminución de la función renal entre marca y genérico con la misma actividad clínica (5).

Con respecto a los fármacos cardiovasculares en un metanálisis donde se revisaron un total de 47 artículos (1985-2008) se concluyó que al menos para los betabloqueantes (metoprolol,atenolol, carvedilol y propanolol) diuréticos (furosemida, triamterene-hidroclorotiazida) y calcio antagonistas (amlodipino) y el anticoagulante warfarina; no apareció diferencia significativa en cuanto a bioequivalencia y eficacia terapéutica , en los ensayos estudiados. Hacen además un análisis de los editoriales publicados en revistas desde 1993 hasta 2008: observan que en 43 editoriales, 23 (53%) niegan la intercambialidad de genéricos por marca, 12 (28%) dicen que el intercambio asegura calidad, eficacia y seguridad. Y 8 (19%) no se definen. Realizando una autocrítica los autores del metanálisis comentan que en los 47 artículos son una muestra pequeña y probablemente aparecerían más efectos indeseables o falta de respuesta si la muestra fuera mayor. En el metaanálisis se hace una observación en donde, se comenta que las afirmaciones de los editoriales publicados de la negativa a la sustitución se deba a una posible financiación los autores por parte de la industria farmacéutica que no revela ésta nunca si existe ésta o no (6).

Existen un número importante de estudios publicados de fármacos que han demostrado bioequivalencia entre ellos encontramos el omeprazol, amoxicilina, azitromicina y ambroxol, entre otros muchos muy utilizados tanto en pediatría especializada como en atención primaria. A estos han de sumarse un conjunto importante de la farmacopea, un análisis crítico con una base farmacocinética nos ayudará a saber si debemos usar el genérico y qué ventajas e inconvenientes puede plantearnos.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Wilner A.N. et al. Therapeutic equivalence of generic antiepileptic drug results of a survey. Epilepsy Behavior. 2004, 5: 995-8.
2.- Argumosa A, Herranz J.C. et al. The clinical and economic impact of generic drug in the treatment of epilepsy. Rev. Neurol. 2005 ; 41: 45-9.
3.- Senn S. et al. In the blood: proposed new requirements for registerent generic drug. Lancet 1998. 352, 85-86.
4.- Tokue Y et al. In vitro susceptibility for clinical isolates of methicillin-resistant staphylococcus aureus (MRSA) to manufactured generic drug compared with the brand vancomycin.I.J.of Antimicrobial Agents.31.2008:380-399.
5.-T Seudo et al. Frequency of decreased renal function between patient teached with brand and generis products of vancomycin. The Pharmaceutil .128 (10) .1493-1498. 2008.
6.- Aaron S. et al. Bioequivalence of generic and brand name used in cardiovascular diseases: A systematic review and analysis. Jama 2008: 300 (21): 2314-26.
7.- Boonleang J. et al. Bioavailability and pharmacokinetic comparison between generic and branded azithromycin capsules.
A randomized, double-blind, 2-way crossover in healthy male thai Volunteers. Clinical Therapeutics.Vol 29:4. 2007.
8.- Headley J. et al. Medication administered to children from 0 to 7.5 years in the Avon Longitudinal Study of Parents and Children.(ALSPAC). Eur. J Clin Pharmacol. 63:189-195.2007
9.-FDA. Approved drug with equivalence therapeutic evaluations. 28 th edition. 2008. http://www.fda.gov/cder/ogd/approvals/default.htm.
10. Mello M. et al. The pharmaceutical industry versus medicaid-limits on State initiatives to control prescription-drug costs. The New England Journal of Medicine. 350: 6 February 5. 2004

Sábado 6 de junio, 09:00 -10:30

MESA REDONDA

Papel de la educación terapéutica en el manejo del asma.

Moderador: Juana M. Román Piñana, Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca (Islas Baleares)

LA EDUCACIÓN EN EL ASMA ¿DÓNDE ESTAMOS?

Nº Programa: 528
Autor: Dr. Joan Figuerola Mulet
Hospital Son Dureta, Palma de Mallorca (Islas Baleares)

El papel de la educación es la clave del manejo y control del asma y ello se encuentra plenamente reconocido en todas las recomendaciones, guías y protocolos.[1-5] La revisión sistemática de la literatura, publicada en los últimos años, permite afirmar que los programas educativos pueden mejorar la capacidad del niño y sus progenitores para controlar la enfermedad y son útiles para disminuir la morbimortalidad y la demanda asistencial, tanto en adultos como en niños (Nivel de Evidencia 1). [6 - 8]

Diversos ensayos clínicos han mostrado que las intervenciones educativas para el asma infantil conllevan una reducción importante en el número de visitas médicas no programadas, consultas en unidades de urgencias, porcentaje de hospitalizaciones, pérdidas de días de escolarización, y además una mejor prescripción y uso de fármacos antiinflamatorios y broncodilatadores. Estos resultados mejoran más cuanto mayor es la gravedad del asma.[9 - 12]

Por todo ello, podemos considerar que la educación es efectiva y produce una reducción de uso de recursos, costes de salud directos e indirectos y mejoría de la calidad de vida del paciente.[13 - 14]

La ANAES (Agence Nationale d'Accréditation d'Évaluation en Santé), en relación a la educación terapéutica del niño asmático establece los siguientes objetivos: [15]

- en el *dominio del conocimiento:* conocer la enfermedad y aceptarla, identificar sus factores desencadenantes, conocer las medidas preventivas, conocer los signos de gravedad de una crisis y comprender los tipos de tratamiento.
- en el *dominio de las habilidades*: dominar las técnicas de inhalación y el dispositivo de FEM así como controlar la respiración en diversas situaciones (deportivas, estrés etc).
- en el *dominio de las actitudes*, ser capaz de: expresar y participar de las vivencias en relación a su enfermedad; reconocer sus síntomas y tomar medidas adaptadas, sencillas, autogestionadas sin requerir ayuda de su entorno; solicitar ayuda sanitaria según la gravedad (pediatra, urgencias etc.); gestionar su enfermedad en armonía con sus actividades y proyectos; desarrollar comportamientos de prevención de exacerbaciones en situaciones de exposición a factores desencadenantes; renunciar a la práctica de un deporte, de una actividad recreativa o de una actividad profesional que sea poco compatible con el asma en un contexto de elevada exposición a factores desencadenantes.

Pero cuando nos planteamos quién debe ser educado, no sólo debemos pensar en el paciente. Es importante la educación de los responsables de planificación sanitaria, los profesionales sanitarios (médicos, enfermeras, farmacéuticos), personal no sanitario (profesores, entrenadores, familiares o cuidadores) e incluso ampliando a la población en general. Todos ellos, en diferente medida, deberán ejercer posteriormente el papel de educadores. Y la educación deberá impartirse en todos los ámbitos, tanto sanitarios (consultas médicas, de enfermería, servicios de urgencias, hospitales) como no sanitarios (casa familiar, escuela...).[16]

En cuanto a la metodología, los programas educativos que son verdaderamente eficaces son los que incorporan los cuatro componentes que señala Gibson: información, autocontrol (a través de los síntomas y/o FEM), revisiones periódicas y un plan de acción escrito con el fin de que el paciente sea capaz de manejar su asma.

La educación debe ser progresiva, secuencial, organizada y estructurada en un programa, con posibilidad de refuerzos periódicos, bien en la consulta programada bien en otros momentos porque cualquier ocasión puede ser aprovechada para ejercer alguna acción educativa (ventana de la oportunidad). Aunque no se ha demostrado cuál es más efectivo, teniendo en cuenta la variabilidad intersujeto del asma, se considera que lo más apropiado es que sea individual, personalizada, centrada en el paciente pero complementada con intervenciones grupales. Debe iniciarse en el momento del diagnóstico (1ª consulta), en la que se enseñarán los conocimientos básicos (relevantes para su asma), y se continuará en las visitas sucesivas completando, progresivamente, la información, la enseñanza y el aprendizaje hasta conseguir un mayor compromiso y el automanejo. En todas las visitas, es preciso repasar los conceptos ya conocidos, mantener refuerzos positivos (felicitar por lo conseguido) y evitar culpabilizar por las omisiones o las acciones incorrectas. Cualquier contacto con el niño y su familia, fuera de las visitas programadas, puede ser aprovechado para reforzar algunos mensajes educativos.

La metodología educativa se adecua a las características del estadio del desarrollo cognitivo del niño y de su familia, favorece la motivación a aprender e induce a la participación activa con el fin de que el paciente o su familia vayan asumiendo el control autónomo de la enfermedad. A partir de cierta edad, y siempre en la adolescencia, se integra al niño como persona independiente y autónoma en el proceso de acuerdos y toma de decisiones, fomentando y reforzando sus capacidades para que se sienta verdaderamente responsable de su cuidado.

El proceso educativo tiene que ir transformando la idea del "cumplimiento de lo prescrito" hacia la idea de "concordancia", es decir, hacia el hecho de la corresponsabilidad del paciente y su familia en el manejo del asma, para que puedan tomar decisiones autónomas. Ello implica, a veces, aceptar, al menos temporalmente, objetivos menores, terapias alejadas de lo óptimo con la idea de no perder la relación y la confianza del niño y su familia. La confianza es un elemento fundamental que se consigue a través de la entrevista motivacional desarrollando una comunicación adecuada centrada en el paciente.[17]

A pesar de lo citado, hoy en día, sobre la educación se mantienen muchas dudas. Al intentar iniciar un programa educativo no encontramos un programa estándar de educación, entendiendo el mismo como el conjunto de una serie de intervenciones educativas, cada una de ellas con sus objetivos, recursos, contenidos y método. Además, el educador debe adaptar sus objetivos, contenidos y métodos a cada una de las personas o grupos y al lugar, circunstancias, etc.[16]

No está claro, si los estudios controlados, randomizados, los metaanálisis realizados con los mismos, son válidos y útiles para valorar intervenciones tan complejas, en las que intervienen una amplia combinación de deliberaciones médicas, habilidades técnicas y circunstancias locales, todas ellas difíciles de estandarizar y con capacidad para influenciar los resultados estudiados. Por ello, evaluar los efectos de la educación con técnicas de medicina basada en la evidencia resulta difícil y no es sorprendente que las revisiones sistemáticas realizadas lleguen a conclusiones divergentes y que muchos estudios se eliminen a causa de déficits metodológicos y de la heterogeneidad clínica. No sólo por las diferencias entre los programas educativos sino también porqué un planteamiento educativo puede ser útil en unos niños asmáticos y no en otros o una metodología adecuada a una cierta edad puede no serlo en otras...
Resulta evidente que pocas conclusiones firmes pueden obtenerse sobre los efectos de la educación en niños con asma, sin embargo existen pocas dudas de que la educación en sí misma es útil.

El desafío, por tanto, no es justificar la educación per se, sino intentar verificar qué componentes de la misma son útiles y cuáles son superfluos.[18]

BIBLIOGRAFÍA

1. National Institutes of Health. National Asthma Education and Prevention Program Expert Report 3(NAEP EPR-3). Guidelines for the Diagnosis and Management of Asthma 2007. Disponible en: http://www.nhlbi.nih.gov

2. British Guideline on the management of asthma (SIGN Updated November 2005). A national clinical guideline. British Thoracic Society. Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Update 2005.
Disponible en: http://www.sign.ac.uk/pdf/sign63.pdf (accedido 15/3/07)

3. Grupo Español para el manejo del asma (GEMA). Guía Española para el Manejo del Asma. Arch Bronconeumol 2003;39 (supl 5): 1-42 Disponible en: www.gemasma.com

4. Busquets RM, Escribano A, Fernández M, García-Marcos L, Garde J, Ibero M, y col. Consenso sobre tratamiento del asma en pediatría. An Pediatr(Barc) 2006;64(4):365-78

5. Guía de Práctica Clínica sobre Asma. Osakidetza/Servicio Vasco de Salud. Disponible en: http://www.avpap.org (accedido 15/3/07)

6. Gibson PG, Powel H, Coughlan J, Wilson AJ, Abramson M, Haywood P et al. Self-management education and regular practitioner review for adults with asthma (Cochrane Review) En: The Cochrane Library, Issue 4. Chichester UK: John Wiley & Sons,Ltd.;2003.

7.Wolf FM, Guevara JP, Grum CM, Clark NM, Cates CJ. Educational interventions for asthma in children.(Cochrane Review) En: The Cochrane Library, Issue 4. Chichester UK: John Wiley & Sons,Ltd.;2003.

8. Gibson PG, Powell H. Written action plans for asthma: an evidence-based review of the key components. Thorax 2004;59:94-9.

9. Higgins JC, Kiser WR, McClenathan S, Tynan NL. Influence of an interventional program on resource use and cost in pediatrc asthma. Am J Man Care 1998;4:1465-9.

10. Cloutier MM, Hall CB, Wakefield DB, Bailit H. Use of asthma guidelines by primary care providers to reduce hospitalizations and emergency department visits in poor, minority, urban children. J Pediatr 2005;146:591-7.

11. Rance KS, Trent CA. Profile of a primary care practice asthma program: improved patient outcomes in a high-risk population. J Pediatr Health Care 2005;19:25-32.

12. Newcomb P. Results of an asthma disease management program in an urban pediatric community clinic. JSPN 2006;11:178-88.

13. Greineder DK, Loane KC, Parks P. A randomized controlled trial of a pediatric asthma outreach program. J Allergy Clin Immunol 1999;103:436-440.

14. Gallefoss F, Bakke PS, Kjaersgaard P. Quality of life assessment after patient education in a randomized controlled study on asthma and chronic obstructive pulmonary disease. Am J Respir Crit Care Med 1999;159:812-817.

15. Agence Nationale d'Accréditation d'Évaluation en Santé (ANAES). Éducation thérapeutique de l'enfant asthmatique.Recommendations pour la pratique clinique. Juin 2002. Disponible en : http://www.hassante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/asthme_pediatrie_epp_ref.pdf (accedido 17/3/07)

16. Joan Figuerola. Ámbitos de la educación en el asma infantil: educación en el Servicio de urgencias y planta de hospitalización. En Asma y Educación. Monografia 2008 . Ed: S Rueda, MA Neira, Grupo Asma y Educación SENP (I.S.B.N.: 978-84-612-1714-4) Nº Registro. 08/1431. 2008: 37 – 43.

17. J Korta Murua, J Valverde Molina, M Praena Crespo, J Figuerola Mulet, CR Rodríguez Fernández-Oliva, S Rueda Esteban, A Neira Rodríguez, C Vázquez Cordero, M Martínez Gómez, JM Román Piñana. La educación terapéutica en el asma. An Pediatr (Barc) 2007; 66: 496 – 517.

18. Alwin F.J. Brouwer and Paul L.P. Brand. Asthma education and monitoring: what has been shown to work. Paediatric Respiratory Reviews (2008) 9, 193–200.

CONCEPTO DE EDUCACIÓN TERAPÉUTICA. PROCESO EDUCATIVO

Nº Programa: 529

Autora: Carmen Rosa Rodríguez Fernández-Oliva

Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud La Cuesta, Sta.Cruz de Tenerife

Por educación terapéutica se entiende la enseñanza de los conceptos y habilidades necesarias para que los pacientes puedan cooperar en el tratamiento y controlar su enfermedad. El objetivo final de la educación terapéutica del paciente asmático y su familia es lograr que los padres y el niño tomen decisiones autónomas positivas sobre su asma. Este aspecto del seguimiento de la enfermedad se encuentra extensamente desarrollado en el último panel de expertos del NHLBI, y las guías clínicas y consensos internacionales de los últimos años, atribuyéndole tanta importancia como al tratamiento farmacológico. (1-9)

Estamos frente a un problema de salud pública, tanto por su prevalencia como por los gastos y pérdidas que genera. El manejo adecuado de esta enfermedad pasa necesariamente por la corresponsabilidad y la participación del paciente en el control y el tratamiento. Esta participación exige una formación e información adecuadas y, al mismo tiempo, tomar en consideración las repercusiones que el proceso y las actuaciones médicas tienen sobre el individuo. Desde esta doble perspectiva se entiende porqué hoy preocupa tanto el conseguir medidas costo/efectivas, como saber lo que siente el individuo y hasta qué punto el asma o el tratamiento, afectan a su estilo de vida. Sólo combinando ambos objetivos se estará en condiciones de prestar una asistencia-adiestramiento más adecuada y ajustada a las necesidades de cada persona.

No se trata sólo de transmitir la información sino de modificar conductas. Para lograr estos objetivos es fundamental:

1. La transmisión correcta de la información necesaria sobre la enfermedad.
2. Adquisición de habilidades inherentes al manejo y control de la enfermedad y la consecuente modificación de conductas.

INFORMACIÓN A TRANSMITIR Y PROCESO EDUCATIVO

La información básica a transmitir en el proceso educativo está detallada en los contenidos de los cinco mensajes educativos que recomienda la NAEPP(5):

1. Conocer qué es el asma.
- Concepto de inflamación y asma en actividad.
- Qué ocurre en las vías aéreas durante un ataque de asma.

2. Función de los medicamentos.
- Diferencias entre medicación de control que hay que administrar durante largos periodos de tiempo y la medicación de alivio o rescate de crisis.

3. Habilidades.
- Enseñanza del uso apropiado de los inhaladores mediante demostración y comprobación posterior.
- Cómo emplear las cámaras de inhalación.
- Cómo registrar los síntomas y medir el pico de flujo, así como reconocer precozmente los signos de empeoramiento del asma.

4. Medidas de control ambiental.
- Identificar y evitar los factores que desencadenan el asma.

5. Cuándo y cómo tomar la medicación de alivio.
- Obtener un plan de automanejo por escrito que previamente se ha explicado.

Estos contenidos deben ser reforzados cada vez que sea posible en el seguimiento del enfermo. Por otra parte, en el proceso de transmisión de estos contenidos, el educador debe tomar en cuenta ciertos aspectos:

Características de la información: individualizada, adaptada a las necesidades educativas, coherente, clara y realista (sin crear falsas expectativas) (10). En este aspecto de la educación, es necesario incidir sobre el concepto de: diagnóstico educativo, esencial para poder hacer realmente una educación adaptada a las necesidades del paciente y su entorno.

El diagnóstico educativo se basa en un diálogo individual y estructurado, en curso del cual, el profesional recoge la información necesaria para diseñar o establecer los puntos a desarrollar en el plan educativo. Tanto el material a utilizar como el lenguaje deben estar adaptados a al nivel cultural de la familia, así como el nivel de desarrollo del niño-adolescente. Esta información está relacionada con el perfil del paciente y/o sus cuidadores, capacidad para aprender, tipo de asma, condiciones de vida. (11)

Proceso informativo: gradual, escalonado y con el tiempo necesario para ascender en la "escalera informativa", que se describe a continuación, tomando en cuenta que todas las familias pueden no llegar al último escalón (12).

1. Primer escalón*: control médico de la enfermedad* (imprescindible para todas las familias): Comprender el diagnóstico de asma, compatibilizar una vida normal, incluido el deporte, realización correcta de técnicas de inhalación y reconocimiento precoz de los síntomas comunes y síntomas de alarma. Control de desencadenantes incluido tabaco.
2. Segundo escalón*: control compartido* (alcanzable por la mayor parte de las familias). Ampliar conocimientos sobre el asma. Consensuar horarios y tipos de tratamiento, y modificación de estilos de vida, cuando proceda. Identificar de desencadenantes específicos. Manejo de Pico flujo (PEF) en consulta y pautas de rescate precoz de las crisis en domicilio.
3. Tercer escalón*: autocontrol y control en familia* (alcanzable por algunas familias): Ampliar conocimientos sobre el asma, manejo del PEF en domicilio (si precisa). Semáforo o tarjeta de cifra límite, registro de síntomas en domicilio, y toma de decisiones autónomas positivas para el asma. Supone la cota más alta de autonomía en el conjunto de toma de decisiones a realizar por parte de los padres. Una gran parte de las familias pueden lograr esto entre 4-6 meses tras el inicio de la intervención, pero otras no lo logran.

NIVELES DE INTERVENCIÓN

Es necesaria la aproximación al nivel de afectación que implica la enfermedad para el niño y como ésta la maneja según la edad, para poder hacer una intervención educativa sobre él y su familia. En análisis de entrevistas realizadas a niños asmáticos en el grupo de edad de 7 a 12 años (13), se observó que los aspectos que fundamentalmente marcaron la cronicidad de la enfermedad, en los niños y las familias entrevistadas, fueron:

En los niños.
- Síntomas.
- Limitaciones en la actividad física.
- Conductas de evitación.
- Visitas al médico.

En los padres:
- Control de desencadenantes.
- Uso prolongado de medicinas.
- Posibilidad de crisis.
- Visitas al médico.
- Percepción de futuro.

EDUCACIÓN AL NIÑO

En este mismo trabajo se objetivó que los niños podían ejercer el control de su enfermedad con desarrollo de ciertas capacidades:

Autonomía: En el tratamiento de mantenimiento se observó un alto índice de conocimiento e independencia de uso de las medicinas. En la fase aguda, la independencia de uso en el niño, disminuyó y aumentó la supervisión familiar.

Experiencia: En las entrevistas de los niños, se apreció un nivel mayor de autocuidado en los niños asmáticos más severos, y por lo tanto "más entrenados".

Manejo inicial de la crisis: con frecuencia el niño ha estado solo y "debe tomar las primeras decisiones": ponerse el aerosol, parar de jugar, llamar a un adulto.

Educación Familiar: hay que tomar en cuenta, los siguientes aspectos:

1. La educación siempre requiere un abordaje adaptado. Se debe **adecuar la información** que se quiere transmitir por una parte al niño y por otra a sus padres (o cuidadores).
2. Tiempo transcurrido desde el diagnóstico y **habilidades aprendidas previamente (o mal aprendidas).**

VÍAS DE TRANSMISIÓN DE LA INFORMACIÓN

No existe una forma de educar única, y que asegure el logro de los objetivos. El profesional sanitario debe incorporar el mayor número de métodos y estrategias posibles, aplicando en cada situación el más adecuado.

La educación puede ser realizada de forma individual, grupal e incluso con el uso de las nuevas tecnologías. Debe desarrollarse en todos los ámbitos de actuación del niño y su familia, y dentro de los lugares donde se puede desarrollar un manejo de la enfermedad: hogar, escuela, hospital, servicio de urgencias, farmacia. En general debemos asumir que el proceso educativo se debe adaptar a las mejores condiciones que permitan una buena comunicación.

La educación sanitaria individual a padres y niños con asma, se realiza de forma personalizada, es decir, interviniendo sobre cada niño y familia. Resulta fundamental la presencia de ambos padres en las actividades educativas.

Se debe lograr que los cuidadores se conviertan en educadores de sus hijos, en especial en los tres primeros años, compartiendo la tarea con el profesional sanitario a partir de esa edad. Se debe trabajar desde la idea de que es posible educar a favor del asma a cualquier edad.

Se ha revisado en la literatura los resultados obtenidos con la intervención grupal e individual, no observándose evidencias de que una forma presente ventajas sobre la otra (14). El modo de abordar la intervención tiene que ver más con los medios y posibilidades de las que dispongamos en cada momento.

La educación grupal se ha demostrado eficaz para la mejora de la calidad de vida de los niños y adolescentes y sus familias. Constituye una ayuda y refuerzo a la educación individual. En el caso de los niños puede aplicarse para el desarrollo de habilidades: manejo de inhaladores, ejercicios respiratorios, etc. En los adolescentes también se ha demostrado eficaz la creación de grupos de autoayuda formando como líderes a los mismos adolescentes con asma (15).

La telemática en los últimos años, ofrece una nueva forma de transmitir información y obtener mejores resultados en cuanto a control de síntomas y adherencia al tratamiento, en relación a los métodos tradicionales de educación en la consulta. (16).

La educación como elemento esencial del tratamiento del asma, es definida por Gibson como una experiencia de aprendizaje que utiliza una combinación de métodos tales como la enseñanza, el asesoramiento (counselling) y técnicas de modificación de conducta que influyen en los conocimientos y actitudes del paciente y que incluye un proceso interactivo en el que el paciente participa activamente en el control de su salud.(11)

BIBLIOGRAFÍA

1. Guidelines for the Diagnosis and Management of Asthma. Summary Report Section 3,Component 2: Education for a Partnership in Asthma Care. Expert Panel Report 3.(EPR3): 2007.

2. Guevara JP, Wolf FM, Grum CM and Clark NM. Effects of educational interventions for self-management of asthma in children and adolescents: systematic review and meta-analysis. BMJ 2003;326;1308-1309.

3. Díaz Vázquez CA, Alonso Bernardo LM, García Muñoz MT. Programa del niño asmático. Ministerio de Sanidad y Consumo. INSALUD. 1.996.

4. Global Initiative for Asthma (GINA). Global Strategy for Asthma Management and Prevention. NHLBI/WHO Workshop Report. National Heart, Lung and Blood Institute. National Institutes of Health. Bethesda, MD, U.S. NHLBI. Publication Number 02-3659, 2006. Disponible en: www.ginasthma.com

5. National Institutes of Health. National Heart, Lung, and Blood Institute. Expert Panel Report 2. Guidelines for the diagnosis and management of asthma. NIH Publication No. 02-5075. Updates the NAEPP Expert Panel Report 2 (NIH Publication No. 97-4051). Disponible en www.nhlbi.nih.gov .

6. Scottish Intercollegiate Guidelines Network and The British Thoracic Society. British Guideline on the Management of Asthma. Thorax 2003; 58 (Suppl I).

7. Proceso Asma en la edad pediátrica. Consejería de Salud, 2003. Plan de Calidad de Consejería de Salud. Gestión por procesos integrados. [Fecha de consulta 12 Diciembre 2006]. Disponible en http://www.juntadeandalucia.es/salud/procesos/documentos.asp?idp=108

8. Guía Española para el Manejo del Asma. Disponible en www.gemasma.com (Fecha de acceso 12/12/2006).

9. Guía de Práctica Clínica sobre Asma. Osakidetza / Servicio Vasco de Salud. 2005

10. Korta Murua J, Valverde Molina J, Praena Crespo M, Figuerola Mulet J, Rodríguez Fernández-Oliva CR, Rueda Esteban S y cols. La Educación terapéutica en el asma. An Pediatr (Barc). 2007;66: 496-517.

11. Román JM, Korta J, Martínez M. Educación y autocuidados en el asma. En: Cobos N, Pérez-Yarza E. Eds. Tratado de Neumología Infantil.2ª ed. Madrid. Edit. Ergón; 2008;747-74.

12. Dirección Regional de Salud Pública. Consejería de Salud y Servicios Sanitarios. Gobierno del principado de Asturias. 2002. Plan Regional de Atención al Niño y Adolescente con Asma. (PRANA):119-121.

13. Rodríguez Fernández-Oliva C.R. Tesis doctoral: Estudio cualitativo sobre el manejo sociocultural y el uso de las medicinas en el niño asmático y su familia. Universidad de La Laguna, 1999.

14. Praena Crespo M. Educación Grupal en el asma. En Cano Garcinuño A, Díaz Vázquez CA, Montón Álvarez JL. Asma en el niño y Adolescente. Ed ERGON. 2.004. I.S.B.N. 84-8473-244-4 (Capítulo de libro).

15. Cano Garciñudo A, Díaz Vázquez C, Carvajal Urueña I, et al. Group education on asthma for children and caregivers: a randomized controlled trial addressing effects on morbidity and quality of life. J investig Allergol Clin Immunol 2007;17:216-26

16. Chan DS, Callahan CW, Hatch-Pigott VB, et al. Internet-based home monitoring and education of children with asthma is comparable to ideal office-based care: results of a 1-year asthma in-home monitoring trial. Pediatrics. 2007 Mar;119(3):569-78.

¿CÓMO IMPLEMENTAR UN PROGRAMA EDUCATIVO?

Nº Programa: 530
Autor: Manuel Praena Crespo.
Centro de Salud Candelaria, Sevilla

INTRODUCCIÓN

Una vez que hemos tomado la determinación de educar a nuestros pacientes con asma, surge una serie de dudas que deben ser aclaradas para sacar el máximo provecho al programa educativo a implementar: quienes serán los profesionales encargados de impartir la educación, a quién debemos educar, cuáles serán los objetivos del programa educativo, qué contenidos educativos debemos impartir, cómo debe desarrollarse la educación, cuáles deben ser los indicadores de que la educación que estamos impartiendo para saber si nuestro programa educativo es útil para el paciente.

En la implementación de un programa educativo hay que contar con las personas a las que irá dirigido y a los objetivos que pretendemos cubrir. Será diferente en función del sujeto diana de la educación: bien un paciente o bien su familia o incluso otros profesionales del ámbito sanitario, profesorado u otros pacientes que serán protagonistas de la formación de otro grupo de pacientes. En todos ellos la mayoría de los contenidos educativos son prácticamente los mismos pero la metodología a emplear será diferente.

En relación con los objetivos que pretendemos, el programa educativo puede ser más o menos ambicioso. Algunas iniciativas educativas sólo han pretendido mejorar la técnica inhalatoria de los pacientes, o bien suministrar información sobre la enfermedad, los desencadenantes que tienen que evitar y el tratamiento que deben administrar. En general todas las experiencias educativas de objetivos limitados no han sido capaces de proporcionar una mejoría de resultados en salud (1).

Los programas educativos que se han acreditado como más eficientes para producir resultados en salud y mejorar la calidad de vida, se han basado en proporcionar conocimientos, enseñar habilidades para el manejo de medicamentos y herramientas educativas, planes de acción por escrito y por supuesto, han contado con el paciente como protagonista de la toma de decisiones (automanejo). Todo ello a través de revisiones periódicas (2). Precisamente en eso se basa la educación: Que el paciente y/o su familia, participe activamente en el cuidado de su salud de manera responsable y eficiente. Para ello se necesitamos implicarlos en un proceso interactivo mediante una combinación de métodos que incluye enseñanzas, consejos y técnicas de modificación de comportamiento. En esta ponencia vamos a mostrar cómo implementar un programa educativo dirigido a pacientes y sus familias.

PROFESIONALES ENCARGADOS DE IMPARTIR EDUCACIÓN

En atención primaria los responsables para educar a los niños-adolescentes y sus familias son los equipos formados por "pediatra-enfermera" que tienen un papel clave en la educación sanitaria. Sin embargo no hay que desechar la participación de otros profesionales que trabajan en otros ámbitos asistenciales (servicios de urgencia, planta de hospitalización, consultas externas, etc). Todos los participantes en la educación de los pacientes deben estar coordinados, reforzándose unos a otros evitando las contradicciones. La educación debe iniciarla el pediatra en el momento que comienza a estudiar al paciente y deben continuarla los profesionales de enfermería.

Las enfermeras tienen un papel relevante en la educación sanitaria mucho más allá de la simple revisión y aprendizaje de técnicas de inhalación y similares; implicándose en otros aspectos. Su participación es clave para estimular al paciente en el automanejo dejando claro la responsabilidad de pacientes en sus autocuidados.

En los centros de Atención Primaria deben establecerse **agendas** para consultas programadas tanto para pediatras como para el personal de enfermería. Un espacio de tiempo adecuado asegura un entorno tranquilo para facilitar el acto educativo. En la consulta médica permitirá realizar una buena historia clínica que es el momento donde se iniciará la educación y en la consulta de enfermería donde las sucesivas revisiones afianzarán los conocimientos y habilidades de los pacientes para sus autocuidados. Esta primera consulta médica debe durar unos 30 a 45 minutos y las sucesivas serán de menor duración (3). Las consultas de enfermería serán de aproximadamente unos 20 minutos por paciente. Los pacientes deben salir de cada consulta con una nueva cita ya programada.

LA PERSONA A EDUCAR

En pediatría, aunque el beneficiario último de la educación son los pacientes, los receptores de la educación serán en los primeros años de edad la **familia** y progresivamente se irán incorporando los **pacientes** hasta la total asunción de su participación en las consultas educativas.

Es frecuente que una vez conseguido buenos resultados en el asma de los niños pequeños con la educación de las familias, conforme llega la adolescencia se producen algunas reactivaciones del asma por problemas de seguimiento, con la irrupción del tabaco, abandono de la medicación, cambios de estilos de vida de los pacientes y tensiones con su familia. En ese momento dirigiremos la educación solamente sobre el paciente al que responsabilizaremos de sus autocuidados, permitiendo que venga acompañado por algún familiar, que pasará a tener un papel secundario. (4)

Debemos priorizar la educación en aquellos pacientes que tienen un asma de mayor gravedad o al menos originan múltiples consultas porque la familia se encuentra muy preocupada o insegura (3). Es conveniente empezar registrando los pacientes con asma para tenerlos identificados.

OBJETIVOS DEL PROGRAMA EDUCATIVO

La educación tiene como objetivo primordial lograr que los padres y el paciente tomen decisiones autónomas positivas sobre su asma, para que su calidad de vida sea igual que cualquier otra persona sin asma. La toma de decisiones autónomas es un proceso en el cual la familia, basándose en una información y formación cada vez más completa y acorde a sus necesidades, asumirá responsabilidades, pondrá en práctica acciones positivas originando cambios en su entorno sociofamiliar, siempre favorables para el asma del niño o adolescente (5). Se trata de "*empoderar*" a la familia y al paciente (cuando es posible), dándole protagonismo en sus autocuidados, pero transmitiendo la información necesaria para que dicha autonomía en el tratamiento tenga buen fundamento y corrigiendo los errores que como en cualquier aprendizaje se pueden cometer.
Todo esto se cristaliza cumpliendo los siguientes objetivos:

- Comprender el diagnóstico realizado al paciente
- Adquirir conocimientos sobre asma

- Adquirir habilidades y destrezas para el manejo del asma
- Modificar actitudes, comportamientos y estilos de vida
- Lograr el autocontrol y control del asma por la familia

CONTENIDOS EDUCATIVOS A IMPARTIR (5-7).

En la consulta siempre deben estar a mano para su utilización todos aquellos materiales que en un momento u otro se puedan necesitar para impartir la educación. En la tabla I se exponen los recursos de los que se debe disponer para trabajar con los pacientes y su entorno.

Actividades educativas específicas. A continuación se establecen unas orientaciones de cómo se pueden abordar diversos aspectos educativos, de forma concreta, en las visitas al programa.

- Explicar el diagnóstico de asma y pruebas complementarias. Es la primera actividad educativa a realizar. La familia (y el niño-adolescente) deben comprender claramente que la enfermedad que presenta es y se llama "asma" y el porqué de la realización de determinadas pruebas.
- Conocimientos sobre el asma. Se irán aportando de forma progresiva y desde la primera visita. Se deben lanzar pocos mensajes en cada sesión, y siempre debe confirmarse que lo explicado en la anterior ha sido asimilado. El mensaje hablado debe reforzarse con información escrita aportando una guía o folleto sobre asma. Esta explicación también puede realizarse con modelos tridimensionales, gráficos, dibujos o incluso presentaciones PowerPoint, más dinámicas. Debe quedar claro que el asma en una enfermedad inflamatoria de los bronquios que como consecuencia se cierran por contracción de su capa muscular. Nos dirigiremos al niño, cuando pueda comprender lo que se dice.
- Control de desencadenantes. La prevención secundaria del asma se basa en la evitación de las situaciones, sustancias, partículas y elementos orgánicos e inorgánicos que han sido reconocidos como capaces de provocar crisis en el niño. A través de la historia clínica obtendremos las claves para la educación sobre el control de desencadenantes. Ayudaremos a los padres en la medidas que hay que poner en marcha para evitar los desencadenantes, involucrándolos en la búsqueda de soluciones para que participen en sus autocuidados, fomentando la sensación de autoeficacia (refuerzo positivo).
- Deporte y asma. Como en muchas ocasiones el niño ha presentado síntomas durante el ejercicio, la familia desea evitar a toda costa que su niño/a haga actividad física. Debemos dejar que la familia exponga sus creencias, para acto seguido recomendar que debe hacer la gimnasia en el colegio, puede practicar el deporte que desee (excepto el buceo con bombonas de aire) e incluso realizar deporte de competición. Se advertirá siempre que cuando esté en crisis no debe realizar actividad deportiva hasta que se haya recuperado.

Tabla I. Recursos aconsejados para desarrollar el programa educativo

Placebos de medicación.
Cartuchos de MDI, Turbuhaler®, Accuhaler®, Aerolizer®, Novolizer ®, Autohaler®
Cámaras espaciadoras para lactantes
Nebuchamber®, Babyhaler®, Aerochamber®, Prochamber®
Cámaras espaciadoras para niños mayores
Nebuhaler®, Volumatic®, Fisonair®, Aeroscopic®
Medidores de FEM homologados
Vitalograph®, Airmed®, Personal Best®, TruZone ®
Apoyos visuales:
- Dibujos de los bronquios o bien modelos tridimensionales para explicar qué es el asma
- Herbolario o atlas de plantas.
- Vídeos educativos
- Poster de inhaladores

Documentación para el niño y la familia
(esta documentación se dará secuencialmente y no tiene por qué ser en todos los casos):
- Carpeta para guardar el material que se le va a proporcionar
- Guía informativa para pacientes
- Carta de presentación del programa
- Diario de síntomas
- Hoja de instrucciones de manejo de medicación inhalada
- Normas de evitación de desencadenantes
- Normas en caso de asma inducido por el ejercicio
- Hoja de manejo del medidor de FEM
- Hoja de registro de los valores del medidor de FEM
- Plan de acción por escrito en caso de crisis
- Plan de acción para cambios en el tratamiento de fondo

Documentación para el colegio.
- Hoja de información para el profesorado
- Hoja de información para el entrenador o profesor de educación física.

Documentación para los educadores (pediatra-enfermera):
- Historia clínica
- Hojas-registro de visitas y actividades educativas realizadas
- Cuestionarios (calidad de vida, conocimientos)

Adquisición de habilidades

- Medicación inhalada. Las familias deben ser adiestradas para el correcto uso de la vía inhalatoria. Los diferentes sistemas de inhalación se adaptarán a la edad y características particulares de cada niño. Así, en los lactantes deben usarse cámaras espaciadoras con mascarilla. A partir de los 3 años pueden utilizarlas sin la mascarilla y desde los 7-8 años pueden tomar la medicación mediante sistemas de polvo, sistema tipo jet, sistemas accionados con la inspiración como el Autohaler® y otros. Deberán aprender a reconocer cuándo está a punto de acabar el envase, la forma de limpieza del mismo y las normas de higiene bucal tras su administración.

- El diario de síntomas. Esta es una herramienta de gran utilidad en la que se recogen los síntomas guía del asma que permite al educador comprobar si reconoce los síntomas y si de acuerdo con ellos toma la medicación de alivio de forma autónoma. También sirve para monitorizar la respuesta al tratamiento y reforzar los logros conseguidos. También sirve para valorar la colaboración del paciente o sus padres en los autocuidados. En él se recoge la tos al levantarse o por la noche, la tos con el ejercicio, la presentación de pitos o disnea, el absentismo escolar, la asistencia a consultas no programas o urgencias y la utilización de medicación de rescate (8).

- El medidor de FEM puede ser utilizado con fiabilidad desde los 7-8 años, edad a partir de la cual todos los niños deben saber manejarlo en la consulta. Siempre conviene usar el mismo en cada niño y si este tiene el suyo propio debe acudir con él a la visita. Han de usarse medidores homologado y que disponga de boquilla adecuada para niños. Para el domicilio sólo lo precisan niños con asma moderada, grave, inestable o con variabilidad positiva y desde luego los que perciben mal sus síntomas.

¿Cuándo utilizaremos el pico de flujo?(9)**:**

- Es preferible hacer la medida del pico de flujo dos veces al día (al levantarse y 10-12 horas más tarde). Al cabo de 3 meses y si el asma es estable, con el fin de facilitar el cumplimiento, se pueden estudiar otras alternativas:
- Si la variabilidad entre la mañana y la noche es menor del 10% se puede optar a que realice las medidas sólo por la mañana.
- Otra posibilidad es que lo mida dos a tres veces en la semana, que proporciona información sobre la variabilidad, pero no avisa precozmente del deterioro de la función pulmonar.
- Aquellos pacientes que han mostrado una buena relación entre caídas del pico de flujo y percepción de los síntomas pueden realizar la medición del FEM, sólo cuando perciben signos o síntomas precoces de la enfermedad.
- En todos los casos es conveniente que realicen mediciones mañana y noche los 15 días previos a la revisión programada, para volver a calcular cuál es su nuevo máximo valor (éste cambia con el crecimiento del niño).

- Acordar el tratamiento farmacológico. La familia y el niño deben diferenciar entre los dos grupos de medicamentos para el asma, antiinflamatorios y broncodilatadores (7). Para esta explicación pueden utilizarse los modelos bi/tridimensionales (o el póster de los inhaladores), situando al lado del tubo rojo el medicamento antiinflamatorio y al lado del tubo obstruido el broncodilatador. Debemos resaltar que uno no sustituye al otro y que en caso necesario se pueden dar una detrás de otro.
  - Medicación antiinflamatoria. Según la gravedad del asma del niño se debe plantear la posibilidad de poner o no el tratamiento preventivo de fondo que se debe consensuar con la familia, desde las primeras visitas. Esto incluye proponer el no necesitarlo. Debemos informar de que puede ser modificado según la evolución (iniciar, aumentar, disminuir, suspender, cambiar la medicina, períodos de descanso, etc.). Los profesionales tienen la responsabilidad de supervisar el acuerdo alcanzado, mediante estrategias que evalúen si se toma o no el medicamento y aportando trucos para evitar olvidos (dejar la medicación en un lugar siempre visible, dentro de la zapatilla, en el tazón del desayuno, en la mesilla de noche, etc).
  - Medicación broncodilatadora. Padres y niño deben familiarizarse con el empleo de los broncodilatadores desde las primeras visitas. Siempre debe tener en su casa una cámara y un cartucho presurizado para administrar el tratamiento en caso de crisis. Para comodidad del paciente, puede llevar a u centro escolar dispositivos en polvo seco que son menos aparatosos de emplear, en caso de presentar tos. Se debe estimular al uso precoz y a demanda, en caso de síntomas, sin esperas innecesarias. Deben proporcionarse siempre instrucciones de uso por escrito.

- Autocontrol – control por la familia. Es el mayor grado de autonomía que se puede alcanzar en el conjunto de toma de decisiones a realizar por parte de los padres. La mayor parte de las familias logran esto entre 4-6 meses tras entrar en el programa, pero hay familias que no llegan a alcanzarlo nunca (10).
  - El autocontrol supone la toma de una decisión, pactada con los profesionales, que implica realizar un diagnóstico ("el niño inicia una crisis"), iniciar un tratamiento ("dar el broncodilatador") y evaluar (comprobar los resultados y actuar en consecuencia, incluido el uso adecuado de los servicios sanitarios, acudir a urgencias o no, etc).
  - La familia debe aprender a reconocer tanto los síntomas comunes del asma del niño (sibilancias o pitos, tos, dolor u opresión torácica, etc), como los síntomas de alarma que pueden hacer peligrar la vida del niño (disnea grave expresada por gran trabajo respiratorio y/o dificultad para caminar y/o hablar, cianosis o pérdida de conocimiento).
  - La utilización de un diario de síntomas desde el principio, puede ayudar a monitorizar el aprendizaje de los pacientes y su familia del reconocimiento de los síntomas y la respuesta realizada, permitiendo corregir los errores o alentando las acciones bien realizadas.
  - El medidor de FEM es una herramienta útil en el autocontrol, que combinada con los síntomas ayuda a una mejor valoración. En el autocontrol se debe suministrar siempre información escrita y si se usa el medidor de FEM pueden utilizarse sistemas como el de zonas (semáforo) o la tarjeta de cifra límite. En caso de crisis, se les instruirá para que acudan al día siguiente a la consulta, para revisar el episodio, felicitando siempre su actitud positiva, lo que reforzará futuros rescates.

- Plan de acción en caso de crisis (3, 5-7). Deben quedar bien detallados los síntomas por los que iniciar tratamiento, graduándolos en gravedad (tos, pitos, ahogo, uñas o labios azulados). En caso de saber emplear el medidor de FEM, se establecerán las cifras de peligro y de riesgo vital. Se expondrá el tratamiento que se debe administrar y durante cuánto tiempo. Se expondrá la valoración de la respuesta al tratamiento y la recomendación de acudir o no a urgencias según la respuesta obtenida. Todo ello debe ser repasado con el paciente y la familia en caso de haber presentado una crisis, incluso en una de las revisiones programadas para evitar olvidos.

¿CÓMO DEBE DESARROLLARSE LA EDUCACIÓN?

La educación puede desarrollarse de forma individual y personalizada o bien mediante actividades grupales. Ambas formas son complementarias. En nuestra experiencia, la educación grupal ha servido para poner en marcha una dinámica de grupos en el que los pacientes y sus familias reciben un apoyo emocional por otras personas que tienen sus mismos problemas y sentimientos (8, 11). En la educación grupal debe haber pacientes y familiares con diferente grado de educación en asma pues los de mayor nivel educativo servirán de referencia a los de menor nivel y al mismo tiempo comprobarán el grado de desarrollo de conocimientos y creencias alcanzados gracias a la educación, lo que reforzará su colaboración. Los de menor nivel educativo contemplarán las posibilidades que se abren para mejorar el asma y la calidad de vida del paciente.

La educación grupal sirve para discutir abiertamente los mitos y las creencias que hay acerca de la enfermedad y su tratamiento, apoyando todas las cuestiones que se abordarán en la educación individual. Para el educador, la educación grupal es una fuente inagotable de conocimientos, que sirve para modular los mensajes y formas de comunicarse con los pacientes y sus familias, permitiendo una formación en el acto educativo que es insustituible.

Se debe impartir educación individual en cualquier contacto con el sistema sanitario, en la consulta programada de pediatría o enfermería, donde se debe iniciar la educación de forma reglada, en la consulta a demanda, cuando acude por la aparición de síntomas o por dudas relacionadas con su proceso, en urgencias cuando se presenta con una crisis, cuando se realiza una espirometría, es decir en cualquier contacto con el sistema sanitario. Por eso es importante no dar mensajes contradictorios sobre la enfermedad y su tratamiento por parte de las personas implicadas en la educación.

La educación individual debe centrarse sobre todo en **consultas programadas**, especialmente de enfermería que es el profesional de los cuidados del paciente y quien debe soportar la mayor responsabilidad de la educación.

Hay una metodología para educar que debe tenerse presente (6, 7):

Esta educación debe ser escalonada pues no se puede pretender que todos los conocimientos y habilidades que deben alcanzar los pacientes se consigan de una vez, sino que hay que secuenciar la información de tal manera que hasta que no haya conseguido unos mínimos, no se podrá ir añadiendo más información que será básica para poder tomar decisiones. En la medida que los pacientes y su familia integran los conocimientos se añadirán otros nuevos o se matizarán los existentes.

La frecuencia de visitas deberá estar en relación con el grado de conocimientos y habilidades alcanzados por el paciente y su familia. Por eso deben ser más frecuentes al inicio del diagnóstico, o bien en caso de producirse cualquier cambio desfavorable en la evolución (por ejemplo al mes). Luego podrán ser más espaciadas, según va mejorando (cada 2-3 meses). Aunque los pacientes tengan el asma bajo control, deberá mantenerse al menos una visita por año, para reforzar estilos de vida adecuados y conocimientos y habilidades alcanzados (3).

INDICADORES PARA EVALUAR LOS RESULTADOS DE LA EDUCACIÓN

Los objetivos marcados en el programa de educación podemos evaluarlos de tres maneras:

- Mediante la consecución de una serie de logros educativos por parte del paciente y su familia (Tabla II) en las sucesivas visitas, que serían más bien indicadores de proceso, en los que se ven reflejados tanto el aprovechamiento del educando como el "éxito" del educador.
- La mejoría de los resultados en salud (menor número de días con síntomas, menos días con despertares por síntomas de asma, menor número de días con síntomas por el ejercicio, menor utilización de medicamento de alivio, menor absentismo escolar, ...) que se pueden recoger del diario de síntomas y anotar en las sucesivas visitas programadas.
- Cuestionario de calidad de vida. Hay cuestionarios validados de calidad de vida en español para niños, adolescentes (12) y cuidadores (13) que pueden ser pasados al principio del programa educativo y más adelante cuando queramos tener una aproximación a la realidad del paciente cuando consideramos que está realmente en una buena situación. El fin último de la implementación de un programa educativo en asma es que el paciente tenga una calidad de vida lo más parecida posible a una persona que no tiene asma

Tabla II. Evaluación de los logros educativos conseguidos por un paciente o su familia

CONTENIDO SESIONES

- Entiende el diagnóstico de asma
- Acepta el diagnóstico de asma
- Sabe reconocer sus síntomas
- Conoce sus factores desencadenantes
- Evita sus factores desencadenantes
- Distingue medicación de alivio y de fondo
- Aplica bien el orden de la medicación
- Realiza bien la técnica inhalatoria
- Comprueba el nivel de carga del inhalador
- Reconoce el inicio de una crisis
- Sabe actuar ante el inicio de una crisis
- Actúa correctamente en caso de crisis
- Utiliza correctamente el medidor de FEM
- Rellena el diario de síntomas y medicación
- Sigue el plan escrito de automanejo

– En asma con respuesta a ejercicio

- Aplica la medicación antes del ejercicio?
- Realiza calentamiento
- Cesa el ejercicio si aparecen síntomas?

BIBLIOGRAFÍA

Gibson PG, Powell H, Coughlan J, Wilson AJ, Hensley MJ, Abramson M, Bauman A, Walters EH Programas limitados (información solamente) de educación de pacientes para adultos con asma (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com. (Traducida de The Cochrane Library, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).

Guevara JP, Wolf FM, Grum CM and Clark NM. Effects of educational interventions for self management of asthma in children and adolescents: systematic review and meta-analysis. BMJ 2003;326;1308-1309.

Proceso Asma en la edad pediátrica. Consejería de Salud, 2003. Plan de Calidad de Consejería de Salud. Gestión por procesos integrados. Disponible en http://www.juntadeandalucia.es/salud/procesos/documentos.asp?idp=108 [Fecha de consulta 08 marzo 2009].

Bush T, Richardson L, Katon W, Russo J, Lozano P, McCauley E, Oliver M. Anxiety and depressive disorders are associated with smoking in adolescents with asthma. J Adolesc Health. 2007; 40:425-32.

Korta Murua J, Valverde Molina J, Praena Crespo M, Figuerola Mulet J, Rodríguez Fernández-Oliva CR, Rueda Esteban S y cols. La educación terapéutica en el asma. An Pediatr(Barc). 2007; 66: 496-517.

Román JM, Korta J, Martínez M. Educación y autocuidados en el asma. En: Cobos N, Pérez-Yarza E. Eds. Tratado de Neumología Infantil.2ª ed. Madrid.Edit. Ergón; 2008;747-74.

Domínguez Aurrecoechea B, Lora Espinosa A, Fernández Carazo C, Praena Crespo M, Montón Álvarez JL. Educación sanitaria y asma. En: Cano Garcinuño A, Díaz Vázquez CA, Montón Álvarez JL, editores. Asma en el niño y adolescente. 2ª ed. Madrid: ERGON; 2004. pp. 185-189.

Martos Fernandez A. Evaluación del Programa de Educación para Niños Asmáticos en el Centro de Salud Candelaria (Sevilla). Tesis doctoral. Universidad de Sevilla. 2003

López A, Pérez JL, Del Campo C et al. Programa de asma. Área Sanitaria V-Gijón. Insalud

Diaz CA. Educación sanitaria a padres y niños con asma. FMC, Formación Médica Continuada en Atención Primaria. 1999; 6: 611-23.

Praena Crespo M. Educación grupal en el asma. En: Cano Garcinuño A, Díaz Vázquez CA, Montón Álvarez JL, editores. Asma en el niño y adolescente. 2ª ed. Madrid: ERGON; 2004. pp. 159-84.

Tauler E, Vilagut G, Grau G et al.The Spanish version of the Paediatric Asthma Quality of Life Questionnaire (PAQLQ): Metric characteristics and equivalence with the original version. Quality of Life Research 2001; 10: 81-91.

Juniper EF, Guyatt GH, Feeny DH, Ferrie PJ, Griffith LE, Towsend M. Measuring quality of life in the parents of children with asthma. Quality of Life Research 1996; 5: 27-34.

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Aspectos prácticos de las vacunas. Aplicación de viejas y nuevas vacunas.

Moderador: Francisco Giménez Sánchez, Hospital Torrecárdenas, Almería.

VACUNACIÓN EN NIÑOS CON PATOLOGÍA DE BASE. INMUNODEPRIMIDOS

Nº Programa: 531
Autor: Fernando de Juan Martín.
Hospital Infantil Universitario "Miguel Servet" de Zaragoza

INTRODUCCIÓN

En la vacunación de niños imunodeprimidos se plantea la inmunización con las vacunas sistemáticas que están incluidas en el Calendario Vacunal, pero habitualmente también están indicadas otras vacunas[1]. Es aconsejable, que aquellos que van a sufrir una inmunodepresión de forma programada, completen previamente las vacunaciones recomendadas. Es necesario conocer las contraindicaciones específicas en cada caso; identificar los efectos secundarios de cada vacuna y planificar un calendario vacunal individualizado incluyendo las nuevas vacunas disponibles.

De especial interés en la vacunación del niño inmunodeprimido es la distinción entre vacunas de microorganismos vivos y microorganismos muertos (inactivados, toxoides, polisacáridos, etc.). Las primeras están contraindicadas con carácter general, por la posibilidad de producir enfermedad relacionada con la vacuna. Las segundas pueden utilizarse como en el niño normal, aunque la respuesta inmunogénica puede estar disminuida. Entre las vacunas de microorganismos virus se incluyen: triple vírica (TV), polio oral atenuada (VPO), varicela, BCG y rotavirus. Las vacunas de microorganismos muertos más utilizadas son: DTPe, DTPa, dT, dTpa, polio inactivada (VPI), hepatitis A (VHA), hepatitis B (VHB), *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib), meningococo C (MC), neumocócica conjugada heptavalente (VNC7v), gripe inactivada y papilomavirus (VPH).

Las preguntas realizadas durante la sesión interactiva versarán sobre las siguientes formas de inmunodepresión que requieren especial atención para llevar a cabo una inmunización activa de forma correcta.

VACUNACIÓN DEL NIÑO EN TRATAMIENTO CON CORTICOIDES

Vacunas vivas

TV y varicela. Están contraindicadas en los siguientes casos:

1.- Niños que reciben tratamiento con corticoides sistémicos, diario o a días alternos, durante más de 2 semanas a la dosis de >2 mg/kg o >20 mg/día de prednisona o su equivalente. Para proceder a la vacunación con vacunas vivas hay que esperar más de 3 meses después de la interrupción del tratamiento.
2.- Niños con enfermedades de base que supongan un estado de supresión y están recibiendo corticoides a cualquier dosis, bien sean sistémicos o locales.

Pueden recibir estas vacunas los niños con corticoides tópicos (ojos, piel, intra-articular) y los que reciben dosis por debajo de las estipuladas anteriormente o durante un tiempo inferior a 2 semanas. En estos últimos, es aconsejable esperar un mínimo de 10 días después de la interrupción de la corticoterapia para proceder a la vacunación.

En caso de contacto de un niño recibiendo corticoides con un enfermo de varicela, hay que administrar gammaglobulina específica hiperinmune varicela-zoster.

La VPO debe ser sustituida por la VPI en caso de indicación de vacuna contra la polio. *La vacuna BCG* y de *Rotavirus* no son recomendables.

Vacunas muertas

Vacunas DTP/DTPa, VPI, Hib, VHB, VNC7v y MC. Pueden utilizarse en el curso del tratamiento con corticoides, pero es aconsejable administrarlas 3 meses después de haber finalizado la corticoterapia.

VNC7v. Es aconsejable su utilización sistemática en estos niños años, seguida de manera secuencial por la vacuna polisacárida 23-valente entre los 2-5 años y a partir de los 5 años de edad es aconsejable sólo la 23-valente.

VHA y gripe. Para su administración hay que esperar 3 meses después de la interrupción del tratamiento.

VACUNACIÓN DEL NIÑO CON TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR (Quimioterapia y/o radioterapia)

Cuando se plantea la vacunación en estos casos hay que tener en cuenta la patología de base motivo de este tratamiento, especialmente si es causa de inmunosupresión. Los niños que van a recibir este tipo de tratamiento es deseable que reciban la vacunas como mínimo 2 semanas antes del inicio del tratamiento.

Vacunas vivas

Durante el tratamiento no están indicadas las vacunas vivas. La *VPO* debe ser sustituida por la *VPI*. La vacuna TV puede administrase después de trascurridos 3 meses de haber interrumpido el tratamiento inmunosupresor, son aconsejables 2 dosis separadas por un intervalo de 4 a 8 semanas.

La *vacuna contra la varicela* debe administrase después de haber trascurrido 3 meses de la suspensión del tratamiento, a pesar de que algunos estudios muestran antes cierta respuesta inmunógena. Se aconsejan 2 dosis separadas por un intervalo de 4-8 semanas.

Vacunas muertas

Vacunas DTP/DTPa, VPI, Hib, VHB y MC. La respuesta a este tipo de vacunas es incierta, por lo que estos niños son considerados como no vacunados y hay que proceder nuevamente a su vacunación, después de haber trascurrido 3 meses de la finalización del tratamiento.

La *vacuna de la gripe* se administrara después que el recuento de linfocitos sea superior a 1000/mm3. *La VNC-7v* se utilizara de formasecuencial con la polisacárida 23-valente.

VACUNACIÓN DEL NIÑO AFECTO DE LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA (LLA)

Vacunas vivas

Las vacunas de microorganismos vivos están contraindicadas en líneas generales en el niño afecto de LLA.

Vacunas VPO y triple vírica. No deben utilizarse hasta que el paciente esté en remisión y haya trascurrido 3 meses desde la interrupción del tratamiento. En los contactos la VPO está contraindicada, sin embargo la triple vírica puede ser utilizada.

V*acuna de la varicela.* Está indicada en los niños que no tengan historia de haber padecido varicela y que cumplan los siguientes requisitos: a) Remisión hematológica de la enfermedad al menos hace 12 meses; b) Recuento de leucocitos superior a 700/mm3 y plaquetas a 100.000/mm3; c) No sometidos a radioterapia; d) Sin quimioterapia de mantenimiento desde una semana antes a una después de la vacunación; y e) No administrar esteroides en las dos semanas siguientes. Si los niños vacunados presentan un exantema como efecto secundario con más de 50 lesiones o más de una semana de duración está indicada la administración de aciclovir oral[2].

V*acuna BCG.* No debe utilizarse.

Vacunas muertas

Vacunas DTP/DTPa, VPI, Hib, VHB y MC. Están indicadas para completar el calendario vacunal. La respuesta es incierta por lo que es aconsejable comprobar inmunidad y proceder a la revacunación después del tratamiento. La vacuna contra el Hib está especialmente indicada en estos pacientes, aunque estén recibiendo tratamiento inmunosupresor. Deben administrarse las mismas dosis que al niño sano y en mayores de 15 meses edad son necesarias 2 dosis.

Vacuna de la gripe. Está indicada después de haber trascurrido 3-4 semanas de la interrupción de la quimioterapia y que el recuento de leucocitos sea superior a 1000 neutrófilos/mm3.

Vacuna neumocócica. La VNC-7v está recomendada en niños menores de 5 años y debe aplicarse de forma secuencial con la vacuna polisacárida 23-valente. Por encima de los 5 años se utilizará sólo la 23-valente.

VACUNACIÓN DEL NIÑO TRASPLANTADO

Los pacientes receptores de trasplantes constituyen un grupo heterogéneo. Se distinguen dos grandes grupos: trasplantes de órganos sólidos (TOS) y trasplantes de progenitores hematopoyéticos (TPH). Cada grupo necesita diferentes estrategias de vacunación. Los pacientes de TOS deben recibir las vacunaciones antes del trasplante, cuando están incluidos en la lista de espera. El TPH tiene una problemática distinta, se puede considerar un doble trasplante. Al trasplantar células madre pluripontenciales, se implanta un nuevo sistema hematopoyético y un nuevo sistema inmune, además, se elimina casi completamente el sistema inmune que tenía el paciente. Es necesaria la reinmunización postransplante.

Vacunación del niño receptor de trasplante de progenitores hematopoyéticos

El paciente que recibe un TPH tiene un déficit inmunitario que le predispone a infecciones de repetición, que son la causa más frecuente de muerte en los primeros 3 meses que siguen al trasplante. Las infecciones más graves y frecuentes son debidas al sarampión, gripe, hepatitis B, Hib y neumococo. La recuperación del sistema inmune es lento y los trasplantados permanecen inmunodeficientes durante meses o años. Hay que esperar 1-2 años para iniciar de nuevo la vacunación[3,4].

Vacunas vivas

Todas las vacunas de virus vivos, excepto la TV, están contraindicadas. *Vacuna TV.* El sarampión es una causa de mortalidad frecuente en los inmunodeprimidos. Esta vacuna puede administrase a los receptores de TPH una vez trascurridos 2 años del trasplante, no es aconsejable si los pacientes siguen recibiendo tratamiento inmunosupresor o presentan enfermedad de injerto contra el huésped. Se deben administrar 2 dosis separadas por un intervalo mínimo de un mes.

VPO. Está contraindicada, debe ser sustituida por la *VPI* por el riesgo de ocasionar una polio paralítica. La misma precaución hay que tener si se vacunan de polio los contactos familiares, especialmente si son niños, por el peligro de diseminar el virus en el ambiente.

Las *vacunas de la varicela* y *la BCG* están contraindicadas. Está en estudio una vacuna inactivada contra la varicela que sería especialmente útil en estos casos.

Vacunas muertas

Vacuna DTP/DTPa. Se recomienda la DTPa en niños menores de 7 años y la *dT* o la *dTpa* por encima de esa edad. Se administraran 3 dosis: a los 12, 14 y 24 meses después del trasplante.

VPI. Es la única vacuna contra la polio que puede ser utilizada.

Vacuna del Hib. La vacuna conjugada está indicada en todas las edades y se vacunará a los 12, 14 y 24 meses después del trasplante.

Vacuna VHB. La hemoterapia, que frecuentemente hay que administrar en los primeros días que siguen al trasplante, hace posible la infección por el virus de la hepatitis B. Se han descritos reactivaciones del virus y a veces eliminación de la infección cuando el donante era inmune a este virus. Está indicado vacunar a los 12, 14 y 24 meses post-trasplante y confirmar la respuesta inmunogénica por si es necesaria una nueva vacunación. Se aconseja la inmunización activa del donante para transferir protección al receptor en la fase temprana que sigue al transplante.

Vacuna VHA. No está indicada de manera rutinaria. Se recomienda a los que tienen un mayor riesgo de padecer la enfermedad o sus complicaciones: pacientes que portan enfermedad crónica hepática, enfermedad de injerto contra huésped o que tengan previsto viajar a un área de elevada prevalencia. Se administrará a niños por encima de los 12 meses de edad, después de haber trascurrido 12 meses del TPH. Se aconseja una dosis de refuerzo a los 6-12 meses de la primera.

Vacuna MC. Está recomendada en caso de brotes de meningitis, viaje a zonas de alta prevalencia o en circunstancias en las que el paciente se ponga en contacto con niños con meningitis producidas por este microorganismo. Se administrara en 3 dosis, a los 12, 14 y 24 meses después del TPH.

Vacuna neumocócica. El neumococo es el responsable de enfermedades invasoras graves en el paciente con TPH. La vacuna polisacárida 23-valente ha dado escasos resultados, sin embargo la aparición de la VNC7v está cambiando el pronóstico, induce una buena respuesta

hasta en el 35% de los vacunados. La vacunación combinada del donante y del receptor con VNC7v obtiene un porcentaje de protección del 67%. Se recomienda la administración del paciente 12-24 meses después del TPH. A partir de los 2 años de edad es de gran utilidad la vacunación secuencial con vacuna 23-valente[5].

Vacuna de gripe inactivada. La infección por el virus influenza puede ocasionar enfermedad grave en el trasplantado. Se aconseja la vacunación estacional de todos los receptores y de los candidatos durante toda la vida, comenzando por la estación anterior al TPH y volviendo a vacunar como mínimo después de 6 meses del trasplante. Si hubiera un brote de gripe en los primeros 6 meses está indicado realizar profilaxis con fármacos antigripales, así como en las 6 semanas que siguen a la vacunación. Pacientes de edad inferior a los 9 años, que reciben la vacuna por primera vez, necesitan 2 dosis. Los contactos deben ser vacunados todos los años, comenzando antes del TPH y seguir hasta después de trascurridos 24 meses del trasplante. Si el paciente permanece inmunodeficiente después de este periodo, los contactos deben continuar con la vacunación.

Vacunación del niño receptor de trasplante de organos sólidos

La inmunosupresión que es necesaria para mantener el órgano trasplantado puede facilitar la gravedad de ciertas infecciones intercurrentes. El momento ideal para los candidatos a TOS es realizar la vacunación con las vacunas rutinarias 4 semanas antes del trasplante. El calendario de vacunaciones puede continuarse después del trasplante, cuando la inmunosupresión esté superada, aproximadamente a los 6 meses del trasplante. Los niños con enfermedad hepática crónica o enfermedad renal no responden bien a las vacunas[6-8].

Vacunas vivas

El niño no debe ser vacunado con vacunas de virus vivos después del trasplante por la posibilidad de desarrollar enfermedad asociada a vacunas y porque, como se ha demostrado en adultos, los fenómenos de rechazo pueden desencadenarse por la inmunización.

Vacuna TV. El sarampión produce infecciones graves en el inmunodeprimido, por lo que hay que vacunar a todos los niños candidatos a TOS en cuanto estén en la lista de espera. Si el trasplante se realizara antes de los 12-15 meses, la vacuna puede administrarse a partir de los 6 meses y controlar, antes y después del trasplante, si ha quedado inmunizado. Si no se ha podido determinar su estado inmune es aconsejable la administración de gamma-globulina dentro de los 6 días que siguen a la exposición con un caso de sarampión.

VPO. Está formalmente contraindicada en el paciente inmunodeficiente receptor de TOS y en sus contactos por el peligro de una polio asociada a vacuna.

Vacuna de la varicela. Está indicada en todos los niños mayores de 12 meses que vayan a ser trasplantados. Por el momento, no se aconseja después del trasplante. Los niños con TOS no inmunizados deben recibir gamma-globulina en las primeras 96 horas que siguen al contacto con un caso de varicela[9].

La *BCG* está contraindicada.

Vacunas muertas

No presentan riesgo de enfermedad asociada a vacuna. Sin embargo, la respuesta inmune está disminuida y no se conoce con exactitud la duración de la protección, por lo que a veces se requiere dosis de recuerdo después del trasplante.

Vacuna DTP/DTPa. Aunque la DTPa no se ha estudiado en receptores de TOS, el niño debe recibir después del trasplante las dosis necesarias para completar el esquema de vacunación. Posteriormente debe recibir dosis de recuerdo.

VPI. Es la única vacuna de polio indicada en niños trasplantados para completar calendario vacunal. Los contactos del paciente deben recibir también esta vacuna.

Vacunas del Hib y MC. Estas bacterias son especialmente patógenas en inmunodeficientes, sobre todo en trasplantados cardiacos y renales Las vacunas de polisacáridos conjugados están indicadas en los candidatos y receptores a TOS.

Vacuna de VHB. La vacuna contra la hepatitis B produce una escasa respuesta inmunitaria en candidatos a trasplantes y trasplantados, especialmente cuando se trata de un trasplante hepático. El momento mejor para la inmunización, cuando se obtienen mejores resultados, es antes del trasplante con un esquema acelerado de 3 dosis consecutivas semanales. El índice de protección no es muy elevado, se aconseja el control serológico por si es necesario proceder a revacunar antes o después del trasplante[10].

Vacuna VHA. La vacuna contra la hepatitis A está recomendada en pacientes con enfermedad crónica hepática, debido a la elevada mortalidad que se produce cuando estos pacientes tienen una infección aguda por el virus de la hepatitis A. Esta vacuna esta indicada en pacientes que van a ser sometidos a TOS, especialmente si es un trasplante hepático. Es aconsejable determinar el título de anticuerpos post-inmunización para valorar la eficacia de la vacuna.

Vacuna neumocócica. La VNC7v debe utilizarse de forma secuencial con la vacuna polisacárida 23-valente. Por encima de los 5 años se usará solamente la polisacárida 23-valente.

Vacuna de la gripe. La infección por el virus influenza produce enfermedades graves en el niño inmunodeprimido. La vacuna está indicada anualmente a los receptores y candidatos a TOS, requieren 2 dosis separadas por un intervalo de 1 mes. No es necesario comprobar respuesta inmunitaria.

VACUNACIÓN DEL NIÑO AFECTO DE INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA (IRC)

Los niños afectos de IRC bajo tratamiento conservador responden bien a las vacunas. Sin embargo, los que están en diálisis y después del trasplante no responden satisfactoriamente, el título de anticuerpos específico tienen tendencia a disminuir en corto periodos de tiempo por lo que se recomienda realizar repetidas medidas del título de anticuerpos para valorar revacunación[11].

Si es posible hay que proceder a la vacunación con todas las vacunas incluidas en el calendario vacunal antes de proceder al trasplante renal, especialmente con las vacunas vivas, y si es preciso retrasar el trasplante 1-2 meses[12-14].

Fase pretrasplante

Vacunas vivas

TV, varicela, VPO, BCG y rotavirus pueden administrarse antes 1 mes del trasplante si no existe alteración inmunitaria. La VPO es mejor sustituirla por la VPI.

Vacunas muertas

En general están indicadas. DTPe, DTPa, dT, dTpa, VHB/VHA, Hib, VPI, MC, VNC7v y gripe deben administrarse como mínimo antes de 15 días de trasplante. La vacuna antigripal hay que administrarla anualmente.

Fase postrasplante

Vacunas vivas

TV, varicela, rotavirus y BCG estarían contraindicadas. Sin embargo, algunos casos vacunados de varicela por error no han tenido ninguna complicación, pero por el momento la contraindican todas las pautas vacunales con virus vivos.

Vacunas muertas

Pueden administrarse a partir de los 6 meses del trasplante pero hay que medir el título de anticuerpos específicos para valorar administrar dosis de recuerdo. La vacuna antigripal hay que administrarla anualmente.

VACUNACIÓN DEL NIÑO ANESPLÉNICO

El niño con anesplenia anatómica o funcional tiene especial predisposición a padecer enfermedades graves por microorganismos capsulados como *H. Influenzae* tipo b, *N. meningitidis y S. pneumoniae*. En esplenectomías programadas es aconsejable la puesta al día del calendario vacunal de manera acelerada y que reciban todas las vacunas 15 días antes de la intervención o 15-30 días después. Igual pauta hay que seguir en caso de esplenectomías parciales y autotrasplante de bazo. Las vacunas combinadas y las conjugadas son de especial interés en estos pacientes.

Vacunas vivas

La *VPO* debe ser sustituida por la *VPI*. La *vacuna TV* puede administrarse y la *vacuna de la varicela* es aconsejable en estos niños.

Vacunas muertas

Las *vacunas contra el Hib y MC* están indicadas en los no vacunados. La vacuna neumocócica también está indicada[15]. En niños menores de 5 años se utilizará la VNC7v, seguida de forma secuencial con la vacuna polisacárida 23 valente. En mayores de 5 años se administrará solamente la vacuna polisacárida 23-valente. La *vacuna contra la gripe* es aconsejable.

VACUNACIÓN DEL NIÑO CON INFECCIÓN POR VIH

El Calendario Vacunal en estos niños hay que cumplimentarlo con rapidez en los primeros meses de vida, antes que su sistema inmunitario se deteriore. Son especialmente susceptibles a las infecciones por bacterias capsuladas (*S. pneumoniae*, *N. meningitidis*, *H. influenzae* tipo b, *Salmonella*, etc)[16-17]

Vacunas vivas

La *VPO* está formalmente contraindicada, por la posibilidad de padecer una polio vacunal y diseminar el virus en su entorno, donde es muy probable que los padres estén también afectos de infección VIH. Se utilizara siempre la VPI en el niño y en sus familiares. La *vacuna TV* debe ponerse de manera precoz, si todavía no existe inmunodepresión grave (CD4 ≤15%). Se recomiendan dos dosis con un intervalo de 4 semanas y administrar una dosis de recuerdo a los 4 años de edad.

La *vacuna de la varicela* está indicada en niños asintomáticos con linfocitos CD4 >15% y adolescentes susceptibles con mas de 200 CD4/microl. Se administrara una segunda dosis separada 3 meses de la primera. La *vacuna BCG* está contraindicada en niños sintomáticos y en niños asintomáticos está recomendada en países en vías de desarrollo donde la incidencia de tuberculosis es alta.

Vacunas muertas

No están contraindicadas en la infección VIH sintomática o asintomática. Con la *vacuna de VHB* se debe determinar los títulos de anti-HBs entre los 2-6 meses después de la 3ª dosis y si son inferiores a 10 UI/l revacunar con 3 dosis más. La *vacuna de la gripe* está recomendada a partir de los 7 meses y se debe revacunar anualmente. La *vacuna neumocócica* está indicada en todos los niños. Se administrará la VNC7v según calendario normal, seguida a partir de los 2 años de la vacuna polisacárida 23-valente. El niño 2-5 años que no está vacunado previamente se administraran 2 dosis de vacuna conjugada con un intervalo de 2 meses y posteriormente una dosis de recuerdo de vacuna polisacárida 23-valente.

Con respecto a la vacuna del papilomavirus no existe información en relación a la eficacia y seguridad en niñas y adolescentes con infección VIH.

VACUNACIÓN DEL NIÑO CON INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA

Vacunas vivas

La VPO está contraindicada en todos los casos. La *vacuna TV* no debe administrarse en las inmunodeficiencias celulares o combinadas por el peligro de replicación del virus. En las inmunodeficiencias humorales tampoco esta indicada a pesar de que no está demostrada su peligrosidad en estos pacientes[18]. La *vacuna de la varicela* está contraindicada en inmunodeficiencias congénitas, celulares o combinadas, pero no en las humorales y déficits de IgA. Las *vacunas BCG* y *Rotavirus* no deben utilizarse.

Vacunas muertas

Las vacunas muertas pueden ser administradas en todos los casos para completar el calendario vacunal, tanto estén afectos de déficit de la inmunidad celular como humoral.

La VNC7v está indicada por debajo de los 5 años con pauta de vacunación secuencial con la polisacárida 23-valente a partir de los 2 años. Por encima de los 5 años se utilizara sólo la 23-valente. *La vacuna de la gripe* se debe administrar anualmente en todos los tipos de inmunodeficiencia primarias.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Sierrasesumaga L, Martín I. Recomendaciones de vacunaciones en niños con patología de base. En: AEP. CAV. Manual de vacunas en Pediatría. 4ª edición 2008, pp 843-857.

2.- Committee on Infectious Diseases American Academy of Pediatrics. Recommendations for the use of live attenuated varicella vaccine. Pediatrics 1995; 95: 791-6.

3.- Center for Disease Control and Prevention. Vaccination of hematopoietic stem cell transplant recipients. Recommendations of Centers for Disease Control and Prevention, the Infectious Disease Society of Blood and Marrow Transplantation. MMWR 2000; 49(RR-10): 1-128.

4.- Adell C, Bayas JM, Viella A, Perales M, Vidal J, Bertran MJ et al.

Vacunación de receptores de trasplante de progenitores hematopoyéticos. Med Clin (Barc) 2002; 119: 405-9.
5.- Molrine DC, Antin JH, Guinan EC, Soifer RJ, MacDonald K, Malley R, et al. Donor immunization with pneumococcal conjugate vaccine and early protective antibody responses following allogeneic hematopoietic cell transplantation. Blood 2003; 101: 831-6.
6.- Ayats-Ardite J, Cisneros-Herreros JM, Pérez-Sáenz JL, Torre-Cisneros J. Evaluación de las enfermedades infecciosas en el candidato a un trasplante de órgano sólido. Enferm Infecc Microbiol Clin 2002; 20:448-61.
7.- Stark K, Günther M, Schönfeid Ch, Tullius S, Bienzie U. Immunisations in solid-org transplant recipients. Lancet 2002; 359: 957-65.
8.- Burroughs M, Moscona A. Immunization of pediatric solid organ transplant candidates and recipients. Clin Infect Dis 2000; 30: 857-69.
9.- Hata A, Asanuma H, Rinki M, Sharp M, Wong R, Blume K, Arvin A. Use of an inactivated varicella vaccine in recipients of hematopoietic-cell transplants. N Engl J Med 2002; 347: 26-34.
10.- Bárcena R, García-Hoz F, Vazquez M, Nash R, Mateos M, Gonzalez R, et al. Prevention of de novo hepatitis B infection in liver allograft recipients with previous hepatitis B infection of hepatitis B vaccination. Am J Gastroenterol 2002; 97: 2398-2401.
11.- Prelog M, Pohl M, Ermisch B, Fuchshuber A, Huzly D, Jungrithmayer Th, Forster J, Zimmerhackl LB. Demand for evaluation of vaccination antibody titers in children considered for renal transplantation. Pediatr Transplantation 2007; 11: 73-6.
12.- Barril G, Teruel JL. Calendario de vacunas en la enfermedad renal crónica. Nefrología 2008; Supl 3: 95-9.
13.- Laube GL, Berger C, Goetschel Ph, Leumann R, Neuhaus TJ. Immunization in children with chronic renal failure. Pediatr Nephrol 2002; 17: 638-42.
14.- Neuhaus TJ. Immunization in children with chronic renal failure: a practical approach. Pediatr Nephrol 2004; 19: 1334-9.
15.- Schutze G, Mason E, Barson W, Sik Kin E, Wald E, Givner L, et al. Invasive pneumococcal infections in children with asplenia. Pediatr Infect Dis J 2002; 21: 278-82.
16.- American Academy of Pediatrics. Committee on Infectious Diseases and Committee on Pediatric AIDS: Measles immunization in HIV-infected children. Pediatrics 1999; 103: 1057-9.
17.- Kroon F, Vazn Furth R, Bruisten S. The effects of inmunization in human immunodeficiency virus type 1 infection. N Engl J Med 1996; 335: 817-8.

ASPECTOS PRÁCTICOS DE LAS VACUNAS. APLICACIÓN DE VIEJAS Y NUEVAS VACUNAS

Nº Programa: 532
Autor: Francisco Giménez Sánchez.
Hospital Torrecárdenas, Almería

Principios de vacunación / Regla general
Las vacunas inactivadas no están afectadas generalmente por la circulación de anticuerpos frente al antígeno.

Las vacunas vivas atenuadas pueden estar afectadas por anticuerpos circulantes frente al antígeno.

Principios de vacunación Regla General
Un aumento de intervalo entre dosis no disminuye la afectividad vacunal (tras haber completado la pauta)
Un acortamiento del intervalo entre dosis puede interferir con la respuesta de anticuerpos y la protección.

Producto dado primero	Acción
Vacuna	Esperar 2 semanas antes de dar anticuerpos
Anticuerpos	Esperar 3 meses o más antesd de dar la vacuna*

*excepto vacuna rotavirus, que debería ser retrasada 6 semanas si es posible.

Intervalo de vacunas no administradas simultáneamente

Combinación	Intervalo mínimo
Dos Vacunas vivas inyectadas	4 semanas
Resto de vacunas	Ninguno

Número mínimo de dosis para considerar correcta la vacunación

Edad/Vacunas	SRP	DTP*	Td**	Hib	Polio***	VHB****	MenC	Varicela	Neumo*****
<12 meses	——	3	——	1-3[1]	3	3	2	———	2-3[3]
1-6 años	1-2[4]	4	——	1	4	3	1	1	1-2[3]
7-18 años	2	——	3		3	3	1	1-2	——
> 18 años	1-2		3		3[6]	3[7]	1	2	——

Calendario a seguir en caso de ausencia o desconocimiento de inmunizaciones previas

Edad	Meses contados a partir de la primera visita					
	0	1-2	4	6	12	24
<12 meses	DTP Polio Hib[1] MenC[2] VHB Neumococo	DTP Polio Hib[1] MenC[2] VHB Neumococo	DTP Polio Hib[1] VHB Neumococo			
1-6 años	DTP Polio Hib[1] MenC[2] VHB SRP Neumococo	DTP Polio VHB SRP[4] Neumococo	DTP Polio	VHB	DTP Polio[5]	DTP[6]
7-18 años	Td Polio SRP VHB MenC[7]	Td Polio SRP VHB		VHB	Td Polio	

MESA REDONDA

Intoxicación enólica en la adolescencia. Consecuencias en la seguridad vial.

Moderador: Jordí Mateu Sancho, Clínica Corachan, Barcelona

INTOXICACIÓN POR EL ETANOL Y SUS EFECTOS
Uso y abuso del Alcohol Etílico

Nº Programa: 533

Autor: Dr. Manuel Repetto

Ex Director del Instituto Nacional de Toxicología en Sevilla. Profesor Titular de Toxicología

Es generalmente admitido que grandes y frecuentes ingestas de bebidas alcohólicas son dañinas para la salud del bebedor; sin embargo existe fuerte controversia sobre la peligrosidad de la bebida moderada y, además, los criterios sobre esta última han sido cambiantes con el tiempo.

En la primera mitad del siglo XX se pensaba que una copita de vino de quina o de moscatel era bueno para abrir el apetito de los niños, lo que en nuestros días está totalmente proscrito.

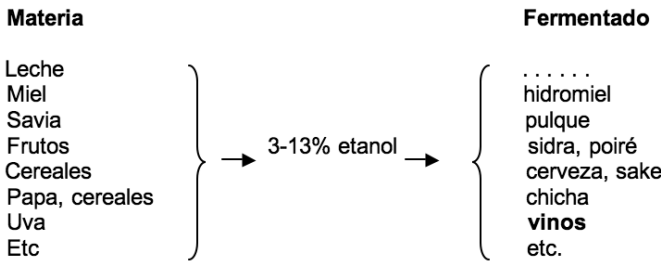
Se anunciaban *medicamentos* como: *Jarabe de hipofosfito de sosa*, *Jarabe de rábano yodado, Jarabe de alquitrán, Vino de quina y cacao…* así como el famoso *Jarabe de hígado de bacalao.* Se decía que el vino contenía antibióticos, como penicilina, etc.

Se prescribía también para los niños un poquito de cerveza contra la deshidratación y como alimento, por sus sales, proteínas coloidales, etc.

Y es que desde hace 6.000 años, el vino y la cerveza son componentes esenciales en la dieta de los países mediterráneos, como reconoce el *Código Alimentario Español*, Decreto 248/ 1967, en su Capítulo XXX dedicado a las Bebidas alcohólicas (mosto, mistela, vino y bebidas espirituosas).

Pero hacia 1960, y según se dice que por influjo de las industrias de refrescos y de las bebidas sin alcohol, y más aun hacia 1980, cuando se destaca la asociación del consumo de alcohol con las drogas de abuso, se cambian los criterios y se proscriben las bebidas alcohólicas para los niños e incluso para los mayores. Se desatan duros enfrentamientos entre partidarios y contrarios a las bebidas alcohólicas, con participación, incluso, de las autoridades sanitarias, a veces exhibiendo un gran desconocimiento sobre el tema, como en el abortado Proyecto de la titulada < *Ley de "Medidas Sanitarias para la Protección de la Salud y Prevención del Consumo de Bebidas Alcohólicas por Menores"*>, del Ministerio de Sanidad español, en que se contempla la prohibición de las bebidas de más de 1,2 % y que no distingue "*fermentados*" de "*destilados*".

Por ello, deberíamos comenzar por revisar las diferentes clases de bebidas alcohólicas, todas las cuales proceden de la fermentación de productos naturales ricos en hidratos de carbono, así :



Posteriormente, y mediante destilación de los fermentados, puede separarse etanol, que con el nombre de *holanda o aguardiente* tiene tres destinos principales:

a.- se añade a vinos de calidad para aumentar su graduación alcohólica, para formar los llamados **vinos generosos o fortificados** (Jerez, Oporto, etc.), cuya graduación oscila entre 15 y 25 % de proporción alcohólica.

b.- se envejece en vasijas (barricas) antiguas o tratadas especialmente, para producir los **destilados o espirituosos (**brandi, whisky, ron, tequila, pisco, vodka, etc.), con aproximadamente el 40 % o más de etanol.

c.- se utiliza para macerar frutas, semillas u otras partes vegetales, para fabricar los **licore**s (anises, ginebras, etc.) con 35 % o más de alcohol etílico.

En todas las bebidas alcohólicas pueden encontrarse además de etanol diferentes sustancias químicas, como:

- Otros alcoholes (metílico, propílico, butílico, amílico, etc.)
- Aldehídos, acetales, acetato de etilo (responsables principales del buqué)
- Glicerina
- Ácidos (málico, tartárico, succínico, láctico, acético, carbónico)
- Histamina
- Hidratos de carbono
- Proteínas
- Agua, sales minerales, etc.
- Poliacoholes/ polifenoles, como:
  - -Taninos
  - -Flavonoides (catequina)
  - -Resveratrol

Este último grupo ha recibido en los últimos años gran atención al responsabilizarlos de la acción beneficiosa del vino, principalmente del tinto en que se encuentran en mayor proporción, y que ha explicado lo que se denominó *paradoja francesa* (Renaud, 2000) consistente en que los franceses, que beben una media de 36 gramos de alcohol en vino e ingieren grasas saturadas, exhiben un tercio de la mortalidad cardiovascular frente a los habitantes de otros países nórdicos, demostrada por el estudio multicéntrico internacional *Proyecto Monica* (OMS, 1985-1991, etc.) con participación de 30 centros de 16 países (Asensi, 2001).

Mecanismos propuestos de acción protectora por los polifenoles

1.- Regulación de las lipoproteínas: bajan las HDL y suben las LDL
2.- Protección de la LDL de su oxidación, cuyo producto participa en formación de la placa de ateroma.
3.- Disminución de la coagulación, mediante:
Activación del mecanismo fibrinolítico
Disminución de la reactividad de las plaquetas

Pero además, tanto el etanol, como su primer metabolito, el acetaldehído, son: vasodilatadores, hipotensores y captadores de radicales libres.

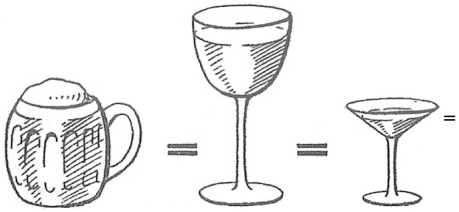
Por ello, la OMS, al estimar que el alcohol, a *dosis moderadas* (véase más adelante), disminuye el colesterol y la incidencia del infarto de miocardio, puede considerarse como *cardiosaludable* (Beulens *et al.*,2007).

Unidad de bebida estándar (UBE)

Hasta hace poco podía leerse en escritos científicos referencias a la bebida expresada en volúmenes (una copa, una botella, etc.) lo cual adolece de gran imprecisión al no aclarar la cantidad de alcohol ingerida. Por ello se ha acordado usar como referencia la cantidad de alcohol en gramos y se ha establecido la **Unidad de bebida estándar** (UBE) que en

- España y Estados Unidos es de 10 gramos de alcohol etílico puro,
- Gran Bretaña : 8 gramos

al observar que tradicionalmente las copas o vasos usados para cada tipo de bebida suelen contener la expresada cantidad de alcohol.


= 10 gramos de etanol

Clasificación de los humanos respecto al consumo de alcohol

- ABSTEMIOS
- BEBEDORES

- Moderado ocasional
- Moderado habitual

} constituyen el grupo de **Bebedores sociales**

- Excesivo ocasional
- Excesivo habitual
- Enfermo psíquico
- Alcoholómano (excesivo irregular)

} que generalmente son **Bebedores solitarios**

Clasificación de bebedores conforme a las UBE ingeridas cada día:

TIPO DE BEBEDOR	Hombres		Mujeres	
	gr. / día	UBE / día	gr. / día	UBE / día
• Abstemio	0	0	0	0
• Bebedor ligero	8-20	1-2	8-20	1-2
• Bebedor moderado*	21-60	3-6	21-40	3-4
Bebedor alto **	61-80	7-8	41-60	5-6
• Bebedor excesivo	81-120	9-12	61-80	7-8
• Gran riesgo	> 120	> 13	> 80	>8

Fuente: Dirección General Salud Pública
Ministerio de Sanidad

(*) reconsiderado actualmente en 20-30 g, **2-3 UBE**
(**) o Abusivo; Alcoholismo, según OMS

Consumidores de alcohol en Andalucía y su tipología (%)

Tipo	Hombres	Mujeres
Abstemio	28,7	45,5
Ligero	30,8	42,6
Moderado	32,2	8,4
Abusivo	8,3	3,5

Fuente: Informe del Observatorio Andaluz
sobre Drogas y Adicciones, 2005

% de bebedores según edad (n= 2.500)

Tipo/Edad (**Años**)	12/13	14/15	16/20	21/24	25/34	35/44	45/60
	%						
Abstemio	94,2	75,7	35,7	22,7	32,4	33,9	36,5
Ligero	3,4	21,4	43,6	38,2	37,9	37,5	37,8
Moderado	1,7	2,5	16,2	29,6	21,9	24,5	19,3
Abusivo	0,7	0,4	4,5	9,5	7,8	4,1	6,4

Fuente: Informe del Observatorio Andaluz
Sobre Drogas y Adicciones, 2005

Como puede verse, aunque hay un significativo y preocupante porcentaje del 0,7 de niños de 12 y 13 años bebedores abusivos, la mayoría de los de su edad son abstemios, y el gran aumento del consumo se inicia a los 16 años.

Clases de bebidas principalmente consumidas

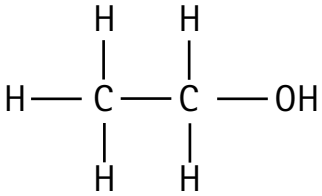
En día laboral	En fin de semana
Cerveza : 29 % Vino : 13 % Cubata : 11 %	Cerveza : 42,5 % Cubata : 33,6 %

Fuente: Informe del Observatorio Andaluz
sobre Drogas y Adicciones, 2005

El anterior cuadro no debe engañarnos en cuanto a que casi la mitad de los bebedores sean de cerveza, pues especialmente en los fines de semana es costumbre adicionar a ésta alcoholes de mayor graduación, lo que eleva el porcentaje de "cubatas o similares".

Acciones y efectos del alcohol etílico

De su fórmula desarrollada



vemos que ninguno de los carbonos es asimétrico, por lo que no incide sobre receptores específicos y sus acciones sobre ellos (concretamente sobre el receptor del glutamato, GABA y NMDA) han de ser indirectas.

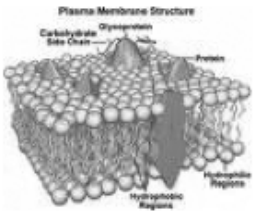
Los efectos del etanol son muy diferentes a dosis bajas y consumos aislados frente a las dosis altas y frecuentes.
Así, los efectos pueden esquematizarse como:

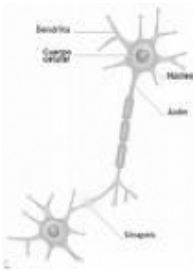
Efectos agudos, sobre:
- Sistema nervioso
- Sistema cardiovascular

Efectos crónicos abusivos
- Sistema nervioso y psiquismo
- Sistema cardiovascular
- Hígado y aparato digestivo
- Sistema endocrino

Al ser el etanol un compuesto lipófilo, sus moléculas se intercalan entre las micelas de los fosfolípidos de la vaina de mielina de los axones, y las desorientan, lo que enlentece la conducción nerviosa, de lo que resulta que el etanol es un **neurodepresor**, y es un mito lo de su uso como estimulante o vigorizante. ø

Como consecuencia de la solubilidad del alcohol etílico en los lípidos del Sistema Nervioso Central, la secuencia de sus acciones sobre el

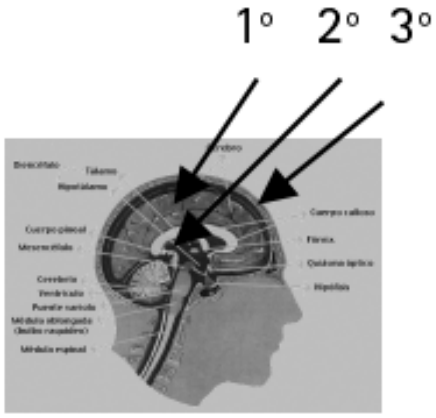




mismo es la siguiente:

1.-Comienza en Corteza cerebral
2.-Sigue en Cerebro medio
3.-Finaliza en Corteza

Y el efecto resulta ser bifásico (véase Tabla 1):
- Fase Inicial: actúa como estimulante
- Fase Inmediata: ejerce como depresor



Por otra parte, en su biotransformación, el alcohol etílico origina radicales libres (átomos o moléculas con un electrón desapareado, que se forman en procesos biológicos de oxidorreducción; poseen gran reactividad y corta vida e intervienen en multitud de mecanismos de toxicidad), que hoy se consideran los responsables de los **daños orgánicos persistentes** en los organismos vivos. Además, dado que los diferentes alcoholes (metílico, etílico, propílico, butílico, amílico, etc., y los de grandes moléculas) originan al biotransformarse metabolitos de diferente toxicidad, los efectos nocivos de cada uno de ellos es diferente.

Cuando las dosis no son altas ni frecuentes puede esperarse una recuperación total de las funciones sin daño orgánico tras la eliminación del tóxico, lo que se realiza principalmente (el 80% de lo absorbido) mediante biotransformación hepática. Pero cuando las cantidades absorbidas son elevadas y la frecuencia de las tomas no permite una restauración de las estructuras orgánicas y las funciones, cabe esperar una suma de secuelas con daños permanentes principalmente en hígado, sistema cardiovascular, sistema nervioso, funciones psíquicas, comportamiento, etc. Estos daños alcanzan su mayor gravedad y trascendencia en los niños y jóvenes por su inmadurez orgánica y funcional.

Tabla 1. Correlación entre los valores de alcoholemia y el estado clínico

Alcoholemia (gramos/ litro)	Estado	Principales síntomas clínicos
< 0,3	Sobrio	No aparente (solo por tests especiales)
0,3-1	Eufórico	Disminución de inhibiciones. Sociabilidad, autoconfianza. Brusquedad. Enlentecimiento de reacciones Ataxia
1-1,5	Excitación	Inestabilidad emocional
	Embriaguez	Disminución de la atención, juicio y control Disminución de las percepciones sensoriales Sobrevaloración de las capacida des propias
1,5-2	Confusión	Trastornos de memoria y comprensión Desorientación Descoordinación muscular Somnolencia
2-3	Estupor	Disminución de la consciencia. Apatía, inercia Déficits motores
3-4	Intoxicación severa	Inconsciencia, anestesia Disminución de reflejos
4-5	Coma	Dificultades cardíacas y respiratorias Hipotermia, hipoglucemia Convulsiones
	Posible muerte	Parada respiratoria

Los Trastornos producidos por el alcohol según DSM-IV (*Manual Diagnóstico y Estadístico de Trastornos Mentales* (Am. Psych. Ass., 4ª ed. 1994)

Se dividen en dos grandes grupos:
Trastornos por consumo de alcohol:

Abuso
Dependencia

Trastornos inducidos por alcohol

Intoxicación aguda
Abstinencia
Delirio por intoxicación
Delirio por abstinencia
Demencia persistente
Trastorno amnésico persistente
Trastorno psicótico con ideas delirantes
Trastorno psicótico con alucinaciones
Trastorno del estado de ánimo
Trastorno de ansiedad
Trastorno sexual
Trastorno del sueño
Otros trastornos relacionados con el alcohol, no especificados

Evidentemente, todos estos trastornos son agravados por el uso concomitante de drogas de abuso, algo lamentablemente frecuente en discotecas y "botellones" juveniles.

Por último, y por interesar especialmente en Pediatría, citaremos el **Síndrome Alcohólico Fetal (SAF)**, con rasgos faciales característicos, retardo del crecimiento pre y postnatal, y alteraciones estructurales y funcionales del sistema nervioso central. Del mismo se estima en EE UU, como promedio de sus diferentes Estados, una incidencia de 1 niño con SAF por cada 750 nacidos.

No se ha establecido cual es la dosis mínima que debe beber la embarazada para su provocación.

Entre los mecanismos postulados para explicar la producción del SAF se consideran principalmente las acciones de los radicales libres, como cambios en las membranas celulares, disregulación del calcio intracelular, alteración en la producción o en la respuesta al factor regulador del crecimiento y división celular, alteración del ciclo celular, alteración en la producción y migración de la glía, modificaciones en la producción del factor neurotrópico y en la mielinización, etc. (Riley, 2007), todo lo cual ha llevado a aconsejar la mujer embarazada o con posibilidad de estarlo la absoluta proscripción de cualquier clase y dosis de bebida alcohólica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Psychiatrie Association DSM-IV (Manual Diagnóstico y Estadístico de Trastornos Mentales, 4ª ed). 1994 .
Asensi Miralles MA. El vino: ¿un alimento, una droga o quizás un medicamento? Universidad de Valencia. 2001
Beulens J. et al., Alcohol Consumption and Risk for Coronary Heart Disease among Men with Hypertension.

DROGAS Y CONDUCCIÓN: ANÁLISIS DE LA SITUACIÓN ACTUAL Y RETOS DE FUTURO

Nº Programa: 534

Autor: Dr. Juan Carlos González Luque
Asesor Médico. Observatorio Nacional de Seguridad Vial. Dirección General de Tráfico. Madrid

LESIONES POR TRÁFICO: MAGNITUD DEL PROBLEMA

Las lesiones por tráfico constituyen en el mundo la novena causa de años ajustados de morbi-mortalidad. Según la Organización Mundial de la Salud [WHO, 2008], constituirán en 2030 la tercera causa, por detrás de las enfermedades cardiovasculares y los trastornos mentales depresivos. En España, las lesiones de tráfico suponen la primera causa de mortalidad entre los 5 y los 35 años y la primera causa de años potenciales de vida perdidos en varones [Instituto Nacional de Estadística, 2009]. A nivel mundial, un 21% de todos los fallecidos por colisiones de tráfico son menores de 19 años y este tipo de lesiones constituye la primera causa de mortalidad mundial entre los 10 y 20 años [WHO, 2008]. En el conjunto de la UE, el 34% de las muertes infantiles por lesiones, se deben a accidentes de tráfico, que incluyen a los peatones, ciclistas y pasajeros de vehículos motorizados. [Alianza Europea para la Seguridad Infantil, 2004]. En España, los grupos de edad con mayores tasas de mortalidad por millón de habitantes, son: 15 a 24 años, 25 a 34 años y más de 75 años. En el año 2007, fallecieron en España 108 niños menores de 14 años, lo que representa un 2,8% sobre el total de fallecidos. Los 5.483 niños heridos por colisiones de tráfico, supusieron en 2007 un 3,8% de todos los heridos por lesiones de tráfico [Dirección General de Tráfico, 2008]. Dos de cada tres niños fallecidos, eran ocupantes no conductores de vehículos [González-Luque, 2007].

Los adolescentes y adultos jóvenes tienen mayor riesgo de sufrir lesiones por tráfico fundamentalmente debido a que tienen menor experiencia como conductores, presentan ciertas dificultades en la percepción del riesgo y hacen un frecuente uso de alcohol y otras drogas [Committee on Injury, Violence and Poison Prevention and Committee on Adolescence, 2006]. Además, la carencia y fragmentación del sueño, muy extendida entre los adolescentes, origina somnolencia, falta de atención, tendencia a la agresividad y exacerba los efectos negativos tras el consumo de alcohol, todo lo cual parece contribuir al incremento de riesgo vial de los adolescentes [Dahl, 2008].

EN TORNO A UN FACTOR DE RIESGO EMERGENTE: CONDUCCIÓN Y CONSUMO DE SUSTANCIAS

El consumo de alcohol (y de otras sustancias psicoactivas) constituye un factor de riesgo a destacar debido fundamentalmente a dos circunstancias. En primer lugar, se trata de un factor implicado en los distintos "momentos" del hecho lesivo. El consumo de sustancias altera las capacidades para la conducción (o la deambulación) segura, por lo que se relaciona con la génesis del hecho lesivo ("preaccidente"). Pero, además, modifica la respuesta al trauma, por lo que influye en la gravedad y el pronóstico de las lesiones por tráfico, una vez que la colisión ya ha sucedido. En segundo lugar, se trata de un factor de alta prevalencia.

El alcohol modifica las capacidades del conductor desde unos niveles de alcohol inferiores a 0,5 g/L [Moskowitz, Burns y Williams, 1985]. No obstante el nivel a partir del cual comienza el deterioro (si es que existe un umbral) no es el mismo en todos los sujetos, habiéndose constatado en niveles incluso de 0.2 g/L, es decir uno o dos vasos de vino en ayunas. El deterioro afecta sobre todo a capacidades como la atención dividida, el seguimiento de una trayectoria -tanto en laboratorio como en conducción real-, la función visual y la motilidad ocular, los tiempos de reacción, las habilidades psicomotoras, el procesamiento de la información, las capacidades perceptivas y la atención mantenida (vigilia) [Moskowitz y Robinson, 1988]. Factores como la fatiga, la falta de sueño, la tensión nerviosa, el envejecimiento y otros modifican la magnitud de la discapacidad.

La conducción con 0,5 g/l de etanol en sangre supone casi el doble de probabilidad de sufrir un accidente de circulación respecto a la conducción sin ingestión de alcohol, aumentando dicha probabilidad progresivamente a partir de esta concentración; así con 0,8 g/l el riesgo es casi cinco veces mayor que el que presentan los que no han bebido alcohol. En los jóvenes los efectos del alcohol sobre la conducción son más relevantes si cabe. Las características asociadas a la propia juventud (menos experiencia en conducir, consumos elevados los fines de semana, consumo concomitante de otras sustancias, conducta desinhibida, etc.) hacen que este grupo de edad sea particularmente vulnerable. Se estima que el riesgo relativo de sufrir un accidente mortal con alcoholemias de 0,8 g/l es máximo entre la población de 16-17 años (165 veces) y entre la de 18-19 años (70 veces) [Zador PL, Krawchuk SA, Voas RB, 2000].

La relación entre las drogas distintas al alcohol y el riesgo de sufrir un accidente está cada vez más asentada por los estudios epidemiológicos que van paulatinamente aportando nueva información al respecto. En la actualidad, se ha demostrado la asociación entre el consumo de drogas distintas al alcohol y los accidentes de tráfico, aunque la evidencia más sólida se centra en el consumo de cannabis, benzodiacepinas y opiáceos. Movig y colaboradores han corroborado el notable riesgo del consumo concomitante de múltiples drogas (odd ratio de 6,05; IC 95% 2,60-14,10) o del consumo conjunto de alcohol y otras drogas (Odds ratio 112,22; IC 95%: 14,10-893) [Movig, 2004]. El mayor volumen de información disponible sobre riesgo por sustancias ilícitas está probablemente en relación con el cannabis. En 2005 se han publicado diversos trabajos que confirman el mayor riesgo de lesiones por tráfico de las personas que conducen bajo los efectos de cannabis [Raes, 2006]. Asimismo, se ha demostrado el riesgo de accidente grave en los consumidores crónicos. El consumo habitual (durante el año previo) de cannabis se asocia a un aumento de cerca de 10 veces de la probabilidad de implicación en colisiones de tráfico. Asimismo hay evidencia (utilizando estudios de responsabilidad de accidente) de la importancia del consumo de cannabis como responsable de los accidentes. Se ha señalado que de todas las colisiones mortales de tráfico, la conducción bajo la influencia de cannabis (> 0.0 ng/ml) sería responsable del 2.5% (1.5-3.5, 95% IC) de las mismas, mientras que la conducción bajo el efecto de alcohol (> 0.0 gr/l), sería responsable del 28.6 % (26.8-30.5, 95% IC) de los accidentes [Laumon, 2005].

A nivel nacional, la magnitud de la implicación del alcohol y otras drogas en las colisiones y lesiones por tráfico no es suficientemente conocida, puesto que ciertos indicadores no son aún posibles de obtener, en especial aquéllos originados en el ámbito sanitario, al no existir aún en España cauces legales o administrativos que permitan obtener y gestionar, la información respecto a la presencia de sustancias psicoactivas en los lesionados ingresados hospitalariamente o tratados en urgencias. Así pues, los datos principales sobre la implicación de sustancias psicoactivas en las colisiones y lesiones por tráfico proceden, por un lado, de la información generada en los controles de alcohol en aire espirado realizados por los cuerpos policiales encargados de la vigilancia del tráfico y, por otro, de los datos procedentes de las autopsias realizadas a peatones y conductores fallecidos en accidentes de tráfico y registras por el Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses. Ambas fuentes presentan asimismo dificultades. La información policial sólo procede de aquéllos conductores que no hayan resultado heridos, puesto que las pruebas para la determinación de alcohol se realizan sobre una muestra de aire espirado que obtiene el agente en el lugar del control. Por su parte, la información toxicológica de fallecidos sólo se obtiene en una parte de los mismos (en torno al 40% de fallecidos), desconociéndose la verdadera representatividad de la información obtenida.

Así con todo, la presencia de sustancias psicoactivas en conductores fallecidos es frecuente. Según datos del Instituto Nacional de Toxicología [INT, 2008], en el año 2007 un 22,4% de conductores fallecidos presentaron alcohol en su organismo, un 8,4% alcohol y otras drogas, y un 8,6% medicamentos y/o drogas sin alcohol. El 7% de los conductores fallecidos con alcohol eran menores de 20 años. Uno de cada cuatro conductores fallecidos menores de 20 años presentó alcohol en su organismo (Figura 1). Estar bajo la influencia de drogas de abuso no sólo es relevante para los conductores de vehículos y acompañantes, sino también para los peatones. Los datos sobre la presencia de drogas de abuso en peatones fallecidos en accidentes de circulación entre 1998 y 2002 muestran que en el 2,9% de los casos se detectó alguna droga de abuso.

Como ya se ha comentado, no disponemos de información respecto a la presencia de alcohol u otras drogas en los conductores heridos por lesiones de tráfico. En cuanto a los controles realizados por las policías, según datos de la Dirección General de Tráfico [Dirección General de Tráfico, 2008], en 2008, un 2,7% de todos los conductores someti-

dos a control de alcohol resultaron positivos (en el conjunto de todos los tipos de controles realizados por infracción, por accidente –conductor ileso- o por acción preventiva). De ellos, los menores de 18 años suponen una proporción apenas significativa, pero la información está limitada por el acceso al permiso de conducción a los 18 años.

Dentro de la información obtenida a partir de encuestas de base poblacional en nuestro país, cabe destacar la Encuesta Estatal sobre el Uso de Drogas en Enseñanzas Superiores (ESTUDES). La encuesta correspondiente al año 2006 [Plan Nacional Sobre Drogas, 2007], muestra que el alcohol es la sustancia cuyo consumo está más extendido entre los estudiantes de 14 a 18 años: un 58% de ellos lo ha consumido en el último mes, casi siempre durante el fin de semana. A pesar de que el consumo de alcohol (consumo en los últimos 12 meses o en los últimos 30 días) entre los estudiantes ha descendido en términos generales, en los últimos años, la frecuencia de borracheras en los últimos 30 días entre los que habían consumido alcohol en ese periodo mantiene una tendencia ascendente desde 1994. Así pues, según el Plan Nacional Sobre Drogas, aunque se reduce la extensión del consumo de alcohol, parece que aumenta la frecuencia de episodios de consumo intensivo o problemático entre los que beben.

En 2006, un 22% de los estudiantes de 14-18 años (34,3% de los de 18) reconocía haber sido pasajero durante los últimos 12 meses de vehículos conducidos bajo los efectos del alcohol. Además, un 9,8% de los estudiantes de 14-18 años declaraba haber conducido en los últimos 12 meses un vehículo (coche, moto) bajo los efectos del alcohol, cifra que ascendía a un 14,9% en los estudiantes de 18 años.

La citada encuesta sobre el uso de drogas en el ámbito de la enseñanza secundaria, no investiga la actitud de los jóvenes frente al consumo de otras drogas distintas al alcohol y la conducción de vehículos o el acompañamiento a un conductor que ha consumido. En este sentido, preocupa crecientemente la escasa disociación observada respecto al consumo de cannabis en los jóvenes y adolescentes y la conducción de vehículos. La Encuesta de Observación del Futuro del NIDA indica que en el 2006, más del 13 por ciento de los estudiantes del 12º grado norteamericano (17 años de edad), admitieron haber conducido bajo la influencia de cannabis en las dos semanas anteriores a su participación en la encuesta. [O'Malley y Johnston, 2007]. En Estados Unidos, más de 750,000 jóvenes entre 16 y 17 años reportaron haber conducido bajo la influencia de drogas ilícitas durante 2007. En concreto, el cannabis está especialmente asociado a la conducción de vehículos y, de hecho, el vehículo es, después de la casa de los amigos, el segundo lugar de consumo de cannabis más frecuente en los adolescentes norteamericanos [PRIDE Questionnaire, 2008].

Desafortunadamente no existe mucha información sobre el consumo de alcohol en la población de conductores más jóvenes. La Dirección General de Tráfico realizó en el pasado dos encuestas sobre hábitos de salud en conductores españoles (años 1993 y 2001). Los datos de 2001 muestran que casi un 6% de los jóvenes entre 14 y 19 años declaran conducir "a veces" o "frecuentemente" tras haber consumido alcohol y otras drogas simultáneamente. Sólo los conductores entre 20 y 30 años mostraron más prevalencia de este comportamiento. Tras haber consumido sólo alcohol, aun presumiblemente por debajo del límite legal, reconocen haber conducido durante la semana anterior a la encuesta un 18% de los jóvenes entre 14 y 19 años, lo que supone la mayor prevalencia de conducción tras haber consumido de todos los grupos de edad del estudio [Álvarez, Del Río y Martín, 2003]. Llama asimismo la atención, la alta frecuencia de conductores menores de 19 años con puntuaciones positivas en el test AUDIT sobre frecuencia de problemas relacionados con el consumo alcohólico (Test Audit 1, punto de corte 8 o más puntos): un 10% de los conductores entre 14 y 19 años, prevalencia sólo superada por los conductores entre 50 y 60 años [Del Río, González-Luque y Álvarez, 2001].

No sólo la conducción tras consumir alcohol es frecuente en la población general española, sino que también lo es la conducción tras el consumo de drogas. En el caso del cannabis esta frecuencia se estima cercana al 2 y al 3% respectivamente [Álvarez, Fierro, Del Río, 2007]. Entre los consumidores habituales de cannabis, estas frecuencias se elevan al 10 y 20% respectivamente. Entre los jóvenes, algunos trabajos recientemente publicados aportan información significativa. En un trabajo realizado en la comunidad valenciana sobre una muestra representativa de estudiantes de entre 14 a 18 años, un 45% de los jóvenes que condujeron de noche (un 9% del total de jóvenes) reconocieron conducir alguna vez tras el consumo de alcohol y/o drogas durante los seis meses anteriores [datos no publicados]. En el trabajo citado anteriormente [Álvarez, Fierro, Del Río, 2007], tanto la prevalencia de conducción bajo la influencia de cannabis como el acompañamiento a un conductor que ha consumido cannabis fue muy frecuente en la población de 14 a 19 años consumidora de marihuana: 10 y 30% respectivamente.

Nueva información aportarán los estudios desarrollados dentro del proyecto europeo DRUID, *Driving under influence of drugs* (http://www.druid-project.eu), que abarca la más ambiciosa apuesta de la Comisión Europea por avanzar en el conocimiento y la intervención eficaz del problema de las sustancias psicoactivas en seguridad vial. DRUID cuenta con siete grandes grupos de trabajo que abarcan de modo integrado múltiples aspectos tales como la investigación experimental, los estudios epidemiológicos, las propuestas de clasificación de sustancias terapéuticas, las intervenciones policiales, legislativas, informativas y educativas, y las guías de buenas prácticas. Participan 37 institutos y centros de investigación de toda la Unión Europea y, en España, cuenta con la participación de la Universidad de Valladolid y la Dirección General de Tráfico, así como la colaboración de la Universidad de Santiago de Compostela, la de los Mossos de Escuadra de Cataluña y de diversas policías locales así como la Agrupación de Tráfico de la Guardia Civil. En concreto, dentro de DRUID, la Dirección General de Tráfico está desarrollando el primer trabajo de prevalencia del consumo de alcohol y otras drogas en conductores españoles, en un trabajo con representatividad nacional y que abarca 24 sustancias psicoactivas, incluyendo medicamentos. Los resultados de este trabajo no se podrán hacer públicos hasta que lo haga el consorcio europeo responsable de DRUID a finales de 2010. Sin embargo, los datos relativos a los casos analizados en España dentro del procedimiento administrativo y penal correspondiente, confirman la alta frecuencia de consumo de sustancias entre los conductores españoles aleatoriamente seleccionados. En especial, la presencia de sustancias como la cocaína y el cannabis, que supera en alrededor de tres veces a la prevalencia de alcohol (datos no publicados correspondientes a los informes de actividad del Observatorio Nacional de Seguridad Vial, Dirección General de Tráfico).

INTERVENCIONES PREVENTIVAS

La mayor parte de las estrategias preventivas de lesiones por tráfico relacionadas con el consumo de sustancias se encuadran dentro de la "fase de precolisión" de la matriz de Haddon [Haddon, 1980]. Por ello las estrategias principalmente asientan sobre la modificación de conductas, lo que supone una dificultad en sí misma en cuanto a la efectividad de las medidas, a la que se añade el tratarse de un factor de riesgo con alto componente adictivo, como es el caso de las sustancias psicoactivas. De manera que, en el caso del alcohol y las demás drogas, las intervenciones más efectivas son las dirigidas a incrementar el control externo de la conducta, incrementando la percepción de ser aprehendido en un control y el riesgo de lesión tras el consumo de las sustancias. En segundo lugar son efectivas las intervenciones dirigidas a reforzar el control social y finamente aquéllas dirigidas a incrementar el control interno del sujeto. Por este motivo, las intervenciones más efectivas en este campo son precisamente las dirigidas a reducir la disponibilidad del alcohol o las drogas. [Babor y cols, 2003]. Además de las medidas dirigidas a reducir la disponibilidad, las cuatro medidas más eficaces especialmente dirigidas a reducir el problema del consume de alcohol en el tráfico son:

1. la reducción (tolerancia cero) de los límites de alcohol para los jóvenes o noveles;

2. la suspensión administrativa del permiso o licencia de conducción por vía administrativa;

3. el permiso de conducción graduado, es decir la obtención de la autorización administrativa para conducir sujeta a determinadas restricciones, tales como limitar la velocidad, el nivel de alcohol permitido o las vías por donde se permite la circulación, o la obligatoriedad de la conducción acompañada por un titular experimentado;

4. las intervenciones breves para el caso de los bebedores de riesgo.

La conducción acompañada y los programas de obtención gradual del permiso de conducción se han visto eficaces en la reducción de lesiones por tráfico entre los jóvenes [Hartling y cols, 2004]. Sin embargo, uno de los aspectos más discutidos de los sistemas de conducción acompañada y obtención gradual del permiso, y que afecta también a los países en los que no existe este sistema, como España, es que el límite específico de alcohol en los primeros años de conducción (dos en el caso de España, dos en el caso de existir programas de conducción acompañada) desaparece justo en el momento en el que el joven tiene edad legal para acceder al alcohol. Esto se ha presentado como una explicación de las altas tasas de accidentes relacionados con el alcohol que se presentan entre los 18 y los 20 años [Chamberlain y Solomon, 2008], y también es una razón más por la que se recomienda la elevación de la edad legal para el acceso al alcohol a los 21 años, tal como sucede en USA.

Las medidas educativas sin embargo, han resultado menos efectivas en la prevención de los accidentes relacionados con el consumo de alcohol u otras drogas [Task Force on Community Preventive Services, 2005].

En cuanto a las intervenciones legislativas, la conducción de vehículos y el consumo de sustancias se regulan en España tanto en las normas penales como en las normas administrativas. La conducción de vehículos *bajo la influencia* de drogas tóxicas, estupefacientes, sustancias psicotrópicas o de bebidas alcohólicas constituye un delito previsto en el artículo 379 de la Ley Orgánica del Código Penal. Además del concepto de *"influencia"*, la conducción por encima de una tasa objetiva de alcohol en aire espirado de 0,60 miligramos por litro o superior a 1,2 gramos por litro de sangre constituye un delito al que le corresponden idénticas penas: prisión de 3 a 6 meses o multa de 6 a 12 meses y trabajos en beneficio de la comunidad de 31 a 90 días y, en todo caso, privación del derecho a conducir de 1 a 4 años. Asimismo, la norma establece que la negativa a someterse a las pruebas legalmente establecidas para la comprobación de las tasas de alcoholemia y la presencia de las drogas tóxicas, estupefacientes y sustancias psicotrópicas, será castigada con la penas de prisión de seis meses a un año y privación del derecho a conducir por tiempo superior a uno y hasta cuatro años.

Por otra parte, cuando no existe tipo penal, y no pueda ser ésta la norma aplicable, o el proceso acaba en sobreseimiento, opera la norma administrativa (Artículo 12 de la Ley de Tráfico, Circulación de Vehículos a Motor y Seguridad, Real Decreto 339/1990, de 3 de marzo Vial, y artículos 27 y 28 del Reglamento General de Circulación, Real Decreto 1428/2003, de 21 de noviembre), que también tiene definida la infracción en el hecho de conducir con tasas de alcohol por encima de las reglamentariamente establecidas (Tabla 1), y perfectamente definida la prueba para la comprobación de dichas tasas.

El problema surge para el resto de sustancias, distintas al alcohol, donde hay una falta de desarrollo en vía administrativa de la cuestión, al no existir ni legal ni reglamentariamente una regulación tan exhaustiva permita una actuación sancionadora inmediata. El código penal tipifica como delito la "influencia" y se remite a las pruebas legalmente establecidas. Sin embargo, el desarrollo reglamentario presenta, por un lado, la imposibilidad de que circule cualquier conductor que "haya ingerido o incorporado a su organismo psicotropos, estimulantes u otras sustancias análogas" y, por otro, considera que las pruebas a realizar "consistirán normalmente en el reconocimiento médico de la persona obligada y en los análisis clínicos que el facultativo ... estime más adecuado". Esto supone una contradicción entre el artículo 27, que establece un sistema de tolerancia cero ("ingerir o incorporar al organismo") y el artículo 28 que establece un reconocimiento médico y ningún tipo de tasa específica para establecer la infracción. Esta falta de desarrollo respecto a cómo han de ser las pruebas realizadas por los agentes en el control de drogas ha supuesto la necesidad de arbitrar sistemas complejos de control en tanto no se culmine la reforma normativa.

RECOMENDACIONES Y RETOS FUTUROS

En definitiva, desde la perspectiva de la prevención de las lesiones por tráfico en niños y adolescentes relacionadas con el consumo de sustancias, hacemos las siguientes recomendaciones referidas, a modo de conclusiones, sobre los aspectos que, a nuestro juicio, suponen los retos actuales más notables en nuestro medio:

1. Facilitar y promover los sistemas de gestión de información específica sobre el problema en niños y adolescentes. En especial, es fundamental mejorar o impulsar la información procedente de:

a. El ámbito hospitalario y forense, de donde la información habitualmente se excluye (en origen o en análisis) la población de los más jóvenes,

b. El ámbito policial, con controles específicos entre los conductores menores de edad (licencias de conducción y conducción sin permiso).

c. El ámbito poblacional, sobre las conductas de los conductores y usuarios. En este sentido, cabe recomendar la inclusión, tanto en la encuesta ETUDES como en la Encuesta Nacional de Salud, algunas nuevas variables que permitan el seguimiento del problema de la conducción tras el consumo de sustancias y el acompañamiento a conductores que han consumido.

2. Promover la investigación en este campo desde las administraciones competentes. En especial, es preciso un adecuado **sistema de vigilancia** epidemiológico. Además, es recomendable la **evaluación de las medidas** puestas en marcha en nuestro país dirigidas especialmente a la población más joven, en especial los programas de conductor alternativo.

3. Facilitar la colaboración entre administraciones, con intervenciones multisectoriales que se dirijan fundamentalmente a:

Reducir la disponibilidad de alcohol y otras drogas entre los adolescentes,

a. **Incrementar la percepción** del adolescente de ser controlado sancionado en el caso de conducción tras el consumo de sustancias.

b. Impulsar la colaboración entre las administraciones y los **sectores profesionales, técnicos y científicos**. En este sentido, es preciso aumentar la colaboración entre la administración responsable de la seguridad vial y las organizaciones como la Alianza Europea para la Seguridad Infantil.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alianza Europea para la Seguridad Infantil. Prioridades para la Seguridad Infantil en la Unión Europea. Ministerio de Sanidad y Consumo; Madrid, 2004.

2. Álvarez FJ, Del Río MC, Martín F (2003). Pautas del consumo de medicamentos, alcohol y drogas en los conductores españoles. Valladolid: Universidad de Valladolid y Dirección General de Tráfico.

3. Álvarez FJ, Fierro I, Del Río MC. Cannabis and driving: results from a general population survey. For Sci Int 2007; 170: 111-116.

4. Babor, T. F., Caetano, R., Casswell, S., Edwards, G., Giesbrecht, N., Graham, K., Grube, J., Gruenewald, P., Hill, L., Holder, H., Homel, R., Österberg, E., Rehm, J., Room, R. & Rossow, I. (2003). Alcohol: No Ordinary Commodity—Research and Public Policy. Oxford and London: Oxford University Press.

5. Chamberlain E, Solomon R. Zero blood alcohol concentration limits for drivers under 21: lessons from Canada. Inj Prev. 2008 Apr;14(2):123-8.

6. Committee on Injury, Violence, and Poison Prevention and Committee on Adolescence. The teen driver. Pediatrics 2006; 118: 2570-2581.

7. Dahl RE. Biological, developmental, and neurobehavioral factors relevant to adolescent driving risks. Am J Prev Med. 2008 Sep;35(3 Suppl):S278-84.

8. Delegación del Gobierno para el Plan Nacional sobre Drogas. Encuesta Estatal sobre el Uso de Drogas en Enseñanzas Superiores (ESTUDES). Obtención a partir de la página: http://www.pnsd.msc.es/Categoria2/observa/pdf/Estudes2006.pdf).

9. Dirección General de Tráfico. Principales cifras de siniestralidad 2007. Observatorio Nacional de Seguridad Vial. Dirección General de Tráfico: Madrid, 2008.

10. González Luque JC. Lesiones infantiles por accidente de tráfico en España: magnitud de un problema prevenible. Rev Pediatr Aten Primaria. 2007;9:133-47.

11. Haddon W. Options for the prevention of motor vehicle crash injury. Israeli Medical Journal 1980;16:45–65.

12. Hartling L, Wiebe N, Russell K, Petruk J, Spinola C, Klassen TP. Graduated driver licensing for reducing motor vehicle crashes among young drivers. Cochrane Database Syst Rev. 2004;(2):CD003300.

13. Instituto Nacional de Estadística. Defunciones según causa de muerte 2005. Años potenciales de vida perdidos. Instituto Nacional de Estadística, 2009.

14. Instituto Nacional de Toxicología. Memoria anual de accidentes de tráfico 2007. Instituto nacional de Toxicología y Ciencias Forenses; Madrid, 2008.

15. Laumon B, Gadegbeku B, Martin JL, Biecheler MB. Cannabis intoxication and fatal road crashes in France: population based case-control study. British Medical Journal 2005; 331: 1371-1376.

16. Moskowitz H and Robinson CD. Effects of low doses of alcohol on driving-related skills: a review of the evidence. National Highway Traffic Safety Administration. DOT HS 807280. Washington, D.C. July 1988.

17. Moskowitz H, Burns MM and Williams AF. Skills performance at low blood alcohol levels. J Stud Alc 1985; 46:482-485.

18. Movig KL, et al (2004). Psychoactive substance use and the risk of motor vehicle accidents. Accid Anal Prev 36(4):631-6.

19. O'Malley PM, Johnston LD. Drugs and driving by American high school seniors, 2001–2006. J Studies Alcohol Drugs 68(6):834–842, 2007.

20. PRIDE (Parent's Resource Institute for Drug Education). Questionnaire Report: 2007-2008, National Summary, Grades 6 Through 12. Bowling Green, KY: 2008.

21. Raes E, Verstraete AG (2006). Cannabis and driving: the situation in Europe. Ann Pharm Fr.;64(3):197-203.

22. Real Decreto 1428/2003. Reglamento General de Circulación, aprobado por, de 21 de noviembre, publicado en el BOE 306, de 23 de diciembre.

23. Río MC, González-Luque JC, Álvarez FJ. Alcohol-related problems and fitness to drive. Alcohol Alcohol. 2001 May-Jun;36(3):256-61.

24. Task Force on Community Preventive Services. Effectiveness of School-Based Programs for Reducing Drinking and Driving and Riding with Drinking Drivers A Systematic Review Am J Prev Med 2005;28(5S).

25. WHO (World Health Association). Global Burden of Disease 2004, updated; World Health Association: Ginebra, 2008.

26. Zador PL, Krawchuk SA, Voas RB. Alcohol-related relative risk of driver fatalities and driver involvement in fatal crashes in relation to driver age and gender: an update using 1996 data. J Stud Alcohol. 2000 May;61(3):387-95.

Figura 1. Dsitribución de fallecidos con presencia d alcohol por edad. Fuente: INT, 2008

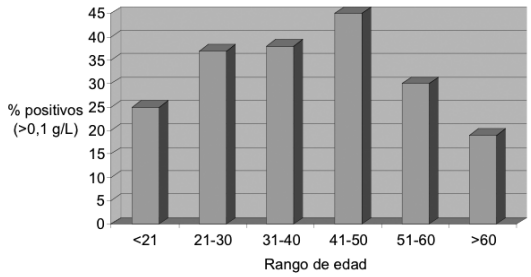


Tabla 1. Tasas de alcoholemia en España (Real Decreto 1428/2003)

En general, conductores de vehículos y bicicletas.	0,5 gramos de alcohol por litro de sangre (o 0,25 mg de alcohol por litro de aire espirado)
Conductores de vehículos destinados a transporte de mercancías de más de 3.500 kg, para los vehículos destinados al transporte de viajeros, servicio público, transporte de menores y escolar, de mercancías peligrosas o de servicios de urgencia o transportes especiales	0,3 gramos por litro de sangre (o 0,15 mg por litro de alcohol en aire espirado)
Conductores de cualquier vehículo, durante los dos años siguientes a la obtención del permiso o licencia que les habilita para conducir	0,3 gramos por litro de sangre (o 0,15 mg por litro de alcohol en aire espirado)

ALCOHOL. TRÁFICO Y ADOLESCENTES. LESIONES MÁS FRECUENTES

Nº Programa: 535

Autor: Antonio E. Hernando Lorenzo

Médico Adjunto. Dpto. de Medicina Intensiva. H. U. "12 de Octubre". Madrid

In 2005, The Children's Hospital of Philadelphia and State Farm Insurance Companies ® formed an alliance to reduce injury and death from young driver-related crashes through scientific research and outreach. Motor vehicle crashes remain the No. 1 cause of death among teens in the U.S. Teen drivers (ages 16 to 19) die at four times the rate of adult drivers (ages 25 to 69).9

Road traffic injuries are the leading cause of death among 10 to 19 year olds

More than 260 000 children and teenagers die from a road traffic injury each year. That is about 718 children per day. Approximately 10 million more are non-fatally injured. In high-income countries most children killed are occupants of vehicles (except in some like the Netherlands where bicycle riding is commonplace) while in low-income and middle-income countries they are usually pedestrians or cyclists.

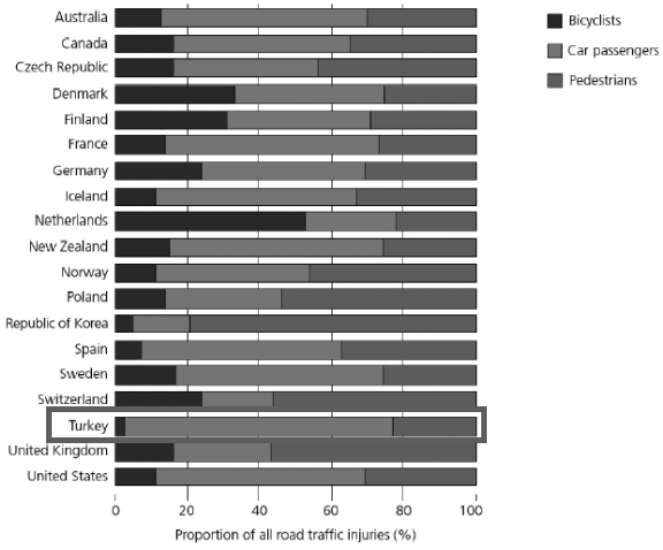
Es conocido el hecho de que la primera causa de muerte en la población infantil y juvenil en los países desarrollados es la enfermedad traumática. Dentro de los distintos tipos de traumatismo, en España los accidentes de tráfico ocupan el primer lugar como mecanismo lesivo.

En España, entre los adolescentes, y con una variación geográfica importante, -gran uso en zonas costeras del Mediterráneo-, los vehículos más utilizados son los vehículos a motor de dos ruedas (motocicletas y ciclomotores), con la particularidad de que estos vehículos tienen una tasa de lesividad debida a siniestralidad que supera en mas de 17 veces a los automóviles, debido no sólo a que en caso de colisión carecen de habitáculo de seguridad, -excepto algún modelo concreto (BMW),-, sino a que también, debido a sus características intrínsecas, tiene una mayor facilidad para provocar caídas de sus ocupantes, por pérdida de control del vehículo.

Este riesgo de accidentalidad, en motoristas, que tienen una conspicuidad –la capacidad de ser visto-, reducida por parte de otros usuarios de la vía pública, -automovilistas, conductores de vehículos pesados, peatones, etc.-, se ve incrementado, a su vez, en los adolescentes, debido a diversas razones, tales como desconocimiento del Reglamento de Circulación, falta de experiencia en la conducción, lo que les lleva a ignorar circunstancias potencialmente peligrosas, tales como la posibilidad de cruce de de vehículos que vienen en sentido contrario, interceptando la trayectoria del motorista, la apertura de puertas de forma inesperada por el motorista, produciendo su caída o colisión, así como características inherentes a la edad juvenil, tales como desprecio o atracción por el riesgo, imprudencia, afán de autoafirmación, emulación o competencia con otros jóvenes, etc.

Un trabajo realizado en el Reino Unido, demostró que el uso de alcohol por peatones fue un factor en el 11% de accidentes con lesiones a peatones. Datos irlandeses demostraban que casi 1 de cada 10 peatones borrachos con lesiones mortales, parecía haber estado tumbado en la carretera antes de ser golpeado. La proporción de peatones muertos atribuida al alcohol es similar a la proporción de accidentes con dos vehículos, alrededor del 45%.

Proportion of fatal road traffic deaths among children[a] by type of road user in selected OECD countries



El alcohol, en la conducción de vehículos a motor, actúa afectando negativamente el rendimiento y el comportamiento del conductor.

EFECTO DEL ALCOHOL SOBRE EL RENDIMIENTO

El efecto del alcohol que se ha considerado tradicionalmente más importante para la seguridad vial es la influencia sobre el rendimiento de tareas. La incapacidad para caminar en línea recta o el lenguaje arrastrado se han interpretado desde hace mucho tiempo como indicativos de intoxicación. Ha habido mucha investigación científica de como afecta el consumo de alcohol la capacidad humana para realizar una variedad de tareas.

La actitud experimental básica frecuente en la mayoría de investigaciones es obtener primero alguna medida del rendimiento, tal como el tiempo de reacción para un sujeto, cuando el sujeto está libre de alcohol. Al sujeto de administra luego una dosis específica de alcohol y después de algún retraso adecuado que permita la absorción, se mide de nuevo el rendimiento. De esta forma variaciones en el rendimiento se miden como función del consumo de alcohol.

Moskow y Tx y Robinson (1.987) identifican 557 citaciones en la literatura técnica sobre la influencia del alcohol en el rendimiento de la habilidad. Analizan los resultados de 159 de esas citas y encuentran que los efectos del alcohol sobre el rendimiento de tareas son muy importantes en lo que se refiere a la conducción. La mayoría de estudios compararon el rendimiento en alguna tarea, valorando la posible afectación a 0.04 por % de alcoholemia o menos. La mayoría de estudios encuentran afectación por debajo de 0.07% de alcoholemia.

Basados en la descripción de los artículos originales, los estudios se separan en 9 tipos de comportamiento para determinar si la alcoholemia a la cual comenzaba la afectación difería como función de comportamientos.

Esos nueve tipos o categorías son:

1.- *Tiempo de reacción.*- Este factor parecía mostrar más variación que otras medidas por razones desconocidas.

2.- *Seguimiento.*- El 52% de los estudios de seguimiento demostraron afectación a alcoholemia del 0.05%.

3.- *Vigilancia o atención concentrada.*- Esto apareció entre las variables menos sensible, no demostrando ningún estudio afectación por debajo de 0.05% de alcoholemia.

4.- *Atención dividida.*- Los sujetos realizaron multitareas que suponían demandas que competían sobre su atención. Se refirió afectación con alcoholemia a niveles tan bajos como 0.02% con el 60% de los estudios, refiriendo afectación en o por debajo de alcoholemia de 0.05%.

5.- *Procesamiento de la información.*- Parece que las habilidades de procesamiento de la información se afectan a niveles de alcoholemia relativamente bajos con el 75% de informes, refiriendo afectación a o por debajo de 0.08%.

6.- *Funciones visuales.*- las funciones de la retina es menos probable que muestren afectación por el alcohol mientras que los factores de movimiento ocular son bastantes sensibles a niveles bajos de alcoholemia.

7.- *Percepción.*- Funciones perceptivas tales como auditiva, ilusiones visuales, etc. no son especialmente sensibles a niveles de alcohol de hasta 0.08% de alcoholemia.

8.- *Habilidades psicomotoras.*- Algunos estudios mostraron afectación o por debajo de 0.05% de alcoholemia, aunque la mayoría mostraron afectación a alcoholemias de 0.07%. Las tareas que precisan rendimiento y coordinación motora, tales como estabilidad al mantenerse de pie, son más susceptibles de afectarse a niveles bajos de alcoholemia.

9.- *Conducción.*- Los resultados fueron variables.

El término "afectación" significa cualquier reducción demostrada en el rendimiento, asociada al consumo de alcohol, sin considerar su magnitud. Muchos factores además del alcohol se asocian a un rendimiento reducido, tales como el día siguiente de una noche habiendo dormido mal, la fatiga, la tensión el stress y la edad elevada. Existen sin embargo, factores individuales, tales como el entrenamiento en la repetición de una tarea que juegan un papel esencial en el rendimiento.

EFECTO DEL ALCOHOL SOBRE EL COMPORTAMIENTO.

El alcohol aumenta el comportamiento agresivo y la temeridad general. Su papel en la violencia se produce no por una habilidad reducida sino por alteraciones de comportamiento. Parece que esta es también su mayor influencia sobre la seguridad en el tráfico.

Un trabajo realizado por Borkenstein y cols. en 1964 establecía que en accidentes mortales o con signos visibles de lesión grave, el 22% eran atribuibles al alcohol, cuando había otra lesión visible era atribuible en el 19%, cuando no había lesión visible pero se quejaba de dolor un 9%, no había indicación de lesión en un 10% y habían sólo daños materiales en un 11%.

Un estudio realizado bajo los auspicios de la Academia Nacional de Ciencias (REED, 1981) calculaba que eliminar el alcohol reduciría las muertes en accidente de tráfico en un 23,7%.

Un trabajo de Evans en 1990, refería que el 45% de conductores muertos en choques de dos vehículos son atribuibles al alcohol. En choques de tres vehículos resultaría que el 43,8% de conductores muertos en tales accidentes, no habrían muerto caso de no haber estado presente el alcohol.

La eliminación del alcohol por los conductores reduciría las muertes de peatones en un 26%. Este cálculo ignora la utilización de alcohol por los peatones.

Como Afecta el Alcohol en el Organismo.-

El alcohol produce también unos efectos psicológicos que hacen que, cuando se conduce, no sólo no se sea consciente de la disminución de las facultades sino que se sienta todo lo contrario:

En los jóvenes, existen una serie de factores que les hacen mas propensos a la accidentalidad, entre los que figuran la inexperiencia o escasa experiencia, la atracción por el riesgo, el afán de emulación, competitividad, estímulo mutuo, etc., y que, en el caso de los varones se acentúan respecto a las mujeres, que determinan situaciones de especial riesgo, tal como accidentes tipo salidas de vía, -a menudo finalizando en vuelco-, en vehículos ocupados por varios jóvenes, en situaciones desfavorables en cuanto a visibilidad –accidentes por la

noche-, en fines de semana, etc.

- El alcohol afecta al organismo disminuyendo muchas de las facultades precisas para la conducción:
- Disminuye el campo visual.
- Perturba el sentido del equilibrio.
- Los movimientos se hacen menos precisos.
- Disminuye la resistencia física.
- Aumenta la fatiga.
- Se perturba la visión; se dificulta la acomodación de la vista a los cambios de luz.
- Se calcula mal la distancia.
- Disminuyen los reflejos.
- Aumenta el tiempo de reacción.

.. Hay sentimiento de invulnerabilidad.

- Se subestima el riesgo.
- Se tienen sentimientos de impaciencia y agresividad.
- Está disminuida la capacidad de atención.

Como caso ilustrativo, y a fin de estimular la reflexión, se expone un accidente real, en el que se vieron involucrados dos jóvenes.

A mediados de marzo de 2007, sobre las 18 horas se recibió notificación de haberse producido momentos antes un accidente de tráfico, encontrándose implicado un turismo y una motocicleta, resultando tres personas lesionadas.

Al llegar la Fuerza Instructora al lugar del accidente, los lesionados estaban siendo asistidos por personal del 061, que los trasladaron posteriormente a diferentes centros hospitalarios.

Los vehículos implicados eran el turismo A conducido por A1, de 45 años, quien resultó herido/a.

A2 ocupante del asiento delantero derecho, de 40 años, resultó ileso/a.

A3 de 7 años, ocupante del asiento trasero izquierdo, resultó ileso/a.

La motocicleta marca B0 SXIT, y sin placas de matrícula, era conducida por B1 de 15 años, quien resultó lesionado.

B2, de 17 años, ocupante de la motocicleta, resultó fallecido.

Los vehículos siniestrados presentan los siguientes **daños**:

Turismo: Presenta daños importantes en luna delantera, hundimiento de techo y desprendimiento de embellecedores de portaequipajes, así como rotura y abolladura de aleta delantera derecha y desprendimiento de embellecedor de todo el lateral derecho.

Motocicleta: Presenta daños en chasis, consistentes en rotura de éste en su parte trasera, deformación de partes plásticas traseras y desprendimientos de éstas, arañazos en estriberas y empuñaduras.

En el folio 4, apartado DILIGENCIA DE LESIONES, se indica que los conductores de ambos vehículos fueron trasladados al Servicio de Urgencias del Hospital XXXX, para ser asistido de traumatismo craneoencefálico el A1, siendo el B1 intervenido quirúrgicamente del fémur y del bazo, así como traumatismo craneoencefálico y neumotórax izquierdo. Que el ocupante de la motocicleta, B2 es trasladado al Servicio de Urgencias del Hospital YYY, donde ingresó cadáver.

En el apartado DILIGENCIA DE INFORME se indica que es criterio de la Instrucción, que el accidente tiene el siguiente desarrollo:

Que el turismo de la Unidad de Tráfico "A" (turismo) circula por la calle D con dirección a la calle E con la intensión de estacionar el vehículo, cuando al sobrepasar la farola nº 8 gira a la izquierda, en lugar no habilitado para ello (doble línea continua), para estacionar en la explanada de la calle F, no percatándose de que la motocicleta de la Unidad de Tráfico "B" circula en sentido contrario por la calle D en dirección a la calle G, que el conductor de ésta al ver el turismo de la Unidad de Tráfico "A", en un intento de evitar el accidente acciona el freno delantero, pero al circular a gran velocidad, la motocicleta realiza un "caballito invertido", golpeando con el manillar en la aleta delantera derecha del turismo, lanzando por los aires al pasajero de la motocicleta, golpeándose el conductor contra la viga de la puerta delantera derecha y el parabrisas, y dando contra el techo del turismo la parte trasera de la motocicleta, hundimiento el techo de éste que golpea la cabeza del conductor del turismo, que le hace perder el conocimiento.

Que el coche sigue circulando sin control por la calle golpeándose contra la farola nº 28, lugar en el que pierde el embellecedor lateral derecho, llegando a tirar del freno de mano el copiloto, haciendo que se detenga totalmente la marcha a unos 55 m. del lugar donde se produce el accidente.
La autopsia del cadáver de B2 dio el siguiente resultado:

ANTECEDENTES

Varón de 17 años. Según los antecedentes recogidos por los facultativos de la Unidad de Urgencias del Hospital, ingresó en situación de asistolia, trasladado por una unidad del 061, como consecuencia de un accidente de motocicleta donde iba como ocupante y que colisionó con un automóvil. Presentaba fractura craneal, recibiendo maniobras de TCPA que fueron infructuosas.

EXAMEN EXTERNO

Varón 17 años, que mide 176 cm. de altura y pesa 69 Kg.
Presenta contusión en cuero cabelludo, en cara fronto-parietal izquierda. Herida contusa en labio inferior. Otorragia bilateral. Placas erosivas, por arrastre, que se localizan en cara externa de brazo y antebrazo izquierdo; tercio superior de la espalda, cadera, cara externa del muslo y rodilla izquierdas. Lesiones erosivas lineales localizadas en dorso de la mano izquierda, cara externa de brazo, antebrazo y mano derecha.

EXAMEN INTERNO

Cavidad craneal: Infiltración hemorrágica parieto-occipital bilateral. Fractura de diploe craneal, conminutada, que afecta a temporal izquierdo, se extiende por parietal izquierdo, región occipital hasta fronto-parietal derecha, con extensión a base craneal en fosa craneal anterior. Hemorragia subaracnoidea.

Contusión encefálica con afectación fundamentalmente de región temporo-parietal bilateral y base encefálica. El encéfalo tiene un peso de 1.305 g.

Cuello: Sin anormalidades macroscópicas.
Cavidad torácica: No presenta infiltraciones hemorrágicas en cara interna de peto esternocostal. Los pulmones intensamente congestivos. El corazón pesa 280g. (peso medio estimado para su peso corporal de 278g), el ventrículo izquierdo tiene un espesor de 1,5 cm. y el derecho de 0,3 cm. Las arterias coronarias son permeables.

Abdomen: Hígado, bazo y glándulas suprarrenales sin anomalías macroscópicas. Riñones pálidos, de shock.

DIAGNÓSTICOS ANATOMO-PATOLÓGICOS MACROSCÓPICOS
-Traumatismo craneoencefálico severo
-Fractura de diploe craneal, conminutada, con extensión a base de -cráneo
-Hemorragia subaracnoidea
-Contusión encefálica.

Muerte violenta de etiología accidental (accidente de tráfico), siendo la causa de la misma, un Traumatismo craneoencefálico severo con lesión irreversible de centros nerviosos vitales.

Parte al Juzgado de lesiones de B1, en el que se refiere que B1, de 15 años de edad, sufrió Politraumatismo. Traumatismo craneoencefálico. Fractura de seno frontal. Neumotórax izquierdo. Hemoperitoneo por rotura esplénica y renal. Fractura de fémur. Pronóstico Muy Grave

Otras circunstancias:

- Era la segunda vez que conducía esta moto. (habitualmente ciclomotor)
- No tenía carnet.
- La moto no estaba matriculada.
- La moto sólo está homologada para un ocupante.
- El propietario de la moto se la había prestado.
- Al turismo le afectaba un límite de velocidad de 40 km/h.
- A la moto le afectaba un límite de velocidad de 30 km/h (badén y paso de peatones).
- La velocidad de la moto en el momento del accidente era de 60 km/h.
- El conductor de la moto declaró…"que iba rápido y que no pudo controlar la moto".
- Los motoristas no portaban casco.

Sábado 6 de junio, 10:45 -11:30

CONTROVERSIA

Iniciativa Hospital Amigo de los Niños (IHAN).

Moderador: José Quero Jiménez, Hospital Infantil La Paz, Madrid.

VENTAJAS

Nº Programa: 587

Autor: Jesús Martín-Calama Valero.
Coordinador Nacional de la Iniciativa Hospital Amigo de los Niños.-UNICEF

Abreviaturas:

IHAN: Iniciativa Hospital Amigo de los Niños.
BFHI: Breastfeeding Hospital Iniciative.
HAN: Hospital Amigo de los Niños.
OMS: Organización Mundial de la Salud
UNICEF: Fondo especial de las Naciones Unidas para la Infancia.
LM: Lactancia Materna
AEP: Asociación Española de Pediatría.

1. IDENTIFICANDO LOS PROBLEMAS: SURGE LA IHAN.

Los dos pilares de la IHAN el Código de comercialización de sucedáneos y los 10 pasos hacia una lactancia feliz pretenden proteger a las madres y devolverles su capacidad de decisión.

Hasta hace 100 años las madres no necesitaban que nadie les explicara las ventajas de dar el pecho, ni que les enseñaran cómo hacerlo. Era un comportamiento natural, espontáneo y obvio. Aprendían a dar de mamar como aprendían a hablar, a comer o a vestirse. Bastaba con mirar a su alrededor y ser permeables a los comportamientos de su entorno.

En las primeras décadas del siglo XX dos acontecimientos provocaron un cambio radical en la forma de alimentar a los lactantes humanos: La aparición de sucedáneos de la leche materna y la generalización de los partos dentro de hospitales.

Las primeras leches artificiales con las que se conseguía alimentar a los recién nacidos sin que murieran, eran productos burdos, con grandes errores en su composición. Ningún pediatra se atrevería hoy a utilizarlas con sus hijos. Sin embargo un despliegue extraordinario de publicidad, etiquetados rimbombantes –"The Perfect Infant Food"-, y el empleo poco ético de grandes recursos económicos consiguieron hacer creer a las madres de todo el mundo, que su leche ya no era la mejor opción para sus hijos. También se lo creyeron muchos profesionales.

Trasladar los partos a los hospitales hizo posible un descenso espectacular de la mortalidad materna y neonatal. Como contrapartida las madres perdieron su protagonismo y la capacidad de opinar o decidir. Los profesionales hospitalarios se sintieron forzados a crear normas sobre la asistencia a los recién nacidos y la lactancia. Algo de lo que hasta entonces se habían preocupado poco. Buscando lo mejor para sus pacientes decidieron que los recién nacidos estarían mejor atendidos por enfermeras limpias, con formación, que por sus madres. Y también dieron por hecho que las madres se recuperarían mejor apartadas de sus hijos. La preocupación por el retraso en la producción de leche de las madres llevó a administrar soluciones glucosadas y biberones de leche artificial de forma sistemática. Se fijaron horarios rígidos de alimentación alertando a las madres sobre los efectos negativos de tomar a los niños en brazos o darles de mamar cuando lloraban fuera del horario. Los médicos actuaron de buena fe, pero la medicalización del

parto y de la asistencia al recién nacido provocó que las madres perdieran las habilidades de crianza que tradicionalmente recibían en su entorno familiar. Esta "cultura de lactancia" fue sustituida por unos protocolos estrictos que se apoyaban sólo en una base empírica, sin controles previos. El resultado fue grave: cientos de madres que deseaban dar el pecho, no podían hacerlo porque se quedaban sin leche. La hipogalactia colectiva se instauró como una plaga en la mayoría de los hospitales.

El abandono de la LM provocó en pocos años un aumento dramático de la mortalidad infantil. Se comprobó la agresividad de las prácticas comerciales, pero se tardó mucho en reaccionar. Finalmente la OMS consiguió que todos los países que representaba, menos uno, aprobaran la creación de un Código Ético de Comercialización de Sucedáneos, con la intención de proteger a las madres lactantes del daño de la publicidad. Era ya 1981. En 1986 la OMS adoptó una resolución adicional recomendando la prohibición de la donación o venta a bajo precio de los sucedáneos en los hospitales de los países miembros.

En esos años, algunos profesionales comenzaban a preocuparse por la hipogalactia colectiva. Los resultados eran espectaculares. Más del 70% de las madres no eran capaces de iniciar la lactancia o abandonaban en los primeros meses. A pesar de querer amamantar no eran capaces de fabricar leche suficiente. Comenzaron a cuestionarse las rutinas hospitalarias. Pequeños grupos de madres que habían continuado fieles a las tradiciones antiguas lanzaron avisos sobre la necesidad de devolver la confianza a las madres en sus posibilidades y cambiar recomendaciones que perjudicaban la producción de leche.

En el Hospital Universitario de San Diego, California, tuvo lugar una experiencia singular. La responsable del servicio de pediatría, Audrey Naylor tras unas reuniones sobre LM, reconoció que en su hospital prestaban poca atención a las madres que querían dar el pecho. Como en casi todos los hospitales de élite, mantenían a los recién nacidos en nidos bajo el cuidado de enfermeras, les ofrecían el pecho con horarios rígidos, y se daban suplementos de leche artificial de forma sistemática. Y lo hacían así porque consideraban que era la mejor forma de atenderlos. Pensaban que si las madres no tenían leche sería por problemas de ellas, o porque se habrían vuelto mas cómodas. Jamás se les pasó por la cabeza que los profesionales pudieran tener alguna responsabilidad.

Al reevaluar su método de trabajo, fueron descubriendo las barreras que habían puesto a las madres lactantes. Aceptaron apostar por las madres y tratar de mejorar sus índices de lactancia. Comenzaron despacio. Poco a poco fueron introduciendo algunos cambios, dejándose guiar por las propuestas de las madres y su sentido común. El éxito de los primeros cambios les llevó a continuar modificando rutinas. En unos años, el servicio había cambiado por completo. Desaparecieron los nidos, los niños pasaban todo el tiempo con sus madres, les ofrecían el pecho cada vez que lo pedían, sin horarios, se eliminaron los suplementos de leche artificial. Sustituyeron los chupetes por el pecho para calmar el llanto. Las madres comenzaron a hacer preguntas sobre la subida de leche, las grietas, el ritmo de deposiciones, el llanto, la pérdida de peso..., para las que la no tenían respuestas. Se dieron cuenta de lo poco que sabían y comenzaron a estudiar. Hasta entonces el biberón era la respuesta universal para cualquier dificultad con la lactancia. La retirada de los biberones puso en evidencia la falta de conocimientos de los profesionales.

Los porcentajes de lactancia aumentaron y las madres estaban mas contentas. De cada madre aprendían algo nuevo. El entusiasmo por los resultados conseguidos y el aumento en el número de madres que deseaban dar a luz en el hospital les llevó a crear un centro para estudiar y enseñar la forma de mejorar su atención a las madres y a los recién nacidos. Así surgió Wellstart. A medida que aumentaban sus conocimientos y las evidencias de la importancia del apoyo a la lactancia, aumentaba también su asombro hacia los años que habían estado ciegos a esta realidad.

Conscientes de que era necesario transmitir a otros centros su experiencia, convocaron cursos e invitaron a profesionales a visitar su hospital. Margaret Kyenkya de la oficina de UNICEF en Ney York asistió a una de estas jornadas de actualización en lactancia, comprendió la trascendencia del mensaje y lo trasladó al Director Ejecutivo de Unicef, Jim Grant. Los representantes de OMS y UNICEF pidieron al hospital de San Diego que hiciera una recopilación de todo lo aprendido en los años anteriores, sintetizándola en unas recomendaciones claras y concisas. Esas recomendaciones se transformaron en 1989 en una declaración conjunta de OMS/UNICEF: "Protección, promoción y apoyo a la lactancia materna". Una publicación que resumía en Diez Pasos las actuaciones que debían llevar adelante las maternidades para conseguir el éxito de la lactancia, describiendo como implementar cada paso y porqué eran necesarios.

A pesar de muchas declaraciones y reuniones, el mensaje no llegaban a los profesionales y apenas se conseguían cambios en los hospitales y maternidades. Jim Grant ideó una nueva fórmula: premiar a los Hospitales que se animaran a introducir cambios en las rutinas de asistencia a los recién nacidos sanos. Él mismo propuso el nombre para el premio "Baby Friendly Hospital Award".

2. LEJOS DE FUNDAMENTALISMOS: EL OBJETIVO DE LA IHAN.

La IHAN no trata de convencer a las madres para que amamanten a sus hijos. Desde el principio la iniciativa se dirige a los profesionales animándolos a que modifiquen unas rutinas hospitalarias que instauraron sin ninguna evidencia científica.

Muchas personas que no conocen el origen y los objetivos de la IHAN, le atribuyen un carácter fundamentalista, acusándola de presionar a las madres para lograr que todas den el pecho a sus hijos. Nada que ver con la realidad.

Históricamente muchos médicos, filósofos o gobernantes han presentado la lactancia como un deber de las madres, impregnándolo de connotaciones sociales, religiosas e incluso patrióticas. Como en otros aspectos vinculados a la reproducción de la especie, se hacía una llamada a la responsabilidad de las mujeres, cargando las tintas en la obligación y negándoles por sistema el placer. Eran otros tiempos en los que las alternativas a la lactancia natural tenían un elevado riesgo de muerte para el niño. Ya en la era de la leche artificial, algunas campañas institucionales llevadas a cabo por gobiernos seguían usando mensajes centrados en la exigencia o la obligación de las mujeres. Pero esto no tiene nada que ver con los planteamientos de la IHAN.

Desde sus orígenes hasta la actualidad la IHAN ha sido una iniciativa centrada en los profesionales, a los que se les recuerda que la lactancia NO ES UN DEBER SINO UN DERECHO de las mujeres y que su obligación como profesionales es garantizar que puedan ejercer ese derecho. Nunca ha culpabilizado a ninguna madre, básicamente porque la IHAN se dirige a las instituciones y a los profesionales, no a las madres. Las madres atendidas en hospitales acreditados como HAN no son culpabilizadas de nada, aunque las cosas no vayan bien, se sienten apoyadas, comprendidas y respetadas. Así lo dicen ellas.

Identificados los dos grandes problemas que motivaron la crisis de la lactancia - la publicidad sin control y las rutinas hospitalarias instauradas sin evidencia científica – la IHAN propone a los gobiernos que adopten medidas para proteger a las madres de la publicidad y a los profesionales de los hospitales que revisen las rutinas de asistencia a los recién nacidos. La totalidad de los 10 pasos en los que se estructura la iniciativa se centran en los profesionales. Y la vigilancia del cumplimiento del código, en los gobiernos.

Los evaluadores que acuden a un hospital para comprobar si cumple los criterios para ser acreditado como HAN, no preguntan a las madres porqué dan o dejan de dar el pecho. Comprueban que los profesionales que trabajan en ese hospital no pongan obstáculos que dificulten el inicio de la lactancia. Se evalúa si las madres reciben de los profesionales información suficiente, y si la institución pone los medios necesarios para que las madres obtengan toda la ayuda que necesiten. Nunca en ningún hospital del mundo, los evaluadores de la IHAN intentan convencer a una madre de que dé el pecho a su hijo. La iniciativa no dice "las madres han de iniciar la lactancia en la primera media hora de vida" sino "los profesionales han de favorecer que las madres puedan iniciar la lactancia…"

Con la hospitalización del parto las madres fueron objeto de muchas imposiciones y pocas explicaciones. Perdieron su capacidad de decidir y pocas se atrevían incluso a preguntar. La IHAN propone romper esa tendencia.

Sólo una información adecuada garantiza el derecho de las madres a elegir en libertad y es responsabilidad de los profesionales y de las instituciones asegurar que las madres reciben y comprenden esta información. En esto la IHAN si es exigente e interroga a las madres, no para examinarlas de lactancia, sino para saber si han recibido y comprendido la información necesaria para tomar decisiones.

Por si quedaba alguna duda, la IHAN en su última revisión (2006) ha incluido un paso más para los hospitales que quieran acreditarse como HAN. Deberán demostrar que ofrecen información suficiente a las madres que no desean dar el pecho sobre la preparación adecuada de los biberones de fórmula.

Llegados a este punto es preciso preguntarse si no hay más fundamentalismo en los servicios que se empeñan en negar a las madres su derecho a la información, a la elección y a la decisión sobre las cuestiones que afectan a sus hijos, como si estos hijos fueran propiedad de la institución.

3. LA FORMACION EN LA IHAN, UN MÉTODO BASADO EN LA CONSEJERÍA.

La consejería es una forma de relacionarse en la que se ayuda a la persona a explorar sus sentimientos, pensamientos y conductas, ayudándola a comprenderse mejor y ser capaz de encontrar y utilizar sus propios recursos de forma efectiva para poder tomar decisiones las más apropiadas. La consejería da información, no aconseja.

Ningún profesional puede informar a una madre si no está previamente formado. Por eso la IHAN exige la formación adecuada de todo el personal que trabaja en las maternidades. Pero la formación en la IHAN tiene una particularidad especial, no basta con tener conocimientos de anatomía, de fisiología, saber corregir errores de posicionamiento o saber solucionar problemas. En la IHAN toda la formación que se ofrece a los profesionales tiene en cuenta que va enfocada a ayudar a las madres y por tanto se hace desde el punto de vista de la CONSEJERÍA –counseling-.

Referida a la lactancia, la consejería permite a los profesionales que la desarrollan, reflexionar sobre las actitudes y formas que utilizan a la hora de ofrecer información a las madres lactantes. Les enseña a acompañar, aclarar y dar la información en el momento oportuno, facilitando la escucha activa y el entendimiento acerca de cómo se siente la madre, comunicando respeto y apoyo hacia las decisiones que ella toma.

Esta forma de apoyar a las madres garantiza el respeto a sus decisiones. Los profesionales son capaces de transmitir información sin presionar, dejando que sean las propias madres las que tomen sus decisiones lejos de actitudes paternalistas y controladoras propias de épocas pasadas.

En los últimos años miles de profesionales han recibido formación en cursos impartidos directamente por la IHAN o acreditados por ella. La participación de profesionales de máxima responsabilidad - pediatras y ginecólogos - ha sido minoritaria comparada con la del resto de trabajadores del hospital. No es fácil discernir los motivos que llevan a pediatras y ginecólogos a renunciar a su formación. Quizá se consideran suficientemente preparados aunque es difícil saber donde adquirieron su formación.

Decir que se está a favor de la lactancia, no es suficiente. Todos los pediatras del mundo están a favor de la lactancia TEÓRICAMENTE. Sin embargo muchos no saben dar ayuda a las madres con dificultades, desconocen la técnica, interrumpen lactancias o introducen biberones sin causa justificada. Tienen buena voluntad, pero apoyar la lactancia, exige más.

Preocupa comprobar que a pesar de la documentación existente y de la abundancia de experiencias contrastadas, muchos textos recientes escritos por pediatras de renombre, contienen errores graves respecto al manejo de la lactancia materna. El propio Manual Práctico de Nutrición Infantil de la AEP, descargable desde la página web, o la última edición del Tratamiento en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica, entre otros, ofrecen información incorrecta sobre lactancia. Una revisión del contenido de los libros de texto que manejan los pediatras españoles encontró demasiadas omisiones y errores.

La preparación de los facultativos en lactancia plantea serias dudas. Si en las universidades no se aborda el manejo práctico de la lactancia, los hospitales donde se forman no terminan de modificar sus rutinas de asistencia, los libros con los que se actualizan contienen errores, y no acuden a los cursos de lactancia ¿cómo pueden ser capaces de ayudar a las madres lactantes con dificultades? Todavía son muchas las lactancias que se interrumpen por consejos inadecuados de profesionales. Pero es difícil ayudarlos a salir de sus errores, si rechazan las oportunidades que se les ofrecen.

Resultan esperanzadoras dos experiencias formativas lanzadas en los últimos años con los residentes de pediatría. Una, tutelada por el Comité de Lactancia Materna de la AEP a través del foro de madres y padres de la página web de la AEP. Tras un periodo de formación, los residentes responden a preguntas reales formuladas por las madres a través del foro, supervisados por miembros del Comité de Lactancia. Todos los residentes que han participado en esta experiencia reconocieron su falta de preparación previa y constataron la utilidad del método. Las hojas de valoración de conocimientos y de capacidad de resolución de dificultades confirmaron las declaraciones de los residentes. La otra, es el Curso Específico de Lactancia Materna para Residentes de Pediatría organizado por la IHAN en colaboración con el Comité de LM de la AEP. Más de medio centenar de residentes de pediatría comparten con los miembros del comité tres días de formación en clave de consejería. Las manifestaciones de los participantes al final del curso justifican todos los esfuerzos de organización y abren un gran abanico de oportunidades de mejora.

No es fácil cambiar la mentalidad científica de muchos profesionales que ha llevado durante años a asumir que la mejor atención viene de la mano de la vigilancia a través de monitores, los controles analíticos, rutinas de observación y las terapias profilácticas. Al abordar la asistencia a los recién nacidos desde ese punto de vista, se olvidan de que no son enfermos, que su primera necesidad es el contacto con su madre y que son muy sensibles a la separación.

4. EVIDENCIAS CIENTÍFICAS DE LA IHAN. LA GRAN PARADOJA.

Resulta curioso que muchos profesionales reclamen evidencia científica para retirar unas rutinas que fueron impuestas con carácter obligatorio, sin ninguna evidencia de beneficio y que se asociaron a los peores niveles de lactancia de toda la historia. ¡Evidenciar lo obvio! No hay más ciego que el que no quiere ver.

Casi todos los pediatras del mundo aceptan que la lactancia materna tiene beneficios a corto, medio y largo plazo sobre la salud de los lactantes y de sus madres. Nadie discute la bondad de la lactancia. Sin embargo a pesar de la incuestionable relación entre la hipogalactia colectiva y la introducción de las rutinas hospitalarias de alimentación, muchos exigen más pruebas antes de aceptar estrategias de cambio.

Como suelen hacer habitualmente, OMS y UNICEF fueron cuidadosos con sus recomendaciones antes de hacerlas oficiales, buscando suficientes apoyos que las avalaran. A medida que la IHAN se ha ido implantando en diversos países, la evidencia de que las recomendaciones tenían una base sólida ha ido creciendo.

En este momento hay amplia evidencia contrastada de la eficacia de cada paso de la iniciativa por separado y de la aplicación conjunta de todos ellos. La lista de trabajos que avalan la eficacia de la estrategia IHAN es grande. Ponemos algunos ejemplos.

Estudio de cohortes. Demuestra que un alto grado de cumplimiento de los criterios de la IHAN permite conseguir niveles de lactancia completa y exclusiva más elevados y de mayor duración.	Nivel de evidencia 1b	Merten S, Dratva J, Ackermann-Liebrich U. **Do Baby-Friendly Hospitals influence breastfeeding duration on a national level?** *Pediatrics.* 2005;116(5).
Los Hospitales HAN tienen niveles de lactancia superiores a la media. La acreditación de un hospital como HAN mejora sus niveles de lactancia independientemente de que la situación previa fuera muy buena o deficiente.	Nivel de evidencia 1b	Merewood A., Mehta SD, Chamberlain LB, Philipp BL, Bauchner H. **Breastfeeding rates in US Baby-Friendly hospitals: results of a national survey.** *Pediatrics.* 2005;116(3), 628-634.
Los HAN tienen los niveles de lactancia exclusiva más elevados. El efecto de la acreditación como HAN se mantiene tras realizar ajustes para la edad materna, nivel social, tamaño del hospital y año de nacimiento.	Nivel de evidencia 2c	Broadfoot M, Britten J, Tappin DM, MacKensie JM. **The Baby Friendly Hospital Initiative and breast feeding rates in Scotland.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2005,90(2):F114-16.
		Level 2c
Este ensayo demuestra que es posible mejorar los índices de lactancia utilizando la estrategia IHAN.	Nivel de evidencia 1	Kramer MS, Chalmers B, Hodnett ED, Sevkovskaya Z, Dzikovich I, Shapiro S et al. **Promotion of Breastfeeding Intervention Trial (PROBIT): A randomized trial in the Republic of Belarus** *JAMA.* 2001; 285(4):413-20.
La aplicación de los diez pasos para el éxito de la lactancia en el proceso para conseguir la acreditación como HAN es una estrategia eficaz para aumentar los niveles de lactancia en un hospital de USA.	Nivel de evidencia 2c	Barbara L. Philipp, MD, IBCLC; Anne Merewood, MA, IBCLC; Lisa W. Miller, BA; Neetu Chawla, BA; Melissa M. Murphy-Smith, BS; Jenifer S. Gomes, BA; Sabrina Cimo, BA, MPH;**Baby-Friendly Hospital Initiative Improves Breastfeeding Initiation Rates in a US Hospital Setting**. *Pediatrics 2001;108:677–681*
La aplicación completa y continuada de los Diez Pasos para una lactancia exitosa en el marco de la IHAN tiene un impacto positivo en los niveles de lactancia en un hospital de USA.	Nivel de evidencia 2c	Barbara L. Philipp, MD; Kirsten L. Malone, BA; Sabrina Cimo, BA; and Anne Merewood, MA_**Sustained Breastfeeding Rates at a US Baby-Friendly Hospital**. *Pediatrics 2003;112:e234–e236.*
Estudios controlados aleatorios llevados a cabo en América, Asia y África subsahariana indican que la consejería utilizada en los programas IHAN es una herramienta eficaz para mejorar los niveles de lactancia exclusiva.	Nivel de evidencia 1	Rafael Pérez-Escamilla. **Evidence Based Breast-Feeding Promotion: The Baby-Friendly Hospital Initiative.** . J. Nutr. 137: 484–487, 2007.

5. SITUACIÓN DE LA IHAN ES ESPAÑA. LA IHAN COMO GARANTÍA DE CALIDAD.

El número de hospitales acreditados en España es bajo comparado con otros países europeos, pero representan la punta del iceberg de los hospitales que han introducido cambios parciales en sus rutinas y que pueden convertirse en HAN a corto plazo.

Los índices de inicio y duración de la lactancia han aumentado en España de forma llamativa en los últimos años. El aumento de madres que abandonaban los hospitales dando el pecho es el resultado del trabajo realizado por los profesionales de esos centros. Pero el trabajo de promoción no se ha realizado sólo en los 13 hospitales acreditados sino en cientos de hospitales por miles de profesionales que han hecho cambios aunque sean parciales siguiendo las directivas propuestas por la IHAN.

No es fácil ser HAN porque la IHAN es muy exigente. Mantenerse como garantía de calidad, obliga a la IHAN a ser muy estricta en las evaluaciones y acreditar sólo a los hospitales que superan de forma inequívoca los 10 pasos. Pero eso no quiere decir que sólo 13 hospitales se hayan interesado por la IHAN. Hemos recibido más de cien cuestionarios de evaluación y se ha trabajado con un número mayor de hospitales impartiendo cursos o asesorando a profesionales que pedían ayuda. Bastantes de estos hospitales conseguirán acreditarse

a corto plazo.

Cuando escribo estas líneas, tres hospitales más están a punto de conseguir la acreditación -Barbastro, Burela y Marbella-, cuando se publiquen probablemente ya lo sean de forma oficial. Otros cinco hospitales han contactado con la IHAN para iniciar el proceso de evaluación externa.

Es importante el número, pero lo es más la calidad. La IHAN debe seguir siendo sinónimo de calidad. No depende de la IHAN que haya más o menos hospitales acreditados, sino de los propios profesionales que trabajan en esos hospitales. Ciertamente el número de hospitales acreditados en España es lamentablemente bajo comparado con países de nuestro entorno como Suiza, Alemania, Irlanda, Finlandia, Luxemburgo, Austria, Noruega, Suecia,... Estos datos deberían ser un revulsivo para los hospitales españoles que les llevara a darse cuenta de que están quedándose atrás en la asistencia a las madres lactantes.

6. EL TÍTULO DE HOSPITAL AMIGO DE LOS NIÑOS. VENTAJAS E INCONVENIENTES DE UNA TRADUCCIÓN POCO AFORTUNADA.

Los cambios que produce la IHAN en los hospitales que ponen el marcha el proceso de acreditación llevan a una sutil e inexorable "humanización" global de la asistencia, a un trato amable, distendido, normalizado a una nivelación de los roles de médico y paciente que permiten descubrir el aspecto más cálido del término Amigo.

Es posible que uno de los factores que haya frenado el desarrollo de la IHAN en España haya sido la desafortunada traducción del inglés: Baby Friendly Hospital Award. Algunos profesionales se sintieron ofendidos por considerar que la iniciativa podía estar insultando como "enemigos" a los hospitales que no tuvieran el título de HAN. No era la intención, pero es preciso aceptar que tienen parte de razón. También suscitó críticas la masculinización del término "niños" en un momento en el que el lenguaje de género tiene gran importancia. También hay que asumirlo. Pero es difícil aceptar que las cuestiones semánticas puedan provocar rechazo hasta el punto de enfrentarse a un programa que ha demostrado su utilidad a nivel internacional. Repudiar la IHAN sólo por la falta de idoneidad de la traducción dice muy poco a favor de los utilizan este argumento y hace sospechar que escondan otras justificaciones.

Casi todos los profesionales que se han involucrado en los programas de la IHAN manifiestan haber descubierto una nueva forma de atender a las madres y a los recién nacidos. La promoción de la lactancia que propone la IHAN abre una sensibilidad diferente que acaba afectando a su relación profesional con todo tipo de pacientes. Ser capaz de percibir la trascendencia de los pequeños detalles del inicio de la vida, de respetar el contacto silencioso de la madre y su hijo, de asistir al establecimiento del apego, de sentir la generosidad y la entrega de las madres y sobre todo de experimentar el agradecimiento de los padres por la proximidad y el apoyo que se les presta en unos momentos especiales para ellos, acaba cambiando a los profesionales y dando una dimensión nueva al trabajo.

La lactancia ha sido la puerta de entrada para muchas actividades de humanización hospitalaria que se han puesto en marcha en los últimos años. Buena parte de los profesionales que desarrollan estos programas de humanización aplican a otras situaciones las experiencias que descubrieron mientras trabajaban con madres lactantes en programas de la IHAN. Esta forma de trabajar aumenta la satisfacción de los profesionales y de los usuarios.

Aceptando los errores de traducción y las críticas que el término Amigo de los Niños ha levantado, no es menos cierto que los hospitales acreditados establecen una relación diferente con las madres, que las lleva a sentirse mejor, mas amigas de la institución.

7. EL PROGRAMA DE LA IHAN. UN PAQUETE ESTRUCTURADO LISTO PARA SU IMPLEMENTACIÓN Y GARANTÍA DE CALIDAD.

Diseñar y desarrollar un programa de apoyo a la lactancia en un hospital no es sencillo. Exige crear equipos multidisciplinares que redacten protocolos, establezcan procedimientos, fijen controles de calidad, evalúen el proceso y garanticen la continuidad. Realizar todo este proceso sin una guía, alarga de forma exagerada los tiempos y consume grandes recursos materiales y humanos.

El programa de la IHAN se ofrece a los hospitales como una oportunidad de mejora ya ensayada y probada. La evidencia de que otros hospitales han conseguido superar los 10 pasos en muchas partes del mundo da garantías de que el proceso de transformación es factible y asequible a cualquier maternidad que lo aborde con interés real.

La experiencia de los hospitales que han utilizado el programa de la IHAN para mejorar su atención a las madres lactantes suele ser muy buena incluso en aquellos que no superan la evaluación final. La evaluación externa coloca al hospital frente a la realidad de sus prácticas. Les descubre sus puntos débiles y les presenta oportunidades para mejorar. Otra ventaja adicional es que facilita la adopción de medidas de carácter global dentro del hospital, limitando las reacciones en contra que suelen provocar las iniciativas de cambio, cuando se proponen como propuesta individualizada.

También la IHAN representa calidad. Cada vez son más las administraciones que utilizan el sello de la IHAN como garantía de calidad. El rigor de las evaluaciones, y la satisfacción de los profesionales y de los usuarios son cada vez más valoradas por los gestores de la sanidad. Varios países europeos incentivan económicamente a los profesionales que consiguen que sus hospitales alcancen la acreditación como HAN, y en los lugares donde hay opción de elección de hospital para dar a luz, los HAN tienen una demanda superior. Ser HAN es sinómino de trabajar bien con las madres lactantes y casi siempre de trabajar bien con los pacientes pediátricos.

8. EXTENSIÓN DE LA IHAN FUERA DE LAS MATERNIDADES.

Tras la revisión de 2006, UNICEF y OMS dieron luz verde a la ampliación de los objetivos de la IHAN. Como ocurrió en el inicio, no se inventó nada en los despachos, sencillamente se refrendaron iniciativas que ya habían demostrado su utilidad en la práctica.

La más relevante es la Iniciativa Centros de Salud Amigos de los Niños ICSAN, que ya está completamente implantada y operativa en el Reino Unido, Canadá y Australia, y en proceso de desarrollo en algunos países de América del Sur. En España un grupo de expertos con representación de todos los estamentos profesionales trabaja sobre un proyecto en fase muy avanzada que espera ver la luz en los próxi-

mos meses. En el caso de los Centros de Salud de España, han sido ellos los que han insistido de forma repetida ante la IHAN en los últimos años para que se pusiera en marcha el proyecto de acreditación en atención primaria.

La IHAN se había lanzado para apoyar la lactancia de recién nacidos sanos, aquellos que no tenían inconvenientes para estar de forma continuada con sus madres y ser amamantados a menudo. Llegado un momento, los hospitales con más tradición de HAN se plantearon que si las recomendaciones de la iniciativa eran buenas para los lactantes sanos, también debían serlo para los enfermos, incluso con mas motivo. Esto dio pie a facilitar el acceso ilimitado de las madres a la zona de ingreso de sus hijos, más adelante a la instauración de la política de puertas abiertas en las unidades de cuidados intensivos neonatales, del método madre canguro, del adelanto en el inicio de la puesta al pecho de los lactantes enfermos o de la creación de bancos de leche humana. También ha afectado a los servicios de hospitalización de lactantes mayores que continúan con lactancia materna. Algunos países han desarrollado indicadores propios para la acreditación de unidades neonatales amigas.

Muchas madres que habían experimentado la importancia recibir apoyo durante la lactancia comenzaron a llamar la atención sobre las barreras que sin darse cuenta la sociedad moderna había creado a las madres lactantes. Limitaciones para salir de casa con sus hijos, a comprar o simplemente a pasear, sin saber donde podrían darles de mamar; o para desarrollar su actividad laboral y mantener la lactancia; o para viajar... Rechazaban la idea de que la lactancia se convirtiera en un elemento de discriminación social. Algunas de ellas tenían cargos de responsabilidad y decidieron colaborar desde su puesto a ayudar a otras madres facilitando la creación de espacios o ambientes en los que las mujeres se sintieran cómodas para amamantar. Entre ellas había comerciantes, profesoras o políticas. Detrás de cada una había una historia real de descubrimiento de la importancia del vínculo madre hijo a través de la lactancia. También hubo maridos que supieron reconocer la importancia de la lactancia en la vida de sus parejas. Así han ido surgiendo en diferentes países del mundo iniciativas que facilitaban a las madres la lactancia en establecimientos, centros comerciales, universidades o lugares de trabajo. Desde OMS y UNICEF, se ha dado respaldo a estas iniciativas sugiriendo que se reconozca el esfuerzo a favor de la lactancia de estos lugares con distintivos acreditativos y pidiendo a los profesionales sanitarios que se involucren en estos proyectos.

9. LA PROMOCIÓN DE LA LACTANCIA Y EL CÓDIGO DE COMERCIALIZACIÓN.

Los hospitales que aspiran a ser acreditados por la IHAN han de demostrar que cumplen el código. Una perogrullada tan evidente, no resulta fácil de aceptar por muchos profesionales.

La historia demostró los efectos tan nocivos que puede llegar a provocar la publicidad incontrolada. Los expertos en publicidad manejan con habilidad los métodos para hacer llegar el mensaje deseado a los receptores, incluso de forma subliminal. El interés continuado de los fabricantes por estar próximos a las madres confirma la eficacia de sus métodos. Permitir cualquier vía de publicidad de leches artificiales en las maternidades resulta igual de incongruente que colocar un kiosco de golosinas a la puerta de una consulta de adelgazamiento de niños o un expendedor de tabaco en el consultorio del cardiólogo.

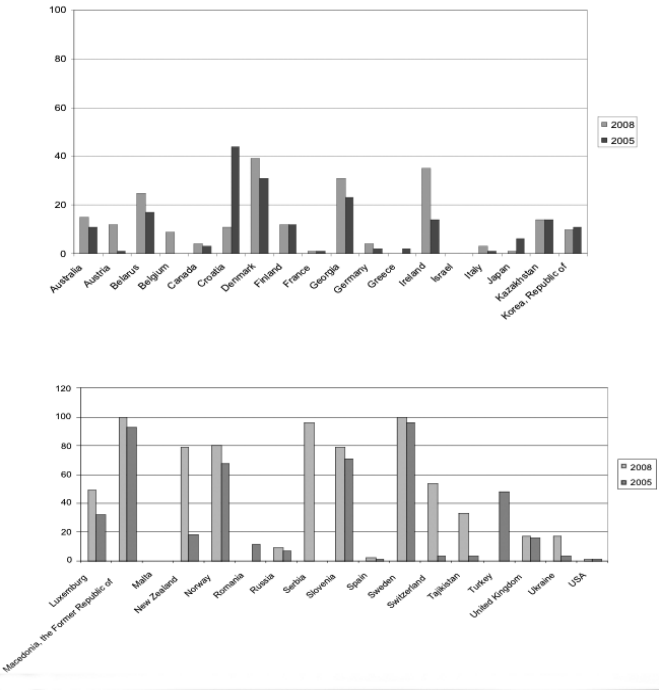
El código prohíbe también utilizar los sistemas sanitarios para la distribución de muestras gratuitas de leche artificial; una práctica que a pesar de ser ilegal continua siendo frecuente. Es sorprendente que muchos profesionales continúen justificando esta práctica, a pesar de las evidencias y de las leyes.

La información sobre las ventajas inconvenientes o forma de preparación de los sucedáneos ha de llegar a las madres a través de los profesionales, nunca a través de los fabricantes. Hasta el momento la administración no ha tomado medidas para hacer cumplir las leyes que ella misma ha promulgado. Las reclamaciones de algunos sectores e incluso de parte de los fabricantes que tratan de cumplir la ley y ven en sus competidores competencia desleal, no han servido de nada.

Hasta el momento sólo la IHAN se mantiene firme en la exigencia del cumplimiento del código, con la convicción que da saber que es el camino correcto.

BILIOGRAFÍA

Debido al elevado número de citas bibliográficas que comprometen la limitación de espacio, este artículo con toda la bibliografía estará disponible en la página web de la IHAN www.ihan.es



INCONVENIENTES

Nº Programa: 588
Autor: José Manuel Moreno Villares.
Departamento de Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Madrid

Ningún pediatra en su sano juicio participaría en una controversia sobre la idoneidad de la lactancia materna. La Organización Mundial de la Salud recomienda la lactancia materna (LM) exclusiva durante los seis primeros meses de vida y continuar con la misma hasta los 12 meses o más. Los beneficios de la LM a corto plazo son evidentes y existe cada día un interés mayor en explorar los beneficios a largo plazo. En esa misma dirección se han manifestado la mayoría de asociaciones científicas, incluyendo la Asociación Española de Pediatría (AEP).

Es tarea de todos y cada uno de los pediatras facilitar a las madres el amamantamiento de sus hijos. Como lo es también conocer y explicar las alternativas a la misma en aquellas escasísimas ocasiones en que no esté indicada o esté contraindicada, respetando siempre la libérrima voluntad de la madre (¿o no es tan libre?). Como señala Fomon, "en los países industrializados cualquier mujer que quiera amamantar debe recibir nuestro apoyo y nuestra ayuda en todo lo que sea posible. Pero, al mismo tiempo, hay pocas justificaciones para ejercer la coerción para que una madre dé el pecho a su hijo. Ninguna mujer en un país de Occidente debe sentirse culpable porque elija no amamantar a su retoño". (Fomon SJ., Recommendation for feeding normal infants,1993).

Esa actuación en pro de la lactancia materna obliga a la actualización de conocimientos, a la realización de cursos prácticos de formación encaminados a la resolución de problemas, en definitiva a "arremangarse la chaqueta y arrimar el hombro". Sean bienvenidas las iniciativas de la AEP en este sentido.

Otra cosa muy distinta son las estrategias encaminadas a la promoción de la LM. La Iniciativa Hospital Amigo de los Niños (IHAN) es una de ellas. La IHAN ha sido lanzada por la OMS y UNICEF para animar a los hospitales, servicios de salud, y en particular las salas de maternidad a adoptar las prácticas que protejan, promuevan y apoyen la lactancia materna exclusiva desde el nacimiento. La iniciativa se plasma en un decálogo de pasos encaminados que transcribimos a continuación:

1. Disponer una **política por escrito** relativa a la lactancia natural conocida por todo el personal del centro.
2. **Capacitar** a todo el personal para llevar a cabo esa política.
3. **Informar** a las embarazadas de los beneficios de la LM y como realizarla.
4. **Ayudar** a las madres a **iniciar la lactancia** en la media hora siguiente al parto.
5. Mostrar a la madre **cómo se debe dar de mamar** al niño y cómo mantener la lactación incluso si se ha de separar del niño.
6. No dar a los recién nacidos **más que la leche materna**.
7. Facilitar la **cohabitación** de la madre y el hijo 24 horas al día.
8. Fomentar la lactancia **a demanda**.
9. **No dar** a los niños alimentados a pecho chupetes.
10. Fomentar el establecimiento de **grupos de apoyo** a la LM y procurar que las madres se pongan en contacto con ellos.

Algunas páginas web detallan más explícitamente el contenido de cada uno de los pasos (no la propia página en español de IAHN) -www.quenoosseparen.info/articulos/documentacion/documentos/IHAN.pdf- . Aunque en la reunión inicial que sirvió de punto de arranque de la IHAN se marcaba como meta que todas las maternidades del mundo alcanzaran los Diez Pasos en 1995, la realidad dista mucho de ese objetivo. Hay que reconocer que la Iniciativa acompañada de otras medidas ha contribuido a facilitar la LM en muchos países del mundo. También en el nuestro.

A la hora de buscar las "debilidades" de la iniciativa –tarea que me ha correspondido- encuentro argumentos formales y argumentos de concepto. Procedamos, primero, con los más formales.
La primera vez que se oye hablar de una Iniciativa Hospital Amigo de los Niños, lo primero que se piensa es en un hospital grande, limpio, muy bien iluminado, rodeado de jardines, cuyas paredes estén ilustradas por dibujos infantiles, como la mayoría de equipamientos del mismo. El personal sanitario es agradable, los pinchazos no duelen…una especie de mundo feliz. La primera connotación no parecería referirse a una iniciativa para facilitar la LM. Quizá algo de culpa lo tenga una mala traducción al castellano –al español si alguien nos lee de más allá del Atlántico- del término inglés *Baby*, referido al lactante y no al niño (*child*). Tampoco parece apropiado denominarlo "amigo" cuando lo que se quiso decir es "amable, agradable" *(friendly*). La amistad (*amicitia*) es un afecto personal, puro y desinteresado, ordinariamente recíproco, que nace y se fortalece con el trato. No creo que sea esta la relación entre el niño y el hospital. Uno no es amigo de un hospital –aunque se le personifique-. A los amigos se los elige, no se los impone. La amistad sólo puede darse entre iguales.

Las debilidades que, sin embargo, merecen mayor consideración tienen que ver con el fondo. A diferencia de la página original de UNICEF donde queda bien claro que "*The internationally defined term 'Baby-Friendly' may be used only by maternity services that have passed external assessment according to the Global Criteria for the BFHI. The term "Baby-Friendly" is not appropriately applied to other medical services, community activities, workplaces or commercial products. Descriptions such as 'breastfeeding-friendly', 'mother-child friendly' or 'pro-breastfeeding' may be used for such other complementary efforts to help mothers to breastfeed",* en la página en castellano se hace referencia a otros ámbitos distintos de las salas de maternidad.

Las recomendaciones -10 pasos- que componen la base de IHAN están basadas en estudios no analíticos o en la opinión de expertos (Niveles de evidencia 3 y 4 según SIGN, *Scottish Intercollegiate Guideline Network, 2000)* y, por tanto, el grado de recomendación basado en las evidencias anteriores no superaría el nivel D. Excepto el bien conocido estudio PROBIT, desarrollado en Bielorrusia, se echan en falta estudios controlados bien diseñados que muestren la eficacia de la iniciativa.

Por otra parte, la argumentación a favor de la lactancia materna no establece niveles de profundidad en función de a quién esté dirigida: las recomendaciones son las mismas para las mamás que para los profesionales. Muchos de los argumentos y recomendaciones se basan en criterios afectivos o de sensibilidad y, bastantes menos, en serios argumentos científicos –por ejemplo no se hace mención para nada del papel de la LM en la programación metabólica, en la prevención de la obesidad, etc- IHAN es un programa necesario, eminentemente práctico, al que parece que le pueda faltar fondo –sobre todo cuando se dirige a profesionales-. En una sociedad cada vez más informada se precisan argumentos sólidos. La promoción de la lactancia materna en el contexto de países como el nuestro debe considerar también los beneficios a largo plazo de LM y, en consecuencia, las repercusiones sobre la salud pública. Hay cada vez mayor número de

datos científicos que demuestran el papel de la LM en la prevención de la obesidad, la hipertensión arterial, el desarrollo de hipercolesterolemia y, en resumen, de cada uno de los factores relacionados con el riesgo cardiovascular.

La situación actual en España muestra que sólo 13 centros han sido acreditados. Ninguno de ellos corresponde a hospitales terciarios. Poca información se encuentra en la página de IHAN sobre iniciativas, estudios, cifras de LM en España. Por el contrario, es muy amplia la información sobre los grupos de apoyo –sólo es uno de los 10 puntos de la iniciativa-.

Se trata se sumar esfuerzos para conseguir que toda mujer que quiera dar de mamara a su hijo lo pueda llevar a cabo. La IHAN es uno de esos esfuerzos, sin duda mejorable. La atención a los profesionales que tienen que ver con la salud de los niños también.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Horta BL, Bahl RB, Martínes JC, Victora CG. Evidence of the long-term effects of breastfeeding: systematic reviews and metanalysis. Geneva WHO; 2007: Disponible en www.who.int/child-adolescent-health
2. Saadeh R, Labbok M, Cooney K, Koniz-Booher, eds. Breastfeeding: the technical basis and recommendations. Geneva: WHO; 1993.
3. ESPGHAN Committee on Nutrition. Complementary feeding: a comentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. J Pediatr Gastroeterol Nutr 2008; 46: 99-110.
4. Chandran L, Gelfer P. Lactancia materna: principios esenciales. Pediatr Rev 2007; 28: 95-105
5. Feldman-Winter LB, Schanler RJ, O'Connor KG, Lawrence RA. Pediatricians and the promotion and support of breastfeeding. Arch Pediatr Adolesc Med 2008; 162: 1142-9
6. Druet C, Ong KK. Early childhood predictors of adult body composition. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2008 Jun;22 :489-502
7. Wells JC, Chomtho S, Fewtrell MS. Programming of body composition by early growth and nutrition. Proc Nutr Soc. 2007 ;66:423-34.
8. Arenz S, Von Kries R. Protective effect of breast-feeding against obesity in childhood: can a meta-analysis of published observational studies help to validate the hypothesis? Adv Exp Med Biol. 2009;639:145-52
9. Leon DA, Ronalds G. Breast-feeding influences on later life—cardiovascular disease. Adv Exp Med Biol. 2009;639:153-66.
10. Plagemann A, Harder T. Breast feeding and the risk of obesity and related metabolic diseases in the child. Metab Syndr Relat Disord. 2005 Fall;3(3):222-32.
11. Kramer MS, Aboud F, Mironova E, Vanilovich I, Platt RW, Matush L, Igumnov S, Fombonne E, Bogdanovich N, Ducruet T, Collet JP, Chalmers B, Hodnett E, Davidovsky S, Skugarevsky O, Trofimovich O, Kozlova L, Shapiro S; Promotion of Breastfeeding Intervention Trial (PROBIT) Study Group. Breastfeeding and child cognitive development: new evidence from a large randomized trial. Arch Gen Psychiatry. 2008 May;65(5):578-84
12. Forster DA, McLachlan HL. Breastfeeding initiation and birth setting practices: review of the literature. J Midwifery Womens health 2007; 52: 273-80.
13. Pérez-Escamilla R. Evidence based breast-feeding promotion: the Baby-Friendly Hospitall Initiative. J Nutr 2007; 137: 484-7.
14. Bartington S, Griffiths LJ, tate AR, Dezateux C. Are breastfeeding rates higher among mothers delivering in Baby Friendly accredited maternity units in the UK? Int J Epidemiol 2006; 35: 1178-86.

Sábado 6 de junio, 10:45 -12:15

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Casos clínicos en enfermedades infecciosas.

Moderador: Fernando Baquero Artigao, Hospital Materno Infantil La Paz Madrid.

CASOS CLÍNICOS EN ENFERMEDADES INFECCIOSAS. ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA DE LA PATOLOGÍA INFECCIOSA IMPORTADA

Nº Programa: 589

Autora: Marta Taida García Ascaso.
Hospital Carlos III, Madrid

El número de niños adoptados e inmigrantes ha crecido exponencialmente en los últimos años, así como los niños que realizan turismo internacional acompañando a sus familias, por lo que la patología importada de otros países, especialmente la de origen infeccioso, suponen un reto para los pediatras que atendemos a estos niños.

A continuación se expone un caso clínico que abrirá el abanico de posibilidades frente a las enfermedades más comunes que encontramos en nuestras consultas diarias.

ANAMNESIS: Niña de 6 años y 9 meses que acude al Servicio de Urgencias del Hospital Carlos III por cuadro febril de 12 días de evolución junto con síntomas catarrales, tos productiva e hiporexia. Asimismo la niña se queja de dolor abdominal tipo cólico sin alteración del ritmo intestinal. Refiere pérdida de peso de 8 kg desde el comienzo de la fiebre. No erupción cutánea en ningún momento. La temperatura máxima alcanzada fue de 40,1ºC en picos matutinos y vespertinos. La niña había consultado en su centro de salud y en otro hospital siendo diagnosticada de faringoamigdalitis aguda e iniciado un tratamiento con penicilina por vía oral sin mejoría. La niña había llegado a España 6 días antes después de haber permanecido 1 mes con su abuela en la República Dominicana. Estuvo en un medio urbano y rural, no utilizando repelentes antiinsectos.

ANTECEDENTES PERSONALES: Nacida en España. Cesárea a término por macrosomía. PRN 6 kg. Periodo neonatal normal. Ingreso a los 2 años de vida para valoración de soplo. Vacunación acorde a su edad. No alergias conocidas.
ANTECEDENTES FAMILIARES: 2ª hija de padres no consanguíneos, ambos dominicanos.
Madre 30 años: GAV3-1-2. Asma alérgica.
Padre 42 años: sano
Hermano de 11 años, sano.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Peso: 44 kg (4 DE); Talla 133 cm (2.1 DE); Ta 37ºC; TA 99/54; FC: 80 lpm.
Regular estado general. Bien hidratada. Buen grado de desarrollo y nutrición. Bien prefundida. Normocoloreada. No exantemas ni petequias. Herida incisa en región del calcáneo derecho en fase de cicatrización.
ORL: otoscopia normal, faringe hiperémica con moco verdoso en cavum.
Auscultación cardiopulmonar: corazón rítmico, sin soplos ni extratonos, buena ventilación bilateral, no ruidos patológicos ni dificultad respiratoria.
Abdomen: blando y depresible, timpánico, no distendido, no doloroso, no masas ni visceromegalias, no signos de irritación peritoneal.
Neurológico: decaída, no signos meníngeos.

¿Cómo se orientaría el cuadro? ¿Qué pruebas complementarias se realizarían inicialmente?

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Análisis de sangre: Hemograma: Hb 12.4 g/dL, Hto 38.4%, Leucocitos 2000 (neutrófilos totales 900 (46%), linfocitos 1000 (47.5%), monocitos 100 (6.1%), basófilos 800, eosinófilos 100), Plaquetas 137.000. Bioquímica: glucosa 90 mg/dL, urea 15 mg/dL, creatinina 0,70 mg/dL, sodio 144 mEq/L, cloro 110 mEq/L, amilasa 76 U/L, GOT 76 UI/L, GPT 101 UI/L, GGT 20 UI/l, Proteína C Reactiva 1,2 mg/l. Coagulación normal. Gasometría venosa: pH 7,39, pCO2 41,9, Bicarbonato 26, Exceso Bases 1,6.
Albúmina 3.500 mg/dl, IgA 107 mg/dl, IgM 151 mg/dl, IgG 957 mg/dl Ferritina 424 ngr/ml, Hierro 41 ug/dl.
Sistemático de orina: normal.

¿Habría que realizar alguna prueba más según el diagnóstico de sospecha?

1. **Hemocultivo**: estéril.
2. **Radiografía de tórax**: sin alteraciones valorables.
3. **Parásitos en heces (3 muestras)**: negativo. **Coprocultivo**: estéril
4. **Gota gruesa**: negativa
5. **Estudio de Dengue**: Test rápido de Dengue IgG: negativo. Test rápido de Dengue IgM: positivo, EIA Dengue IgG: negativo. EIA Dengue IgM: positivo 45 unidades.

EVOLUCIÓN: Ante el diagnóstico de una primera infección del virus del Dengue (Dengue Clásico), se decide ingreso para tratamiento de soporte y monitorización de constantes. Se inicia fluidoterapia y antitérmico pautado con metamizol. La niña permanece ingresada durante 3 días presentando mejoría importante del estado general y recuperando el apetito. Ante la buena evolución clínica se decide alta, dando a la familia las instrucciones para evitar un nuevo episodio de Fiebre Dengue, que podría ser grave (ver texto posterior). Al mes se le realiza un nuevo hemograma revelando normalidad del recuento leucocitario.

FIEBRE DENGUE

Es una patología emergente en los últimos 20 años, siendo probablemente la segunda causa de fiebre en viajeros internacionales con destino a países del trópico. En la primera infección por el virus la persona desarrolla un cuadro febril inespecífico o Fiebre Dengue Clásica y las siguientes infecciones ya se pueden presentar como Dengue Hemorrágico.

A) ETIOLOGÍA: Arbovirus con 4 subtipos (1, 2, 3, 4) que no inducen resistencia cruzada por lo que un niño puede primoinfectarse hasta en 4 ocasiones por este virus. Transmisión en el ámbito doméstico de persona a persona a través del mosquito *Aedes aegypti*. Endémico o potencialmente endémico en más de 115 países: la mayoría de los países del Pacífico Sur y Sudeste Asiático, Caribe, América Central, norte de América del Sur hasta zona norte de Argentina y África subsahariana, especialmente golfo de Guinea, Angola, Mozambique, Etiopía y Somalia). Desde 1983 se encuentra también en el norte de Australia. El virus y el vector viven en áreas tropicales y subtropicales en la estación lluviosa.

B) CLÍNICA: hay 4 cuadros clínicos (período de incubación de 2-15 días):
1. Fiebre indiferenciada: 80-90% de los casos
2. Dengue clásico o Fiebre Dengue: se debe sospechar ante un niño procedente de una zona endémica que presente comienzo agudo de fiebre alta (40-41º C) acompañado de cefalea frontal, dolor retroorbitario, mialgias, artralgias, náuseas, vómitos y erupción maculopapular. Posteriormente aparece una fase de convalecencia caracterizada por debilidad, malestar general y anorexia. Es muy característica la leucopenia con neutropenia, linfocitosis, trombopenia y elevación de las transaminasas.
3. Dengue hemorrágico (DH): según la OMS son precisos 4 criterios: fiebre o historia reciente de fiebre + manifestaciones hemorrágicas (hemorragias cutáneas, epistaxis, sangrado de encías y digestivo) + trombopenia (igual o < a 100.000/mm^3) + evidencia de aumento de la permeabilidad capilar (hematocrito elevado, baja albúmina, derrame pleural o de otra localización).
4. Síndrome del Shock Dengue (SSD): son necesarios los 4 criterios anteriores junto con la evidencia de insuficiencia circulatoria: aceleración o debilitamiento del pulso, estrechamiento de la tensión arterial diferencial (20 mmHg) o hipotensión para la edad, piel fría y húmeda y estado mental alterado.

C) DIAGNÓSTICO: Se dice que es patognomónico la relación temporal entre el descenso de plaquetas y el aumento del hematocrito. Se realiza mediante la **sospecha clínica y epidemiológica** (ver tabla) y se debe confirmar mediante el **aislamiento del virus** que se puede realizar hasta el 5º día del inicio de la fiebre (mediante PCR en suero o plasma) o la **determinación de los anticuerpos** (IgM positiva o la elevación de 4 veces los títulos IgG con respecto a títulos más bajos propios de una Fiebre Dengue ya pasada) mediante ELISA. Existen centros hospitalarios de referencia que realizan técnicas de diagnóstico rápido.
Los criterios diagnósticos de **Caso Probable de Fiebre Dengue** son fiebre + 2 ó más criterios clínicos.
Los criterios diagnósticos de **Caso Confirmado de Fiebre Dengue**: criterios de Caso Probable + hallazgos de laboratorio compatible + situación epidemiológica compatible.
Siempre se ha de confirmar mediante pruebas microbiológicas.

D) PREVENCIÓN: No existe vacuna. La **profilaxis primaria** consiste en evitar la picadura del mosquito *Aedes aegypty*. Una vez que un niño ha padecido una Fiebre Dengue o Dengue Clásico, si se infectara nuevamente por otro subtipo de arbovirus, podría desarrollar un DH o una SCD por lo que es muy importante insistir en que las medidas para evitar la picadura del mosquito expuestas previamente, se apliquen de manera más rigurosa en la **profilaxis secundaria**.

Criterios epidemiológicos, clínicos y de laboratorio del Dengue		
CRITERIO EPIDEMIOLOGICO	CRITERIOS CLINICOS	CRITERIOS LABORATORIO
Presencia de caso confirmado en la zona	Fiebre 2-7 días	Leucopenia con tendencia a linfocitosis
	Cefalea	Plaquetas normales o disminuidas
	Dolor retroocular	Hematocrito normal
	Decaimiento	Coagulación normal
	Mialgias	
	Artralgias	
	Dolor abdominal	
	Erupción maculopapular	
	Manifestaciones hemorrágicas leves en piel o mucosas	

E) TRATAMIENTO: De soporte mediante la administración de fluidos y de antitérmicos (evitando el ácido acetilsalicílico que puede empeorar el trastorno hemorrágico). En el caso de DH y de SSD, realizar soporte hemodinámico en una unidad de cuidados intensivos.

Es muy importante recordar que el dengue es una enfermedad emergente y esto se ve confirmado en un documento de Marzo del 2009 en el cual la Agencia Panamericana de la Salud informa que en el año 2009 ya se han registrado 114.000 casos de esta enfermedad entre niños y adultos en Latinoamérica, con más de 2000 casos de DH y 42 defunciones. Sin embargo, sigue siendo universalmente válida la siguiente premisa: "si nos encontramos con un niño con fiebre a la vuelta de un viaje al trópico siempre debemos descartar una malaria". A pesar de que esta niña no presentaba esplenomegalia, palidez ni ictericia, el primer paso fue pedir una gota gruesa para descartar una infección por *Plamodium*. Cuando se vieron los hallazgos analíticos y clínicos en su conjunto, en una niña procedente de una zona con alta endemia para dengue como es Centroamérica, se solicitaron las pruebas correspondientes que confirmaron la infección.

En el caso clínico expuesto anteriormente, el síntoma fundamental es la fiebre aunque también los hallazgos hematológicos nos deben sugerir el diagnóstico. Cuando sospechamos patología importada es útil tratar de encuadrar el síntoma dentro de un cuadro sindrómico lo que nos orientará hacia determinadas enfermedades. En las clasificaciones estandarizadas, los más comunes son:

1. Síndrome febril: después de la diarrea, es la causa más frecuente de consulta de los niños que llegan del trópico. La infección adquirida depende en gran parte del lugar del viaje: África (malaria por *P. falciparum*, *P. ovale* o *P. malariae*, rickettiosis y esquistosomiasis aguda), Asia (dengue, fiebre entérica, malaria por *P. vivax y* ocasionalmente *P. falciparum*) y América Latina (dengue y malaria por *P. vivax y P. falciparum*). Independientemente del viaje, la malaria es el diagnóstico específico más frecuente.

2. Síndrome diarreico: generalmente se trata de la diarrea del viajero (3 o más deposiciones pastosas o líquidas diarias, fiebre, dolor abdominal, vómitos y náusea), muy frecuente en casi cualquier tipo de viaje a un país tropical, apareciendo la primera semana de viaje y remitiendo espontáneamente sin complicaciones en la mayoría de las ocasiones. Son zonas de alto riesgo el Medio Este, Sur y Sur-Este Asiático, América del Sur o Central y los países subdesarrollados de África. El agente etiológico más frecuente es *E. coli* enterotoxigénico. Otros son *C. jejuni*, *Salmonella sp* y *Shigella sp*, los virus (especialmente los rotavirus) y los parásitos (*G. lamblia, Cryptosporidium sp, Cyclospora cayetanensis, Isospora belli* y *Microsporidium sp*).

3. Síndrome cutáneo: aunque en estudios realizados por R. Lopez-Vélez y colaboradores, se demuestra que la mayoría de los viajeros que vuelven con lesiones cutáneas tras un viaje, éstas no son de origen infeccioso, sino en su mayor parte alérgicas, las manifestaciones de la piel pueden revelar infecciones activas. Los mejores ejemplo de esto son: enfermedades exantemáticas (dengue, virus *Chikunguya*, fiebres virales hemorrágicas, picadura por garrapata africana, fiebre tifoidea, esquistosomiasis aguda), lesiones migratorias de la piel (larva migrans cutánea, larva migrans currens, loasis), lesiones nodulares (miasis, tungiasis o filariosis), úlceras cutáneas como (Úlcera de Buruli producido por *Mycobacterium ulcerans*).

4. Síndrome abdominal: aquí se incluyen el dolor abdominal (fiebre tifoidea, absceso amebiano hepático, infección por *Fasciola hepática*, malaria, obstrucción biliar por *Clonorchis sp.* u *Opistorchis sp*), hepatomegalia (hepatitis vírica, absceso amebiano, *Fasciola hepática*), esplenomegalia (malaria, leishmaniasis visceral), hepatoesplenomegalia (brucelosis, esquistosomiasis, hepatitis vírica, tripanosomiasis africana, leptospirosis, fiebre tifoidea), elevación de las transaminasas (hepatitis vírica), ictericia (hepatitis vírica, malaria, leptospirosis, fiebre amarilla, absceso amebiano hepático, rickettiosis).

5. Síndrome hematológico: una cifra en sangre de eosinófilos superior a 500/mL (eosinofilia) nos hará sospechar que el niño puede tener una parasitación intestinal o tisular (esquistosomiasis, filariasis, estrongiloidiasis, uncinariasis y trematodos hepáticos). Leucopenia y trombopenia son características de la fiebre tifoidea y del dengue y anemia de la malaria.

Una vez que tenemos una primera orientación sindrómica el siguiente paso será preguntar los antecedentes epidemiológicos. La procedencia del niño en su origen o viajes realizados en un periodo reciente nos ayudarán a la aproximación diagnóstica. El enfoque sería el siguiente:

¿Dónde ha nacido el niño?
¿Desde cuándo está en España
¿Ha realizado viajes recientes?
¿Dónde ha viajado? (valora itinerario, especificándolo lo mejor posible, incluyendo si ha estado en ámbito rural o urbano o en contacto con animales). ¿Hace cuánto que ha vuelto del viaje?
¿Ha pasado por una consulta especializada en viajes internacionales? ¿Se le indicó medidas específicas? (repelentes frente a mosquitos, vacunas, quimioprofilaxis antipalúdica?
¿Cuándo comenzaron los síntomas?

Todas las preguntas son importantes pero si hubiera que elegir 3 serían las siguientes:

¿Dónde ha viajado? Preguntar el país y las zonas específicas. Existen numerosos manuales que se pueden consultar para poder visualizar por mapas cada país y las enfermedades que existen, en virtud de los vectores presentes y de las epidemias declaradas. De fácil y rigurosa consulta son las páginas web de los Centers for Diseases Control and Prevention (CDC): **http://www.cdc.gov/spanish/** y de la Organización Mundial de la Salud: **http://www.who.int/es/**.

¿Cuándo ha vuelto de viaje y cuándo comenzaron los síntomas? Principalmente con esta pregunta tratamos de conocer el periodo de incubación de la infección. Esto es importante ya que cada enferme-

dad tiene su propio periodo de incubación. La mayoría de la patología tropical tiene un periodo de incubación inferior a un mes, excepto la Malaria producida por *P. vivax* u *ovale* que se puede manifestar varios meses después de la picadura del mosquito *Anopheles*.

¿Ha tomado alguna precaución antes del viaje? En este punto es importante saber si el paciente se ha informado de los riesgos del viaje antes de realizarlo. Preguntar sobre las medidas antiinsectos (repelentes, ropa, uso de mosquiteras), si ha tomado algún tipo de quimioprofilaxis frente a la malaria y si ha cumplido la pauta adecuadamente. La tasa de mal cumplimiento terapéutico suele ser elevado. Por último, saber la situación del calendario vacunal sistemático español y si ha recibido otras vacunas específicas del viaje (vacuna frente a fiebre amarilla, cólera, fiebre tifoidea, rabia, hepatitis A, encefalitis japonesa, etc...).
Si con todos estos pasos, aún se tiene dudas acerca del diagnóstico, es aconsejable consultar con una unidad de Pediatría Tropical de referencia o remitir el paciente a la misma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Muñoz j, Puente S, López-Vélez et al. R. Clinical and epidemiological features of imported dengue in Spain. Med Clin (Barc). 2008 Jun 7;131(1):18-21.
2. Dengue Fever. Division of Vector-Borne Infectious Diseases. Disponible en URL: http: // www.cdc.gov/ncidod/dvbid/dengue/spanish/dengue/-hcp-spa.htm
3. Infectious diseases of potential risk for travellers. International Travel and Health Book. World Health Organization. 2008: 53- 94.
4. Lopez-Vélez R, Martín Echevarría E, Pérez Molina JA. Guía de enfermedades infecciosas importadas. Ministerio de Sanidad y Consumo 2008. http://www.ricet.es/pdf/guiaenfinfimp.pdf
5. Capítulo 76: Patología Infecciosa Importada. García Ascaso MT, García López-Hortelano M. En Guía Terapéutica en Pediatría. 5ª Edición (en prensa)
6. Lopez-Vélez R, Pérez Molina JA. Enfermedades infecciosas importadas por viajeros internacionales a los trópicos. Ministerio de Sanidad y Consumo 2008. http://www.ricet.es/pdf/enfinfimpviajerostropicos.pdf
7. Guidelines about Malaria. Centres for Disease Control and Prevention (CDC). 2008. Disponible en URL http: // www.cdc.gov/malaria/pdf/treatmenttable.pdf
8. Malaria. Chapter 4: Prevention of Specific Infectious Diseases. Travelers´ Health: Yellow Book. Centres for Disease Control and Prevention (CDC). 2008.Disponible en URL:http: // www.cdc.gov/travel/yellowBookCh4-Diarrhea.aspx
9. Drugs for Parasitic Infections. Treatment Guidelines from The Medical Letter. 2007; 5:e1-14.

ENFERMEDAD SISTÉMICA POR PROTOZOOS

Nº Programa: 590
Autora: Leticia Martinez Campos.
Hospital la Inmaculada, Huercal Overa (Almería)

MOTIVO DE CONSULTA

Lactante de 10 meses, que es traído a urgencias de un hospital comarcal, por fiebre persistente de 15 días de evolución y afectación de su estado general.

ENFERMEDAD ACTUAL

Fiebre de 15 días de evolución. Tras varias revisiones, su pediatra decidió iniciar tratamiento antibiótico empírico con Amoxicilina (50mg/k/día), sin mejoría. Presenta desde ese día deposiciones diarreicas en número de 3-4 al día tratada con aportes de SHO y dieta. A las 24 horas, su madre decide consultar en urgencias por persistir la fiebre, diarrea y encontrarlo más postrado.

ANTECEDENTES PERSONALES

- Nacido en España hijo de inmigrantes ecuatorianos
- No refiere viajes a su país
- Alimentación correcta y equilibrada
- Desarrollo psicomotor normal para su edad
- Inmunizaciones correctas según calendario
- No alergias medicamentosas conocidas
- No epidemiología infecciosa familiar

EXAMEN FÍSICO (DATOS POSITIVOS)

- REG, aspecto de enfermedad, hemodinámicamente compensado
- Coloración pálido amarillenta. Bien hidratado y nutrido
- Crepitantes en ambas bases. No galope ni signos de ICC.
- Hígado de 4 cm; Bazo de 4 cm.
- Piel: lesiones eritematosas en área del pañal

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS EN URGENCIAS

Hemograma.

- Serie roja àHb:5,9 gr/dl; Hto:17%; VCM:68; CHCM:33; RDW: 16;
- Plaquetas: 97.000;
- Serie blanca à Leucocitos: 7.300 (N/30; L/68; M/1)

bioquímica

- PCR:72 mg/l;
- Glucosa:93; Urea:25; Creatinina:0,32; Na:134; K:4;
- GOT:202; GPT:122; FA:96; GGT: 12; Amilasa:36; Bilirrubina T: 0.46mg/dl

Coagulación

- TTPA:64,4; Quick:65%; Fibrinógeno:80mg/dl

Rx de tórax : normal

PREGUNTA 1

¿Cuál es la actitud más apropiada a seguir?

a) ingreso para antibioterapia y transfusión concentrado hematíes
b) traslado desde urgencias a UCIP
c) ingreso para observación
d) continuar con amoxicilina oral, y revisión en 48 horas
e) cultivos, ampliación analítica valorar ATB empírico iv

El paciente presenta un cuadro de fiebre prolongada con afectación del estado general, hepatoesplenomegalia, anemia hipocrómica macrocítica sin signos de descompensación hemodinámica, plaquetopenia y alteración discreta de la coagulación. Al examen inicial, si bien se encuentra afectado, no hay signos de descompensación ni sepsis severa, por lo cual no está indicado el ingreso en UCIP, pero si el ingreso para completar estudio. Dado el estado general afectado, luego de recoger cultivos (hemocultivo y urocultivo con sondaje vesical), se inicia tratamiento con cefotaxima iv. Se solicita

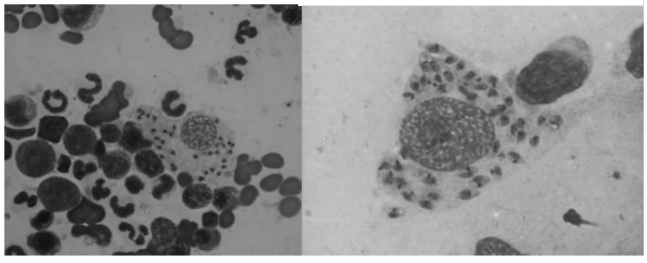
- Estudio de anemia:
  - Reticulocitos:2.7%; Coombs directo +
  - Frotis SP: Anemia microcítica con anisopoiquilocitosis. Ausencia de blastos.
  - Sideremia: 25mcg/dl; Transferrina: 205; sat. TF:96%; **Ferritina: 10.479**ng/ml
- Ecografía: hepato-esplenomegalia homogénea
- Mantoux: induración =0 mm a las 72 horas

PREGUNTA 2

¿Cuál de estas pruebas nos sería de utilidad en el diagnóstico presuntivo?

a) serologías
b) inmunoglobulinas
c) metabolismo lípidico
d) Punción médula ósea
e) todas

- se solicitó serología a hepatitis, VEB, CMV, Parvovirus B19 IgM, Herpesvirus, rickettsias, leishmania, VIH
- se observa hipergammaglobulinemia a expensas de IgG
- triglicéridos 280 mg/dl con colesterol normal
- se traslada a centro de referencia para PMO



no se observan signos de malignidad, se observan formas intramacrófagos compatibles con amastigotes de *Leishmaniaspp*

PREGUNTA 3

¿Cuál es el siguiente paso a seguir?

a) Esperar resultado de serología para confirmar el diagnostico de kala-azar
b) Solicitar PCR para confirma diagnóstico de leishmaniasis antes de iniciar tratamiento
c) Iniciar tratamiento con antimoniales
d) Iniciar tratamiento con anfotericina B liposomal
e) iniciar tratamiento con corticoides y citotóxicos

DIAGNOSTICO: LEISHMANIASIS VISCERAL

Zoonosis producida por protozoo *Leishmania infantum/donovani* y transmitida por mosquito (*Plebotomusó Lutzomia*) a los mamíferos.

- Periodo de incubación semanas o meses.
- Infección S.R.Endotelial: hígado, bazo y M.O.
- Fiebre, pérdida de peso, hepatoesplenomegalia
- Pancitopenia, hipergammaglobulinemia.

INVESTIGACIÓN DE INFECCIÓN POR LEISHMANIA

- M.O: visión directa, Cultivo:54-86% (requiere medios especiales y entrenamiento)
- PCR en M.O y sangre periférica: Similar a cultivo de M.O. pero ventaja es precocidad
- Bazo: visión directa, cultivo : 98% (más rentable pero más peligrosa)
- Ag. en orina>80%
- Serología: negativa en inmunodeprimidos y fase aguda.

TRATAMIENTO DE LA LEISHMANIASIS VISCERAL

INMUNOCOMPETENTES:

Anfotericina B liposomal (AmBisome®):18- 20 mg/ kg dosis total eficacia del 90-98%.
F.D.A.: 3 mg/kg días 1-5, 14 y 21.
Colaborativo español para el tratamiento de la leishmaniasis visceral en niños inmunocompetentes: 3 mg/kg días 1-5 y 10 y 21.

INMUNODEPRIMIDOS:

F.D.A.: (AmBisome) 4 mg/kg días 1-5, 10, 17, 24, 31, 38.

RESISTENCIAS:

Miltefosina100 mg/día oral 28 días

Este caso inicio tratamiento según protocolo con Anfotericina B liposomal, la serología a lesihmania fue positiva, el resto negativas. No se realizan más investigaciones. El niño presenta buena evolución inicial, pero a la semana de su traslado presenta fallo multiorgánico y fallece en la UCIP.

PREGUNTA 4

¿Qué otra patología se podría contemplar en este paciente que agravase su evolución?

a) inmunodepresión
b) paludismo
c) leucemia
d) artritis reumatoidea
e) síndrome hemofagocítico

Síndrome hemofagocítico, o linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH) o síndrome activación macrofágica
Enfermedad rara, con alta mortalidad, secundaria a una activación del sistema mononuclear fagocítico, que se caracteriza por una proliferación incontrolada de histiocitos que se acumulan en diferentes órganos, con fenómenos de hemofagocitosis.

Existe una inapropiada y excesiva respuesta inmunológica por parte de los linfocitos T que da lugar a una elevación de las citoquinas, las cuales van a ser las responsables de la activación de los macrófagos, los cuales son los responsables de la infiltración de los diferentes órganos y de los fenómenos de hemofagocitosis.

Los histiocitos muestran un aspecto normal, pero son capaces de fagocitar leucocitos, eritrocitos, plaquetas y restos celulares con gran avidez y frecuentemente su tamaño es muy grande debido a la gran cantidad de células fagocitadas. La médula ósea es el principal órgano afectado, aunque también pueden encontrarse histiocitos reactivos en el hígado, los ganglios linfáticos y el bazo.

Incluida entre las Histiocitosis clase II; se distinguen 2 subtipos:

a) Familiar (Linfohistiocitosis hemofagocítica familiar)
b) Secundario (Sínd. Hemofagocítico reactivo)
neoplasias, colagenosis, Infecciones:
- Virus (VEB; CMV; Parvovirus; Herpes; adenovirus)
- Bacterias (Gram negativas entéricas, Neumococo, estafilococo, haemophilus, brucella, micoplasma)
- Hongos (histoplasma, candida, criptococus)
- Micobacterias (M. Tuberculosis, M. Leprae)
- Protozoos (Leishmania)
- Rikettsias (Coxiella B.)

Desde el punto de vista clínico se manifiesta por fiebre, citopenias, espleno- y hepatomegalia, adenopatías y alteraciones de la coagulación. Las plaquetas suelen estar por debajo de las 50 x 10^6/ ml y los leucocitos por debajo de los 2 x 10^6/ ml, junto a una anemia más o menos intensa. La presencia de hemólisis intramedular queda reflejada en una bilirrubina indirecta y una LDH aumentadas.

- Suele iniciarse con citopenia de una línea celular, evolucionando a pancitopenia
- Presentan cierto grado de disfunción hepática
- Muy característica la elevación de la ferritina y de los triglicéridos
- Puede haber disfunción de la inmunidad celular
- las alteraciones neurológicas son más frecuentes en las formas familiares
- **La MO es patológica en menos de 1/3 de casos, lo que obliga a exámenes repetidos**

El diagnóstico de linfohistiocitosis o síndrome hemofagocítico, se basa en unos criterios establecidos por el grupo de Henter en 1991 y **revisados en el 2004**:

El diagnóstico de HLH se debe establecer si cumple uno de estos dos criterios:

1- diagnóstico molecular consistente con HLH (sólo para HLH familiar con mutación conocida)
2- Cinco de estos ocho criterios diagnósticos

A- Criterios diagnósticos iniciales (deben ser evaluados en todas las sospechas de HLH)

a. fiebre
b. esplenomegalia
c. citopenias (afectando >/ 2 de las series: Hb< 10g7dl; plaquetas < 100.000 x $10^{9/L}$; neutrófilos < 1 x 10^9/L
d. hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia (TG > 265mg/dl, Fg> 1,5g/dL)
e. hemofagocitosis en MO o bazo o ganglios linfáticos sin evidencia de malignidad

B. nuevos criterios diagnósticos

a. baja o ausente actividad de células NK
b. ferritina >/ 500 ug/dL
c. CD25 soluble (interleukin 2 recetor >/ 2400U/mL)

El protocolo de tratamiento incluye corticoides, inmunosupresores y en los casos familiares, el transplante de MO alogénico.

En casos descritos asociados a Leishmania, la evolución fue buena sólo con el tratamiento especifico de la leishmaniasis, en otros casos han recibido soporte corticoideo e incluso IGIV.

Este paciente reunía criterios clínicos analíticos compatibles con HLH asociado a infección sistémica por leishmania.

CONCLUSIONES

- Ante el cuadro de síndrome febril prolongado más esplenomegalia hay que tener en cuenta como diagnósticos diferenciales la leishmaniasis visceral
- El síndrome hemofagocítico es una entidad muy grave asociada a diversas causas, con elevada mortalidad, que presenta síntomas superponibles con leishmaniasis y asociación con ella, lo cual puede enmascarar el diagnóstico de una de las dos entidades.
- Es importante el diagnóstico diferencial o el co-diagnóstico de las mismas, ya que la pauta de tratamiento será diferente.
- Los exámenes de MO pueden ser negativos inicialmente para alguna de las dos entidades, lo que obliga a repetirla o ampliar el diagnóstico con otros exámenes complementarios.
- El síndrome fagocítico es una entidad que para su diagóstico requiere un alto índice de sospecha.

BIBLIOGRAFÍA

1) Antonori S, Caltini S, Longi E, et al. Clinical use of polymerase chain reaction performed on peripheral blood and bone narrow samples for the diagnosis and monitoring of visceral leishmaniasis. Clin Infect Dis 2007; 44: 1602-10

2) Celik U, Alabaz D, Alhan E, Bayram I, CelikT. Diagnostic dilemma in an adolescent boy: hemophagocytic syndrome in association with kala azar. Am J MedSci. 2007 Aug;334(2):139-41.

3) Gradoni L, Soteriadou K, Louzir H, et al. Drug regimens for visceral leishmanaisis in Mediterranean countries.Torpical Med and Internacionatlhelath. 2008; 13: 1272-1276

4) Henter JI, Elinder G, Ost A andthe FHL Study Group oftheHistiocyteSociety. Diagnostic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. Semin Oncol 1991; 18: 29-33

5) Henter JI, Horne A, Aricó M, Egeler RM, Filipovich AH, Imashuku S, Ladisch S, McClain K, Webb D, Winiarski J, JankaG.HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. PediatrBloodCancer. 2007 Feb;48(2):124-31.

6) Kafetzis D, Maltezou H. Visceral leishmaniasis in pediatrics. Curr opinion in infectious diseases. 2002; 15: 289-294

7) Kilani B, Ammari L, Kanoun F, Ben Chaabane T, Abdellatif S, Chaker E. Hemophagocytic syndrome associated with visceral leishmaniasis. Int J InfectDis. 2006 Jan;10(1):85-6.

8) Minodier P, Noël G, Blanc P, Uters M, Retornaz K, Garnier. Treatment of visceral leishmaniasis in children. JM.Med Trop (Mars)2007 Feb;67(1):73-8.

9) Murray HW Bermann J, Davies C, Saravia N. Advances in leishmaniasis. Lancet 2005; 366:1561-1577

10) Rajagopala S, Dutta U, Chandra KS, Bhatia P, Varma N, KochharR.Visceral leishmaniasis associated hemophagocytic lymphohistiocytosis-case report and systematic review. J Infect. 2008 May;56(5):381-8.

11) SastreUrgellés, A. Síndromes hemofagocíticos: pensar en ellos... porque existen. AnEspPediatr 2002;56:95-98

12) Sotoca Fernández JV, García Villaescusa L, Lillo Lillo M, García Mialdea O, Carrascosa Romero MC, Tébar Gil R. Hemophagocytic síndrome secondary to visceral leishmaniasis. AnPediatr (Barc). 2008 Jul;69(1):46-8.

13) Tapisiz A, Belet N, Ciftçi E, Ince E, Dogru U. Hemophagocytic lymphohistiocytosis associated with visceral leishmaniasis.. J TropPediatr. 2007 Oct;53(5):359-61.

INFECCIONES DE TRANSMISIÓN SEXUAL EN EL NIÑO Y ADOLESCENTE.

Nº Programa: 591

Autora: Mª Jesús Méndez Hernández.
Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona)

Paciente de sexo femenino de 15 años de edad sin antecedentes familiares ni personales destacables.

Presenta fiebre, astenia, cefalea odinofagia y dolor retroesternal intensos de 4 días de evolución.

Se diagnostica esofagitis por *Candida albicans*, infección por *Cryptococcus neoformans*, infección por virus del papiloma, infección por Haemophilus ducreyi y por el virus herpes simple.

Se realiza serología VIH, siendo negativa inicialmente.

Ante el cuadro clínico y la ausencia de células TCD4 se solicita carga viral de VIH, siendo de 2.000.000 de copias por ml, diagnosticándose infección por VIH.
Se identifica la fuente de infección: varón de 23 años de edad, pareja de la paciente desde hace dos años, asintomático, al que se diagnostica de infección por HIV con 33 células T CD4/mm.

La primoinfección severa es consecuencia de la convergencia de factores relacionados con:

- el virus: vías de entrada de VIH con tropismo dual-combinado (receptor CCR5v y receptor CXR4) y alta capacidad replicativa
- la inmunogenética del paciente (genes HLA, concordancia del perfil genético del HAL entre fuente y receptor).

En este caso el perfil genético de la paciente está asociado a mayor susceptibilidad a la infección y a rápida progresión a SIDA; el sistema inmune no reacciona, no es capaz de producir respuesta celular efectiva contra el VIH y no produce anticuerpos específicos.

Se comenta el diagnóstico de infección por VIH, la particularidad de la paciente que presentó una primoinfección severa, el tratamiento inicial, y otras infecciones de transmisión sexual que presentó la paciente.

MESA REDONDA

Criptorquidia: etiología, repercusión en la vida adulta y pauta de actuación.

Moderador: Leoncio Bento Bravo, Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

DISRUPTORES ENDOCRINOS Y OTROS FACTORES DE RIESGO PRENATALES EN LA CRIPTORQUIDIA

Nº Programa: 592

Resumen del artículo: Fernandez MF, Olmos B, Granada A, López-Espinosa MJ, Molina-Molina JM, Fernandez JM, Cruz M, Olea-Serrano F, Olea N. Human exposure to endocrine-disrupting chemicals and prenatal risk factors for cryptorchidism and hypospadias: a nested case-control study. Environ Health Perspect. 2007;115 Suppl 1:8-14.

Autora: Mariana F. Fernández

Centro de Investigación Biomédica. Universidad de Granada, Hospital Universitario San Cecilio (CIBERESP)

INTRODUCCIÓN

La descripción pormenorizada de alteraciones en la función reproductora de algunas especies de animales salvajes junto a la demostración de exposición humana y animal a contaminantes químicos generó, hace ahora más de veinte años, lo que hoy día se conoce como hipótesis de la disrupción endocrina[1]. Se trata de un problema de salud medioambiental que cuestiona los paradigmas en que se fundamenta el control y la regulación del uso de los compuestos químicos y que sugiere que algunos de los contaminantes ambientales, introducidos en el medio por la actividad humana, se comportan como hormonas, alterando la homeostasis endocrina y originando un desequilibrio en el balance de estrógenos, andrógenos, progestágenos y hormonas tiroideas. De forma resumida, la hipótesis plantea que la disrupción endocrina: i) ocurre a través de mecanismos de acción diversos relacionados todos ellos con la acción hormonal; ii) es especialmente evidente en periodos críticos del desarrollo o en momentos de susceptibilidad particular; iii) puede presentar una expresión del efecto en forma tardía en la vida del individuo expuesto e incluso presentarse trans-generacionalmente; iv) presenta una relación dosis-efecto particular, en algunos casos aparentemente paradójica con curvas U y U-invertida, y v) resulta de la acción combinada de diversos agentes que pueden desencadenar una respuesta sinérgica, antagónica y/o aditiva[2].

Los compuestos químicos, disruptores endocrinos, alcanzan el organismo humano través de una exposición ambiental "de fondo" y posiblemente a dosis muy bajas, en la mayor parte de los casos[3]. La vía de entrada es, fundamentalmente la dieta, no sólo por el consumo de productos vegetales tratados con agroquímicos y fitosanitarios, sino por la ingesta de productos de origen animal para el caso de los compuestos liposolubles. La inhalación y la vía dérmica son también vías de exposición para casos más particulares como es la cosmética. La diversidad de fuentes de exposición y la gran variedad de compuestos químicos, disruptores endocrinos, dificultan en gran medida las medidas de prevención de la exposición.

En 2001, Skakkebaek[4] y su equipo sugerían que tanto el incremento en la incidencia de cáncer de testículo, la pobre calidad seminal y el descenso en el recuento espermático en algunas regiones del mundo, como el incremento en la frecuencia de criptorquidia e hipospadias, junto con el aparente crecimiento en la demanda de reproducción asistida, eran todos signos de un problema de salud con una base pato-fisiológica común al que denominaron *Síndrome de Disgenesia Testicular* (TDS). La hipótesis patogénica planteada propone que durante la etapa fetal de desarrollo del tracto reproductivo, variaciones sutiles de los niveles hormonales pueden dar lugar a una distribución anómala de células funcionales y parenquimatosas que conducen a disfunción orgánica y, en última instancia, a enfermedad clínica. La hipótesis incluye, además, como principal causa etiológica a los factores ambientales y al estilo de vida, que determinan la exposición a sustancias químicas contaminantes ambientales con actividad hormonal. Los factores exógenos no excluyen la participación de la predisposición particular del individuo que potenciaría el papel de los factores ambientales[5].

Uno de los hechos mas relevantes para la clínica es que a la luz de la hipótesis del síndrome de disgenesia testicular (TDS) una gran parte de los problemas observados en el recién nacido y en el adulto, tienen origen pre- o perinatal. Esto se une a la preocupación sobre la exposición materno-infantil a compuestos hormonalmente activos en la etapa intrauterina. A través de la placenta, el feto se expone a la carga previa de la madre, generalmente compuestos bioacumulables movilizados de la grasa corporal materna durante el embarazo[6-9] y acumulados en el tejido adiposo debido a su liposolubilidad y persistencia. Tampoco es desdeñable la posibilidad de exposiciones agudas si estas han acontecido en momentos previos a la gestación y/o durante la misma.

Partiendo de la hipótesis de que la exposición a sustancias con actividad hormonal podría ser un factor de riesgo para criptorquidia e hipospadia nuestro grupo de trabajo multidisciplinar planteó un estudio de casos y controles, anidado en una cohorte de recién nacidos de base hospitalaria.

MATERIALES Y MÉTODOS

Entre octubre de 2000 y julio de 2002 se constituyó en el Hospital Universitario San Cecilio de Granada (HUSC) una cohorte de recién nacidos varones y sus madres (n=702), cuando acudían al hospital a dar a luz, excluyendo aquellas con enfermedades crónicas graves (diabetes, hipertensión o tiroides) o con complicaciones durante el embarazo que pudieran afectar al crecimiento o desarrollo del feto, así como las no residentes en el área de estudio (distrito sanitario del HUSC).

Todos los niños recién nacidos fueron examinados en las primeras 48 h tras nacimiento y aquellos diagnosticados con criptorquidia (n= 27; 19 unilaterales y 8 bilaterales), hipospadias (n=19) o ambas patologías (n=2). Se volvieron a examinar al mes de nacimiento. Solamente los que mantenían el diagnóstico fueron considerados caso. Se siguió la definición de criptorquidia y el método de examen recomendados por Boisen y colaboradores (Boisen et al., 2004), identificándose 17 criptorquidias severas (inguinales no palpables y/o supraescrotales) y 12 de severidad media (escrotal alta).

Para cada caso (n=50) diagnosticado de criptorquidia y/o hipospadias, se seleccionaron de la cohorte un máximo de 3 controles (n=114)

teniendo en cuenta semana de gestación (± 1 semana), día de nacimiento (± 7 días) y paridad (primípara/multípara).

Se recogió información de posibles variables confusoras relacionadas con los padres, el embarazo y el nacimiento. La exposición a 16 pesticidas organoclorados, disruptores endocrinos, durante el embarazo se determinó de manera directa mediante su identificación y cuantificación química en las muestras de placenta, y de manera indirecta mediante cuestionario epidemiológico diseñado *ad hoc* donde la exposición laboral a pesticidas se analizó en función de la ocupación de los padres, fundamentalmente en actividades agrícolas. La ocupación de los padres se clasificó, además, en categorías de exposición percibida a estos contaminantes (alta, media y baja).

Además del análisis químico de las placentas, a estas muestras se les aplicó un biomarcador de exposición y efecto diseñado para evaluar el efecto combinado de compuestos químicos con actividad estrogénica. Para ello las placentas son extraídas y procesadas mediante cromatografía líquida de alta resolución (HPLC). Del cromatógrafo se colectan dos fracciones cromatográficas: fracción alfa y fracción beta. Los pesticidas organoclorados (aldrin, dieldrin, endrin, lindano, metoxicloro, mirex, o,p´-DDT, p,p´-DDT, o,p´-DDD, p,p´-DDE, endosulfan I, endosulfan II y endosulfan-sulfato, -éter, -diol y lactona) eluyen en la fracción alfa mientras que en la fracción beta lo hacen las hormonas endógenas y otros xenoestrógenos mas polares, distintos a los encontrados en la fracción alfa. Las dos fracciones son posteriormente analizadas en el bioensayo de estrogenicidad E-Screen, basado en la proliferación de células de cáncer de mama MCF7, que cuantifica la estrogenicidad de los extractos en unidades equivalentes de estradiol (Eeq pM/g de placenta) y define la carga estrogénica total efectiva (TEXB-alfa y TEXB-beta) como la actividad proliferativa resultante de los compuestos bioacumulados en el extracto[9-11]. El valor de equivalentes estradiol obtenido se corrige por la concentración de lípidos contenidos en cada muestra.

Finalmente realizamos el análisis estadístico para determinar la asociación entre las variables de interés y la presencia de criptorquidia e hipospadias, así como entre la exposición a pesticidas organoclorados y las malformaciones urogenitales consideradas. Para cada una de las variables se calculó la OR cruda y ajustada mediante regresión logística condicional y no condicional.

RESULTADOS

La prevalencia de criptorquidia e hipospadias en nuestra serie fue del 1,8%, y considerándolas de manera separada del 1,1% y 0,74%, respectivamente.

Todas las placentas tenían concentraciones cuantificables de al menos uno de los 16 pesticidas incluidos, con una media de 7,6 ± 3,9 residuos, reflejando así la ubiquidad de esta exposición en la población de estudio. Los casos presentaron un mayor número de pesticidas que los controles (9,3 ± 3,9 *vs* 6,9 ± 3,1, p = 0,002) con diferencias estadísticamente significativas sólo en la concentración media de dieldrin y lindano.

En el análisis de regresión condicional la estimación del riesgo de malformación, cuando se consideró la presencia/ausencia para los dieciséis pesticidas organoclorados medidos en la población de estudio, fue estadísticamente significativa para los compuestos o,p´-DDT (OR: 2,25; IC 95%: 1,03-4,89), p,p´-DDT (OR: 2,63; IC 95%: 1,21-5,72), lindano (OR: 3,38; IC 95%: 1,36-8,38), mirex (OR: 2,85; IC 95%: 1,22-6,66) y endosulfan I (OR: 2,19; IC 95%: 0,99-4,82).

Setenta y dos por ciento de las placentas de los casos y 54% de las placentas de los controles fueron positivas en el bioensayo de estrogenicidad para la fracción alfa. Los valores de estrogenicidad medios para estas fracciones fueron 2,92 Eeq pM/g de placenta, para los casos y 1,45 Eeq pM/g de placenta, para los controles. En el análisis de regresión condicional la estimación del riesgo de malformación cuando se consideró la carga estrogénica de la fracción alfa (TEXB-alfa) fue de OR: 2,82 (IC 95%: 1,10-7,24). TEXB de la fracción beta fue también más frecuentemente positiva entre los casos que entre los controles pero sin que la diferencia fuese estadísticamente significativa. Ni TEXB-alfa ni TEXB-beta se asociaron con ninguno de los pesticidas considerados.

Se investigó también la relación existente entre las variables más frecuentemente asociadas con criptorquidia e hipospadias y la estrogenicidad de la fracción alfa. Las variables asociadas con TEXB-alfa fueron edad y estudios de la madre, IMC antes del embarazo, así como la ocupación de los padres. Todas las placentas de las madres que trabajaban en agricultura fueron positivas para este marcador de estrogenicidad.

Las estimaciones de riesgo obtenidas en el estudio de casos y controles fueron estadísticamente significativas para:

- *Trabajo de la madres*, agricultura frente a otros, OR: 3,47 (IC 95%: 1,33-9,03)
- *Exposición ocupacional percibida de los padres*, la más alta frente a la menor, OR: 2,98 (IC 95%: 1,11-8,01 p_{trend} 0,03)
- *Abortos previos*, abortos frente a la ausencia de ellos, OR: 4,20; (IC 95%: 1,11-16,66)
- *Estación del año para el nacimiento*, considerando primavera como referencia, el invierno presentó una OR: 1,28 (IC 95%: 1,19-9,12)
- *Altura al nacimiento*, por debajo frente a encima de la mediana (50,9 cm), OR: 0,46 (IC 95%: 0,22-0,99).

Cuando todas las variables se incluyeron de manera simultánea en el análisis multivariante los predictores finales de TEXB-alfa fueron peso ganado durante el embarazo, concentración del pesticida organoclorado dieldrin y presencia o ausencia de los pesticidas mirex y lindano.

DISCUSIÓN

Mediante la aplicación de un biomarcador de exposición a xenoestrógenos hemos demostrado que la actividad biológica de la placenta, cuantificada como carga estrogénica total efectiva (TEXB), es un factor de riesgo para malformación urogenital [TEXB-alfa, casos frente a controles, OR: 2,82 (IC 95%: 1,10-7,24]; evidenciando por primera vez que la exposición a sustancias con actividad hormonal puede condicionar la presencia de criptorquidia e hipospadia al nacimiento.

Mediante la extracción de los xenobióticos hormonales contenidos en muestras biológicas diversas y utilizando técnicas bioquímicas sencillas hemos desarrollado y estandarizado una metodología que estima la carga estrogénica total efectiva (TEXB) [10-11]. Una vez cuantificada la actividad biológica (TEXB), esta puede ser transformada en unidades equivalentes de estradiol, es decir, en la concentración de estradiol que produciría un efecto similar. Además, el estudio se

puede completar mediante el uso de procedimientos analíticos que permiten identificar y cuantificar los compuestos químicos responsables de tal efecto hormonal[10-11].

Estos resultados avalan la hipótesis medioambiental y sugieren la necesidad de mejorar la medida de exposición con el uso de biomarcadores novedosos que permitan cuantificar de forma objetiva el efecto combinado de múltiples compuestos químicos que actúan en rangos amplios de concentración, incluidos aquellos niveles considerados hasta ahora, en muchos casos, exentos riesgo.

Tres de cada cuatro placentas entre los casos y una de cada dos placentas entre los controles presentaron niveles cuantificables de estrogenicidad debida a xenoestrógenos (TEXB-alfa). En las entidades Criptorquidia e hipospadias se considera un factor de riesgo, entre otras alternativas de causalidad, la exposición en momentos críticos del desarrollo embrionario, a una actividad hormonal estrogénica no balanceada. Según esta hipótesis patogénica, la especial sensibilidad de las células germinales a factores hormonales y al desequilibrio andrógenos/estrógenos, conduciría a una diferenciación inadecuada de las células de Sertoli y Leydig que, a la larga, determinaría una pobre calidad seminal, la mayor probabilidad del desarrollo de cáncer de testículo, o una insuficiencia androgénica, que se manifestaría en el nacimiento como un defecto en el tracto genitourinario de mayor o menor relevancia clínica[4]. El síndrome de disgenesia testicular (TDS) es, por tanto, un buen marco conceptual para hacer coincidir exposición estrogénica medioambiental y malformación congénita y parece un excelente punto de partida para estudiar el efecto de los disruptores endocrinos sobre la salud humana.

Aunque muchos de los estudios existentes hasta la fecha no son concluyentes para confirmar la asociación entre disruptores endocrinos y riesgo de malformación del tracto genitourinario, tampoco son lo suficientemente demostrativos de la no existencia de tal asociación. La mayor parte de los trabajos presentan problemas metodológicos que no han sido convenientemente tratados[12]. Por ejemplo: i) la adecuada clasificación diagnóstica de los individuos, y ii) la dificultades en la estimación de la exposición a múltiples compuestos químicos, actuando a través de mecanismos de acción común. Además, casi todos estos trabajos miden la exposición de manera indirecta, utilizando datos provenientes de registros y censos, o de aproximaciones a la misma, derivadas de cuestionarios donde se recoge información sobre lugar de residencia, ocupación, hábitos de vida, etc., lo que puede introducir sesgos importantes. En los trabajos donde la exposición se mide de forma directa, cabe resaltar el gran número de residuos químicos existentes en las muestras biológicas estudiadas de la población de estudio, con individuos que alcanzan niveles considerables de contaminantes y otros muchos con niveles llamados basales.

En los últimos quince años, en el caso particular de la exposición a estrógenos ambientales el debate se ha convertido en un asunto que ha transcendido la investigación básica y ha alcanzado la esfera clínica. Ya en 1993 Sharpe y Skakkebaek[13] sugerían que las vías de exposición estrogénica en la especie humana se habían modificado sustancialmente en el último medio siglo. Por una parte, los estrógenos endógenos se han incrementado a través del aumento de grasa corporal y por el consumo de una dieta baja en fibra -que estimula la reabsorción enterohepática de los estrógenos endógenos excretados por la bilis- y rica en grasas -especialmente animales, proteínas y carbohidratos refinados, que también alteran la excreción y metabolismo de los estrógenos endógenos. Además, también se ha incrementado en los últimos años el consumo de fitoestrógenos, que se incorporan de forma no intencionada en dietas muy diversas. Por otra parte, se emplean agentes farmacológicos como los estrógenos sintéticos y los anabolizantes en la cría del ganado, compuestos que son oralmente activos y resistentes a la degradación. Por último, la terapia hormonal estrogénica, tanto anticonceptiva como sustitutiva, ha aumentado en los últimos años de forma llamativa. A esto hay que añadir el conjunto de sustancias químicas, contaminantes medioambientales, hormonalmente activas, entre las que se encuentran algunos pesticidas, productos industriales como PCBs y dioxinas, componentes y aditivos del plástico como bisfenol A y ftalatos, retardadores de la llama (PBBs y PBDEs), detergentes como los alquilfenoles, y filtros ultravioleta como benzofenonas, canfenos y cianamatos presentes en los cosméticos. Muchos de ellos son resistentes a la degradación y están presentes en la cadena alimenticia; en muchos de los casos se acumulan en el organismo[3,8,14,15] y pueden actuar de forma combinada[16].

Cierto es que los defectos congénitos pueden ser consecuencia tanto de un daño genético previo a la concepción como de la acción directa de cualquier agente sobre el embrión o el feto[17]. Ambos procesos pueden, a su vez, estar relacionados con la exposición medioambiental de la madre o el padre con anterioridad a la concepción o durante el mismo embarazo. Por esta razón es crítico, en el planteamiento de cualquier trabajo que intente explorar la validez de la hipótesis endocrina, definir *a priori* qué tipo de exposición y en qué momento debería ser evaluada, de acuerdo siempre con el mecanismo patogénico propuesto para la malformación de interés. Así por ejemplo, la exposición materna a teratógenos ocurrida durante la organogénesis general se reconoce como la causa mejor caracterizada de los defectos del niño observados al nacimiento[16]. Igualmente, otras formas y tiempos de exposición ligadas al padre pudieran ser igualmente importantes ya que la transferencia a través del semen de compuestos químicos, la contaminación del hogar por compuestos químicos aportados por el padre o el daño genético o epigenético de las células germinales del padre han sido sugeridas, en más de una ocasión, como factores de riesgo en la definición de defecto congénito. Por el contrario, rara vez se ha atribuido al daño sobre células germinales maternas una responsabilidad en la transmisión del efecto, aunque hay cierta posibilidad de que así ocurra durante la compleción de la ovogénesis antes de la fecundación[17].

En definitiva, es importante tener en cuenta que la exposición particular de la madre y el padre puede haber ocurrido en cualquier momento con anterioridad a aquel en que se produce la expresión del daño en el hijo, ya que la lesión sobre células germinales puede haber ocurrido con anterioridad a la concepción, y los agentes tóxicos responsables del daño pueden haberse acumulado en el organismo con anterioridad a la gestación. Por esta razón, cualquier estudio que se tenga por objeto la evaluación del daño reproductivo debería considerar tanto la estimación de la exposición durante la gestación, como con anterioridad a que ésta tenga lugar.

CONCLUSIONES

Los resultados sugieren que la actividad biológica correspondiente a los xenoestrógenos bioacumulados en tejido placentario es un factor de riesgo en criptorquidia e hipospadias y que esa actividad hormonal puede ser evaluada retrospectivamente mediante la aplicación de biomarcadores de exposición y efecto como el que aquí se describe.

Además, confirman que es el efecto combinado de los xenoestrógenos el factor que debe ser investigado y sitúan a la exposición ambiental en un lugar preponderante entre los factores de riesgo evidenciados en malformaciones urogenitales.

BIBLIOGRAF

1. Krimsky S. Hormonal Chaos. (2000) The Scientific and Social Origins of the Environmental Endocrine Hypothesis. Baltimore, MD: Johns Hopkins University Press.
2. Olea N, Fernández MF, Aranque P, Olea-Serrano F. Perspectivas en disrupción endocrina. Gac Sanit 2002;16:250-6.
3. Olea N, Olea-Serrano F, Lardelli-Claret P, Rivas A, Barba-Navarro A. Inadvertent exposure to xenoestrogens in children. Toxicol Ind Health 1999;15:151-8.
4. Skakkebaek NE, Rajpert-De Meyts E, Main KM. Testicular Dysgenesis syndrome: an increasingly common developmental disorder with environmental aspects. Hum Reprod 2001;5:972-8.
5. Nef S, Parada LF. Cryptorchidism in mice mutant for Ins13. Nat Genet 2000;22:295-9.
6. Sala M, Ribas-Fito N, Cardo E, De Muga ME, Marco E, Mazón C, et al. Levels of hexachlorobenzene and other organochlorine compounds in cord blood: exposure across placenta. Chemosphere 2001;43:895-901.
7. Waliszewski SM, Aguirre AA, Infanzon RM, Silva CS, Siliceo J. Organochlorine pesticide levels in maternal adipose tissue, maternal blood serum, umbilical blood serum, and milk from inhabitants of Veracruz, México. Environ Contamination Toxicol 2001;40:432-8.
8. Falcon M, Oliva J, Osuna E, Barba A, Luna A. HCH and DDT residues in human placentas in Murcia (Spain). Toxicol 2004;195:203-8.
9. Vidaeff AC, Sever LE. In utero exposure to environmental estrogens and male reproductive health: a systematic review of biological and epidemiological evidence. Reprod Toxicol 2005;20:5-20.
10. Ibarluzea Jm J, Fernández MF, Santa-Marina L, Olea-Serrano MF, Rivas AM, Aurrekoetxea JJ, Expósito J, Lorenzo M, Torné P, Villalobos M, Pedraza V, Sasco AJ, Olea N. Breast cancer risk and the combined effect of environmental estrogens. Cancer Causes Control 2004;15(6):591-600.
11. Fernández MF, Rivas A, Olea-Serrano F, Cerrillo I, Molina-Molina JM, Araque P, Martínez-Vidal JL, Olea N. Assessment of total effective xenoestrogen burden in adipose tissue and identification of chemicals responsible for the combined estrogenic effect. Anal Bioanal Chem 2004;379(1):163-70.
12. Fernández MF, Olmos B, Olea N. Exposure to endocrine disruptors and male urogenital tract malformations (cryptorchidism and hypospadias). Gac Sanit 2007;21(6):500-14. Review.
13. Sharpe RM, Skakkebaek NE. Are oestrogens involved in falling sperm counts and disorders of the male reproductive tract?. Lancet 1993;341:1392-5.
14. Lopez-Espinosa MJ, Lopez-Navarrete E, Rivas A, Fernandez MF, Nogueras M, Campoy C, Olea-Serrano F, Lardelli P, Olea N. Organochlorine pesticide exposure in children living in southern Spain. Environ Res 2008;106(1):1-6.
15. Lopez-Espinosa MJ, Granada A, Carreño J, Salvatierra M, Olea-Serrano F, Olea N.
Organochlorine pesticides in placentas from Southern Spain and some related factors.
Placenta 2007;28(7):631-8
16. Weltje L, vom Saal FS, Oehlmann J. Reproductive stimulation by low doses of xenoestrogens contrasts with the view of hormesis as an adaptive response. Hum Exp Toxicol 2005;24:431-7.
17. Garcia AM, Flecher T, Benavides FG, Orts E. Parental agricultural work and selected congenital malformations. Am J Epidemiol 1999;149:64-74.4

PAUTA DE ACTUACIÓN ANTE EL NIÑO CON CRIPTORQUIDIA

Nº Programa: 593
Autor: Dr. Manuel García Mérida.
Urología Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil de Málaga

El proceso embrionario de emigración del testículo desde su primitiva posición intraabdominal hasta su definitiva ubicación en escroto puede sufrir anomalías en su trayecto, tanto en sentido de no completar el mismo como en ubicarse anormalmente e incluso reascender después de haber descendido. En cualquier caso, esta malformación congénita siempre se traduce clínicamente en ausencia del testículo de la bolsa escrotal. La importancia de esta patología radica en su repercusión sobre la fertilidad, la mayor incidencia de tumores testiculares y la posibilidad de afectación psíquica. Se ha dicho que es más propenso a la torsión, pero actualmente no hay evidencia científica de ello.

El maldescenso testicular se puede presentar como una anomalía aislada o puede ser un signo más de ciertas anomalías congénitas, endocrinas, cromosómicas o intersexuales (síndromes de prune belly, Karpenter, Klinelferter, trisomía 13-18, etc.). En este apartado se habla fundamentalmente del maldescenso testicular aislado como enfermedad.

1. EPIDEMIOLOGÍA

Es la anomalía más frecuente del tracto genitourinario en niños (1%). La prevalencia de maldescenso testicular al nacimiento está en relación con la edad gestacional y el peso del niño; en los recién nacidos prematuros es del 30.3%, y en los recién nacidos a término del 2,5%; al tercer mes de vida la prevalencia desciende al 1%, y este porcentaje prácticamente se mantiene toda la vida. Por esta razón, los testículos que no descienden al tercer mes rara vez lo harán más tarde.

Es más frecuente en el lado derecho (70%) que en el izquierdo (30%). El lugar de detención más frecuente es la región inguinal (72%), seguido de la penoescrotal (20%) y abdominal (8%). En un 3% no existe testículo. Es bilateral en el 10-20% de los casos.

2. CLASIFICACIÓN Y TERMINOLOGÍA

Los términos criptorquidia, criptorquidismo, retención testicular, maldescenso testicular o síndrome de escroto vacío son muy frecuentes en la literatura médica pero ninguno define la localización exacta del testículo. Inicialmente se recomienda utilizar el término de **síndrome de escroto vacío** para englobar de entrada a toda esta patología pues el denominador común a toda ella es la ausencia del testículo en la bolsa escrotal. Después de la exploración física se debe emplear la siguiente **terminología** (Fig. 1):

2.1. TESTÍCULO NO PALPABLE: cuando en la exploración física no se encuentra testículo.

2.2. TESTÍCULO PALPABLE: cuando en la exploración física se evidencia un testículo fuera del escroto; en este grupo se distinguen los siguientes tipos:
– TESTÍCULO NO DESCENDIDO PALPABLE: testículos situados en el trayecto normal de descenso testicular pero que no se logran descender a escroto o sí lo hacen, al soltarlos, reascienden inmediatamente a su posición original.

– TESTÍCULO ECTÓPICO: es el situado fuera de la bolsa y del camino normal de descenso testicular.
– TESTÍCULO RETRÁCTIL (O EN ASCENSOR): son testículos de localización inguinal que se descienden a escroto donde permanecen, pero al desencadenarle el reflejo cremastérico vuelven a ascender. Se presentan entre el año y los 14 años y prácticamente no se observan fuera de estas edades.
– TESTÍCULO ASCENDIDO: son testículos que estuvieron situados en el escroto en los primeros años de vida y posteriormente ascendieron al canal inguinal. Se presenta entre el 1 y 2% de los testículos retractiles.

3. DIAGNÓSTICO.

El diagnóstico de maldescenso testicular es clínico. La historia clínica y la exploración física constituyen los pilares fundamentales para la valoración y manejo del niño con síndrome del escroto vacío (Fig. 2).

3.1. ANAMNESIS. Es importante preguntar **desde cuando** le aprecian los padres la bolsa escrotal vacía, pues si es después del año de vida, y al nacimiento tenía los testículos en escroto, nos orientará hacia un testículo retráctil o un testículo ascendido.

3.2. EXPLORACIÓN FÍSICA. Es fundamental para darle un apellido correcto al síndrome del escroto vacío. Para efectuarla correctamente y anular o minimizar el reflejo cremastérico se recomienda:

- La habitación donde se explora debe tener una temperatura agradable.
- El niño debe estar cómodo, tranquilo y relajado durante la exploración.
- El médico debe tener las manos calientes.

LOCALIZACIÓN DEL TESTÍCULO: El mejor momento para realizar el diagnóstico de maldescenso testicular es el período neonatal pues, en esta edad, el reflejo cremastérico está ausente o muy disminuido y no hay grasa, hechos que facilitan el hallazgo del teste maldescendido.

Para la **localización del testículo** se exploran, en primer lugar, las zonas más frecuentes de maldescenso (región inguinal, pubopeneana, etc.), y después las zonas de ectopia (femoral, perineal, etc.). **Los datos obtenidos en la exploración clínica deben especificar**:

– Situación del teste.
- **Comprobar hasta dónde se puede descender manualmente y si asciende o no de nuevo al soltarlo**.
- **Valorar el camino que sigue en su descenso manual**.
– Tamaño y comparación con el teste contralateral con orquidometro.
– Desarrollo de bolsa escrotal, indicativo de si está habitualmente ocupada o no. En los testículos retráctiles y en los ascendidos suele estar bien desarrollada, en el resto lo habitual es un mayor o menor grado de hipoplasia.
– Anulación del reflejo cremásterico: ayuda a distinguir los testículos retenidos de los retractiles. Este reflejo se anula cruzando las piernas, sentado con las piernas abiertas (posición de rana), o colocándolo en posición en cuclillas.
- En los **testes no palpables se recomienda realizar la maniobra de Valsalva** pues de esta forma se pueden poner en evidencia algunos testes intraabdominales.
– Características del cordón espermático: su engrosamiento sugiere una persistencia del conducto peritoneo-vaginal o un saco herniario.
– Pene: Tamaño y la posición del meato urinario. Si se observa un hipospadias proximal (periné, escroto o base del pene) o micropene se debe sospechar un trastorno de la diferenciación gonadal.

4. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

En los testículos palpables no está indicada ninguna exploración complementaria. Solo están indicadas en:
- Testículo no palpable bilateral.
- Sospecha de trastorno de la diferenciación gonadal (estado intersexual, hipoplasia testicular, hipospadias proximal, micropene, etc...). El estado intersexual se considera una urgencia relativa por el aspecto legal.

4.1. ESTUDIO HORMONAL: Entre los dos y tres meses de edad se determinaran: testosterona, FSH y LH basales para valorar la existencia de células de Leydig, y hormonas inhibidora de Müller e inhibina B para apreciar la presencia de células de Sertoli. En niños mayores de tres meses se realizará además el test de la HCG. En la anorquia las cifras de FSH están elevadas, las de testosterona disminuidas, no se detecta la inhibidora de Müller y la inhibina B está disminuida; sin embargo los niveles de LH no suelen aumentar hasta la pubertad.

4.2. DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

La medicina basada en la evidencia no recomienda ningún diagnóstico por imagen, demostrando que la exploración física realizada por un especialista es de mucha más utilidad. Prácticamente existe unanimidad en que ante un teste no palpable o en el paciente obeso, se realice una exploración con ultrasonidos (US) pues no es invasiva y tiene una sensibilidad del 76% y una especificidad del 100% en la localización testicular. Si no se evidencia testículo se procede a la laparoscopia que tiene la gran ventaja de ser, a la vez, diagnóstica y terapéutica. La Resonancia Magnética angiográfica con gadolinio permite identificar, en la fase de contraste retardado, los vasos del plexo pampiniforme y proporciona una información anatómica y morfológica, y puede identificar hasta testes desaparecidos tras torsión fetal (Sensibilidad 96%, Especificidad 100%), pero no existe aún evidencia científica del hecho. El TAC ha sido erradicado por la existencia de otros estudios libres de radiaciones ionizantes.

4.3. OTRAS EXPLORACIONES

En testículos no palpables bilaterales, sospecha de estado intersexual e hipospadias proximal asociado se debe realizar además del estudio hormonal, un **cariotipo** y una **ecografía abdominal y pelviana** para identificar la presencia de restos müllerianos.

5. TRATAMIENTO

Tiene por objeto colocar el teste en la bolsa escrotal para mejorar la fertilidad y prevenir la degeneración maligna. Además, al colocar los testículos en escroto se desarrolla un esquema corporal normal, que permite un adecuado desarrollo psicosocial. Por otro lado, se permite un diagnóstico precoz de los tumores testiculares que son entre cuatro y cinco veces más frecuentes que en la población general.

Los **testículos retráctiles** o en ascensor no precisan, por regla general, ningún tipo de tratamiento, pero requieren una consulta anual por el riesgo de ascenso.

5.1. TRATAMIENTO HORMONAL

Las hormonas se han utilizado, mucho tiempo en Europa, como tratamiento hasta que en el 2007 un grupo de trabajo nórdico realizó un metanálisis y publicó sus conclusiones. **Actualmente no se recomienda el tratamiento hormonal** por su baja efectividad, pues sólo consigue el descenso testicular en el 20% de los casos y una quinta parte de los mismos reascienden seis meses después. La efectividad parece ser mayor cuanto más abajo está situado el testículo mal descendido. Los resultados con los dos tipos de tratamiento hormonal que existen en el mercado europeo (HCG y GnRH) son prácticamente similares.

La **HCG tiene efectos secundarios** y ésta ha sido otra de las razones por las que se ha abandonado su uso. Presenta efectos androgénicos como crecimiento del pene, desarrollo vello púbico, dolor inguinal, erecciones dolorosas, y problemas de comportamiento por la liberación de testosterona. Sobre los testículos ocasiona cambios inflamatorios temporales (edema intersticial con aumento de la presión en dicha zona y extravasación de leucocitos) y apoptosis de las células germinales, lo que produce una disminución del número de las mismas y del tamaño de los testes en la época adulta. Por estas razones, actualmente se cree que la HCG puede dañar la espermatogénesis. Los efectos secundarios son dependientes de la edad y los más lesivos se han observado entre los 1 y 3 años. Debido a su baja efectividad y a sus efectos adversos sobre la espermatogénesis actualmente se prefiere la cirugía que tiene una efectividad del 95% en los testículos de localización inguinal y entre el 85 y 90% en los intraabdominales.

No existe evidencia científica de que el tratamiento hormonal, simultáneo o posterior a la cirugía, mejore la fertilidad de estos pacientes.

5.2. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

5.2.1. EDAD.

Se recomienda **realizarla a partir del primer año de vida (entre los 12 y 18 meses de edad)**, porque se ha demostrado mejor crecimiento del testículo maldescendido con respecto al contralateral escrotal, mejoría de la histología (índice de fertilidad tubular, diámetro tubular medio, número de células germinales e índice de fibrosis intersticial), de la fertilidad y disminución del riesgo de cáncer; además la cirugía es psicológicamente mejor tolerada entre los 2 y 18 meses, que posteriormente.

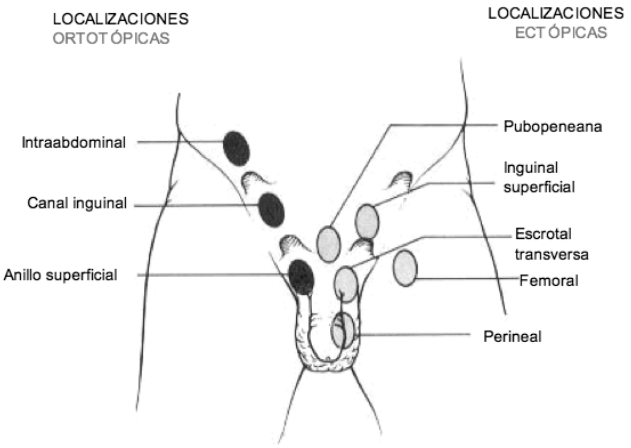
5.2.2. PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO.

El procedimiento quirúrgico tiene características distintas según el testículo sea palpable o no. Los testículos palpables se abordan a través de una incisión inguinal o escrotal alta y los no palpables a través de laparoscopia. En caso de testículos no palpables bilaterales es necesario, antes de planificar la cirugía, que el estudio hormonal ponga en evidencia la existencia de tejido gonadal. En la anorquia, se puede realizar una laparoscopia en el mismo acto de colocación de las prótesis, pero no es mandataria si no existen evidencias de la existencia de tejido testicular.

Se recomienda **respetar los siguientes principios quirúrgicos**: tratamiento de la hernia inguinal asociada, movilización del testículo y vasos espermáticos para fijación del teste en el escroto sin tensión. No se recomienda la biopsia testicular simultánea.

5. 2. 3. COMPLICACIONES QUIRÚRGICAS

Si la cirugía es realizada por un equipo de cirugía u urología pediátricas



la morbilidad es baja. Las complicaciones más comunes son las lesiones del deferente y de los vasos espermáticos, y rara vez del testículo.

6. CONTROL POSTOPERATORIO

- Se recomienda valoración de la herida operatoria (ATS/DUE) entre una y dos semanas.
- Al 6º y 12º mes de postoperatorio se realizará valoración testicular con orquimetría y será alta hospitalaria.
- Es aconsejable que los niños operados de maldescenso testicular sean controlados extrahospitalariamente (pediatra y/o médico de familia) de forma periódica (anual o bianual).
- Es útil enseñar al paciente a hacerse la autoexploración por el riesgo de malignización que es, entre cuatro y cinco veces más frecuente que en el teste de localización normal, y ocurre fundamentalmente entre la tercera y cuarta décadas de la vida.

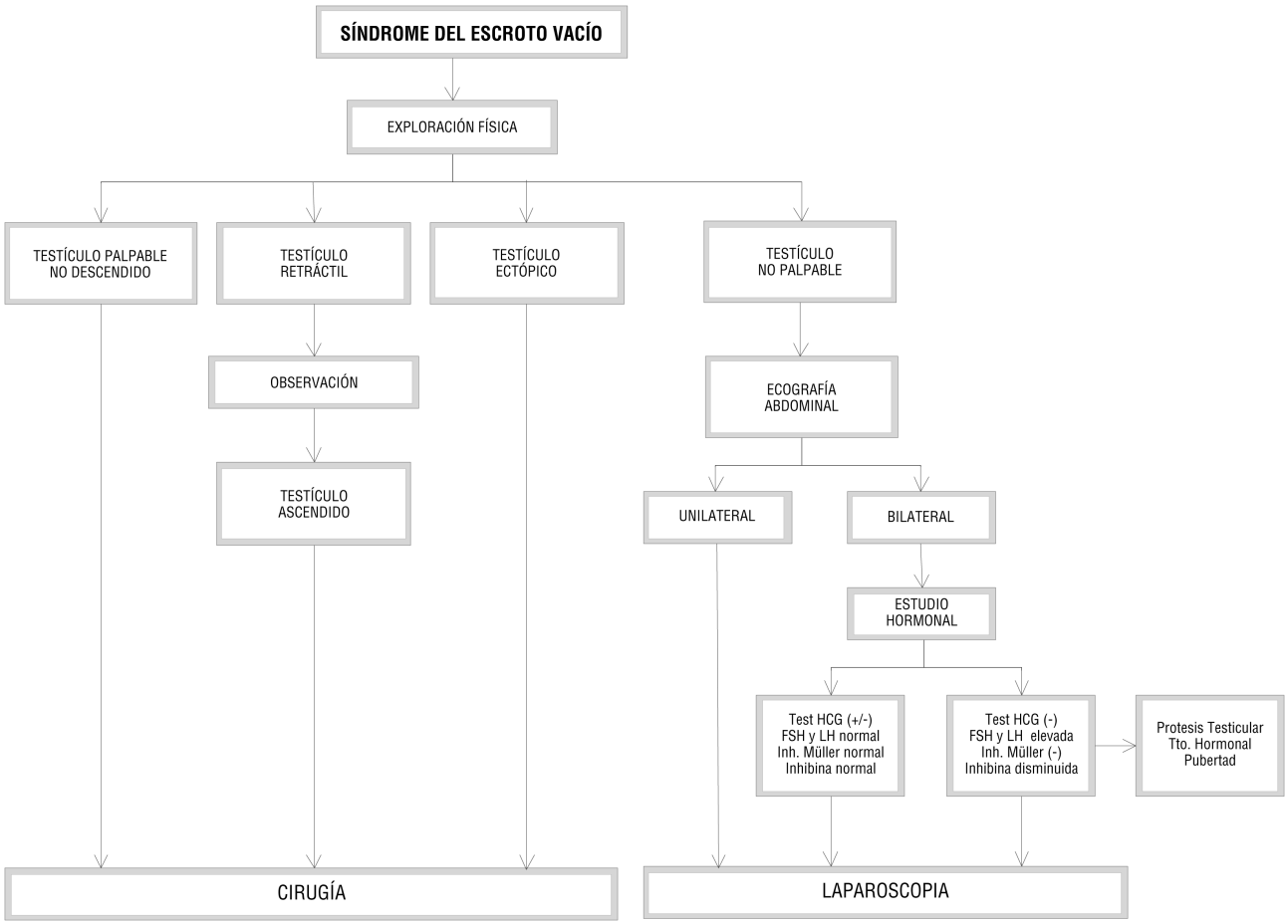


Fig 1. Localizaciones más frecuentes de maldescenso testicular. En la parte izquierda se especifican los lugares de detención en el camino habitual de descenso testicular y en la derecha las localizaciones ectopicas más frecuentes.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA.

1. Wenzler D, Bloom DA, Park JM. What is the rate of spontaneous testicular descent in infants with cryptorchidism?. J Urol 2004, 171-2: 849-51

2. Gapany C, Frey P, Cachat F, et all. Management of cryptorchidism in children: guidelines. Swiss Med WKLY 2008, 138 (33-34): 492-8.

Kolon TF. Cryptorchidism. En Kelalis-King-Belman, Textbook of Clinical Pediatric Urology, Eds. Docimo SG, Canning DA, Khoury AE. Editorial Informa Healthcare UK Ltd. London. 2007. Capitulo 74, pag. 1295-1307

3. Thorup J, Haugen S, Collin C, et all. Surgical treatment of undescended testes. Acta Pediatr 2007, 96: 631-7.

4. Gracia J, Navarro E, Guirad F, et all. Spontaneous ascend of the testis. Br J Urol 1997, 79, 113-115.

5. Gracia Romero, J et all. Clinical, Physical, sperm and hormonal data in 251 adults operated on cryptorchidism at childhood. Br J Urol 2000, 82:1100-1103.

6. Elder JS. Ultrasonography is unnecessary in evaluating boys with a nonpalpable testis. Pediatrics 2002, 110-4: 748-751

7. Martin Ritzen E, Bergh A, Bjerknes R et all. Nordic consensus on treatment of undescended testes. Acta Pediatr 2007; 96: 638-643

Wood HM, Elder JS. Cryptorchidism and Testicular Cancer: Separating Fact From Fiction. J Urol 2009, 181 (2) 452-61.

8. Kollin C, Karpe B, Hesser U et all. Surgical Treatment of unilaterally Undescended Testes: Testicular Growth After Randomization to Orquidopexy at Age 9 Months or 3 Years. J Urol 2007, 178: 1589-93.

9. Hutson JM Clarke MCC. Current management of the undescended testes. Sem Pediatr Surg 2007, 16: 64-70

10. Murphy F, Thambilipillai SP, Puri P. Orquidopexy and impact on fertility. Pediatr Surg Inter 2007, 23: 625-32

11. Barthold JS. Undescended testis: current theories of etiology. Curr Opin Urol 2008, 18: 395-400.

12. Park KH, Lee JH, Han JJ et all. Histological evidences suggest recommending orquidopexy within the firs year of life for children with unilateral inguinal cryptorchid testis. Int J Urol 2007, 14: 616-621

Mizuko K, Hayashi Y, Kojina et all. Early Orquidopexy Improves Subsequent Testicular Development and Spermatogenesis In The Experimental Rat Model. J Urol 2008, 179: 1195-9.

13. Gapany C, Frey Peter, Cachat, F et all. Management of cryptorchidism in children: guidelines. Swiss Med WKLY 2008, 138 (33-34): 492-498.

14. Ritzen E M. Undescended testes: a consensus on management. Europ J Endocrinol 2008, 159: S87–S90

15. Taran I, Elder JS. Results of orquidopexy for the undescended testis. World J Urol 2006, 24: 231-239.

REPERCUSIONES DE LA CRIPTORQUIDIA EN LA VIDA ADULTA

Nº Programa: 594
Autor: Jesús Gracia Romero
Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

Son numeros los trabajos que se plantean la repercusión en vida adulta del paciente operado de criptorquidia desde dos puntos de vista, las posibilidades de degeneración maligna y la repercusión en la fertilidad. Consecuentemente los estudios se extienden analizando la infuencia de la edad de intervención, la localización previa del teste, etc.
En términos de Medicina Basada en la Evidencia encontramos escasas publicaciones que se planteen estas cuestiones y las que se lo plantean concluyen señalando el bajo índice de evidencia. Es decir, se trata, practicamente siempre, de series de casos o grupos de consenso [1, 2].
Exponemos aquí el estado actual de la cuestión desde nuestro punto de vista y experiencia.

FERTILIDAD

Los pronósticos de fertilidad en pacientes operados de criptorquidia se realizan sobre la base de las biopsias realizadas, estudios de semen y encuestas de fertilidad.
Desde los trabajos de Mengel y Hadziselimovic, en la década de los 70, se acepta como "obligatorio" operar estos niños antes de los dos años, sobre la base de las lesiones anatomopatológicas que encontraron ya a los 2 años y que por tanto, tendrían una repercusión en la fertilidad. Actualmente la recomendación es operar a partir de los 6 meses [3]. La posiblidad del descenso espontáneo del teste hasta el año ahora parece haberse reducido hasta los 6 meses.
Nosotros hemos realizado estos mismos estudios[4] en biopsias y encontramos estas mismas lesiones, pero no compartimos las conclusiones de otros autores por las razones que se exponen a continuación. Las cifras más "normales" de Indice de Fertilidad Tubular (IFT) son las cifras que encontramos en los niños operados por debajo del primer año de vida. Después de esta edad, las cifras disminuyen, como lo hacen las de los valores normales de referencia, pero las primeras, las correspondientes a los testes criptórquidos, no se recuperan. Fig. 1

Fig. 1. Indice de Fertilidad Tubular según edad de intervención

También hemos estudiado la posible recuperación anatomopatológica del teste criptórquido rebiopsiando 12 testes. Sólo encontramos recuperación del número de gonias en uno. Otros autores han realizado rebiopsias (Bader (1971), Hecker (1967), Kiesewetter (1969), Charny (1976), Nistal (1965, 1982, 1984) y sus resultados no son siempre parecidos. En general se caracterizan por ser de un escaso número de casos, que impide sacar conclusiones.

Como señalamos arriba, actualmente se acepta que se deben operar estos niños a partir de los 6 meses de vida y que si no se hace empeora su fertilidad. Decimos que no compartimos estos pronósticos de fertilidad apoyándonos en 2 razones. Por un lado observamos que los autores que han hecho pronósticos de fertilidad hacen estudios anatomopatológicos apoyándose en el recuento de células de Sertoli, espermatogonias o medición del diámetro tubular, pero los análisis anatómicos de los testes deben ir mucho más allá de un simple recuento [5]. Por otro lado y lo que es más importante, porque cuando realizamos estudios en adultos operados de criptorquidia en edad pediátrica, no encontramos correlación entre los datos del espermiograma del adulto operado de criptorquidia en edad pediátrica y los datos de las biopsias realizadas (sobre todo recuento de espermatogonias) en el momento de la orquidopexia, biopsiando ambos testes. El coeficiente de correlación es muy bajo: r=0,007 (ó r=0,22 cuando se usa "el mejor índice de fertilidad tubular" (IFT) de los dos testes biopsiados) [6]. Fig. 2

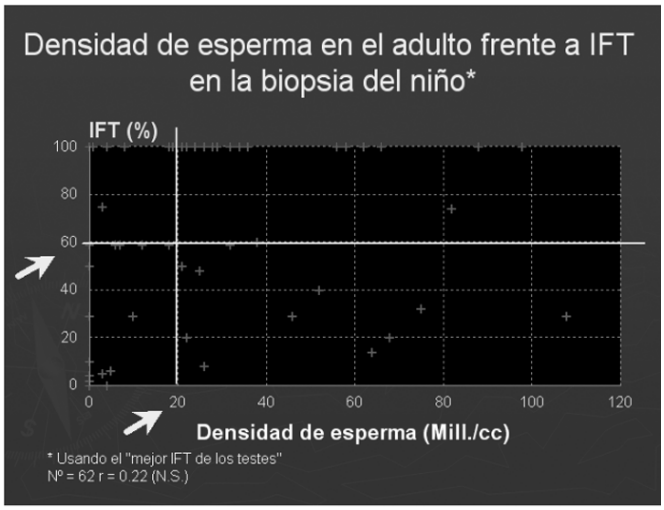
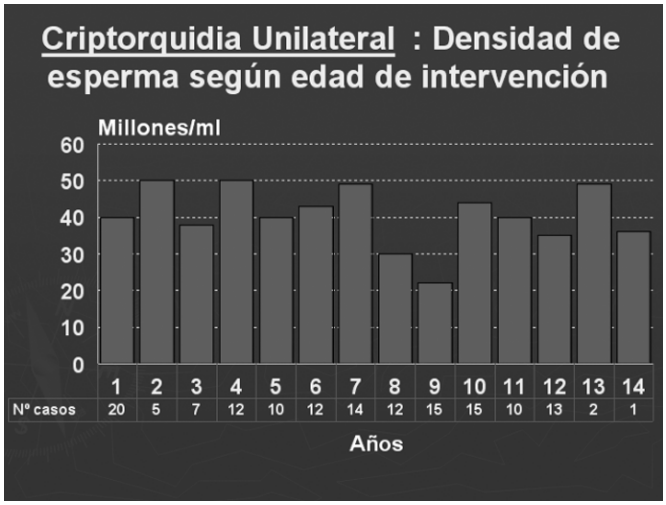


Fig. 2. Correlación entre la densidad de esperma del adulto operado de criptorquidia en edad pediátrica y las cifras de IFT de la biopsia realizada al hacer la orquidopexia. Las dos flechas señalan los valores normales de IFT (por encima de 60%) y de densidad de esperma (por encima del 20 mill./cc.).

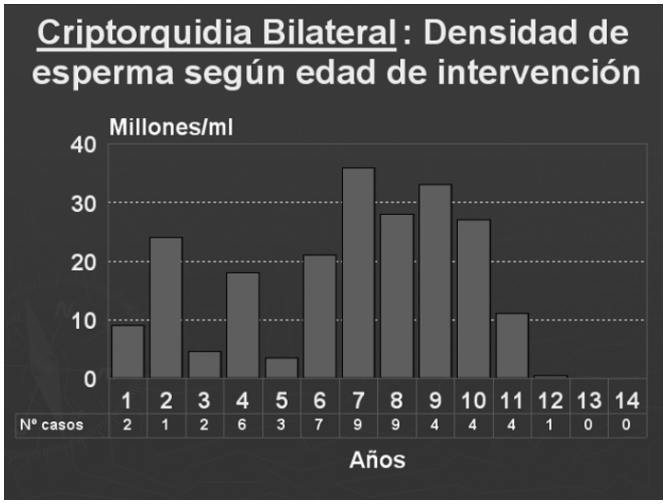
En humanos, el espermiograma es uno de los métodos más asequibles para estudiar la fertilidad, aunque la correlación con la descendencia no sea absoluta. En general se señalan azoospermias y oligospermias en la criptorquidia, especialmente en las criptorquidias bilaterales. Los estudios del semen de pacientes adultos operados de criptorquidia en edad pediátrica estan recogidos en 28 publicaciones, correspondientes a 25 autores, que presentan un total de 1556 pacientes estudiados. De estos, 251 son la base de nuestros estudios. [7]

En estas publicaciones, al igual que las que se basan en biopsias, en general se acepta la conveniencia de operar a los niños precozmente, por encontrar mayores concentraciones de esperma en los niños operados antes de los 2 años de vida. La afirmación tiene un bajo nivel de evidencia puesto que se basa en series de casos. Tampoco podemos compartir esta afirmación, apoyándonos en las siguientes gráficas. Figs. 3 y 4



Figs. 3 Densidad de esperma en pacientes adultos operados de criptorquidia y edad en la que se realizó la orquidopexia, unilateral

Es evidente que viendo la fig. 3 y la fig. 4 es muy dificil aceptar que la edad de intervención influye en la densidad de esperma. En las criptorquidias unilaterales las cifras se pueden ver enmascaradas por la producción del semen del teste contralateral, pero observando la siguente gráfica, de las criptorquidias bilaterales, llegamos a la misma conclusión, aunque con la servidumbre del escaso número de casos.



Figs. 4 Densidad de esperma en pacientes adultos operados de criptorquidia y edad en la que se realizó la orquidopexia, bilateral

En la literatura sólo encontramos una publicación prospectiva, estudiando cohortes de pacientes aleatoriamente operados de criptorquidia a los 9 meses (72) o a los 3 años (83). Miden el volumen testicular mediante ecografía a los 6, 12, 24, 39 y 48 meses. A los 4 años los operado a los 9 meses tienen un crecimiento mayor del teste en comparación con los operados a los 3 años, indicando claramente el efecto beneficioso de la intervención. Como el volumen testicular se correlaciona con la densidad del semen, concluyen recomendando la intervención precoz [8]. Pero es evidente que al valorar el crecimiento del teste hasta los 4 años, los autores no han dado el mismo periodo de tiempo para valorar su recuperación a los operados a los 9 meses que a los operados a los 3 años. ¿Qué pasará en la pubertad?.

Creemos que la discusión sobre la edad idónea de intervención no es baladí puesto que si la intervención la realiza un cirujano no experimentado en el lactante, mas de un teste se lesionará al descenderlo quirúrgicamente, sobre todo si se trata de testes "altos".

El estudio "ideal" debería relacionar la densidad del semen y paternidad con la edad de intervención y la localización previa del teste, cuestión de vital importancia puesto que los testes intrabdominales tienen siempre los peores pronósticos de fertilidad, aunque sólo se haga evidente en los casos bilaterales. En los casos unilaterales los resultados se ven alterados de nuevo por el teste contralateral. Figs. 5 y 6.

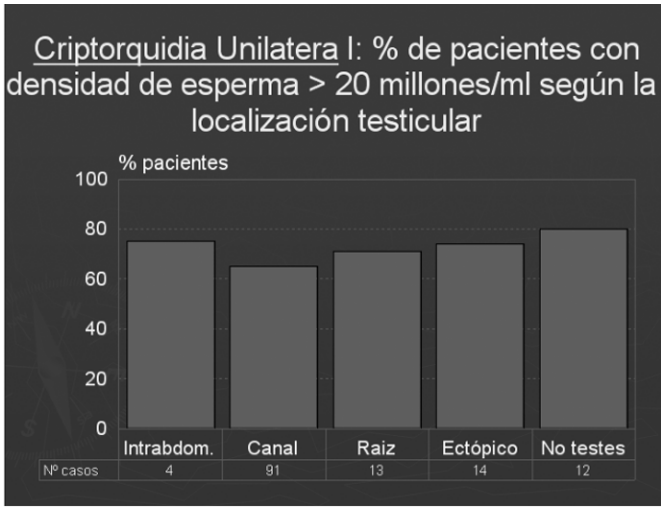


Fig. 5. Pacientes adultos operados de criptorquidia en edad pediátrica con semen normal (mayor de 20 mill./cc.) según la localización previa del teste. Casos Unilaterales

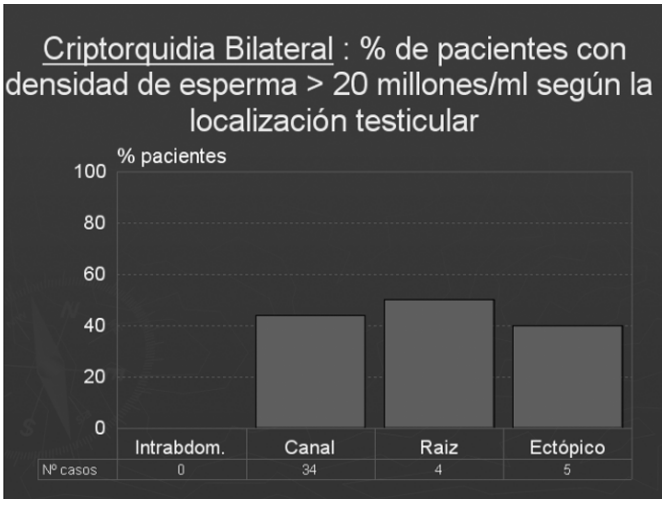


Fig. 6. Pacientes adultos operados de criptorquidia en edad pediátrica con semen normal según la localización previa del teste. Casos bilaterales

Somos conscientes que estos resultados deben ser analizados con cautela: el espermiograma es una expresión de un momento, con condiciones particulares, puede ser influenciada por el estado anímico, el estrés, la frecuencia de las relaciones sexuales, el tipo de trabajo, etc... El espermiograma sólo nos dan una idea de la fertilidad, disponemos de una sola determinación, pero aun así creemos que el espermiograma representa la fertilidad mejor que el IFT recogido de una biopsia.

El análisis del semen se debe completar con el estudio del eje hipofisario. Nosotros encontramos correlación significativa (r = - 0,45) entre espermatozoides / ml y FSH. Es decir, a mayor afectación testicular, mayores niveles de FSH.

Los estudios experimentales [9] nos han servido de referencia para los estudios clínicos. Si el teste es normal, se recupera. Demostramos que el teste de la rata, que es normal, al colocarlo en una situación similar al criptórquido, se recupera tanto desde el punto de vista anatomopatológico, como de la densidad del esperma como de la fertilidad, cruzando los animales. Pudimos ver cómo el número de espermatogonias y otras células germinales disminuye después de 21 días de retención de los testículos, pero se recuperan las cifras de normalidad 3 meses más tarde. Los espermatozoides desaparezcan por completo a los 2 meses, después de 21 días de retención, pero las cifras de espermatozoides son normales a los cinco y ocho meses. Y si cada rata criptórquida la cruzamos con 2 hembras fértiles podemos ver la fertilidad disminuye a los 2 meses, pero a los cinco y ocho meses, la tasa de fecundidad es casi del 100%.

Pero al final, la capacidad fertilizante del teste criptórquido la vamos a conocer con seguridad por los estudios de fertilidad/paternidad**.** Hablamos de infertilidad cuando tras un año de intentar la concepción ésta no se consigue. Los trabajos al respecto son escasos, se basan en encuestas y estas suelen estar sesgadas porque parece que sólo las contestan los más preocupados por el tema, es decir, los que no tienen descendencia. Por otra parte, el número de casos en los que se basan estos trabajos son muy escasos y no homogéneos en cuanto a la edad de intervención o localización del teste. En general se señalan un 80% de paternidades en las criptorquidias unilaterales y un 30% en las bilaterales.

Lee, por ejemplo, en el 2000, publica los resultados del envio de 320 cuestionarios a pacientes con criptorquidia unilateral [10]. No hay diferencias estadísticamente significativas en el semen y paternidad entre las distintas localizaciones, pero los intrabdominales son los peores. También publica en 2001 encuestas de 88 pacientes operados de criptorquidia bilateral y a 8 de estos pacientes les hace espermiograma obteniendo en todos semen de mala calidad [11]. En publicaciones previas Lee señala infertilidad en un 40% de hombres con historia de criptorquidia bilateral y 10% con historia de criptorquidia unilateral, comparado con un 5% de la poblacion control.

MALIGNIZACIÓN

El cáncer testicular es el más frecuente entre los hombres jóvenes de los países industrializados y su incidencia esta aumentando considerablemente. Entre jóvenes norteamericanos la incidencia ha aumentado de 2,8 a 6,8 por 100.000 personas-año desde 1975 a 2001 mientras que en los países escandinavos lo ha hecho de 3,5 a 10 casos por 100.000 personas-año desde 1960 a 2000 [12, 13] . Recientes publicaciones [14] señalan que el Riesgo Relativo (RR) de cáncer testicular en pacientes con criptorquidia es de 2.75 a 8 . El riesgo es menor (RR 2 - 3) en los pacientes a los que se les operó en edad prepuberal y algo mayor en pacientes con anomalias genitourinarias asociadas o testes no operados. El teste contralateral, descendido normalmente, apenas tiene riesgo. Walsh realiza un metanálisis llegando a conclusiones parecidas [15]

Swerdlow [16] manifiesta una opinión no coincidente. Estudia una cohorte de 1,075 pacientes con historia de criptorquidia durante 13 años. Estratifica los casos según la edad y el haber recibido tratamiento médico o quirúrgico. Concluye que el cáncer testicular es 7,5 veces más frecuente pero que la edad de intervención no influye. El principal factor de riesgo es la biopsia, por la agresión que supone al teste. La diferencia en los resultados con otros trabajos es que en este no hacen diferencias entre los testes descendidos con HCG y los operados. Creen que no son equiparables pero a la hora de analizar degeneración/edad de operación si los incluyen.

El 74% de los tumores de testes intrabdominales o inguinales no operados son seminomas. De los tumores malignos desarrollados después de una orquidopexia, el 63% son no-seminomas. La orquidopexia parece descender el riesgo de seminoma. En los restos testiculares que con frecuencia se encuentran al realizar una orquidopexia la posibilidad de degerneración es mínima.

Actualmente estamos estudiando desde este punto de vista a la cohorte de 251 pacientes en los que hicimos los estudios de fertilidad.

En resumen, la tesis que presentaremos en el Congreso Nacional de Pediatria es la que sigue: Sobre la base de los estudios del semen en pacientes ex-criptórquidos y los estudios experimentales en ratas afirmamos que si el teste criptórquido es normal se recuperará y si no lo es, es indiferente la edad de intervención desde el punto de vista de la fertilidad. Creemos conveniente operarlo antes de que se haga su imagen corporal con objeto de dejarlo en bolsa, accesible a la autoexploración en la vida adulta. Esta autoexploración, si se acompaña de una información médica adecuada facilitará el diagnóstico precoz de cualquier degeneración maligna [17]. Es obligación del Pediatra informar a los padres y al niño en la adolescencia, de que la criptorquidia es una enfermedad crónica, que precisa autoexploración testicular pemanente y consultar ante cualquier cambio de tamaño testicular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ritzén EM. Undescended testes: a consensus on management. Eur J Endocrinol. 2008 Dec;159 Suppl 1:S87-90. Epub 2008 Aug 26.

2. Gapany C, Frey P, Cachat F, Gudinchet F, Jichlinski P, Meyrat BJ, Ramseyer P, Theintz G, Burnand B. Management of cryptorchidism in children: guidelines. Swiss Med Wkly. 2008 Aug 23;138(33-34):492-8.

3. Hadziselimovic F and Herzog B: The importance of both an early orchidopexy and germ cell maturation for fertility. Lancet 2001; 358: 1156.

4.Gracia, J. González, N; Gomez, ME. Clinical and anatomopathological study of 2000 cryptorchid testes. British Journal Urology (1995) 75, 697-701.

5. Nistal M, Paniagua R, Riestra ML, Reyes-Múgica M, Cajaiba MM. Bilateral prepubertal testicular biopsies predict significance of cryptorchidism-associated mixed testicular atrophy, and allow assessment of fertility. Am J Surg Pathol. 2007 Aug;31(8):1269-76.

6. What is the relationship between spermaozoa per milliliter at adulthood and the tubular fertility index at surgical age for patients with cryptorchidism?. Gracia, J; Sánchez, J; García, C; Pueyo, C and

Ferrández, A. Journal of Paediatric Surgery (1998) 33 (4): 594-596.
7. Clinical, Physical, sperm and hormonal data in 251 adults operated on cryptorchidism at childhood. Gracia J, Sánchez M, Sánchez J, García, C and Ferrández, A. British Journal Urology (2000) 82:1100-1103.
8. Claude Kollin, Bengt Karpe, Ulf Hesser, Tina Granholm and E. Martin Ritzén. Surgical Treatment of Unilaterally Undescended Testes: Testicular Growth After Randomization to Orchiopexy at Age 9 Months or 3 Years. J Urol 2007 178 (4 pt2) 1589-93
9. Fertilidad tras orquidopexia prepuberal en criptorquidia unilateral. Estudio experimental. Martínez Bengoechea, J; Gracia Romero, J: Morandeira Garcia-Lacruz; Rioja Sanz, L. Actas Urológicas Españolas 18 (1): 156-158, 1994.
10. Lee P Coughlin M Bellinger M. Paternity and hormone levels after unilateral cryptorchidism: association with pretreatment testicular location. J Urol 2000 164(5) 1697-701
11. Lee P Coughlin M Bellinger M. No relationship of testicular size at orchiopexy with fertility in men who previously had unilateral cryptorchidism J Urol 2001 166(1) 236-9
*12. Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) Program SEER*Stat Database: Incidence-SEER 9 Regs Public-Use, Nov 2004 Sub, National Cancer Institute, DCCPS, Surveillance Research Program, Cancer Statistics Branch 1973- 2003. Available at http:www.seer.cancer.gov.*
13. Jacobsen R, Moller H, Thoresen SO, Pukkala E, Kjaer SK and Johansen C: Trends in testicular cancer incidence in the Nordic countries, focusing on the recent decrease in Denmark. Int J Androl 2006; 29: 199.
14. Cryptorchidism and Testicular Cancer: Separating Fact From Fiction. Hadley M. Wood and Jack S. Elder. J Urol 2009 181 (2) 452-61
15. Walsh TJ, Dall'Era MA, Croughan MS, Carroll PR, Turek PJ. Prepubertal orchiopexy for cryptorchidism may be associated with lower risk of testicular cancer. J Urol. 2007 Oct;178(4 Pt 1):1440-6; discussion 1446. Epub 2007 Aug 16.
16. Swerdlow AJ, Higgins CD and Pike MC: Risk of testicular cancer in cohort of boys with cryptorchidism. BMJ 1997; 314: 1507.
17. Husmann DA: Cryptorchidism and its relationship to testicular neoplasia and microlithiasis. Urology 2005; 66: 424.

Sábado 6 de junio, 11:30 -12:15

CONTROVERSIA

Tratamiento médico de las hiperlipemias en la infancia.

Moderador: Manuel Bueno Sánchez, Profesor Emérito de la Facultad de Medicina de la Universidad de Zaragoza.

VENTAJAS

Nº Programa: 636
Autor: Leopoldo Tapia Ceballos. Servicio de Pediatría.
Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga

Introducción

El tratamiento dietético de las hiperlipemias es de difícil cumplimiento, influyendo en ello factores de muy diversa índole: nivel económico y social, ambos cónyuges trabajando fuera de casa, niños en comedores escolares, etc... Incluso un buen cumplimiento de la dieta produce reducciones insuficientes de los lípidos, sobre todo en pacientes con hiperlipemias de causa genética. Por ello, en ocasiones se requiere tratamiento con fármacos. En la tabla 1 pueden observarse las recomendaciones actuales para el tratamiento de las hipercolesterolemias en la infancia (1). Son dos los datos a destacar: en primer lugar que se consideran como fármacos de primera elección las estatinas (sustituyendo a las resinas) y en segundo lugar que se baja la edad recomendada para su inicio de los 10 a los 8 años. Este último punto ha originado un "tormentoso debate" como bien expone un artículo recientemente publicado en el New England Journal of Medicine (2). No existen recomendaciones similares para el tratamiento de las hipertrigliceridemias en la infancia, si bien una propuesta para su manejo ha sido también publicada recientemente (3).
Con todo esto en mente, veamos algunos casos clínicos que se presentan en la práctica diaria, cuyo abordaje es complicado, sobre todo si se pretende el cumplimiento de las recomendaciones antes mencionadas.

Caso 1: Niña de 5 años diagnosticada hace 3 años de hipercolesterolemia familiar heterocigótica. Acude a la consulta tras 8 meses de dieta y sin fármacos, ya que no toleró las resinas. Analítica: CT: 415 mg/dl. C-LDL: 342 mg/dl. TG: 65 mg/dl. C-HDL: 60 mg/dl

Caso 2: Niño de 7 años remitido por hipertrigliceridemia. Una madre y hermana de 16 años en tratamiento con fenofibrato. Analítica: CT: 153 mg/dl. TG: 2.000 mg/dl. C-HDL: 20 mg/dl.

Caso 3: Niño de 11 años remitido por hipertrigliceridemia y obesidad. Padre diagnosticado de hiperlipemia mixta en tratamiento con fibratos. Analítica: CT: 244 mg/dl. TG: 272 mg/dl. C-HDL: 25 mg/dl. C-LDL: 146 mg/dl

Algunos pacientes con cuadros similares están en tratamiento farmacológico, ya que sus pediatras consideran que los beneficios del mismo superan a los riesgos, derivados estos tanto de los posibles efectos adversos de los fármacos, como de la progresión del proceso arteriosclerótico. Hoy sabemos que este se inicia en la infancia, y que su progresión se ve acelerada por las hiperlipemias y su severidad, cuya prevalencia está aumentando en la población infantil, sobre todo en relación a su asociación con la epidemia de obesidad que vivimos. Aunque ha existido una reticencia general al uso de tratamiento farmacológico para tratar las dislipemias en los niños, se va incrementando la evidencia que sugiere una efectividad y seguridad a corto y medio plazo similares a las del adulto. Los propósitos de esta parte de la ponencia son argumentar un tratamiento más precoz de las hiperlipemias (para ello es necesario examinar el proceso arteriosclerótico en niños y su relación con las anomalías de los lípidos) y destacar los conocimientos actuales en relación al uso durante la infancia de las estatinas, los fibratos y el ezetimiba, intentando establecer recomendaciones generales para su uso en niños de alto riesgo.

El proceso arterioesclerótico en niños

Como ya ha expuesto la Dra. Muñoz, existen estudios que han constatado que la enfermedad cardiovascular arterioesclerótica se inicia en la infancia y es progresiva. Aunque los estudios anatomopatológicos

son útiles, se ven limitados por la baja mortalidad entre pacientes pediátricos y por el escaso rigor con el que se pueden determinar los factores de riesgo en los sujetos autopsiados. Por ello se requieren métodos no invasivos para medir in vivo la presencia y progresión de las lesiones arterioescleróticas, habiéndose desarrollado en los últimos años dos interesantes métodos de estudio:

a) *Estudio de anomalías en la estructura vascular*: La medición del grosor del complejo íntima-media (GIM) en localizaciones estandarizadas de las arterias carótidas, como indicador de afectación vascular arteriosclerótica. Este grosor aumenta a medida que aumentan los factores de riesgo cardiovascular y algunos autores han observado que el incremento de los niveles de C-LDL puede predecir el GIM en jóvenes adultos (4).

b) *Estudio de anomalías en la función vascular*: La dilatación mediada por flujo (DMF), que permite establecer las propiedades funcionales de las arterias, incluyendo las propiedades mecánicas tales como rigidez y distensibilidad, y las propiedades adaptativas tales como la vasodilatación, en respuesta a un estímulo. La técnica, estandarizada por Correti, permite el estudio de las fases más tempranas de la arterioesclerosis (5).

Algunos estudios han mostrado tanto una alteración del DMF como un incremento del GIM en niños con hipercolesterolemias familiares, cuando son comparados con sujetos normales. Más relevante aún es el dato de que el tratamiento con estatinas, no sólo disminuye los niveles de colesterol, sino que revierte considerablemente estos fenómenos de arterioesclerosis, mejorando el DMF y reduciendo la progresión del engrosamiento de la intima-media a nivel de la carótida (6). Es más que probable que la posibilidad de reversión de estos fenómenos se vea disminuida con los años de evolución del proceso, por lo que un tratamiento precoz sería fundamental.

Fármacos hipolipemiantes

Estatinas

Mecanismo de acción

Disminuyen la síntesis endógena de colesterol mediante inhibición competitiva de la enzima HMG-CoA reductasa, enzima limitante en la biosíntesis del colesterol. Ocupan una porción del receptor bloqueando la unión del substrato al lugar de actividad enzimática (7). La inhibición de HMG-CoA reductasa también reduce los niveles intracelulares de isoprenoides, intermediarios en la biosíntesis de colesterol. Además alguna de ellas como la atorvastatina, también reduce la producción de VLDL a través de un efecto mediado por la secreción hepática de apoproteína B lo cual se asocia con una disminución de la actividad de la HMG-CoA reductasa después del tratamiento farmacológico.

Efectos adversos

Los principales encontrados en adultos han sido gastrointestinales (estreñimiento, diarrea, meteorismo, dolor abdominal y dispepsia), musculares (mialgias, rabdomiolisis), hepáticos (elevación de enzimas hepáticas), cefaleas, astenia, rash cutáneos, prurito y trastornos del sueño. De todos ellos el más alarmante es la rabdomiolisis, cuyo riesgo se incrementa si estos fármacos se dan conjuntamente con otros también metabolizados vía citocromo P450 como la ciclosporina, eritromicina, itraconazol, ketoconazol, ácido nicotínico y fibratos, especialmente gemfibrozil. Salvo la pravastatina y la rosuvastatina, todas las demás son metabolizadas por dicha enzima.

Utilización en niños y adolescentes

El hecho de que el colesterol sea un componente esencial de la estructura celular; un precursor de las hormonas esteroideas, de los metabolitos de la vitamina D y de los ácidos biliares, además de un factor primordial en la mielinización y crecimiento cerebral, ha contribuido a crear aún más incertidumbres sobre sus posibles efectos sobre los procesos fisiológicos del crecimiento y pubertad, así como sobre el sistema endocrinológico (síntesis de hormonas cuyo precursor es el colesterol: glucocorticoides, mineralcorticoides y andrógenos). Por todo ello, su incorporación al arsenal terapéutico pediátrico no ha sido todo lo rápido que hubiéramos deseado, sobre todo en pacientes prepuberales. De cualquier manera, se han obtenido resultados alentadores en los ensayos clínicos en niños y adolescentes y los efectos adversos no parecen ser mayores de los hallados en adultos. Aunque en algunos de estos ensayos el seguimiento ha sido de hasta 3 años, siguen siendo motivo de preocupación su seguridad y el cumplimiento del tratamiento a muy largo plazo, así como su impacto sobre la enfermedad clínica. Cuatro de ellas, lovastatina, simvastatina, pravastatina y atorvastatina, han sido aceptadas para uso pediátrico por la FDA. Se han publicado revisiones sobre su utilización en la infancia, concluyendo que a la vez de seguras, son muy eficaces (8-10). La reducción de los niveles de C-LDL oscila entre el 17-45% dependiendo de la estatina y dosis utilizada (tabla 2). También son efectivas reduciendo el CT (13-37%), la apolipoproteína B100 (18-34%) y los triglicéridos (hasta un 17%), con un efecto modesto sobre el C-HDL (elevaciones discretas del 1-11%). Una guía para el inicio, dosificación y monitorización de la terapia con estatinas en niños pueden verse en la tabla 3 (1). En adultos se ha observado una relación lineal entre el aumento de la dosis y el porcentaje de descenso del C-LDL, de manera de que cada vez que se dobla aquella, la reducción de este último es aproximadamente del 6%. En cuanto a los efectos adversos, no se han publicado casos de miositis, miopatía o rabdomiolisis. Se han encontrado casos de elevaciones asintomáticas de la CPK y enzimas hepáticas, que han revertido al disminuir la dosis, sin necesidad de suspender el tratamiento. Tampoco se han encontrado trastornos del crecimiento, desarrollo puberal ni del metabolismo de las vitaminas.

Ezetimiba

Mecanismo de acción

Se fija las microvellosidades del intestino delgado inhibiendo selectivamente la absorción intestinal de colesterol y de otros esteroles de origen vegetal relacionados, reduciendo su paso hacía el hígado. En estudios preclínicos no se ha observado que altere la absorción de triglicéridos, ácidos grasos, ácidos biliares, progesterona, etinilestradiol o vitaminas liposolubles.

Efectos adversos

Los principales encontrados en adultos han sido leves y pasajeros. Los más frecuentes han sido gastrointestinales (diarrea y dolor abdominal) y cefalea. Cuando se asocian con una estatina pueden aparecer astenia, estreñimiento, flatulencia y mialgias musculares (todos ellos efectos adversos de las estatinas utilizadas en monoterapia).

Utilización en niños y adolescentes

Posiblemente por su mecanismo de acción y la casi ausencia de efectos adversos, va a ir sustituyendo paulatinamente a las resinas, mucho peor toleradas y menos eficaces. En población adulta, su uso en monoterapia reduce un 20% las concentraciones de C-LDL. Yeste y cols la han utilizado en un grupo de niños entre 5-15 años de edad, obteniendo buenos resultados (11). También se ha puesto de manifiesto su eficacia en aso-

ciación con estatinas, evitando dosis altas de estas últimas. Ya han sido publicados algunos casos de utilización de esta asociación durante la infancia (12-14). La dosis administrada ha sido de 10 mg al día, la misma que en adultos. Su empleo en niños no ha sido aún autorizado por la FDA, si bien su ficha técnica contempla su uso en mayores de 10 años (sería necesario solicitar su uso compasivo en menores de esa edad).

Fibratos

Mecanismo de acción

Los fibratos son sustancias químicas derivadas del ~~ácido fíbrico~~ (ácido clorofenoxiisobutírico). Actúan estimulando los receptores nucleares denominados "receptores activados de proliferación de los peroxisomas" (PPAR) en concreto los alfa, dando lugar a un aumento del catabolismo de las partículas ricas en TG y a una disminución plasmática de las concentraciones de VLDL y TG. Producen un aumento de C-HDL y una disminución moderada del C-LDL. Los más utilizados son el bezafibrato y el fenafibrato.

Efectos adversos

Los principales encontrados en adultos han sido leves y pasajeros. Los más frecuentes han sido gastrointestinales (anorexia, sensación de opresión del estómago, náusea, elevación de transaminasas), dermatológicos (erupción cutánea, prurito, urticaria), hematológicos (citopenias), musculares (mialgias, debilidad muscular, calambres musculares y aumentos considerables de la CPK) y neurológicos (cefalea).

Utilización en niños y adolescentes

Hay aún escasos ensayos sobre su utilización en niños, si bien, muy recientemente ha sido publicada una propuesta de manejo de la hipertrigliceridemia durante la infancia en la que ocupan un papel primordial (2). En dicho trabajo recibieron tratamiento pacientes de 5 años de edad, sin que se hayan observado efectos adversos importantes. También han sido utilizados en menores de 5 años con el síndrome de Byler (colestasis familiar intrahepática) (15). Su empleo en niños no ha sido aún autorizado por la FDA. Las dosis utilizadas han sido: bezafibrato (400-600 mg/día), fenofibrato (100-300 mg/día) y gemfibrozil (600-1.200 mg/día).

Poblaciones pediátricas de riesgo

Las hiperlipemias se clasificadas en dos grupos: primarias y secundarias (16). La población pediátrica que más podría beneficiarse de una reducción de sus niveles de lípidos es la afecta de una hiperlipemia primaria, debido a que suelen presentar valores muy altos y a que son causadas por defectos genéticos, lo que las hace resistentes a las medidas dietético-sanitarias habituales. La más común es la hipercolesterolemia familiar monogénica en la que una deficiente función de los receptores de la lipoproteínas de baja densidad, produce elevaciones del CT entre 230-500 mg/dL en la forma heterocigótica y entre 600-1.200 mg/dL, en la homocigótica. Esta entidad esta claramente relacionada con un aumento de la morbilidad y mortalidad, debidas fundamentalmente a enfermedad coronaria precoz. Entre las hiperlipemias secundarias también podrían requerir tratamiento más enérgico aquellas que aparecen asociadas a otros factores de riesgo cardiovascular como obesidad, hipertensión o alteraciones del metabolismo de la glucosa, cuya entidad más representativa es el síndrome metabólico, donde, tanto la obesidad como la insulinorresistencia, juegan un papel patogénico primordial (17). Otras condiciones médicas asociadas también con hipercolesterolemias susceptibles de ser tratadas con estatinas son: la diabetes, el transplante de órganos, la infección por HIV, el lupus eritematoso sistémico y el síndrome nefrótico.

Selección del tratamiento

Si tras la instauración de las medidas dietéticas pertinentes, persisten las alteraciones bioquímicas, el tratamiento de elección va a depender del perfil de lípidos y sus niveles, los factores de riesgo asociados y fundamentalmente, de la patología de base. Resulta difícil establecer una edad para iniciar el tratamiento farmacológico, aunque en teoría, es indudable que cuanto antes mejor. Revisando la bibliografía, una edad aceptable sería entre los 5-6 años, ya que algunos de los ensayos realizados incluyen pacientes de esa edad. Merecen mención especial aquellos pacientes afectos de hiperlipemias de origen genético, resistentes a las medidas dietéticas y por ello candidatos a un inicio lo más precoz posible. Los objetivos serían conseguir niveles de C-LDL por debajo de 130 mg/dl y de TG inferiores a 150 mg/dl.

La siguiente propuesta es orientadora, siendo el médico responsable quien, teniendo en cuenta todo lo anteriormente mencionado, decidirá la opción más adecuada.

Hipercolesterolemia: dependiendo de los niveles pueden utilizarse esteroles vegetales, ezetimiba o estatinas. Así una propuesta de partida sería:

Si C-LDL entre 130-200 mg/dl iniciar tratamiento con esteroles vegetales

Si C-LDL entre 200-250 mg/dl asociar esteroles y ezetimiba (10 mg/día)

Si C-LDL mayor de 250 mg/dl asociar esteroles y estatinas.

Hipertrigliceridemia: dependiendo de los niveles pueden utilizarse ácidos grasos omega 3 o fibratos (ver figura 1). En la propuesta publicada para su manejo, no se establece límite de edad para iniciar tratamiento con fibratos (3). Con niveles de TG > 900 mg/dl debe instaurarse sin demora por el alto riesgo de pancreatitis. En caso de TG entre 450-900 mg se iniciará tras un tratamiento dietético ineficaz.

Hiperlipemia mixta: si el primer objetivo es la reducción de C-LDL comenzar con una estatina (recordar que pueden reducir los triglicéridos y aumentar el C-HDL). Para aumentar la reducción de TG pueden asociarse con ácidos grasos omega 3. Si el primer objetivo es disminuir los niveles de TG puede comenzarse con un fibrato (recordar que pueden reducir los niveles de C-LDL).

Como normas generales señalaríamos:

Conceder al menos 4 meses a cada una de las terapias iniciadas antes de realizar modificaciones. Si tras ese periodo no son efectivas pasar al escalón superior.

Por el momento, salvo en casos extremos, no asociar fármacos sobre todo estatinas y fibratos.

Para la monitorización de los efectos adversos de cualquiera de los fármacos utilizados, seguir las recomendaciones que se recogen en la tabla 1, ya que los efectos adversos de todos ellos son similares, con especial vigilancia de transaminasas y enzimas musculares.

No abandonar en ningún momento las medidas dietéticas-sanitarias iniciadas.

Para finalizar, insistir en que esta no es más que una propuesta de las muchas que podrían plantearse, posiblemente y con razón, discutida y no compartida por muchos, en resumen controvertida. Sin embargo, creo que la propia existencia de esta mesa, es fruto de la intranquili-

dad que nos causa a muchos de nosotros el hecho de dejar sin tratamiento durante algunos años a pacientes por los que pensamos, "podríamos hacer algo más".

Tabla 1. Recomendaciones para el tratamiento farmacológico de la hiperlipidemia de alto riesgo en niños y adolescentes.

A) Recomendaciones originales de la NCEP

1. Considerar tratamiento farmacológico en niños ≥ 10 años (generalmente esperar hasta la menarquia en niñas) tras al menos 6-12 meses de dieta baja en grasa y colesterol.

2. Considerar tratamiento farmacológico si:
LDL permanece ≥ 190 mg/dL, o
LDL permanece ≥ 160 mg/dL, y
Existe historia familiar de enfermedad cardiovascular temprana (<55 años)
Hay otros 2 o más factores de riesgo en el niño tras intentar controlar dichos factores.
3. Metas terapéuticas:
Mínima, LDL < 130 mg/dL
Ideal, LDL < 110 mg/dL

B) Modificaciones actuales

1. Si hay sobrepeso u obesidad junto a anomalías de los lípidos, efectuar screening de otros aspectos del síndrome metabólico.

2. Para niños que cumplen criterios para iniciar tratamiento farmacológico, se recomienda una estatina como tratamiento de primera línea. Considerar el inicio de tratamiento a partir de los 8 años de edad.

3. En niños con anomalías lipídicas de alto riesgo, la presencia de factores de riesgo adicionales pueden determinar el descender los puntos de corte de LDL para iniciar el tratamiento y los valores diana perseguidos. Estos factores de alto riesgo pueden incluir: a) sexo masculino b) fuerte historia familiar de enfermedad cardiovascular temprana y c) presencia asociada de otras alteraciones lipídicas como niveles bajos de HDL-C o altos de TG, sobrepeso, obesidad, síndrome metabólico, síndrome nefrótico, hipertensión, tabaquismo, otras enfermedades asociadas a riesgo arteriosclerótico tales como diabetes, HIV, lupus, trasplante, supervivientes de cáncer infantil.

Bibliografía

1. McCrindle BW, Urbina EM, Dennison BA, Jacobson MS, Steinberger J, Rocchini AP, et al. Drug therapy oh high-risk lipid abnormalities in children and adolescents. A scientific statement from the American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension, and Obesity in Youth Committee, Council of Cardiovascular Disease in the Young, With the 2. Council on Cardiovascular Nursing. Circulation 2007;115:1948-1967.

3. Ferranti S, Ludwig DS. Storm over statins. The controversy surrounding pharmacologic treatment of children. N Eng J Med 2009; 359: 1309-1312.

4. Manlhiot C, Larsson P, Gurofsky RC, Smith RW, Fillingham C, Clarizia NA, Chahal N, Clarke JT, McCrindle BW. Spectrum and management of hypertriglyceridemia among children in clinical practice. Pediatrics. 2009 Feb;123(2):458-65

5. Wiegman A, de Groot E, Hutten BA, Rodenburg J, Gort J, Bakker HD et al. Arterial intima-media thickness in children heterozygous for familial hypercholesterolemia. Lancet 2004;363:369-370.

6. Corretti MC, Anderson TJ, Benjamin EJ, Celermajer D, Charbonneau F, Creager MA, et al. Guidelines for the ultrasound assessment of endothelial flow-mediated vasodilatation of the brachial artery: a report of the International Brachial Artery Reactivity Task Force. J Am Coll Cardiol 2002;39:257-265

7. de Jongh S, Lilien MR, Roodt J, Stroes ESG, Bakker HD, Kastelein JJP. Early statin therapy restores endothelial function in children with familial hypercholesterolemia. J Am Coll Cardiol 2002;40:2117-2121.

Istvan ES, Deisenhofer J. Structural mechanism for statin inhibition of HMG-CoA reductasa. Science 2001; 292:1160.

8. Rodenburg J, Visser MN, Trip MD, Wiegman A, Bakker HD, Kastelein JJP. The spectrum of statin therapy in hyperlipidemic children. Seminars in Vascular Medicine 2004;4 (4):313-320.

9. Arambepola C, Farmer AJ, Perera R, Neil HAW. Statin treatment for children and adolescents with heterozygous familial hypercholesterolaemia: a systematic review and meta-analysis. Atherosclerosis 2006. Nov 9.

10. Tapia Ceballos L, Picazo Angelín B, Ruiz García C. Uso de estatinas durante la infancia. An Pediatr (Barc) 2008;68(4):385-92

11. Yeste D, Gussinyer M, Carrascosa A. Protocolo diagnóstico terapéutico de las hiperlipoproteinemias. En: SEEP editores. Actualizaciones en Endocrinología Pediátrica. 14º Curso de Formación de Postgrado. 1ª ed. Barcelona: Ediciones Médicas S.L. 2008. p.131-157

12. Gagne C, Gaudet D, Bruckert E, for the Ezetimibe Study Group. Efficacy and safety of ezetimibe coadministered with atorvastatin or simvastatin in patients with homozygous familial hypercholesterolemia. Circulation 2002;105:2469-2475.

13. Lin S, Olsson AG, Eriksson M, Rudling M, Eggertsen G, Angelin B. Autosomal recessive hypercholesterolemia: normalization of plasma LDL cholesterol by ezetimibe in combination with statin treatment. Journal of Internal Medicine 2004;256:406-412.

14. FichtIscherer S, Schmidt-Lucke C, Bojunga S, Rossig L, Heeschen C, Dimmeler S, et al. Differential effects of short-term lipid lowering with ezetimibe and statins on endothelial function in patients with CAD: clinical evidence for "pleitropic" functions of statin therapy. Eur Heart J 2006;27:1182-1190.

15. Nagasaka H, Yorifuji T, Hirano K, Ota A, Toyama-Nakagawa Y, Takatani T, et al. Effects of bezafibrate on dyslipidemia with cholestasis in children with familial intrahepatic cholestasis-1 deficiency manifesting progressive familial intrahepatic cholestasis. Metabolism 2008;58(1):48-54

16. McCrindle BW. Hyperlipidemia in children. Thrombosis Research 2006;118(1):49-58

17. Tapia Ceballos L. Síndrome Metabólico en la infancia. An Pediatr (Barc) 2007;66(2):159-166

Ensayo	Tratamiento	Edad media Años(rango)	Seguimiento (semanas)	Reducción media LDL(%)
Knipscheer et al	Pravastatina 5-20mg	12 (8-16)	12	23-33
Lambert et al	Lovastatina 10-40mg	12.8	8	21-36
Couture et al	Simvastatina 20mg	12.6 (8-17)	6	31-38
Stein et al	Lovastatina 10-40mg	13.2 (10-17)	48	17-27
Stefanutti et al	Simvastatina 10 mg	9 (4-12)	52	29
Ducobu et al	Simvastatina 10-40mg	<17	104	37
De Jongh et al	Simvastatina 10-40mg	14.2 (10-17)	48	31-41
Athyros et al	Atorvastatina 10-40mg	13 (10-17)	156	45
Dirisamer et al	Simvastatina 5-20mg	13 (10-17)	52	25-36
McCrindle et al	Atorvastatina 10-20mg	14.1 (10-17)	26	40
Wiegman et al	Pravastatina 20-40mg	13 (8-18)	104	27

Tabla 2: Revisión de ensayos con estatinas en niños*

** Las citas bibliográficas completas pueden encontrarse en el artículo reseñado en la cita bibliográfica nº 10*

Tabla 3. Recomendaciones para el uso de estatinas en niños y adolescentes con hiperlipidemia

Selección de pacientes

1. Iniciar siguiendo los criterios actuales (ver tabla 4)
2. La edad y nivel de LDL al cual iniciar el tratamiento con estatinas puede verse influido por otros factores de riesgo cardiovascular, así como por la presencia de xantomas cutáneos.
3. En general, no empezar hasta los 10 años de edad en varones y preferentemente hasta la menarquia en niñas. Idealmente estadios de Tanner 2
4. Asegurarse de que no existen contraindicaciones para el tratamiento con estatinas (enfermedad hepática importante, paciente HIV en tratamiento con inhibidores de proteasas o azoles, adolescentes embarazadas...)

Inicio y dosificación

1. Empezar con la dosis más baja una vez al día, generalmente al acostarse. Medir niveles basales de CPK, ALT y AST.

2. Instruir al paciente para que comunique cualquier efecto adverso, sobre todo las molestias musculares, de forma inmediata.

3. Advertir sobre interacciones con otros fármacos, sobre todo eritromicina, ciclosporina, medicación frente a HIV, algunos antifúngicos, etc.

4. La meta es conseguir niveles de LDL: mínimo <130 mg/dL, ideal: <110 mg/dL

5. Tras 4 semanas de tratamiento, determinar: perfil de lipoproteínas en ayunas, CPK, ALT, AST. Nos debe preocupar si:
   - CPK 10 veces por encima del límite superior de la normalidad (considerar la posible influencia de ejercicio físico intenso)
   - ALT o AST tres veces por encima del la normalidad.

6. Si se consiguen los valores diana de LDL y no hay anomalías de laboratorio, continuar el tratamiento y repetir control analítico a las 8 semanas y a los 3 meses.

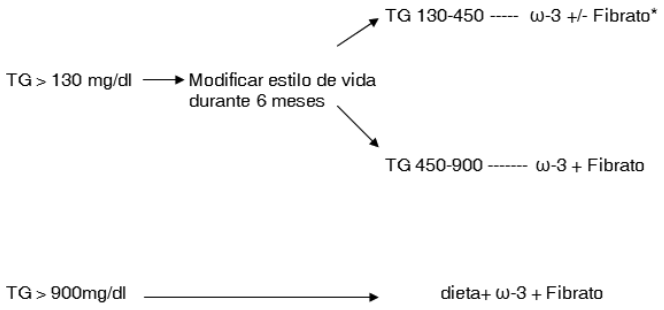
7. Si hay anomalías de laboratorio o aparecen síntomas, suspender temporalmente el fármaco y repetir analítica en 2 semanas. Cuando los valores retornen a la normalidad, el fármaco puede reiniciarse con monitorización estrecha.

8. Si no se alcanzan los valores diana, doblar la dosis, y repetir la analítica a las 4 semanas. Continuar aumentando la dosis de forma progresiva hasta la dosis máxima recomendada, hasta conseguir niveles diana de LDL o aparición de signos de toxicidad.

Seguimiento

1. Monitorizar crecimiento (peso, talla, índice de masa corporal, estadio de Tanner).
2. Monitorizar perfil de lipoproteínas en ayunas, CPK, ALT y AST cada 3-6 meses.
3. Insistir al paciente sobre medidas dietéticas e informar sobre otros factores de riesgo tales como sobrepeso, sedentarismo, tabaquismo.

Figura 1. Propuesta de tratamiento de la hipertrigliceridemia



w-3: ácidos grasos omega-3. * En este caso si los niveles de LDL-C > de 160 mg/dl valorar iniciar con estatinas en vez de fibratos, ya que pueden disminuir los niveles de TG. En todos los demás supuestos si LDL-C > de 160 mg/dl valorar asociar ezetimiba (10 mg/día).

INCONVENIENTES

Nº Programa: 637
Autora: Mª Teresa Muñoz Calvo.
Servicio de Endocrinología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Departamento de Pediatría. Universidad Autónoma de Madrid

DESARROLLO DE ATEROSCLEROSIS EN LOS NIÑOS

El desarrollo de la aterosclerosis es un proceso que se inicia en la infancia y que progresa con una velocidad que depende de la presencia o ausencia de determinados factores de riesgo cardiovascular (FRCV), como han demostrado diferentes estudios como el Pathobiological Determinants of Atherosclerosis in Youth (PDAY) y el Bogalusa Heart Study. El estudio PDAY demostró que la presencia de estrías grasas y placas fibrosas en sujetos jóvenes se asociaba con niveles elevados de colesterol y de la tensión arterial (1). El estudio Bogalusa Heart Study evaluó la presencia y la extensión de las lesiones ateroscleróticas en individuos que fallecieron por causas acciden-

tales. Las estrías grasas estaban presentes en casi el 50% de los individuos en la infancia y en casi el 70% de adultos jóvenes, y la extensión de estas lesiones ateroscleróticas se correlacionaban con los niveles de colesterol total (CT), colesterol unido a las lipoproteínas de baja densidad (C-LDL) y triglicéridos (2). Asimismo, en los niños cuyas madres habían presentado hipercolesterolemia durante el embarazo, se observó que estas lesiones progresaban más rápidamente que en el caso de niños con madres normocolesterolémicas (3), los autores sugieren que la hipercolesterolemia durante el embarazo podría inducir cambios en la aorta fetal que pueden predisponer en los niños a la formación de estrías grasas y, por consiguiente, a un mayor riesgo de aterosclerosis.

Más recientemente, los métodos incruentos por la imagen han permitido el estudio del desarrollo de la aterosclerosis. El estudio Muscatine utilizó la ecografía de las arterias carótidas, para evaluar el espesor de la íntima y la media, que es un indicador del proceso aterosclerótico en los adultos, y demostró que el aumento de espesor de la íntima y la media se asociaba con incrementos del CT y otros FRCV como la hipertensión arterial en la infancia (4). La alteración de la función endotelial ha sido descrita en niños con hiperlipemias y esta relacionada con la fisiopatología de la aterosclerosis. El estudio STRIP realizó en un grupo de niños desde los 7 meses a los 11 años de edad, una intervención dietética con disminución del aporte de grasa saturada, y observó una mejoría de la función endotelial sólo en los varones, este efecto podría ser explicado, al menos en parte, por la disminución de los niveles de colesterol (5).

El desarrollo de enfermedades cardiovasculares (ECV), principal causa de muerte en los países industrializados, es un proceso multifactorial asociado a factores de riesgo no modificables, tales como la edad, el sexo y los antecedentes genéticos, y con otros modificables, de entre los que destacan las concentraciones elevadas de C-LDL (6).
Las concentraciones plasmáticas de CT reflejan una situación compleja con múltiples dependencias, las de origen genético, las derivadas de la situación ambiental (tipo de dieta y grado de ejercicio físico) y las consideradas poligénicas, que dependen de la interacción de algunos determinantes genéticos con la influencia derivada de los dietéticos (6). Los factores genéticos son poco modificables y los dietéticos muchas veces tienen su origen en la infancia; por lo tanto, una educación adecuada podría desempeñar un papel preventivo sobre el desarrollo futuro de ECV.

BÚSQUEDA SELECTIVA

Se han realizado diferentes recomendaciones para el despistaje, diagnóstico y tratamiento de las diferentes dislipemias en la infancia por los diferentes consensos, como el National Cholesterol Education Program (NCEP) Expert Pannel on Blood Cholesterol Levels in Children and Adolescents en 1992 (7) y recientemente la Academia Americana de Pediatría (AAP) en 2008 (8).

Actualmente, se acepta casi unánimemente la búsqueda selectiva de los niños y adolescentes con riesgo de presentar ECV, con arreglo a los criterios siguientes:
1. Si los padres o abuelos han necesitado antes de los 55 años cirugía de derivación coronaria o realización de angioplastia coronaria.
2. Si los padres o abuelos han padecido antes de los 55 años algunas de las formas de cardiopatía isquémica: un infarto agudo de miocardio, insuficiencia cardíaca, angina de pecho, enfermedad vascular periférica, accidente cerebrovascular o muerte cardíaca repentina.
3. Si se ha comprobado que los familiares adultos directos tienen niveles de CT elevados (valores superiores a 240 mg/dl).
4. Aquellos niños y adolescentes en los que se desconocen antecedentes familiares patológicos, pero presentan otros factores de riesgo (obesidad, tabaquismo, inactividad física, niveles disminuidos de C-HDL y diabetes mellitus).
5. En niños con sobrepeso (IMC P 85-94) u obesidad (IMC>P 95), aunque no existan otros FRCV.

El NCEP (7) considera que la actitud a seguir ante una hipercolesterolemia en la infancia y la adolescencia dependerá de los niveles de C-LDL. De todos los parámetros lipídicos, el C-LDL es el que ha mostrado una mayor relación con la aterosclerosis. En nuestro país, según los diferentes estudios epidemiológicos realizados (9), se consideran niveles altos de C-LDL los superiores a 135 mg/dl, valores límite entre 115-134 mg/dl y valores normales los inferiores a 115 mg/dl. Los niveles de lipoproteínas deben ser repetidos al menos en dos ocasiones antes de realizar cualquier tipo de intervención médica. La actitud ante una hipercolesterolemia en la edad pediátrica está expuesta en la Figura 1.

GUÍA PARA EL TRATAMIENTO DE LAS HIPERLIPEMIAS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

TRATAMIENTO DIETÉTICO

Es menester dejar constancia de que el tipo y cantidad de grasa ingerida es el factor que determina principalmente las concentraciones de CT y su distribución lipoproteica. La dieta es un factor exógeno importante que influye sobre los niveles plasmáticos del CT y especialmente del C-LDL; otros factores, entre ellos la presencia de productos de oxidación de los lípidos transportados por las LDL, desempeñan un importante papel en las primeras etapas del proceso aterosclerótico (7,8).

En el estudio DISC (10), realizado en niños con edades comprendidas entre 8 y 10 años y tras un seguimiento de tres años, se observó que el consumo total de grasas en el grupo de intervención y en el grupo control representaba, respectivamente, un 29% y un 33% del aporte calórico diario.

Tonstad y Sivertsen (11) han demostrado que algunos micronutrientes como la tiamina, niacina, ácido fólico, vitamina C, magnesio e hierro, se incrementan con la disminución del aporte de grasa, esto es debido al mayor aporte de frutas, verduras y cereales. Estos resultados concuerdan con otros estudios que demuestran que el consumo de dietas bajas en grasas mejora los aportes de otros nutrientes en comparación con la población normal que recibe una dieta normal.

1. Intervención dietética: cuándo y cómo

Los diferentes Comités de Nutrición han realizado las siguientes puntualizaciones:

Por debajo de los 2 años no es necesario, ni prudente, la restricción de grasas o calorías en la dieta de un niño sano. La lactancia materna representa la alimentación óptima desde el punto de vista nutricional. Sin embargo, algunos estudios como el Special Turku Coronary Risk Factor Intervention Project for Babies (STRIP) (12) en niños a partir de los 7 meses de edad, en los que se administró una dieta con un aporte de grasa total < 30%, de grasa saturada < 10% y un aporte de

colesterol < 200 mg/día, no se detectaron efectos adversos sobre el crecimiento y el desarrollo neurológico, observándose además disminución de los niveles de C-LDL y de la prevalencia de obesidad. Estos resultados indicarían la ausencia de daño asociado con prudentes cambios dietéticos, e incluiría el empleo de menor grasa láctea en los niños después del año de vida.

Por encima de los 2 años, es conveniente modificar la dieta del niño reduciendo la grasa a un 30% del total de las calorías; los ácidos grasos saturados (AGS) no serán más del 10% de aquélla, los ácidos grasos poliinsaturados (AGP) serán de un 10%, los ácidos grasos monoinsaturados (AGM) entre un 15 y un 20% y el aporte de colesterol será menor de 300 mg/día (7,8).

Durante toda la infancia y adolescencia, es esencial un aporte adecuado de energía y nutrientes para que el crecimiento sea normal. Las modificaciones en la dieta deben introducirse de manera progresiva, lo cual será beneficioso para el niño y su familia.

El objetivo primordial del tratamiento dietético de las hiperlipidemias será lograr que los niveles de C-LDL disminuyan, consiguiendo un descenso de un 10 a un 15%, aunque existen grandes variaciones individuales (7).

El seguimiento terapéutico de la dieta en las hipercolesterolemias (C-LDL límite y alto) está expuesto en la figura 2. En la "dieta 1" el aporte de grasa total será menor del 30% del total de calorías, correspondiendo a los AGS menos del 10% de éstas y siendo la ingesta de colesterol menor de 300 mg/día (Tabla 1). Si después de varios meses con esta dieta no se han conseguido los resultados esperados, hay que proponer la "dieta 2" (Tabla 1). Esta última aporta menos del 7% de las calorías en forma de AGS y una cantidad de colesterol menor de 200 mg/día . A ésto se añadirá en cuantía adecuada de nutrientes, vitaminas y minerales. Es importante que la instauración de esta dieta necesite la participación de un dietista para ayudar a la familia a realizar los cambios adecuados, sin comprometer la buena nutrición. El ambiente familiar es importante para ayudar a los niños y adolescentes a realizar las mejores elecciones y mantener una dieta sana.

La American Heart Association (13) y la AAP (8) han ofrecido unas recomendaciones dietéticas basadas en las nuevas pautas dietéticas para niños mayores de 2 años de edad y adolescentes. La ingesta calórica debe ser adecuada con la suficiente actividad física, para conseguir un peso adecuado. Se deben consumir más frutas, verduras, pescados, cereales integrales y productos lácteos desnatados. Se recomienda la disminución de zumos de frutas, bebidas y alimentos edulcorados con azúcar y sal. Además, recomiendan una ingesta de ácidos grasos *trans* (alimentos procesados y preparados) de <1% de las calorías totales.

Los controles se realizarán a las 6 semanas de comenzado el tratamiento dietético. Si el paciente no ha cumplido la dieta prescrita, se realizarán nuevas recomendaciones de la "dieta 1", volviendo a evaluar a los 3 meses. Si no se obtienen los resultados adecuados, hay que pasar a la "dieta 2". Tres meses más tarde, en algunos niños, pueden persistir niveles elevados de C-LDL, por lo que necesitará tratamiento con fármacos (Figura 2).

2. Dieta baja en grasa y cambios en los niveles lipídicos

Los primeros estudios que analizaron el efecto cuantitativo de cada clase de ácido graso sobre las concentraciones plasmáticas de colesterol demostraron que la modificación interindividual en la respuesta de las concentraciones de CT es extraordinariamente variable entre diferentes sujetos. En algunos individuos, las concentraciones de CT descienden de forma sorprendente tras seguir una dieta pobre en colesterol y grasa saturada (14).

Estudios realizados en niños con hipercolesterolemias poligénicas o familiares han demostrado disminuciones de los niveles de CT o C-LDL del 6 al 20% tras tratamiento dietético. En los estudios DISC (10) y STRIP (12), los efectos de la dieta sobre los niveles de C-LDL fueron pequeños. En el estudio DISC, la disminución en los niveles de C-LDL en los grupos de intervención y control era muy reducida, y la diferencia ajustada entre ambos grupos con respecto al C-LDL era sólo de 3 mg/dl. En el estudio STRIP, los niveles de CT se reducían sólo en los varones entre las edades de 7 y 36 meses.
Un estudio realizado en nuestro país (15), en un grupo de 180 pacientes entre 2 y 18 años de edad, con diferentes tipos de dislipemias primarias, mostró que con tratamiento dietético (Dieta 1 y 2 del NCEP) sólo el 8-12% de los niños alcanzaban en algún momento de su evolución el objetivo recomendado por el NCEP. En el caso de la hipercolesterolemia heterocigota, se produjo un descenso del 10% del CT, C-LDL y apo B, y sólo en el 8% descendieron los niveles de LDL por debajo de 130 mg/dl.

Las dietas bajas en grasa pueden modificar, también, los niveles de lipoproteínas de alta densidad (C-HDL). En el estudio DISC (10), los niveles de C-HDL eran más bajos en el grupo de intervención que en los controles después del primer año, pero este hecho no se observó después de los tres años de seguimiento. Por el contrario, en el estudio STRIP (12), los niveles de C-HDL se incrementaban ligeramente en el grupo de intervención con respecto al grupo control.

3. Dieta baja en grasa y crecimiento

La disminución del aporte de grasas y colesterol que sufren con frecuencia los niños que presentan una hipercolesterolemia puede tener repercusiones sobre su crecimiento. Se ha recomendado prudencia acerca de la utilización de dietas demasiado restrictivas; ya que, al disminuir la ingesta de grasa se corre el riesgo de no proporcionar suficiente energía para asegurar un óptimo crecimiento (16).

En niños con hipercolesterolemia familiar heterocigota, se han descrito alteraciones del eje de la hormona de crecimiento (GH), con incremento en la amplitud de los picos de secreción de la misma, niveles normales o disminuidos del factor de crecimiento semejante a la insulina número 1 (IGF-I), y respuesta normal de la GH a los estímulos farmacológicos, un patrón similar al observado en situaciones de resistencia parcial a la GH, como en el que se produce en algunas enfermedades crónicas y que pueden determinar alteraciones en el crecimiento (16).

Nosotros hemos estudiado 23 niños prepúberes diagnosticados de diferentes dislipemias primarias durante un periodo de un año. Tras el diagnóstico de la dislipemia, se pautó la "dieta 1" de la Academia Americana del Corazón, adaptándola a las tablas españolas de composición de alimentos. Durante el año de tratamiento dietético, los

pacientes no presentaron alteraciones de la curva de crecimiento ni del desarrollo madurativo óseo. No se observaron alteraciones importantes en el eje de GH, salvo concentraciones disminuidas de IGF-I sólo en los pacientes con hipercolesterolemia familiar heterocigota. Su normalización tras un año de tratamiento dietético, sugiere que estos pacientes podrían recibir dietas inadecuadas, que condicionarían un cierto grado de malnutrición leve (17).

4. Otros abordajes no farmacológicos

El aumento de la ingesta de fibras puede ser útil en la disminución de los niveles de C-LDL, en torno al 5-10%, ya que ésta se fija al colesterol en los ácidos biliares, eliminándose por la circulación enterohepática. La dosis adecuada (AAP) se calcula como la edad del niño + 5 g/día hasta una dosis de 20 g/día a los 15 años de edad (8).
Los estanoles y esteroles de plantas se añaden a las margarinas, zumos de naranja, yogur líquido, barras de cereales y suplementos dietéticos. Estos compuestos actúan disminuyendo la absorción intestinal de colesterol exógeno de origen alimentario así como del colesterol endógeno de origen biliar, demostrándose en adultos una disminución del CT de un 10-15% con mínimos efectos adversos. El estudio STRIP demostró que la ingestión de esteroles vegetales de 20g/día en niños, produjo una disminución de los niveles de C-LDL de un 8%. La seguridad de estos compuestos no está suficientemente establecida, ya que pueden disminuir la absorción de vitaminas y betacarotenos solubles (12).

El aumento de la actividad física es útil en niños y adolescentes, ya que ésta afecta principalmente a las concentraciones de C-HDL y triglicéridos, y también se ha demostrado beneficiosa para los niveles de C-LDL.

Las proteínas de soja disminuyen los niveles de triglicéridos y C-VLDL e incrementan los niveles de C-HDL. Los suplementos de una dieta baja en grasa enriquecida en ácidos grasos omega -3, con altas concentraciones de ácido eicosapentanoico y ácido docosahexanoico (Omacor®), disminuye significativamente los niveles de triglicéridos e incrementa no significativamente las LDL grandes un 91% y disminuye las LDL pequeñas un 48%. Es bien tolerado, con escasos efectos secundarios (gastrointestinales, hiperglucemia y elevaciones de las enzimas hepáticas) (18).

GUÍA PARA EL USO DE FÁRMACOS

El tratamiento farmacológico debe reservarse para aquellos individuos en los que tras un periodo razonable de intervención dietética no se han conseguido los objetivos deseados. Teniendo en cuenta que dicho tratamiento es, en principio, de por vida y que todas las sustancias tienen efectos secundarios, la elección del fármaco constituye un problema de suma importancia (19).

Los diferentes consensos y guías clínicas recomiendan el inicio del tratamiento farmacológico a partir de los 10 años de edad o en varones al inicio de la pubertad (Tanner II) y en mujeres tras la primera menstruación, después de un tratamiento dietético adecuado de seis meses a un año, siempre y cuando, transcurrido este tiempo, no se haya conseguido reducir las cifras de C-LDL a la normalidad (7,8, 14). Sin embargo, en ciertos casos de niños con niveles excesivamente elevados de CT, el especialista podría decidir iniciar el tratamiento farmacológico en edades más tempranas, siempre que haya cumplido previamente las recomendaciones antes descritas.

La terapéutica farmacológica deberá intentarse cuando:
- El C-LDL sea superior a 190 mg/dl.
- El C-LDL sea mayor a 160 mg/dl y existan antecedentes familiares de ECV o el niño tenga dos o más factores de riesgo cardiovascular.

El objetivo del mismo será lograr que los niveles de C-LDL estén por debajo de 130 mg/dl. Otros marcadores de riesgo aterogénico a considerar son los niveles de apo B, que es un buen parámetro de valoración de respuesta al tratamiento dietético y farmacológico. Además, los niveles de Lp(a) son predictores de ECV y constituyen un factor de riesgo añadido a valorar cuando hay que tomar una decisión terapéutica (7,8).

Los fármacos de uso pediátrico están expuestos en el documento adjunto a esta mesa de controversia (Dr. L. Tapia Ceballos).

En el año 2008, la AAP recomienda cribados más exhaustivos, mejorar la grasa dietética y disminuir la edad en la que puede ser instituida el tratamiento farmacológico a los 8 años, incluyendo las estatinas como potenciales agentes farmacológicos de primera línea (8).

Recientemente Ferranti y Ludwigs (20), publican un artículo de controversia acerca de las recomendaciones de la AAP sobre el uso pediátrico de estatinas en niños. Consideran que las estatinas tienen un perfil de seguridad y de efectos aceptables a en los adultos, pero se dispone de datos limitados y a corto plazo que demuestren la seguridad de las estatinas en niños; además, existe la preocupación de que a largo plazo pueden producir alteraciones en los sistemas nervioso central, inmune y hormonal, y en el metabolismo energético. Asimismo, opinan que en la obesidad, la dislipemia y la hipertensión arterial, debería intentarse un tratamiento de primera línea no farmacológico.

CONCLUSIONES

La hiperlipemia es un factor muy importante en el desarrollo de la aterosclerosis y de las ECV, pero no es el único, por lo que es necesario tener en cuenta otros factores que también son relevantes entre otros: la hipertensión arterial, la obesidad, la vida sedentaria, la diabetes mellitus y el hábito tabáquico.

Durante la infancia y la adolescencia el tratamiento de la hiperlipemia debe ser principalmente dietético, siguiendo las recomendaciones de los diferentes Comités de Nutrición y controlando los posibles efectos secundarios de la restricción de la grasa.

El tratamiento farmacológico sólo se empleará en niños de alto riesgo, con el objetivo de disminuir los niveles de C-LDL al menos un 15%.

BIBLIOGRAFÍA

1. McGill HC, McMahan CA, Zieske AW, Malcom GT, Tracy RE, Strong JP. Effect of nonlipid risk factors on atherosclerosis in youth with favorable lipoprotein profile. Pathobiological Determinants of Atherosclerosis in Youth (PDAY) Research Group. Circulation 2001; 103: 1546-1550

2. Berenson GS, Srinivissan SR, Bao W, Newman WP, Tracy RE, Wattigney WA. Association between multiple cardiovascular risk factors and atherosclerosis in children and young adults. The Bogalusa Heart Study. N Eng J Med 1998; 338: 1650-1656.

3. Napoli C, Glass Ck, Witzum JL, Deutsch R, Darmiento FP, Palinski W. Influence of maternal hypercholesterolemia during pregnancy on progression of early atherosclerotic lessions in childhood: Fate of Early Lesions in Children (FELIC) Study. Lancet 1999; 354: 1234-1241.

4. Davis PH, Dawson JD, Riley WA, Lauer RM. Carotid intimal-medial thickness is related to cardiovascular risk factors measured from childhood through middle age: The Muscatine Study. Circulation. 2001; 4;104:2815-9.
5. Raitakari OT, Rönnemaa T, Järvisalo MJ, Kaitosaari T, Volanen I, Kallio K. et al. Endothelial function in healthy 11-year-old children after dietary intervention with onset in infancy: the Special Turku Coronary Risk Factor Intervention Project for children (STRIP). Circulation. 2005;112:3786-94
6. Spiotta RT, Luma GB. Evaluating obesity and cardiovascular risk factors in children and adolescents. Am Fam Physician. 2008;78(9):1052-8
7. National Cholesterol Education Program. Report of the Expert Panel on Blood Cholesterol Levels in Children and Adolescents. Pediatrics. 1992; 89: 525-584.
8. Daniels SR, Greer FR; Committee on Nutrition. Lipid screening and cardiovascular health in childhood. Pediatrics. 2008 ;122:198-208.
9. Plaza I, Mariscal RP, Muñoz MT, Ros-Jellici J, López D, Madero R et al. Fuenlabrada study: lipid and lipoprotein levels in children and adolescents associated with ischemic cardiopathy prevalence among their relatives. Rev Esp Cardiol. 1990 ;43:212-8.
10. Writing Group for the DISC Collaborative Research Group. Efficacy and safety of lowering dietary intake of fat and cholesterol in children with elevated low-density lipoprotein cholesterol: The Dietary Intervention Study in Children (DISC). JAMA 1995; 273: 1429-1435.
11. Tonstad S, Silvertsen M. Dietary adherence in familial hypercholesterolemia. Am J Clin Nutr 1997; 65: 1018-1026.
12. Niinikoski H, Lagström H, Jokinen E, Siltala M, Rönnemaa T, Viikari J, et al.. Impact of repeated dietary counseling between infancy and 14 years of age on dietary intakes and serum lipids and lipoproteins: the STRIP study. Circulation. 2007;116:973-974.
13. American Heart Association Nutrition Committee, Lichtenstein AH, Appel LJ, Brands M, Carnethon M, Daniels S, Franch HA. et al. Diet and lifestyle recommendations revision 2006: a scientific statement from the American Heart Association Nutrition Committee. Circulation. 2006 ;114:82-96 2006
14. Kwiterovich PO Jr. Recognition and management of dyslipidemia in children and adolescents. J Clin Endocrinol Metab. 2008;93:4200-9
15.Fenollosa T, Garcés MD, Dalmau J. Tratamiento dietético de la hipercolesterolemia primaria: respuesta del patrón lipídico según el diagnóstico etiológico. Acta Pediatr Esp 1999; 57: 27-30.
16. Lane L, Hoeg JM, Barnes K, Ross JL, Loriaux DI, Chousos GP. Abnormal growth hormone secretory dynamics in children with familial hypercholesterolemia. Horm Res 1988; 29: 23-26.
17. Muñoz MT, Barrios V, Pozo J, Argente J. Influencia del tratamiento dietético sobre el crecimiento en niños con dislipemias primarias. Clin Invest Arterioesclerosis 1998; 10: 65-73.
18. EnglerMM, Engler MB, Malloy MJ, Paul SM, Kulkarni KR, Mietus-Snyder ML. Effect of docosahexaenoic acid on lipoprotein subclasses in hyperlipidemic children (the EARLY study). Am J Cardiol. 2005;95:869-71
19. Muñoz Calvo MT. Tratamiento de las dislipemias en la infancia y la adolescencia. An Esp Pediatr 2001; 54(supl 1):72-79.
20. Ferranti S, Ludwig DS. Storm over statins. The controversy surrounding pharmacologic treatment of children. N Eng J Med 2009; 359: 1309-1312.

PIES DE FIGURAS Y TABLAS

Figura 1. Actitud a seguir ante una hiperlipemia en la edad pediátrica
Figura 2. Tratamiento dietético de las hiperlipemias.
Tabla 1. Dieta 1 y 2 (National Cholesterol Education Program)

Tabla 1. Dieta 1 y 2 del NCEP (National Colesterol Education Program)

Nutrientes	% de calorías totales	% de calorías totales
	Fase 1	***Fase 2***
Grasas totales	<30%	<30%
-AGS	<10%	<7%
-AGP	>10%	>10%
-AGM	10-15%	10-15%
Hidratos de Carbono	50-60%	50-60%
Proteinas	15-20 %	15-20%
Colesterol	<300 mg/dia	<200 mg/dia

AGS: ácidos grasos saturados; AGP: ácidos grasos poliinsaturados; AGM: ácidos grasos monoinsaturados.

Figura 1. Hipercolesterolemia en la edad pediátrica

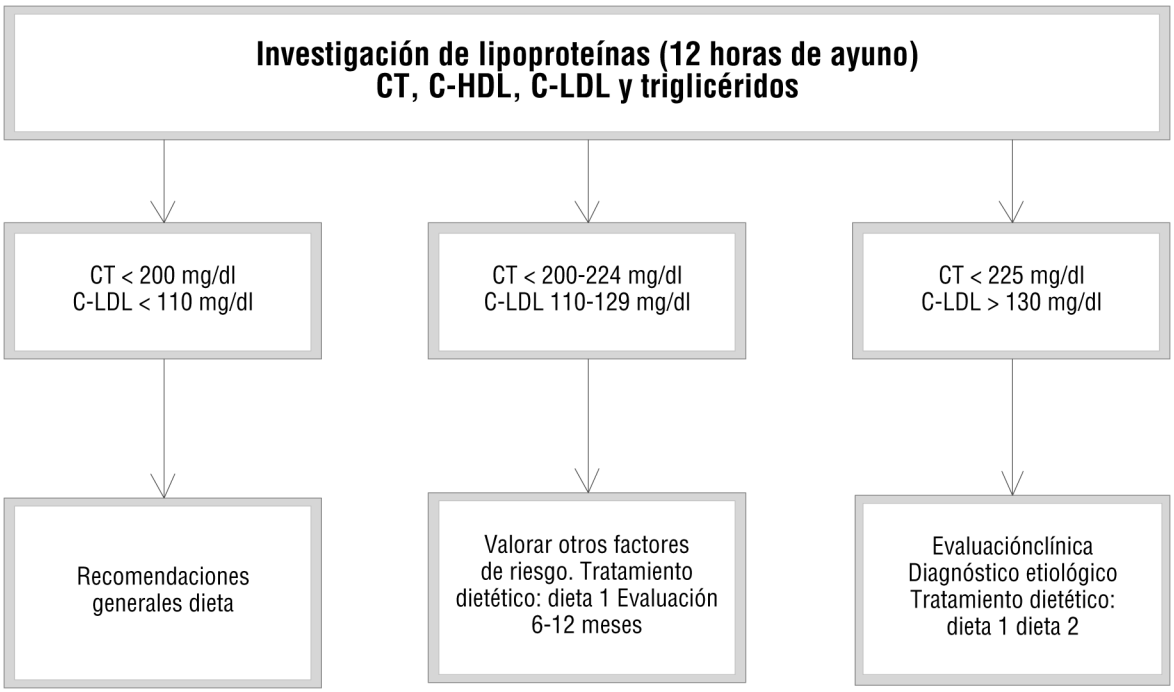
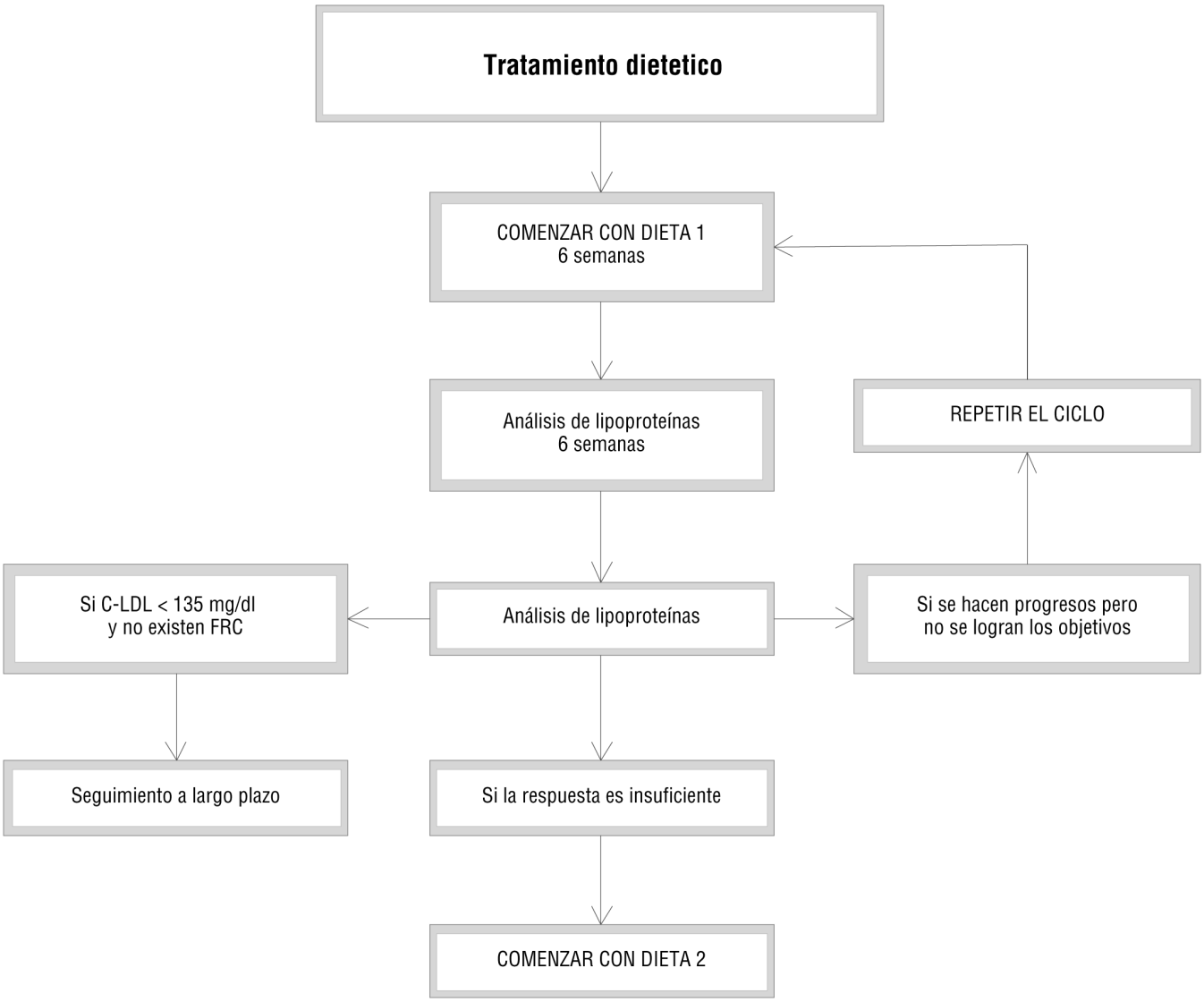


Figura 2. Tratamiento dietético



Sábado 6 de junio, 14:15 -15:15

ALMUERZO CON EL EXPERTO

TRASTORNOS GRAVES DEL METABOLISMO HIDROSALINO

Nº Programa: 648
Autor: Juan Ignacio Sánchez Díaz.
UCIP Hospital Materno Infantil 12 de Octubre

La composición óptima de los líquidos intravenosos en los pacientes pediátricos sigue siendo un misterio. Desde 1956 cuando Holliday y Singer[1] sugieren que las necesidades diarias de líquidos y electrolitos deben ser similares a las necesidades orales y se estiman a partir de la composición de los mismos en la leche de madre y/o vaca, pues los niños amamantados al pecho presentan un crecimiento normal. En este sentido dichos autores asumen que la composición de los líquidos de mantenimiento deben contener entre 10 - 30 mEq/L de sodio, y aunque esta hipótesis no ha sido confirmada en ningún ensayo clínico, las soluciones hipotónicas con una concentración de sodio menor que la plasmática son las soluciones que se emplean como soluciones de mantenimiento en los pacientes pediátricos desde hace muchos años y sin producir complicaciones.

Esto puede ser verdad para niños sanos pero en niños enfermos, con capacidad limitada para excretar agua libre, puede originar hiponatremias.

En la última década se ha establecido un diálogo en la literatura médica entre los defensores de cambiar la composición de los líquidos de mantenimiento y los que no debemos realizar dicha práctica [2-7].

En este sentido la National Patient Safety Agency[8] ha recomendado cambiar las prácticas habituales y recomienda que los líquidos de mantenimiento en pediatría tengan una composición 0,45% salino en lugar del 0,18% habitual para prevenir el desarrollo de hiponatremia, pero otros autores[9] piensan que esta es la solución equivocada pues creen que el salino 0,18% es la composición estándar fisiológicamente más adecuada y que la presencia de hiponatremia se deba más al mal empleo de dicha solución que a sus propiedades. Además argumentan que el cambio de líquidos de mantenimiento de 0,18% a 0,45% reducirá los casos de hiponatremia pero incrementará los de hipernatremia y el resultado final será más peligroso que beneficioso.

Un niño con líquidos de mantenimiento libres de electrolitos producirá una orina casi libre de electrolitos y evitará la presencia de hiponatremia. Del mismo modo un niño cuyo líquido de mantenimiento es salino fisiológico producirá una orina con alto contenido de sodio y la natremia será normal. Los problemas sólo se presentan si existe alguna razón: presencia de osmoles extras que se deben eliminar o incapacidad para ajustar la osmolalidad urinaria.

Los niños con incapacidad para concentrar la orina (diabetes insípida central o nefrogénica, displasia renal, nefrocalcinosis, afectación renal etc.) suelen mantener la natremia cuando los líquidos de mantenimiento son salino al 0,18%, pero cuando son salino al 0,45% se puede producir hipernatremia.

Otros niños sólo pueden producir una orina concentrada, generalmente por liberación de hormona antidiurética (ADH) y en estos casos el riesgo de hiponatremia es alto[10,11]. Como sabemos la ADH se libera por estímulos osmóticos y no osmóticos. Entre los estímulos no osmóticos tenemos:

- Hemodinámico (no osmolar)
  - Hipovolemia: Pérdidas GI, renales, cutáneas.
  - Disminución retorno venoso: ICC; cirrosis, síndrome nefrótico, ventilación mecánica.
- No hemodinámico (no osmolar)
  - Hipotiroidismo, déficit de potasio o glucocorticoides, enfermedad pulmonar o del SNC, postoperatorio, cáncer.
  - Dolor, estrés, ansiedad, náuseas, vómitos.
  - Drogas: narcóticos, beta adrenérgicos, nicotina, agonistas colinérgicos, antidepresivos tricíclicos, vincristina.

Los estímulos no osmóticos en general están infravalorados, sobre todo en el niño ingresado. Cuando la fisiología del niño se enfrenta al dilema entre responder a la hipovolemia o a la hiponatremia siempre gana la hipovolemia, aunque se produzca más hiponatremia.

EMPLEO DE PRUEBAS PARA REALIZAR DIAGNÓSTICO FISIOPATOLÓGICO

Para el tratamiento seguro con líquidos debemos conocer el diagnóstico y determinadas pruebas de laboratorio como: la osmolalidad urinaria, la fracción de excreción de agua (FEH_2O) y la fracción de excreción de sodio (FENA). La FEH_2O es la fracción del volumen de filtrado glomerular que aparece en la orina y se puede calcular: CrP/CrO. La FENa (NaO/NaP ? CrP/CrO) es la fracción de sodio filtrado por el glomérulo que aparece en la orina, en el niño sano toda la sal ingerida cada día se elimina por la orina. Las fracciones de excreción en las personas sanas varían porque la ingesta de sal y agua varía, no existen valores de normalidad, pero en situaciones de estrés estos valores responden de una manera predecible y nos permiten comprender la fisiopatología del proceso. Por ejemplo en el caso de una deshidratación leve se produce un estímulo en la liberación de ADH y de renina, por este motivo se produce una reabsorción tubular de agua y sodio originando una disminución en la FEH_2O y FENA. Si nosotros únicamente analizamos el sodio en orina puede que lo malinterpretemos: durante la deshidratción leve el sodio en orina disminuye por la reabsorción tubular del mismo, pero al existir también un estímulo en la liberación de ADH la reabsorción de agua está aumentada y el valor final de sodio en orina es impredecible.

Para determinar la fisiopatología de los trastornos del metabolismo hidrosalino debemos comenzar por conocer la osmolalidad urinaria porque todo niño deshidratado, hipovolémico o hipotenso produce una orina concentrada si sus riñones son capaces de hacerlo. Una osmolalidad urinaria baja implica un fracaso en la concentración de orina reflejando un problema crónico:
de los túbulos renales (diabetes insípida nefrogénica, displasia renal, etc.)
De la respuesta hormonal: diabetes insípida
Fallo renal agudo
Reversibles: necrosis tubular aguda
Irreversibles: necrosis cortical

TRATAMIENTO

La mayoría de los niños que precisan líquidos intravenosos, presentan enfermedades no complicadas con riñones normales por lo que no necesitan prescripciones complejas de líquidos y, posiblemente, no presentarán complicaciones con cualquier solución que se prescriba. En estos casos lo más prudente es emplear como líquido de mantenimiento salino 0,18% más glucosa al 4% más 20 mmol/L de potasio.

En los casos más complejos la prescripción de líquidos se debe basar teniendo en cuenta la enfermedad de base, la diuresis, el sodio urinario y la natremia.

TRATAMIENTO DE LA HIPONATREMIA

Asintomática: No es necesaria la corrección urgente

A.- Hipovolémica: Reposición con líquidos isotónicos más tratamiento de la enfermedad de base.

B.- Euvolémica: tratar la enfermedad de base. Si SIADH: restricción hídrica.

C.- Hipervolémica: Diuréticos, restricción de sodio más tratar enfermedad subyacente.

Sintomática (natremia ≤ 125 mEq/l):

A.- Aguda (< 48 horas)

- Síntomas SNC leves: velocidad de corrección hiponatremia de 1-2 mmol/L/hr
- Síntomas SNC graves: velocidad de corrección hiponatremia de 3-5 mmol/L/hr

En general 1 ml/kg/hr de salino al 3% corresponde con una velocidad de corrección de 1 mmol/L/hr (asumiendo pérdidas mantenidas de líquidos isotónicos).

B.- Crónica (> 48 horas o duración desconocida)

- Síntomas SNC leves: velocidad de corrección hiponatremia de 0,5 mmol/L/hr
- Síntomas SNC graves: velocidad de corrección hiponatremia de 1-2 mmol/L/hr

En general 1 ml/kg/hr de salino al 3% corresponde con una velocidad de corrección de 1 mmol/L/hr[12] (asumiendo perdidas mantenidas de líquidos isotónicos).

CONTROLES

Monitorizar la natremia cada 1-2 horas

Máxima corrección de la natremia: 12 mmol/L en primeras 24 horas o 18 mmol/L en 48 horas.

Considerar añadir diurético de asa si osmlalidad urinaria > 100 mOsm/kg H_2O o gravedad específica > 1005.

La perfusión de salino hipertónico se debe interrumpir cuando:

Se resuelvan los síntomas

Sodio sérico alcance 130 mmol/L

Sodio sérico ha aumentado > 20 mmol/L

Corrección será más rápida o lenta si las pérdidas mantenidas no son isotónicas:

Si orina mas diluida relativa a natremia (Nao + Ko < Na p) la corrección puede esperarse que sea más rápida

Si orina mas concentrada relativa a la natremia (Nao + Ko > Na p) la corrección debe ser más lenta

TRATAMIENTO DE LA SIADH

- Restricción hídrica (2/3 o ? de basales) + diuréticos. Si es insuficiente o la hipoNa es grave, se debe administrar salino hipertónico como s. salino 3%.
- Conivaptan (inhibidor de la vasopresina V_1A/V_2). Puede emplearse en casos refractarios

En el tratamiento con líquidos intravenosos debemos de tener en cuenta las siguientes consideraciones:

- **Las prescripciones de líquidos deben ser individualizadas**
- **No considerar como medicamentos el tratamiento con líquidos**
- **La concentración de sodio define las necesidades de agua**
- **La administración de líquidos de mantenimiento no se debe basar en el gasto calórico**
- **Las recomendaciones actuales de líquido de mantenimiento son mayores que los requerimientos actuales sobre todo en niños con riesgo de producción no osmótica de ADH**
- **En el cálculo del balance de líquidos se debe incluir las pérdidas insensibles de agua libre de electrolitos**
- **El principal mecanismo de hiponatremia es dilucional (antidiuresis) no desalinización (natriuresis)**
- **En ausencia de estudios controlados, randomizados no existe evidencia suficiente para recomendar la seguridad del empleo de líquidos isotónicos como líquidos de mantenimiento**

BIBLIOGRAFÍA

1. Holliday MA, Segar WE: The maintenance need for water in parenteral fluid therapy. Pediatrics 1957;19:823-32.

2. Hoorn EJ, Geary D, Robb M, et al. Acute hyponatremia related to intravenous fluid administration in hospitalized children: an observational study. Pediatrics 2004;113:1279-84.

3. Moritz ML, ayus JC. Prevention of hospital-acquired hyponatremia: a case for using isotons saline. Pediatrics 2003;111:227-30.

4. Halberthal M, Halperin ML, Bohn D. Lesson of the week: Acute hyponatremia in children admitted to hospital: retrospective analysis of factors contributing to its development and resolution. BMJ 2001;304:1218-22

5. Holliday MA, Segar WE. Reducing errors in fluid therapy management. Pediatrics 2003;111: 424-5

6. Shafiee MAS, Bohn D, Hoorn EJ et al. How to select optimal maintenance intravenous fluid. Q J Med 2003;96:601-11

7. Duke T, Molineux EM. Intravenous fluid for seriously ill children: time to reconsider. Lancet 2003;362:1320-3

8. Nacional Patient Safety Agency: Patient safety alert 22: reducing the risk of hyponatremia when administering intravenous infusion to children. www.npsa.nhs.uk

9. Coulthard MG. Will changing maintenance intravenous fluid from 0.18% to0.45% saline do more harm than good? Arch. Dis. Child 2008; 93: 335-40.

10. Alvarez P, Modesto I Alapont V, Pérez A et al. the use of isotonic fluid as maintenance therapy prevents iatrogenic hyponatremia in pediarics: A randomized, controlled open study. Pediatr Crit Care Med:2008;9:

11. Choong K, Kho ME, Menon K, Bohn D. Hypotonic versus isotonic saline in hospitalised children: a systematic review. Arch Dis Child 2006;91:828-35

ALMUERZO CON EL EXPERTO

ANTIBIÓTICOS DE PRIMERA ELECCIÓN EN ATENCIÓN PRIMARIA

Nº Programa: 649
Autor: Diego van Esso. Pediatra.
CAP Pare Claret. Institut Català de la Salut, Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Objetivos:

Al finalizar esta sesión el asistente deberá ser capaz de elegir adecuadamente los antibióticos de primera elección y alternativos para las principales patologías infecciosas susceptibles de tratamiento antibiótico en atención primaria. Conocerá, asimismo, las normas de uso racional de los antibióticos en este contexto así como las estrategias más eficaces para reducir el consumo.

ANTIBIÓTICOS Y RESISTENCIA BACTERIANA

La aparición de resistencias bacterianas es un fenómeno que ocurre estrechamente ligado al consumo de antibióticos. Diversos patógenos humanos han desarrollado resistencias a los antibióticos después de años de exposición prolongada a los mismos. El desarrollo de resistencias es un problema bien conocido y se debe en parte a la utilización de antibióticos para tratar enfermedades de etiología viral y la frecuente utilización de antibióticos de amplio espectro. Otra causa de aparición de resistencias es el uso generalizado de antibióticos en veterinaria.

La resistencia bacteriana a los antibióticos se ha convertido en un problema de salud pública que tiene una considerable morbilidad y mortalidad así como un coste sanitario nada despreciable.

Es en el entorno hospitalario donde la morbilidad, mortalidad y costes económicos ligados a este problema son más fáciles de observar. Sin embargo las consecuencias del aumento de resistencias bacterianas a los antibióticos son generales y afectan a los pacientes de cualquier entorno.

Es bien conocido que la disminución del consumo de un antibiótico va asociado a la "recuperación" de la sensibilidad de los patógenos a dicho antibiótico.

ESTRATEGIAS PARA PROMOVER EL USO RACIONAL DE LOS ANTIBIÓTICOS

Desde que las resistencias bacterianas han comenzado a ser un problema de salud pública se han puesto en marcha acciones para la utilización racional de los antibióticos. No obstante las acciones dirigidas a disminuir el consumo de antibiótico frecuentemente no son evaluadas.

- En una reciente revisión del tema se analizó la eficacia de distintas intervenciones en 43 estudios.
- Se estudiaron las siguientes intervenciones para reducir la prescripción antibiótica:
- Educación dirigida los médicos únicamente.
- Demorar la prescripción (indicaciones al paciente de utilizar el antibiótico sólo en caso de no mejoría o empeoramiento clínico).
- Educación dirigida a los pacientes únicamente.
- Educación dirigida a médicos y pacientes de forma combinada.
- Educación dirigida a médicos, paciente más auditorias de prescripción con "feedback" a los médicos.
- Educación dirigida a médicos más auditorias de prescripción con feedback a los médicos.
- Educación dirigida a médicos con recordatorios periódicos más educación dirigida a los pacientes.
- Educación dirigida a los pacientes más auditorias de prescripción dirigidas a los médicos.

En general la formación continuada activa (seminarios) dirigida a médicos demostró ser más eficaz que las auditorias y el "feedback" pasivo. La educación dirigida a los hábitos de prescripción antibiótica en general (p.ej: infecciones respiratorias) demostró ser más específica que la dirigida a infecciones específicas (resfriado común, bronquitis).

En este estudio se calculó que las intervenciones colectivas podrían reducir la ratio de prescripciones antibióticas en 8 a 41.8 prescripciones por 1.000 pacientes-año.

En un estudio que analizó prescripciones pediátricas en USA entre 1996 y 2001 el uso de antibióticos para infecciones respiratorias en niños disminuyo un 5.1% y el uso de antibióticos en general disminuyo un 8.5%.

En una reciente revisión Cochrane (2005) se concluyó que la forma más exitosa de abordar este problema son las intervenciones combinadas destinadas a profesionales, pacientes y educación poblacional, en formatos diversos, con las que se consigue una reducción en la prescripción antibiótica inapropiada. Únicamente un estudio, de cuatro que analizaron este problema, demostró una reducción persistente en la incidencia de resistencias bacterianas a los antibióticos asociada a esta intervención.

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO EN ATENCIÓN PRIMARIA. UNA ASIGNATURA PENDIENTE

Las dificultades para poder realizar un diagnóstico etiológico en infectología pediátrica de atención primaria están en la raíz del problema de un uso NO racional de los antibióticos. No constituyen la única causa de la sobreutilización de los antibióticos pero contribuyen a prescribir en exceso ante la incertidumbre sobre la etiología de la infección a tratar. Es evidente que otros factores tales como una incorrecta formación continuada, la falta de información permanente y actualizada sobre la evolución de las resistencias bacterianas, la presión asistencial, la escasa educación sanitaria poblacional en este tema, la dispensación de antibióticos sin receta médica, contribuyen en proporciones variables al uso incorrecto de los antibióticos.

No obstante, en lo que afecta a los pediatras de atención primaria, la ausencia generalizada de tests de diagnóstico rápido tanto para infecciones bacterianas como víricas que permitan realizar un diagnóstico etiológico esta en la base del problema del uso excesivo de antibióticos.

Tener la certeza que una infección es bacteriana y conocer el agente

etiológico es muy importante para una elección adecuada del antibiótico. Esta situación es en general poco frecuente en la práctica habitual de atención primaria pediátrica donde la prueba de detección rápida de estreptococo aún no es práctica generalizada.

Detectar la etiología viral de un proceso infeccioso contribuye también a mejorar el manejo del paciente. El pediatra en este caso tiene más argumentos para no prescribir antibióticos. También este tipo de pruebas están aun limitadas a servicios de urgencias y no se utilizan de forma habitual en pediatría de atención primaria. Detectar una etiología viral en un cuadro febril constituye un argumento sólido para la no prescripción de un antibiótico.

ANTIBIÓTICOS DE ELECCIÓN

Los antibióticos de elección para las patologías infecciosas más habituales en atención primaria se presentan en la Tabla 1.

Ver tabla en páginas siguientes.

CONCLUSIONES

Los pediatras de atención primaria atienden un gran volumen de pacientes muchos de los cuales padecen infecciones. La gran mayoría de las infecciones en este entorno tienen una etiología vírica y tendrán una resolución espontánea requiriendo únicamente tratamiento sintomático.

Las indicaciones de tratamiento antibiótico propuestas en la Tabla 1 se basan en la bibliografía consultada y en recomendaciones de expertos. Al constituir una aproximación empírica al tratamiento antibiótico no pueden sustituir otras opciones, también válidas, que pueden ser de elección en determinadas circunstancias concretas.

Es importante recordar que en algunas infecciones, especialmente las de vías altas y bajas, la etiología bacteriana juega un papel importante pero en la gran mayoría de las ocasiones, al menos al inicio del cuadro, la etiología es viral. El antibiótico mejor indicado es el que se ajusta al diagnóstico etiológico. En otras infecciones, como por ejemplo las infecciones de orina, la etiología bacteriana es casi segura y los gérmenes responsables, limitados. En estos casos el desafío para indicar un tratamiento correcto, no es tanto elegir el antibiótico adecuado (que también lo es) sino tener la certeza de un diagnóstico correcto.
La elección de un antibiótico correcto para tratar una infección de orina diagnosticada a partir de un urinocultivo falsamente positivo, por contaminación bacteriana en el momento de la recogida, representa el paradigma de un uso inadecuado de un antibiótico a pesar de utilizar el fármaco considerado de primera elección.

La situación inversa, la utilización de un antibiótico que no es de primera elección pero que se prescribe para una infección bacteriana segura es también un uso incorrecto pero claramente menos perjudicial para la aparición de resistencias bacterianas frente a los antibióticos.

Sin embargo, la situación más preocupante en cuanto a impacto sobre las resistencias bacterianas y mensajes equívocos a los pacientes, es la utilización de un antibiótico cuando clínicamente no está indicado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ranji SR, Steinman MA, Shojania KG, Gonzales R. Interventions to Reduce Unnecessary Antibiotic Prescribing. A Systematic Review and 2. Quantitative Analysis. Med Care. 2008; 46:847-862.
Millar GE, Hudson J. Children and antibiotics analysis of reduced use, 3. 1996-2001. Med Care. 2006; 44:136-44.
4. Simpson JN [Microbiology and Infectious Disease]. En: Custer JW, Rau RE. eds. The Harriet Lane Handbook. A manual for pediatric house officers. The Johns Hopkins Hospital 18 th ed. Mosby Elsevier 2009.
5. Bradley JS, Nelson JD. Nelson's pocket book of pediatric antimicrobial therapy. 15ª ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins. 2002.
Magee JT, Pritchard EL, Fitzgerald KA, Dunstan FDJ, Howard AJ et al. 6. Antibiotic prescribing and antibiotic resistance in community practice: retrospective study 1996-1998. BMJ 1999;319:1239-40.
7. Arnold SR, Straus SE. Interventions to improve antibiotic prescribing practices in ambulatory care. Cochrane Database Syst Rev, 2005; CD003539.
American Academy of Pediatrics. En: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, McMillan JA, eds. Red Book: 2006 Enfermedades infecciosas en Pediatría. 27a ed. Buenos Aires. Editorial Médica Panamericana. 2007.

Infección	Agente etiológico bacteriano más habitual	Tratamiento empírico de primera elección y alternativa. Dosis y duración del	Observaciones
Adenitis cervical	*Streptococcus pyogenes* (Estreptococo ß hemolítico del grupo A)	Amoxicilina + ac.clavulánico 40mg/kg/d. div. c/8 horas v.o. x 7-10 d.	Considerar micobacterias u otra etiología si no resolución en 14 d.
Amigdalitis Faringitis aguda	*Streptococcus pyogenes* (Estreptococo ß hemolítico del grupo A)	Amoxicilina 40 mg/kg/d. div. c/8 h. v.o. x 7-10 d. **Alt**: Amoxicilina + ac.clavulánico 40mg/kg/d. div. c/ 8 h. v.o. x 7-10 d. **Alt:** Cefuorxima axetil: 15mg/kg/d. div. c/ 12 horas v.o x **Alt:** Claritromicina 15mg/kd/d. div. c/12h. v.o. x 10 d.	Practicar test de detección rápida para estreptococo. Considerar mononucleosis infecciosa u otra etiología vírica si persiste fiebre alta después de 48 horas de tratamiento antibiótico Amox+clav y cefalosporinas sólo en amigdalitis estreptocócicas Macrólidos sólo en alergia anafiláctica a betalactámicos
Celulitis orbitaria	*Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* (no tipable), *Moraxella catarrhalis*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes*	Ceftriaxona 50-100 mg/kg7d. c/24h. i.m. x 10 d.	Monitorizar trombosis del seno cavernoso
Conjuntivitis	*Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* (no tipable),	Tobramicina, colirio o asociación de: Gramicidina, Neomicina + Polimixina B colirio 2-3 g. en c/ojo 2-4 aplic. c/24h.	Aplicar las gotas con el paciente en decúbito asegurando su penetración en la conjuntiva. Puede combinarse con un tratamiento con pomada o ungüento por la noche en casos difíciles de tratar (p. ej.
Gastroenteritis	*Salmonella enterica*	Trimetoprima –Sulfametoxazol (TMP-SMX) 8-12 mg/kg/d. div. c/12h. v.o. x 10 d. (basado en el componente de trimetoprima) **Alt**: Amoxicilina 40 mg/kg/d. div. c/8 h. v.o. x 7-10 d.	No indicado en general, salvo lactantes <3m, bacteriemia, inmunodeprimidos En caso de enfermedad invasora no focal (bacteriemia) antibiótico según antibiograma.
	Campylobacter sp.	Eritromicina 40mg/kg/d. div. c/8h. v.o. x 5 d. **Alt.:** Josamicina 50mg/kg/d. div. c/12h. v.o. x 5 d. **Alt**: Azitromicina 5mg/kg/d. c/24	Acorta el período de excreción y la duración de la enfermedad si se administra en etapas tempranas de la infección.
	Escherichia coli	NO	Desaconsejado tratamiento antibiótico por aumento del riesgo
Impétigo	*Streptococcus sp. S. aureus*	Mupirocina 2 aplic. dia x 5-7 d. **Alt:** Ac. Fusídico 2 aplic. dia x 5-	En lesiones extensas o que no se controlan con tratamiento tópico
Infección urinaria	*Escherichia coli*, *Proteus mirabilis*	Cefixima 8mg/kg/d. v.o. x 7 d. **Alt:** TMP/SMX 8-12mg/kg/d. div. c/12h. v.o. x 7 d. (basado en el componente de trimetoprim) **Alt:** Fosfomicina trometamol. < 12 a.: 2g. en dosis única repetible a las 24. >12 a.: 3g. en dosis única repetible a las 24h.	Sospecha pielonefritis alargar la duración a 10-14 d. Cistitis en niñas > 5a. se puede utilizar fosfomicina trometamol como alternativa por su comodidad.

Mordedura de perro, gato o humana	*Streptococo sp. S aureus, S epidermidis*, Anaerobios, *Eikenella corrodens*	Amoxicilina + ac.clavulánico 40mg/kg/d. div c 8 horas v.o. x 7- **Alt**: TMP/SMX 8-12mg/kg/d. div. c/12h. v.o. x 7 d. (basado en el componente de trimetoprim) + Clindamicina 30 mg/kg/dia div.	Limpieza, irrigación y desbridamiento. Valorar riesgo de HIV en mordeduras humanas y Rabia en mordedura de perro
Neumonía	*S. pneumoniae*	Amoxicilina 80-100 mg/kg/d. div. c/8h v.o. x 10d. **Alt**: Amoxicilina + clavuláncio (100mg/12,5mg) a 80-100 mg/kg/d. div cada 8 h v.o. x 8-10 **Alt:** Ceftriaxona 100mg/kg/d. en dosis única diaria x 3 d. seguida de tratamiento oral con amoxicilina a dosis alta (80-100 mg/kg/d. div. c/8h v.o. x 7d.) o Amoxicilina + clavulánico (100mg/12,5mg) a 80 mg/kg/d.	Indicaciones de tratamiento antibiótico para neumonía lobar en lactantes > 3m si se sospecha En pacientes alérgicos: Claritromicina
	Mycoplasma pneumoniae o *Chlamydia pneumoniae*	Claritromicina 15 mg/kg/d. div. c/8h v.o. x 14 d. **Alt**: Azitromicina 10mg/kg/d. dosis única v.o. el1º día, seguido de 5mg/kg/d. dosis única v.o. del	Indicaciones para neumonía atípica especialmente en niños mayores de 5 a. con patrón radiológico no sugestivo de neumonía lobar.
Otitis media aguda	*S. pneumoniae, H. Influenzae* (no tipable), *M. catarrhalis*	Amoxicilina 80-100mg/kg/d. div cada 8 h v.o. x8-10 d. **Alt**: Amoxicilina + clavuláncio (100mg/12,5mg) a 80 mg/kg/d. div cada 8 h v.o. x 8-10 d. **Alt**: Cefuroxima axetilo a 30 mg/kg/d. div cada 12 h v.o. x 8- **Alt**: Azitromicina 10mg/kg/d. dosis única v.o. el1º día, seguido de 5mg/kg/d. dosis única v.o. del **Alt**: Ceftriaxona 50mg/kg/d. dosis única c/24h. i.m. x 3 d. (en caso de pacientes menores de 2 años con OMA y cuadro de vómitos y diarrea asociada)	Considerar timpanocentesis si persiste clínica después de tratamiento adecuado durante 3 d. Tratamiento de 5-7 d. para > 2 años sin factores de riesgo.
Otitis externa	Etiología bacteriana	Ciprofloxacino 2-4 gotas c/8-12h. x 5d. instiladas en conducto auditivo externo. **Alt:** Trimetoprim + Polimixina + Dexametasona 2-4 gotas c/8h x 5 d. instiladas en conducto auditivo externo **Alt**.: Ciprofloxacino + Fluocinolona acetónido 2-4 gotas c/8-12h. x 5d. instiladas en conducto auditivo externo.	Tratamiento óptimo no bien establecido. Limpieza de detritus del canal auditivo. También pueden ser útiles las gotas óticas de ácido acético al 2 o 5% o gotas óticas de alcohol boricado al 2 o 5 % (a saturación)
Sinusitis	*S. pneumoniae, H. Influenzae* (no tipable), *M. Catarrhalis*	Amoxicilina 80-100mg/kg/d. div. c/8 h v.o. x 14d. **Alt**: Amoxicilina + clavulánico (100mg/12,5mg) a 80 mg/kg/d. div. c/8h v.o. x 10 d.	Mismas pautas que en Otitis media aguda pero tratamiento de 14 d.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO

Nº Programa: 650
Autora: Mª Luz Cilleruelo Pascual.
Servicio de Pediatría. Hospital Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal crónico (DAC) se define como aquel cuya duración es superior a 1-2 meses. Por su elevada frecuencia genera un importante número de consultas tanto en Atención Primaria como en Especializada. Característicamente no suele presentarse por debajo de los 5 años.

En función de su posible etiología, existen tres tipos de DAC: de causa orgánica demostrable (sólo el 5-15%, Tabla I), de etiología psicógena y el DAC funcional "tradicional", en el que no son evidentes ninguna de las causas anteriores.

La fisiopatología del DAC de tipo funcional es multifactorial, existiendo relación entre factores fisiológicos y psicosociales a través del eje cerebro-intestino. Juegan un importante papel los fenómenos de hipersensibilidad visceral; los niños con DAC tienen una disminución del umbral del dolor y una respuesta exagerada a estímulos tanto fisiológicos como patológicos.
El componente psicoafectivo es muy importante en el DAC funcional. Los niños suelen tener un carácter tímido, introvertido, perfeccionista, y es frecuente que el dolor se desencadene tras estímulos emocionales. El entorno familiar parece tener una gran influencia, encontrándose alteraciones en la dinámica familiar en un elevado porcentaje de casos.

Sin embargo, clasificar los cuadros en orgánicos (determinados por una alteración física) y funcionales (expresión somática de un trastorno psicoemocional) es un planteamiento demasiado simplista, ya que factores físicos y psicógenos coexisten en todos los casos de DAC. El dolor y la enfermedad producen ansiedad y angustia por sí mismos, sin que exista otro factor de estrés como causa primaria. Además, debemos tener en cuenta la posibilidad de detectar patología que es coincidente y no causal (ej. parasitosis, colonización gástrica por H. pylori,...).

ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Una historia clínica cuidadosa es la principal herramienta para la orientación diagnóstica, selección de pruebas complementarias y valoración de la conducta a seguir en el DAC en la infancia. Siempre es útil pedir al paciente que indique con su mano la localización del dolor.
En la **anamnesis** se preguntará por:

- Antecedentes familiares: enfermedades crónicas, en especial digestivas y psiquiátricas.
- Antecedentes médicos, quirúrgicos y psicosociales del niño.
- Características del dolor en cuanto a:
- Forma de comienzo: brusco o gradual.
- Tiempo de evolución, frecuencia y tendencia a disminuir o aumentar.
- Intensidad: repercusión sobre la vida habitual (absentismo escolar).
- Forma del dolor: constante o intermitente, fijo o cambiante.
- Localización: periumbilical u otra. Irradiación a otras zonas.
- Horario y duración de los episodios.
- Alivio o empeoramiento del dolor en relación con:
  - defecación, ventoseo o vómitos.
  - ingesta en general, algún alimento en particular.
  - postura.
  - emociones.
- Presencia de síntomas asociados:
  - Signos vegetativos: palidez, náusea, sudoración.
  - Vómitos y sus características.
  - Pirosis.
  - Alteraciones del ritmo intestinal. Características de las heces.
  - Sangrado rectal.
  - Anorexia, rechazo de algún alimento en particular.
  - Estado nutricional. Pérdida de peso.
  - Repercusión sobre el estado general.
  - Presencia de fiebre.
  - Síntomas genito-urinarios.
  - Cefalea y síntomas neurosensoriales.
  - Aftas y dermopatías.
- Hábitos alimentarios.
- Aspectos psicosociales:
  - Carácter del niño.
  - Comportamiento del niño y de su familia.
  - Hábitos de sueño.
  - Conducta en la escuela.
  - Respuesta del niño y de su familia.
  - Limitaciones y desventajas derivadas del dolor.
- Beneficios y posibles ganancias secundarias atribuibles al dolor.

La **exploración física** será completa con especial atención a:

- Antropometría: Estado nutricional. Coloración (ictericia, palidez).
- Abdomen:
  - Distensión. Timpanismo.
  - Cicatrices de cirugías previas.
  - Características de los ruidos hidroaéreos.
  - Zonas dolorosas.
  - Presencia de visceromegalias y masas.
- Exploración rectal:
  - Fisuras, úlceras perianales.
  - Tacto rectal: sangre, heces en ampolla.

Tras una adecuada anamnesis y exploración física debe ser posible:

1.- Detectar la presencia de síntomas y/o signos de alarma que orienten hacia una causa orgánica y precisen estudios complementarios (Tabla II).

2.- Valorar indicadores clínicos de trastorno funcional (Tabla III). Se intentará definir con precisión el cuadro clínico con el fin de poder encuadrarlo, si fuera posible, en alguna de las entidades clínicas reconocidas de dolor abdominal funcional (criterios Roma III) para así evitar estudios innecesarios y mejorar el rendimiento de los que solicitemos (Tabla IV).

3.- Conocer el entorno psicosocial del niño para valorar el riesgo psicológico: temperamento y actitud del niño y sus padres, condicionantes del ambiente familiar, escolar y social, posibles ganancias secundarias (Tabla V).

DIAGNÓSTICO

No existe una guía clínica basada en la evidencia para la evaluación y tratamiento del DAC. Sin embargo, desde un punto de vista práctico, el primer escalón diagnóstico de un niño con DAC será la valoración por el pediatra de Atención Primaria, con especial atención a los signos y síntomas de alarma anteriormente descritos (Ver Algoritmo diagnóstico). Ante la sospecha de organicidad, el pediatra realizará unas pruebas complementarias de primer nivel (Tabla VI) y valorará los resultados obtenidos o derivará directamente a la consulta de gastroenterología infantil dependiendo de la gravedad del cuadro.

Si no existen signos de alarma, se intentará tranquilizar a la familia y, en algunos casos seleccionados, se planteará una prueba terapéutica empírica que dependerá de cada situación. Ante síntomas de dispepsia, valoraremos iniciar un tratamiento con ranitidina o inhibidores de la bomba de protones durante 4 semanas. Si se sospecha retención fecal, se modificará la dieta y se efectuará tratamiento laxante si es necesario. Cuando la clínica es sugerente de intolerancia a la lactosa, se indicará una dieta sin lactosa durante 2-4 semanas. Si con estas medidas se produce una mejoría clínica, se continuará el seguimiento en la consulta de Atención Primaria sin necesidad, por el momento, de realización de pruebas complementarias (Ver Algoritmo).

- Si por el contrario el cuadro clínico persiste, se realizarán las pruebas diagnósticas de primer nivel que servirán para establecer el diagnóstico de presunción de algunas patologías orgánicas:
- Si el dolor es de tipo **dispepsia**:
  - Valores patológicos de amilasa y lipasa harán sospechar patología pancreática
  - Alteración de las transaminasas y/o bilirrubina directa indican enfermedad hepato-biliar.
  - Anemia y /o hemorragia oculta en heces posible enfermedad ulcero-péptica.
- Si el dolor es **no dispéptico,** con o sin alteración del ritmo intestinal:
  - Aumento de VSG o PCR, con anemia, trombocitosis, leucocitosis y en alguna ocasión sangre en heces, nos hará sospechar enfermedad inflamatoria intestinal.
  - La ecografía abdominal dará información sobre patología biliar, renal y ovárica.
  - Alteraciones en el sedimento urinario (hematuria, proteinuria) orientarán hacia patología renal.
  - Alteraciones bioquímicas (acidosis/alcalosis, glucosa, creatinina, urea…) pueden suponer causas metabólicas de dolor abdominal.

Estas exploraciones permitirán en algunos casos realizar el tratamiento oportuno en la consulta de Atención Primaria. Si tras los resultados se precisa la valoración por el especialista, se derivará a la consulta de Gastroenterología Infantil, donde se realizarán pruebas complementarias específicas. En algunos casos de DAC funcional de difícil manejo es necesaria la derivación a la consulta del gastroenterólogo infantil para tranquilizar a la familia.

Si el dolor abdominal persiste, las exploraciones complementarias son normales y no hay ningún signo o síntoma de alarma, se valorará por parte del pediatra de Atención Primaria la derivación a consulta de Salud Mental, dado el componente psicológico predominante de estos casos.

Mención aparte merece la enfermedad gastroduodenal por *H. Pylori*. En el niño, se trata de un proceso leve que produce una gastritis crónica con una baja incidencia de ulcus péptico. No existe una relación causa-efecto demostrada entre la infección por *H. Pylori* y el DAC, por lo que no está indicada la búsqueda rutinaria de la infección mediante métodos no invasivos (serología, test de urea espirada, detección de antígeno de *H. Pylori* en heces). Si los síntomas sugieren una enfermedad ulcero-péptica, está indicada la realización de una gastroscopia.

TRATAMIENTO

El tratamiento del DAC de origen orgánico será el de su causa desencadenante. El objetivo principal del tratamiento del DAC sin causa orgánica es la recuperación de la actividad habitual normal del niño y no la desaparición completa del dolor.

Psicoeducación

Es fundamental que exista un clima de confianza entre el médico y el niño y su familia pues el tratamiento va dirigido a la unidad familiar. Debe explicarse el concepto de "dolor funcional" y dejar bien establecido que, aunque no se encuentre un origen físico, el dolor es real. Debe abordarse las dudas, ansiedades y reacciones de los padres ante el dolor. Hay que alentar al niño para que mantenga su participación en las actividades rutinarias. Es importante informar sobre las relaciones entre factores psicológicos y dolor abdominal y acerca de las circunstancias que pueden mantener el dolor como son el refuerzo social y el absentismo escolar. En este sentido, se tratarán de evitar aquellos desencadenantes y refuerzos del problema que hayamos identificado. Por ello hay que valorar cuidadosamente la conveniencia de indicar un tratamiento empírico de alivio sintomático que pueda actuar como refuerzo del síntoma.

Algunos autores recomiendan realizar un diario durante una semana en el que se incluya: momento en que aparece el dolor, su localización, intensidad y duración, factores que preceden a su comienzo como comida, actividad física, estrés psicosocial, actividad escolar, interacciones con familia o amigos, factores que alivian el dolor y ritmo intestinal. De esta manera pueden objetivarse circunstancias sobre las que se puede actuar en el tratamiento.

Dieta

De manera general, debe evitarse la ingesta excesiva de lácteos, almidones, frutos y zumos ricos en fructosa (pera, manzana), bebidas carbonatadas y con cafeína, productos que contienen sorbitol (chicles, caramelos, etc.). Disminuir la ingesta de grasa puede mejorar los síntomas, sobre todo en aquellos pacientes que presentan náuseas y meteorismo.

No hay evidencia científica del beneficio de la dieta sin lactosa en el DAC de la infancia, aunque empíricamente se recomienda retirar la lactosa en aquellos pacientes que refieren síntomas relacionados con la ingesta de lácteos. La intolerancia a la lactosa debería confirmarse con la realización de un test de hidrógeno espirado con lactosa.
Debe ajustarse el consumo de fibra de la dieta. Se aconseja que el

aumento sea gradual para evitar un exceso de producción de gas y mayor dolor.

Los pacientes con síntomas leves que no alteran la actividad habitual responder bien a la psicoeducación y a los cambios dietéticos. Sin embargo, en aquellos casos en que los indicadores de riesgo psicológico sean importantes o no sea suficiente con el trabajo en la consulta del pediatra, será necesaria la intervención de un psicólogo o psiquiatra. Las intervenciones que incluyen múltiples componentes terapéuticos (psicoeducación, relajación, hipnosis y terapia cognitivo-conductual) son más eficaces que el tratamiento habitual de tranquilizar o manipular la dieta exclusivamente.

Fármacos

El uso de antagonistas de los receptores de la histamina o inhibidores de la bomba de protones puede ser útil en los pacientes con síntomas dispépticos. Si el paciente no mejora o recae tras la retirada de la medicación se derivará a la consulta de gastroenterología para gastroscopia.

No hay evidencia que justifique el tratamiento prolongado con anticolinérgicos y antidepresivos tricíclicos.

La prevención del DAC funcional debe comenzar en los controles de salud. Ante enfermedades leves, debe recomendarse a los padres que eviten un exceso de ansiedad que favorezca situaciones de ganancias secundarias.

PRONÓSTICO

Se ha estimado que la persistencia del DAC se produce en el 29,1% de los casos. No hay diferencia entre los niños diagnosticados clínicamente y aquellos en los que se realizan pruebas diagnósticas. Asimismo, el dolor persiste con la misma frecuencia en pacientes que presentan anomalías orgánicas con una relación causal no demostrada con el DAC como reflujo gastroesofágico, gastritis, gastritis por *H. pylori*, estreñimiento, intolerancia a la lactosa, enfermedad celíaca y patología urinaria y en pacientes con DAC sin causa orgánica. El pronóstico es peor en aquellos niños que requieren ingreso hospitalario, bien por la intensidad del dolor o por la imposibilidad del paciente y su familia para manejar los síntomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alonso Franch M, Bedate Calderón P. Dolor abdominal recidivante. Bol Pediatr 1999; 39: 101-105.

2. Dolor abdominal crónico en pediatría. Guías conjuntas de actuación pediatría primaria-especializada en patología digestiva, 2007. www.mcmpediatria.org

Bourke B, Ceponis P, Chiba N, Czinn S, Ferraro R, Fischbach L et al. Canadian Helicobacter Study Group Consensus Conference: Update on the approach to the Helicobacter pylori infection in children and adolescents-an evidence-based evaluation. Canadian J Gastroenterol 2005; 19: 399-408.

3. Brent M, Lobato D, LeLeiko N. Psychological treatments for pediatric functional gastrointestinal disorders. J Ped Gastroenterol Nutr 2008; 48: 13-21.

4. Di Lorenzo C, Colletti RB, Lehmann HP, Boyle JT. American Academy of Pediatrics Chronic abdominal pain in children. Pediatrics 2005; 115:812-815.

5. Gieteling MJ, Bierma-Zeinstra SMA, Passchier J, Berger MY. Prognosis of chronic o recurrent abdominal pain in children. J Ped Gastroenterol Nutr 2008; 47: 316-326.

6. Huertas-Ceballos A Logan S, Bennett C, Macarthur C. Pharmacological interventions for recurrent abdominal pain (RAP) and irritable bowel síndrome (IBS) in childhood. Cochrane Database Syst Rev 2008, Issue 1. Art No.:CD003017

7. Huertas-Ceballos A Logan S, Bennett C, Macarthur C. Dietary interventions for recurrent abdominal pain (RAP) and irritable bowel síndrome (IBS) in childhood. Cochrane Database Syst Rev 2009; Issue 1. Art No.:CD003019

8. Majan LA, Kaplan B. Chronic abdominal pain of childhood and adolescence. R.Wyllie and JS Hyams Ed. Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease, 2006; 373-407.

9. Pereda A, Maluenda C. Dolor abdominal recurrente. Ergon Ed. Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. 2008; p.41-50.

10. Silber TJ, Pao M. Somatization disorders in children and adolescents. Pediatr Rev 2003; 24:255-261.

TABLA I. CAUSAS ORGÁNICAS DE DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO

Dolor abdominal tipo dispepsia	Dolor abdominal periumbilical tipo cólico con/sin alteración del ritmo intestinal
Enfermedad péptica: Ulcera, gastritis, duodenitis: Primaria (H. pylori, idiopática, síndromes de hipersecreción)	Estreñimiento
Secundaria (antiinflamatorios no esteroideos, enfermedad de Crohn traumática)	Infecciones intestinales (Yersinia, Tbc,
Esofagitis: péptica, infecciosa, eosinofílica	Enfermedad inflamatoria intestinal
Alteración de la motilidad (gastroparesia, pseudoobstrucción duodenal, disquinesia biliar…)	Enfermedad celíaca
Pancreatitis crónica, pseudoquiste pancreático	Medicamentos
Colecistitis, colelitiasis, quiste de colédoco	Gastroenteropatía eosinofílica
Infección, inflamación o tumor próximo al diafragma	Malrotación, duplicación, invaginación intestinal
	Adherencias postquirúrgicas
	Divertículo de Meckel
	Trastornos vasculares, púrpura de Schönlein-Henoch
	Patología ginecológica: endometriosis, dismenorrea, quiste ovárico, hematocolpos,…
	Obstrucción ureteropélvica, urolitiasis
	Trastornos musculoesqueléticos: Trauma, tumor, infección de la columna vertebral
	Tumor: Linfoma intestinal.
	Porfiria aguda intermitente

TABLA II. SIGNOS DE ALARMA EN LA HISTORIA CLÍNICA

Anamnesis	Exploración física	Exploraciones complementarias
Dolor no periumbilical, asimétrico, irradiado	Perdida de peso o desnutrición	Leucocitosis, VSG o PCR elevadas
Niño menor de 5 años	Visceromegalias y masas	Anemia
Síntomas constitucionales: Pérdida de peso, fiebre, síntomas articulares, aftas orales recurrentes	Úlcera perirrectal o fisura anal	Hipoalbuminemia
Presencia de sangre en heces	Tacto rectal doloroso o restos de sangre	
Vómitos significativos, hemáticos o biliosos		
Diarrea crónica		
Dolor nocturno que despierta al Niño		
Síntomas miccionales: Disuria, hematuria, dolor en flancos		
Uso crónico de antiinflamatorios no esteroideos		
Historia familiar de enfermedad inflamatoria intestinal y/o ulcus		

TABLA III. INDICADORES DE DAC DE ORIGEN FUNCIONAL

Dolor cólico de comienzo insidioso o gradual.

Localización mesogástrica o periumbilical.

No relacionado con las comidas.

Capaz de interrumpir la actividad o dificultar el sueño pero que no le despierta.

Desencadenado por acontecimientos estresantes.

Puede estar acompañado de síntomas vegetativos.

Antecedente de cólico infantil, aerofagia, pequeños trastornos digestivos en el primer año de vida.

TABLA IV. TRASTORNOS INTESTINALES FUNCIONALES CON DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO: CRITERIOS ROMA III

Dispepsia funcional

TODO lo siguiente, durante al menos 1 vez/semana y durante al menos 2 meses:

1.- Dolor persistente o recurrente en hemiabdomen superior.

2.- No se alivia con la defecación. No asociado con cambio en el ritmo o características de las heces.

3.- No evidencia de patología orgánica.

Síndrome de Intestino Irritable

TODO lo siguiente durante al menos 1 vez/semana y durante al menos 2 meses:

1.- Dolor abdominal o disconfort asociado a 2 o más de los siguientes síntomas:

Mejora con la defecación.

Cambio en la frecuencia de las deposiciones.

Cambio en la consistencia de las deposiciones.

2.- No evidencia de patología orgánica.

Migraña abdominal

TODO lo siguiente que aparece al menos 2 veces en los 12 meses previos:

1.- Episodios de intenso dolor abdominal periumbilical que duran al menos 1 hora

2.- Intervalos asintomáticos de semanas o meses.

3.- El dolor interfiere con el ritmo de vida normal.

4.- Se asocia al menos a 2 de los siguientes síntomas.

Anorexia.

Náusea.

Vómitos.

Cefalea.

Fotofobia.

Palidez.

5.- No evidencia de patología orgánica.

Dolor abdominal funcional

TODO lo siguiente, durante al menos 1 vez/semana y durante al menos 2 meses:

1.- Dolor abdominal continuo o episódico.

2.- No cumple criterios de otros problemas funcionales.

3.- No evidencia de patología orgánica.

Síndrome de Dolor abdominal funcional

Dolor abdominal funcional que cumple al menos 1 de los siguientes criterios:

Cierta pérdida del ritmo de vida normal.

Síntomas acompañantes: cefalea, dolor de extremidades, trastorno del sueño.

TABLA V. INDICADORES DE DAC DE ORIGEN PSICÓGENO

Asociación del inicio, gravedad, exacerbación o persistencia del dolor con factores psicológicos.

Hiperfrecuentación de consultas médicas.

Absentismo escolar. Problemas de aprendizaje. Restricción de la actividad habitual.

Riesgo social.

Comorbilidad psiquiátrica.

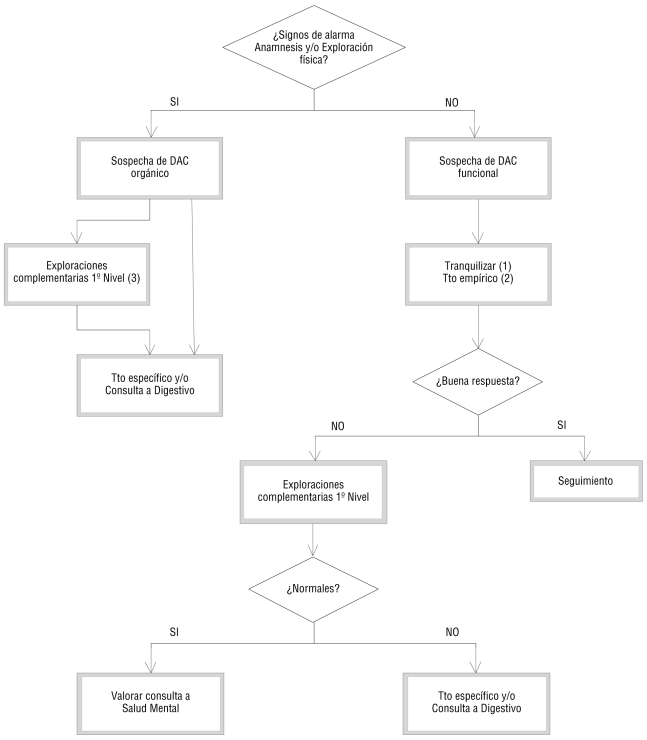
Historia familiar de trastornos somatomorfos.

Refuerzo familiar del síntoma. Ganancias secundarias.

Mejoría del síntoma con tratamiento psicológico.

TABLA VI. EXPLORACIONES COMPLEMENTERIAS DE PRIMER NIVEL A REALIZAR EN EL CONSULTA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Dolor abdominal tipo dispepsia	**Dolor abdominal no dispéptico con y sin alteración del ritmo intestinal**
Hemograma **VSG, PCR** **Bioquímica básica** **Amilasa y Lipasa** **Hemorragias ocultas en heces**	**Hemograma** **VSG, PCR** **Bioquímica básica** **Sedimento de orina** **Parásitos en heces** **Sangre oculta en heces** **RX de abdomen**: Aunque discutido, podría realizarse si la sospecha de estreñimiento por la anamnesis y la exploración física no son concluyentes. **Ecografía abdominal**: En casos de sospecha de patología pancreatobiliar o síntomas genitourinarios. Aunque los estudios no demuestran su eficacia si no hay sospecha de causa orgánica, puede tener un papel tranquilizador en la familia por lo que se indica en casos concretos.



(1) Tranquilizar al paciente y su familia, medidas de psicoeducación.
(2) Tratamiento referido en el texto.
(3) Ver Tabla VI

ALMUERZO CON EL EXPERTO

PAPEL DE LA ALERGIA EN EL ASMA

Nº Programa: 651

Autor: Santiago Nevot Falco. Althaia, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

DEFINICIÓN DE ASMA

El asma es la enfermedad crónica más frecuente en niños y adolescentes en casi todos los países desarrollados.

Existen múltiples definiciones de esta enfermedad siendo una definición válida para el grupo de escolares y adolescentes la siguiente: "crisis repetidas de obstrucción de las vías respiratorias y síntomas intermitentes de mayor reactividad de dichas vías a factores desencadenantes, como el ejercicio, la exposición a alérgenos e infecciones virales". En el caso de lactantes y preescolares esta descripción no sería del todo aplicable ya que éstos presentan episodios recurrentes de tos y/o sibilancias.

La prevalencia de asma es mayor en niños que en niñas. Sin embargo, el asma que se inicia alrededor de la adolescencia es más prevalente en niñas, sobre todo si presentan pubertad precoz y obesidad sin conocerse hasta el momento las razones de estas diferencias.

TIPOS DE SIBILANCIAS RECURRENTES EN NIÑOS

Hasta el año 2008 se habían descrito 3 tipos de sibilantes recurrentes pero recientemente en el consenso Practall se ha descrito un cuarto tipo:

1. Sibilantes transitorios: presentes durante los 2-3 primeros años de vida, despareciendo posteriormente
2. Sibilantes no atópicos: desencadenadas principalmente por infecciones virales y suelen remitir al final de la infancia
3. Asma persistente: sibilantes asociadas a atopia, eosinofília periférica y elevación de IgE total, sensibilización a alimentos y posteriormente a neumoalérgenos, antecedentes de asma paterno o materno.
4. Sibilantes intermitentes intensos: episodios infrecuentes de sibilantes que se asocian a la atopia y a una mínima morbilidad intercrisis.

FACTORES DESENCADENANTES DEL ASMA

En la infancia las infecciones respiratorias virales son el desencadenante más frecuente de asma pero hay que recordar que el asma puede desencadenarse por múltiples factores por tanto es importante conocerlos e identificarlos para poder evitarlos y así prevenir las crisis.

Se describen a continuación los desencadenantes:

1. Infecciones: como se ha comentado anteriormente las infecciones virales respiratorias son el desencadenante más frecuente de asma en la infancia. En muchos niños los virus serán el único desencadenante de las sibilancias pero es importante tener en cuenta en el caso de niños con asma atópica los virus también pueden ser los desencadenantes de alguna de las crisis independientemente de la sensibilización a neumoalérgenos que presenten.

2. Alérgenos: la exposición a determinados alérgenos respiratorios depende del ambiente en el que vive el niño y constituirá un factor de riesgo para el desarrollo de asma atópica. La alergia alimentaria es otro factor de riesgo para la aparición de síntomas de asma.

Tras el contacto con un alérgeno inicialmente existe una *fase de sensibilización* en la que se produce una estimulación de linfocitos Th2, secreción de citocinas específicas, producción de inmunoglobulina E que se unirá a receptores específicos en los mastocitos. Tras una nueva exposición, el alérgeno provocará la degranulación del mastocito y la liberación de mediadores quimiotácticos y vasoactivos que provocarán la inflamación y la posterior aparición de los síntomas alérgicos.

Se describen a continuación los alérgenos que con más frecuencia se relacionan con el asma alérgico en nuestra zona:

- *ácaros del polvo*: son artrópodos de tamaño microscópico, pertenecientes a la orden *acarina,* de los cuales existen más de 30.000 especies. Proliferan a temperaturas de unos 25ºC y cuando la humedad ambiental es alta. Son alérgenos de interior. Se dividen en dos grupos fundamentales:
ácaros domésticos: los más importantes son *Dermatophagoides pteronyssinus*, *D. farinae*, *D.microceras, E. maney* que abundan en colchones, almohadas, moquetas, alfombras, peluches…
ácaros de almacenamiento: predominan en lugares en los que se almacenan alimentos (harinas, cereales, piensos…). Los más habituales son: *Acarus siro, Lepidoglyphus destructor y Tyrophagus putrescentiae.*

- *hongos*: pertenecen al reino *Fungi,* se desarrollan en estructuras filamentosas y se reproducen por esporas. Pueden actuar como alérgenos de interior o de exterior. Los más frecuentes en nuestro medio son: *Alternaria spp, Aspergillus spp y Penicillium spp.*

- *epitelios de animales*: cualquier animal puede producir síntomas en un paciente sensibilizado. Los animales que más frecuentemente se relacionan con los cuadros alérgicos en nuestro medio son: gato, perro, caballo y hámster entre otros.

- *pólenes***:** generalmente son responsables de patología alérgica respiratoria en niños mayores de 5 años aumentando la prevalencia con la edad del niño. Los pólenes causantes de alergia respiratoria son los de los árboles o plantas que polinizan a través del aire (anemófilos). Generalmente se trata de alérgenos estacionales aunque ciertos pólenes (p.ej. parietaria) tienen un periodo de polinización más largo siendo considerado como alérgeno perenne. Los pólenes alergénicos más frecuentes en nuestro medio son:
  - Gramíneas: son la causa más frecuente de polinosis en España y también a nivel mundial. Son plantas de hojas largas y estrechas con flores pequeñas agrupadas formando espiguillas y tallos huecos. Periodo de polinización: marzo-julio siendo los meses de mayo y junio los de mayor intensidad.
  - Parietaria: perteneciente a las *Urticaceas,* es una de las causas más frecuentes de alergia respiratoria en el área mediterránea. Crece en zonas no cultivadas y tiene pequeñas flores. Periodo de polinización: marzo-octubre.
  - Plátano de sombra: árbol que tiene un pico de polinización muy intenso en primavera (abril).

• Ciprés: su polinización se produce durante los meses de invierno (diciembre-marzo).
• Olivo: causa frecuente de polinosis en el centro y sur peninsular. Periodo de polinización: mayo-junio.
• Artemisia: perteneciente a la familia de las compuestas y su periodo de polinización se sitúa de agosto a octubre.
• Betuláceas: incluye unas 150 especies que se distribuyen principalmente en regiones templadas y frías del hemisferio norte y en la cordillera de los Andes en el hemisferio sur. Periodo de polinización: marzo-mayo.
• otros pólenes: plantago, chenopodium...También se relacionan con patología alérgica respiratoria.

3. Humo del tabaco: la exposición pasiva al humo del tabaco es uno de los factores de riesgo para la aparición de sibilantes en la infancia. Además en los niños con asma ya presente el tabaquismo pasivo o activo (adolescentes) puede conducir a la persistencia de la sintomatología y la mala respuesta al tratamiento farmacológico.

4. Contaminantes ambientales: causan inflamación de la vía aérea tanto si se trata de contaminantes presentes en la atmósfera como en sitios cerrados.

5. Nutrición: diferentes estudios han apoyado en los últimos años la lactancia materna como factor protector del desarrollo de enfermedad atópica sobre todo en aquellos niños con antecedentes familiares de atopia. Aunque actualmente todavía no existen estudios concluyentes parece que evitar el exceso de peso y mantener un dieta equilibrada (balance adecuado del contenido de sodio, suplementos de ácidos grasos poliinsaturados omega-3, antioxidantes...) son factores que ayudan a tener un mejor control del asma.

6. Factores irritantes: pueden desencadenar una crisis de asma por lo que se aconseja evitar perfumes, desodorantes intensos, cloro...

7. Ejercicio: puede desencadenar síntomas asmáticos en niños con asma ya conocido. Exite un grupo particular de niños que presentan broncoespasmo solo cuando realizan un ejercicio físico (asma inducido por ejercicio); el ejercicio aeróbico regular está aconsejado en los niños asmáticos y siempre se aconseja realizar un entrenamiento adecuado previo a la realización del deporte para una mejor tolerancia del mismo.

8. Clima: la humedad elevada y las temperaturas extremas pueden ser desencadenantes de crisis asmáticas.

9. Estrés

NORMAS DE CONTROL AMBIENTAL EN EL ASMA ALÉRGICO

1- Recomendaciones para alérgicos a Ácaros del polvo

- En el dormitorio del paciente deben seguirse las siguientes normas:
  • Bien ventilado de forma diaria
  • Evitar la humedad, utilizar deshumificadores
  • Limpieza frecuente: uso de aspirador, trapos húmedos, mascarilla
  • Evitar moquetas y cortinas
  • Evitar peluches y estanterías llenas de libros
  • Usar ropa de cama que no haya permanecido almacenada durante mucho tiempo
  • Utilizar fundas antialérgicas para el colchón y almohada.
  • Lavar sábanas una vez por semana a temperatura alta.
  • Aspirar colchón una vez al mes.
- Resto de la casa:
  • Usar aspirador y trapos húmedos para quitar el polvo
  • Utilizar mascarilla cuando se limpie la casa
  • Evitar todos aquellos objetos que puedan acumular polvo
  • No se aconsejan animales de pelo o pluma (ya que pueden acumular polvo)
  • Evitar el humo del tabaco u otros irritantes
  • Limpiar o cambiar filtro de calefacción o aire acondicionado de forma regular.
- En el coche:
  • Limpieza frecuente, sobre todo de las rejillas de ventilación
- En los viajes:
  • En segundas residencias ventilar bien la casa durante el día. Intentar realizarlo antes de la llegada del paciente alérgico.
  • Evitar hoteles con abundantes moquetas
  • Llevar consigo medicación para el tratamiento sintomático pautado por el médico.

2- Recomendaciones para alérgicos a Hongos

- En el exterior de la vivienda hay que evitar:
  • Acercarse a vegetación en estado de descomposición
  • Entrar en almacenes de grano y alimentos, subterráneos, ...
  • Cortar césped y manipular restos vegetales
- En el interior de la vivienda:
  • Evitar el uso de esponjas para ducharse
  • Mantener seco el baño (ducha, toallas, albornoz...)
  • No guardar ropa o zapatos húmedos en sitios mal ventilados
  • Evitar manchas de humedad en paredes y ventanas
  • No dejar alimentos vegetales fuera de la nevera
  • Evitar humidificadores
  • No se aconsejan las plantas de interior
  • Ventilar la casa diariamente y evitar condensaciones por la calefacción.

3- Recomendaciones para alérgicos a epitelios de animales

-Evitar la convivencia con animales de compañía, sobre todo aquellos que tienen pelo (perros, gatos, hámsters...)
-En casas que dispongan de jardín o similar, el animal deberá estar fuera del domicilio para evitar el contacto directo con el paciente

4- Recomendaciones para alérgicos a Pólenes

-Mantener las ventanas y las puertas cerradas el máximo tiempo posible durante la época de polinización.
-Evitar realizar ejercicio intenso al aire libre en épocas de alta polinización. Realizar un periodo de calentamiento progresivo, más largo del habitual.
-Mantener las ventanas del coche cerradas. Utilizar aire acondicionado con filtros.
-Evitar viajar en moto
-Durante la época de polinización evitar salidas al campo, sobre todo los días de viento
-Evitar cambios bruscos de temperatura
-Evitar tender ropa al exterior durante los días de mayor concentración polínica, porque el polen puede quedar atrapado.
-Utilizar gafas de sol para salir al exterior
-Se aconseja seguir los índices de concentración polínica atmosférica.
-Tomar medicación prescrita por el alergólogo.

ASMA Y DEPORTE

En aquellos pacientes que presentan asma alérgico con exacerbaciones también con el ejercicio se recomienda:

- realizar calentamiento antes de iniciar el esfuerzo intenso
- realizar un entrenamiento progresivo
- respiración nasal para calentar y humidificar el aire
- realizar la medicación pautada por el médico
- evitar realizar ejercicio físico si la alergia respiratoria no está bien controlada (crisis de asma por ejemplo)
- evitar realizar ejercicio físico al aire libre durante los periodos de máxima polinización (pacientes alérgicos a pólenes).

DIAGNÓSTICO DE ASMA ALÉRGICO

1. Historia clínica: es importante interrogar a los padres sobre la presencia de antecedentes personales (asma, alergia a alimentos, dermatitis) y familiares de atopia, posibles desencadenantes de los síntomas, frecuencia e intensidad de los síntomas, alteración de los hábitos del sueño, presencia de síntomas nasales, estacionalidad, exacerbaciones en el último año, tiempo de evolución y los tratamientos previos realizados.
La anamnesis es una parte básica en el estudio del asma alérgico, por eso es importante realizar un interrogatorio detallado antes de continuar con el estudio alergológico específico (Ver cuestionario de las visitas de seguimiento más adelante).

2. Exploración física:
La exploración física debe ser completa porque pueden encontrarse otros signos de enfermedad atópica

a. Inspección: Presencia de eczema, piel seca, "saludo alérgico", del pliege de Dennie-Morgan y "ojeras alérgicas", muy característicos del niño atópico

b. Exploración cardiopulmonar: presencia de tiraje, retracciones torácicas (lactantes) sibilantes, roncus.
Rinoscopia anterior: inspección del estado de la mucosa nasal (habitualmente pálida y edematosa), cornetes y presencia de pólipos (poco frecuentes en pediatría). Puede observarse rinorrea acuosa.

c. Exploración ocular: cuando la conjuntiva está inflamada podrá observarse eritema, exudado mucoso o acuoso e incluso la presencia de papilas.

3. Pruebas cutáneas: el prick test es la prueba de elección para el estudio de las sensibilizaciones a alérgenos por su gran sensibilidad, fácil realización y bajo coste. Consiste en la colocación del extracto alergénico en el antebrazo del niño y la posterior realización de una punción con una lanceta. Se produce una reacción antígeno-anticuerpo a nivel local debido a la existencia de anticuerpos de tipo IgE en los receptores específicos de los mastocitos de la piel. La interpretación correcta de los resultados es básica para realizar un diagnóstico correcto.
No existe un límite de edad para efectuar las pruebas cutáneas en niños. Se debe considerar repetir las pruebas cutáneas con intervalos anuales en niños con resultados negativos que continúan presentando síntomas.

4. Determinación de IgE total y específicas en suero: es una técnica menos sensible pero más específica que las pruebas cutáneas. Las pruebas que cuantifican la IgE para una serie de alérgenos frecuentes simultáneamente tienen un gran valor predictivo negativo al excluir la sensibilización alérgica en niños con sibilancias.

5. Estudio funcional pulmonar: en todo niño con sospecha de asma debe realizarse una espirometría forzada con prueba broncodilatadora y/o monitorización de peak flow. La limitación puede encontrarse en la edad ya que la mayoría de niños menores de 5 años no realizan la técnica correctamente. La prueba broncodilatadora consiste en realizar una espirometría forzada basal y repetirla a los 15 minutos de haber administrado un agonista beta-2 inhalado de corta duración. Debe constituir una exploración habitual en todo niño con sospecha de asma incluso cuando el FEV1 sea normal.

Pueden ser útiles también pruebas de provocación bronquial inespecífica (metacolina, histamina o prueba de esfuerzo).

6. Medición de óxido nítrico exhalado (ON). La medición de la concentración de ON exhalado permite valorar: la inflamación bronquial de forma basal, en el momento de máxima sintomatología, el cumplimiento de la medicación y la respuesta al tratamiento.

7. Radiología: la realización de una radiografía de tórax deberá realizarse al menos en la visita inicial. Si el paciente refiere síntomas nasales puede valorarse la práctica de una radiografía de senos paranasales.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Aunque el asma sea la enfermedad respiratoria crónica más frecuente en pediatría no hay que olvidarse de descartar otras patologías que pueden cursar con síntomas parecidos y que pueden confundirnos en el diagnóstico.

-reflujo gastroesofágico
-aspiración de cuerpo extraño
-fibrosis quística
-anomalías estructurales de las vías respiratorias
-síndrome del cilio inmóvil
-inmunodeficiencias

Cuestionario recomendado en las visitas de seguimiento del asma bronquial (según consenso Practall)

- **Signos y síntomas**
  - ¿ha mejorado o empeorado el asma desde tu última visita?
  - En las 2 últimas semanas, ¿cuántos días has tenido tos, sibilancias, disnea u opresión torácica?
  - ¿Te despertaste por la noche a causa de los síntomas?
  - Te levantaste por la mañana con síntomas que no mejoraron en un plazo de 15 minutos después de usar un agonista beta2 inhalado de acción corta?
  - ¿Tuviste síntomas al hacer ejercicio o jugar?
  - ¿Tuviste síntomas de rinitis alérgica?

- **Historia de las exacerbaciones**
  - Desde tu última visita, ¿has tenido episodios o momentos en que tus síntomas asmáticos empeoraron mucho más de lo habitual? Si la respuesta es sí:
  - ¿cuál crees que fue la causa?
  - ¿qué hiciste?

- **Control ambiental**
  - ¿Ha habido cambios en tu casa o en el lugar de estudio o trabajo?
  - ¿hay nuevas mascotas o has tenido nuevos contactos con mas-

cotas en algún lugar?
- ¿quién fuma en la familia?
- Para adolescentes: ¿has tenido algún contacto importante con fumadores (p.ej. discotecas...)?, ¿fumas?

- **Farmacoterapia**
  - ¿qué medicamentos estás tomando?
  - ¿con qué frecuencia?
  - ¿cuánto tomas cada vez?
  - ¿has omitido o dejado de tomar dosis regulares por algún motivo?
  - ¿cuántas veces has olvidado tu medicación esta semana?, ¿este mes?
  - ¿has probado otros medicamentos o remedios?

- **Efectos secundarios**
  - ¿Te han causado algún problema tus medicamentos para el asma?

- **Calidad de vida/estado funcional**
  - Desde tu última visita, cuántos días a causa del asma:
    - ¿has faltado al colegio?
    - ¿has reducido tus actividades?
    - ¿ha cambiado sus hábitos por el asma del niño? (padres/cuidadores)

- **Técnica de inhalación**
  - Enséñame cómo usas el inhalador
  - Enséñame cómo mides el flujo máximo

- **Supervisión de la comunicación entre pacientes y profesional y de la satisfacción del paciente**
  - ¿qué hiciste la última vez que tuviste una exacerbación de los síntomas?
  - ¿tuviste algún problema al tomar la medicación?
  - Revisión de información importante:
    - ¿cuándo tienes que aumentar los medicamentos?
    - ¿qué medicamentos?
    - ¿cuándo debes llamarme (médico o enfermera)?
    - ¿sabes el número de teléfono después de las horas de consulta?
    - Si no puedes ponerte en contacto conmigo, ¿a qué servicio de urgencias tienes que ir?

TRATAMIENTO

El tratamiento del asma alérgico se basa en cuatro pilares fundamentales: evitación del alérgeno/s, educación, farmacoterapia e inmunoterapia. Nos centraremos en éste último.

La inmunoterapia es, en la actualidad, el único tratamiento que puede modificar el curso natural de la enfermedad alérgica. Diferentes trabajos destacan el efecto preventivo de la inmunoterapia ya que puede impedir la aparición de nuevas sensibilizaciones, el empeoramiento del asma ya existente o evitar la progresión de la rinitis alérgica al asma.

La inmunoterapia consiste en administrar, de forma subcutánea o sublingual, cantidades progresivamente crecientes de un extracto alergénico al que el paciente es alérgico durante un periodo prolongado de tiempo para alcanzar un nivel terapéutico que confiera protección al paciente cuando se expone de forma natural al alérgeno. La indicación de este tratamiento debe realizarse por parte de un médico especialista en alergia y la duración del tratamiento generalmente no es inferior a los 5 años. La inmunoterapia produce un efecto beneficioso en términos de reducción de síntomas, uso de medicación de rescate y mantenimiento, y de hiperrespuesta bronquial pero sólo cuando se utilizan extractos estandarizados biológicamente.

La administración de este tratamiento debe realizarse por personal entrenado, bajo supervisión médica y en un centro médico que disponga de medicación de emergencia (adrenalina, corticoides, antihistamínicos, oxígeno y soporte vital básico). Después de la administración de cada dosis el paciente debe permanecer en el centro médico al menos 30 minutos para valorar la posible aparición de efectos adversos.
Su administración no está indicada si el asma está inestable.
Indicaciones para la administración de inmunoterapia

- asma episódica frecuente o persistente moderada, mediada por IgE, cuando existe sensibilización a un único alérgeno, o a un alérgeno predominante, o a un grupo de alérgenos con reactividad cruzada. La presencia de polisensibilización no es una contraindicación absoluta para el tratamiento.
- Cuando los síntomas no se controlan adecuadamente mediante las medidas de evitación del alérgeno y el tratamiento farmacológico. Cuando el paciente presenta síntomas tanto nasales como bronquiales.
- Cuando el paciente (o sus padres o tutores) no desean someterse a un tratamiento farmacológico a largo plazo.
- Cuando el tratamiento farmacológico provoca efectos adversos.

Contraindicaciones de la inmunoterapia

- Niños con inmunodeficiencias graves o hepatopatía crónica.
- En situaciones psicosociales que no permitan un adecuado seguimiento.
- Como terapia de inicio en adolescentes embarazadas.
- La edad no es un parámetro limitante del uso de inmunoterapia, pudiéndose administrar a partir de los 3 años de edad pero sólo a cargo de personal entrenado y en un centro especializado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bacharier l. B, Poner A, Crlsen K.-H, Eigenmann P.A, Frischer T, Götz M et al. Diagnóstico y tratamiento del asma en los niños y adolescents: informe de consenso del PRACTALL. Allergy 2008;63: 5-34
2. Busquets RM, Sánchez E, Pardos L, Villa JR, Sánchez J, Ibero M et al. SENP-SEICAP consensus on asthma, pneumology and pediatric allergy. Bacharier LB, Phillips BR, Bloomberg GR, Zeiger RS, Paul IM, Krawiec M et al. Severe intermittent wheezing in preschool children: a distinct phenotype. J Allergy Clin Immunol 2007;119:604-10
3. Guilbert TW, Morgan WJ, Zeiger RS, Bacharier LB, Boehmre SJ, Krawiec M et al. Atopic characteristics of children with recurrent wheezing at high risk for the development of childhood asthma. J Allergy Clin Immunol 2004;114:1282-87
4. Moller C, Dreborg S, Ferdousi HA, Halken S, Host A, Jacobsen L et al. Pollen immunotherapy reduces the development of asthma in children with seasonal rhinoconjunctivitis (the PATstudy). J Allergy Clin Immunol 2002;109:251-6
5. Abramson M, Puy R, Weiner J. Allergen immunotherapy for asthma. Cochrane Database Syst Rev 2003;4: CD001186

ALMUERZO CON EL EXPERTO

EL NIÑO RONCADOR

Nº Programa: 652
Autor: Gonzalo Pin Arboledas.
Unidad Valenciana del Sueño. Hospital Quirón, Valencia

CONCEPTOS BÁSICOS:

Los Trastornos Respiratorios relacionados con el Sueño (TRS) representan un continium clínico que se inicia con el **Ronquido**, continua con **el S. de Resistencia de las Vías Aéreas Superiores**, la **Hipoapnea Obstructiva** y termina con la **Apnea Obstructiva**. Se deberían incluir también en los TRS la implicación nocturna del asma y de otras alteraciones respiratorias crónicas.

El **ronquido** es el síntoma común a los TRS, un indicador de su presencia. Se produce por la vibración del paladar blando y de los pilares e indica un estrechamiento de la vía aérea superior (VAS) durante el sueño con aumento de la resistencia al paso del flujo. La VAS está compuesta por la nariz, faringe, laringe y traquea extratorácica e involucra a 30 pares de músculos.

La edad media de inicio del ronquido es a los 22.7 meses.
En la actualidad existe evidencia científica que pone en duda su inocuidad, por lo que el término "*ronquido simple*" debería sustituirse por *"ronquido habitual"* para evitar confusiones:

- Por parámetros de duración, el ronquido se considera patológico "per se" si ocupa más del 30% del tiempo de sueño.
- El ronquido por sí mismo se puede asociar a alteración del sueño (microdespertares o arousals) y a sintomatología diurna incluso sin la presencia de SAHS. Roncar más de 4 noches a la semana se asocia significativamente con tos nocturna y asma.
- Los niños de 5 -7 años con ronquido presentan menor porcentaje de REM, un mayor índice de microdespertares, peores valoraciones en el test de Conners y en el Child Behavioural Test así como diferencias en la habilidad lingüística y visoespacial.
- Los roncadores habituales tienen el doble de probabilidades (RR 2.1; 95% IC 1.5 – 2.8) de tener un sueño inquieto que los no roncadores.
- Los niños que roncan tienen una OR de 1.7 (95% IC 1.4 – 3.2) de ser considerados hiperactivos comparados con los no roncadores.
- El ronquido habitual único se asocia a pobre rendimiento escolar.
- Aproximadamente en un 10% de los casos el ronquido progresa a SAHS. Sin embargo, la exploración clínica rutinaria y la historia clínica no son métodos suficientes y fiables para el diagnostico del SAHS en un niño roncador. Su poder predictivo positivo es de el 55.8%. En general la evaluación clínica "per se" tiene una alta sensibilidad pero una baja especificidad lo que ocasionaría la presencia de muchos falsos positivos. A pesar de ello, ciertos síntomas incrementan la probabilidad de que un niño que ronca presente SAHS:
  - La observación familiar de apnea (OR: 3.3).
  - Respiración bucal diurna frecuente (OR: 3.7).
  - Preocupación paterna sobre la respiración del niño (OR: 4.4).
  - Dificultad respiratoria durante el sueño (OR: 5.4).
  - Despertares frecuentes durante el sueño en un niño que previamente dormía bien.
  - Enuresis secundaria.
  - Problemas de conducta diurnos.

Si asumimos que el ronquido es un signo de un estrechamiento de la VAS que altera la fisiología del sueño durante la noche, su epidemiología adquiere un interés clínico relevante.

EPIDEMIOLOGÍA:

En general, del 10 al 12% de los niños roncan, su frecuencia disminuye a partir de los 9 años según los estudios poblaciones de los que disponemos en Europa. De la revisión de los 6 estudios poblacionales europeos más importantes realizados con una metodología semejante y adecuada destacamos los datos reflejados en la tabla I.

En el estudio de Corbo los roncadores habituales tenían una OR de 2.9 % (95% IC 1.7-4.8) de tener rinitis comparados con los que nunca roncaban, no así sintomatología de asma. Sin embargo, Tecelescu (ver comentarios en tabla por posibles sesgos) en niños franceses encontró como variables independientes asociadas a ronquido habitual:

Historia de asma inducido por ejercicio: OR: 8.7 (IC: 2.8 – 26).
Dermatitis atópica en la primera infancia: OR: 3.9 (IC: 2.0-7.7).
Hipertrofia amigdalar: OR: 2.2 (IC: 1.1-4.4).

En el estudio de Alí unas amígdalas hipertróficas tenían una OR de 8.8 (IC: 4.2-22) de estar presentes en los roncadores habituales frente a los que nunca roncaban. La sintomatología acompañante (respiración bucal, catarros de repetición y dificultades con el sueño) se incrementaba en frecuencia desde el niño que no roncaba nunca hasta el roncador habitual. Compararon los resultados de los roncadores habituales obtenidos mediante cuestionario con una grabación en el hogar y pulxiosimetría nocturna encontrando que los cuestionarios tienen una alta sensibilidad pero una baja especificidad de manera que los padres podrían sobrevalorar el ronquido contradiciendo los hallazgos de otros estudios.

El ronquido en niños de 6 a 13 años se asocia al hábito paterno de fumar y a la "dosis" de fumador pasivo.

HISTORIA NATURAL DEL RONQUIDO Y SÍNTOMAS ASOCIADOS

Alí y cols entrevistaron a la misma cohorte de niños a los 4-5 años y a los 6-7 años para estudiar la evolución natural del ronquido. Los resultados se exponen en la TABLA II:

Sería necesario conocer los antecedentes genéticos de los niños roncadores habituales para ver los condicionantes genéticos de una VAS más pequeña o de una facies con una arcada mandibular más pequeña.

Ali y cols encontraron entre los niños roncadores habituales una OR de presentar obstrucción de la VAS del 2% (IC 95% de 1.2 – 3.1).

Consecuencias del ronquido en la población general:

- Sueño inquieto: Los roncadores habituales tienen el doble de probabilidades (RR 2.1, 95% CI 1.5 – 2.8) de presentar un sueño inquieto que los no roncadores.

- Síntomas diurnos: El ronquido habitual sin apneas se puede asociar a síntomas diurnos.
- Alrededor del 30% de los niños con ronquido habitual tienen puntuaciones más altas en las escalas de inatención-hiperactividad tanto de padres como de profesores.

La evolución en el tiempo ocasiona un incremento del RR de presentar conductas hiperactivas y somnolencia diurna de los roncadores persistentes cuando se comparan con los no roncadores como se puede observar en la TABLA III:

Las consecuencias fisiopatológicas del ronquido habitual quedan resumidas en la FIGURA 1.

ACTITUD DEL PEDIATRA ANTE EL NIÑO RONCADOR

- Es necesario tener identificado en cada cupo, al niño roncador habitual mediante cribado en la anamnesis.
- Vigilar en el niño roncador habitual la aparición de síntomas sugerentes de SAHS: observación familiar de apnea, respiración bucal e interrupciones del sueño.
- En caso de aparición de los mismos, iniciar la batería diagnóstica que permita descartar la presencia de SAHS.
- Incluir el cribado de los TRS en todo niño sospechoso de TDAH o alteración de la conducta, especialmente en las edades Diana.

ALGUNAS PREGUNTAS RELACIONADAS CON EL NIÑO RONCADOR PERMANECEN SIN CONTESTAR Y SERÁN EL MOTIVO DE DISCUSIÓN

- Puede que los cambios fisiopatológicos presentes sean mínimos o difícilmente reconocibles. Entonces ¿Cuándo estaría indicada la intervención diagnóstica?

- Si el ronquido primario se asocia a un aumento de la presión intratorácica ¿no puede llegar en un futuro a aumentar la carga en el ventrículo izquierdo con efectos cardiovasculares secundarios?

- ¿Debemos actuar en un adolescente cuyo ronquido le crea problemas sociales? ¿Si es así, como actuar?

- En un niño con ronquido severo relacionado con una hipertrofia adenoamigdalar y alteraciones de la conducta y aprendizaje en el que la polisomnografía nocturna no demuestra presencia de SAHS ¿debemos indicar la intervención quirúrgica? Y en este caso ¿sólo adenoidectomía? ¿adenoamigdalectomía? ¿sólo amigdalectomía? ¿Podríamos plantearnos otra alternativa terapéutica? ¿en ese caso cuál?.

- Si el ronquido habitual siempre implica un grado de aumento de la resistencia de la VAS ¿debemos revisar nuestra actitud frente a él? ¿requiere tratamiento? ¿No es "medicalizar" toda la existencia el tratar el ronquido habitual?

- ¿Tienen algún papel en el ronquido los dispositivos de avance mandibular?

VAS: Vía aérea superior; Pr: Presión; Arousal: Microdespertares;
ESD: Excesiva somnolencia diurna; Riesgo CV: Riesgo cardiovascular.
FIGURA 1

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

Raanan Arens, Sanghun Sin, Joseph M. McDonough, John M. Palmer, Troy Dominguez, Heiko Meyer,David M. Wootton, and Allan I. Pack. Changes in Upper Airway Size during Tidal Breathing in Children with Obstructive Sleep Apnea Síndrome. Am J Respir Crit Care Med .2005,171: 1298–1304.

Lumeng J C, Chervin RD. Epidemiology of Pediatric Obstructive Sleep Apnea. Proc Am Thorac Soc 2008,5: 242–252.

Kushida CA, Morgenthaler TI, Littner MR, Alessi CA, Bailey D, Coleman J Jr, Friedman L, Hirshkowitz M, Kapen S, Kramer M, Lee-Chiong T, Owens J, Pancer JP. Practice parameters for the treatment of snoring and obstructive sleep apnea with oral appliances: an update for 2005. Sleep 2006.1;29,2:240-3.

Marshall N, Bartlett D, Matharu K,Williams A, Grunstein R. Prevalence of Treatment Choices for Snoring and Sleep Apnea in an Australian Population. JCSM Journal of Clinical Sleep Medicine. 2007,3;7:695-699.

Eseverri M V , Del Valle Noya P , Mac Lean B, Cipriano S, Del Rosario A. Ronquido primario y síntomas asociados a apneas obstructivas de la infancia: prevalencia, pesquisa y actitud familiar. Arch Argent Pediatr 2008; 106(3):231-23.

Wildhaber J H, Moeller A. Sleep and respiration in children: time to wake up! SWISS MED WKLY 20 07;137:689–694.

Snoring and Obstructive Sleep Apnea, CPAP. http://emedicine.medscape.com/article/870192-print.

Carrie J. Klaus, Jennifer Rutherford, Troy J. Raffield, David Gozal Louise M. O'Brien, Carolyn B. Mervis, Cheryl R. Holbrook, Jennifer L. Bruner. Neurobehavioral Implications of Habitual Snoring in Children. Pediatrics 2004;114;44-49.

Blundemn S,Lushington K,Kennedy D.et al. Behavior and neurocognitive performance in children aged 5-10 years who snore compared to controls. J.Clin Exp. Neuropsychol.2000;22:554-568

Kennedy JD, Blunden S, Hirte C et al. Reduced Neurocognition in children who snore. Pediatric Pulmonology.2004;37:330-337.

Chervin RD,Ruzicka DL, Archbold KH et al. Snoring predicts hyperactivity four years later. SLEEP 2005;28,7: 885-890.

Blunden S, Lushington K, Lorenzen B, Martin J, Kennedy D. Neuropsychological and psychosocial function in children with a history of snoring or behavioral sleep problems. J Pediatr 2005;146:780-6

Lopes C, Guilleminault C.Chronic Snoring and Sleep in Children: A Demonstration of Sleep Disruption Pediatrics, 2006; 118: e741 - e746

Ali N, Stradling J. Epidemilogy and natural history of snoring and sleep-disordered breathing in children. En: Gerald M Loughlin, John L. Caroll, Carole L Marcus editores. Sleep and breathing in children. A developmental approach. New-York. Marcel Dekker.2000, p. 555-574.

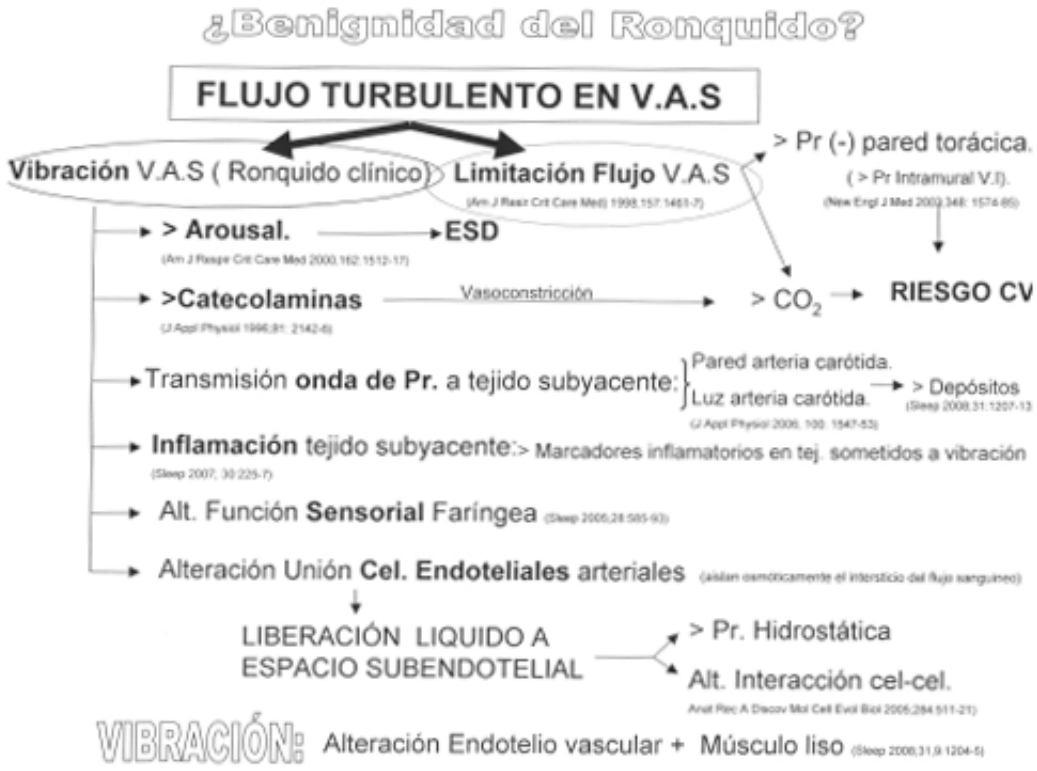
AUTOR	EDAD (años)	N final	% RESPUESTAS	PREVALENCIA (IC 95%)	COMENTARIOS
Corbo (Italia)	6 – 13	1615	97%	7.3% (6% – 9%)	Se excluyeron 747 niños que no compartían habitación para reducir falsos negativos. Sin diferencias de sexos. Roncadores habituales: OR 2.9%(1.7-4.8) de rinitis.
Teceles cu (Francia)	5 – 6	190	100%	10.0% (7.8%- 4.3%)	Se excluyeron 124 niños de la población original. Se excluyeron niños no caucásicos y con status socioeconómico bajo. Exploración OLR a todos. Sin diferencias entre sexos. El 54% nunca roncaba.
Alí (Inglaterra)	4 – 5	782	79%	12.0% (9.7%- 4.3%)	Control con vídeo en el hogar y pulxiometría nocturna
Gislason (Islandia)	0.5 – 6	489	81.8%	3.2% (1.7%- 5.1%)	El 22.5% de los varones y el 14.4% de las niños habían sido intervenidos previamente de adenoidectomía
Hulcrantz (Suecia)	4	325	100 %	6.2% (3.8%- 9.3%)	El ronquido habitual se asocia estadísticamente con amigdalitis de repetición y el uso del chupete, Los roncadores presentan un arco mandibular más corto y tienen con mayor frecuencia un padre intervenido de amigdalectomía.
Owen (Inglaterra)	0 – 10	245	46%	11.0% (7.8%- 16.5%)	Todos con pulxiometría nocturna. El 63% nunca roncaba.

	Roncador habitual	Sueño inquieto. Síntomas TDAH	Posibilidad de dormirse por el día	Adenoamigdalectomía
4 -5 años	12.0%		20.7%	1.0 %
6 – 7 años	< 6.0%	Sin cambios	10.2%	4.7%

Primera evaluación : 4-5 años
Segunda evaluación: dos años después

	No roncador	Ex-roncador	Roncador reciente	Roncador habitual	RR	RR (95%IC)
	N:242	N:79	N:62	N:124		
Hiperactividad	**11.4%**	**22%**	**21%**	**36%**	**1.7**	**1.1-2.4**
Somnolencia diurna	**7%**	**11%**	**8%**	**17%**	**1.8**	**1.0-3.4**
Sueño inquieto	**26%**	**45%**	**47%**	**60%**	**1.3**	**1.0-1.6**

RR: Riesgo relativo roncadores habituales vs exroncadores y roncadores recientes
OR Roncadores persistentes vs no roncadores: 2.4 (IC 95%:1.3-4.3)



ALMUERZO CON EL EXPERTO

LA HEMODINÁMICA INTERVENCIONISTA: OTRA FORMA DE SOLUCIONAR PROBLEMAS EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

Nº Programa: 653
Autor: Fernando Rueda Núñez.
Unidad de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista. Servicio de Cardiología Pediátrica. Complexo Hospitalario Universitario de A Coruña

El tratamiento de la cardiopatías congénitas por vía percutánea está en constante desarrollo. Desde la septostomía con balón por W. Rashkind en 1966 se han ido incorporando la dilatación con balón de la válvula pulmonar, valvuloplastia aórtica, angioplastia de la coartación aórtica y ramas pulmonares periféricas, cierre percutáneo del ductus y comunicación interauricular con distintos dispositivos, cierre de fístulas y malformaciones vasculares y cierre de la comunicación interventricular. También se ha incorporado un nuevo concepto en la relación con los cirujanos y el trabajo en equipo con ellos, de forma que los así denominados "procedimientos híbridos" pueden representar la mejor opción para un determinado caso. Las nuevas técnicas de imagen, como la angioresonancia y la tomografía helicoidal, permiten una preparación meticulosa e individualizada del plan de tratamiento, con el consiguiente aumento de eficacia, disminución del coste y de la dosis de radiación, para el paciente y personal del laboratorio.

A continuación se presentan algunos comentarios de las principales patologías que se benefician del tratamiento intervencionista en la actualidad.

A - VALVULOPLASTIA PULMONAR

La estenosis valvular pulmonar representa el 10% de las cardiopatías congénitas en su forma aislada, y hasta el 20% cuando se asocia a otras formas de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. Siguiendo criterios anatómicos se pueden distinguir estenosis típicas (apertura en cúpula, fusión de comisuras), estenosis displásicas (anillo pequeño, engrosamiento de velos, afectación supravalvular) y mixtas. El grado de estenosis puede ser **crítico** (flujo pulmonar dependiente del ductus), **severo** (gradiente pico mayor de 50 mmHg. o relación presiones VD/VI mayor del 70%), o **moderado** (gradiente pico 30-50 mmHg. o relación presiones 50-70%) y **leves** (gradiente pico 15-30 mmHg. o relación presiones 30-50%). La indicación del procedimiento se basa en el estudio ecocardiográfico y es importante recordar que el gradiente máximo ecográfico no es siempre equivalente al gradiente pico medido en la sala de hemodinámica.

En resumen la valvuloplastia percutánea con catéter balón es el tratamiento de elección en las estenosis típicas de grado mayor que leve. En niños muy pequeños y con estenosis de grado leve a moderada se puede diferir el procedimiento a edades por encima del año de vida. En la válvula de tipo displásico con hipodesarrollo significativo del anillo o importante afectación supravalvular, la cirugía ofrece mejores resultados.

Los resultados de la valvuloplastia pulmonar a corto, medio y largo plazo son buenos y la incidencia y grado de insuficiencia pulmonar, así como la actividad ectópica ventricular, son mucho menores comparados con los pacientes posquirúrgicos. Las complicaciones en esta técnica son muy raras.

B -VALVULOPLASTIA AÓRTICA

La estenosis valvular aórtica congénita se presenta en el 3 al 6 por ciento de los niños con cardiopatía congénita de forma aislada o asociada a otras variantes de patología obstructiva de cavidades izquierdas. Las indicaciones para la realización valvuloplastia son la presencia de un gradiente de presión transvalvular ≥ 50 mmHg, medido en la sala de hemodinámica, o cifras menores pero con repercusión clínica o electrocardiográfica. Los parámetros de peor respuesta o desarrollo de insuficiencia tras la valvuloplastia son la presencia de prolapso valvular, válvulas monocúspides y presencia de insuficiencia aórtica. Hay que recordar que la correlación entre los valores medidos con técnicas ecocardiográficas y los hemodinámicos son peores que en la estenosis pulmonar.

En general, el cateterismo intervencionista es el tratamiento de elección de la estenosis valvular aórtica aislada en el niño, especialmente en el neonato y lactante. En el niño mayor y adolescente también, pero siempre que no se valore una intervención quirúrgica definitiva sobre la válvula, exista un grado de IAo mayor que leve o presencia de calcio. La presencia de IAo severa o moderada en cualquier edad es una contraindicación para la realización del procedimiento. En los ventrículos izquierdos hipoplásicos debe ser un procedimiento paliativo y no posponer el tratamiento quirúrgico definitivo (Norwood o trasplante). Existen criterios ecográficos (Rhodes ampliados) que sirven de orientación eficaz en los casos dudosos.

Los resultados a corto plazo son bastante buenos, pero a medio y largo plazo empeoran, ya que gran parte de los pacientes necesitan reintervenciones o tratamiento quirúrgico. Por ello se debe individualizar la aproximación terapéutica en función de la edad, presencia o no de insuficiencia aórtica asociada y posibilidad de tratamiento quirúrgico definitivo sobre la válvula. La mortalidad es de alrededor del 1,5% y las complicaciones más frecuentes son el daño vascular y la insuficiencia aórtica post valvuloplastia. El desarrollo a medio y largo plazo de ésta última es frecuente y no totalmente relacionado con la técnica.

C - CIERRE DEL DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

El ductus es una estructura vascular necesaria en la vida intrauterina y que comunica la arteria pulmonar y la aorta. Generalmente se cierra en las primeras semanas de vida, pero cuando permanece permeable constituye una enfermedad y se denomina ductus arterioso persistente, siendo una enfermedad relativamente frecuente ya que representa el 8 % de las cardiopatías congénitas.

La clasificación angiográfica más utilizada es la de Krichenko, basada en la forma de la ampolla y del extremo pulmonar. En el niño sintomático existen pocas dudas de su indicación y se debe ocluir siempre, excepto en el prematuro en el que está indicado el cierre farmacológico y en su defecto quirúrgico. En el niño asintomático y con ductus pequeño o silente la oclusión es discutible, si bien en nuestra opinión se debe hacer siempre que sea posible, debido al escaso riesgo del procedimiento en centros experimentados y la abolición de futuras complicaciones como la endocarditis o desarrollo de aneurismas o calcificaciones.

Los resultados son buenos, con porcentajes de cierre total entre el 94-95% (coils) y casi del 100% (oclusores Nitinol). En los que presenten cortocircuitos residuales, la colocación de un segundo dispositivo suele solucionar el problema. La complicación importante más frecuente es la embolización del dispositivo, generalmente en las primeras horas (0.5-4% según los dispositivos). Otra complicación infrecuente y que puede ocurrir en casos de cortocircuito residual, es una hemólisis intravascular, que obliga a una oclusión total para su resolución. Indudablemente existen factores individuales predisponentes de esta complicación no aclarados.

D. CIERRE DE LA COMUNICACIÓN INTERAURICULAR, TIPO OSTIUM SECUNDUM (CIA)

Constituye el 10% de todas las cardiopatías congénitas), con una relación hombre/mujer de 2-3:1. En los últimos años el tratamiento percutáneo se ha instaurado como la técnica de tratamiento de elección de esta enfermedad, siempre que se cumplan los requisitos adecuados, que se basan en la localización del defecto (alejado de estructuras valvulares o desembocaduras venosas), su tamaño y la presencia de márgenes adecuados (en el niño es fundamental ajustar las medidas de forma precisa, y valorar la relación defecto/longitud de septo). El momento adecuado de cierre en niños asintomáticos, se sitúa preferiblemente por encima de los 5 años.

En la actualidad el dispositivo más usado está formado por una malla de filamentos de nitinol con dos discos laterales y un stent interno que le confiere un comportamiento autocentrable. A la malla de nitinol están suturados dos parches de PTFE, que aumentan las propiedades oclusoras del dispositivo. Una característica importante de este dispositivo es su sistema de liberación controlada.

La eficacia de implante en casos seleccionados es altísima, precisando de antiagregación durante un periodo de 6 meses a un año. Al igual que en la cirugía prácticamente no hay complicaciones mayores. En casos no bien seleccionados (márgenes insuficientes, anatomía aneurismática del septo) las complicaciones son frecuentes. La más temible es la embolización del dispositivo que puede requerir captura con catéter lazo y posterior cirugía. En algunos pacientes con historia previa de migraña se ha descrito la presencia de recurrencia de ésta de forma transitoria en los meses siguientes al implante, sin que se conozca el mecanismo preciso de esta complicación. También existen casos aislados de perforación a medio plazo de estructuras cercanas al dispositivo (pared posterior de aorta, techo de la aurícula izquierda), probablemente por sobredimensionar el dispositivo en relación con el defecto o el septo interatrial.

E. CIERRE DE LA COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

La comunicación interventricular es la segunda cardiopatía congénita más frecuente, después de la válvula aórtica bicúspide. En función de su localización en el septo interventricular clásicamente se han dividido las comunicaciones interventriculares en defectos del septo de entrada, defectos subarteriales, defectos musculares y defectos perimembranosos. El cierre percutáneo de defectos musculares localizados en la porción apical es un procedimiento útil en grupos seleccionados de pacientes.

En las perimembranosas la experiencia acumulada es escasa, y a pesar del entusiasmo inicial de algunos grupos en la actualidad existen interrogantes importantes en la indicación y los resultados a corto y medio plazo. La principal complicación es el bloqueo AV completo con porcentajes claramente peores que la cirugía. En las CISS de septo de entrada y subarteriales está contraindicado el cierre con dispositivos.

F. COARTACIÓN AÓRTICA

Esta modalidad de tratamiento se inició a mediados de los 80, y desde entonces se mantiene una continua polémica que abarca desde sus indicaciones, los criterios de selección del paciente idóneo y algunos detalles técnicos del procedimiento. La técnica percutánea es una indicación absoluta en la recoartación de aorta en cualquier edad, así como lo es la cirugía en menores de seis meses con coartación nativa. En niños mayores de un año está en discusión si la cirugía o la angioplastia con balón debe ser el tratamiento de elección. Los buenos resultados quirúrgicos, el mayor riesgo de desarrollo de aneurismas y la extirpación del tejido ductal, hacen que en muchos centros se siga considerando la cirugía como la técnica de elección en la mayor parte de los centros. El implante de stent puede ofrecer algunas ventajas frente a la angioplastia con balón pero queda relegado a pacientes que hayan completado su crecimiento.

Las complicaciones más importantes a corto plazo son el daño vascular y el desarrollo de aneurismas o disección. En general, los resultados son buenos, con desaparición del gradiente o gradiente residual menor de 10 mmHg, especialmente en el caso de la coartación nativa.

G.- TRATAMIENTO DE LA ATRESIA VALVULAR PULMONAR CON SEPTO ÍNTEGRO

En la atresia de la válvula pulmonar con septo interventricular íntegro y ventrículo derecho viable algunos pacientes pueden beneficiarse del tratamiento intervencionista. Básicamente consiste en perforar la válvula para crear un orifico de salida y posteriormente realizar el tratamiento de forma similar al de la estenosis valvular pulmonar crítica. La técnica de perforación ha evolucionado de maniobras mecánicas a sistemas de perforación de radiofrecuencia más sofisticados. Los principales problemas son: 1) definir la viabilidad del ventrículo derecho 2) conseguir un adecuado centrado y estabilización del sistema perforador, y 3) conseguir un sistema de soporte adecuado para avanzar con éxito a través del orifico creado las guías y catéteres necesarios para realizar el procedimiento.

H.- OCLUSIÓN DE FÍSTULAS, FENESTRAS Y COLATERALES

Abarca un amplio abanico de patologías: Colaterales sistémico pulmonares en el síndrome de la atresia pulmonar, fístulas arteriovenosas pulmonares o coronarias, conexiones venovenosas sencillas o múltiples, secuestro pulmonar, paliativas previas tipo banding de la arteria pulmonar o fístulas Blalock-Taussig repermeabilizadas o no cerradas por alguna razón, dehiscencias de parches intra o extracardíacos, fenestraciones quirúrgicas electivas en la cirugía tipo Fontán, etc. También puede darse el caso en el transcurso de hemoptisis secundarias a bronquiales, en la historia natural de cardiopatías cianóticas con hipoaflujo pulmonar.

Ante la duda de ocluir o no, debe reproducirse temporalmente el efecto de la oclusión por medio de un "Test de oclusión con balón", para confirmar o anular el procedimiento, si llega el caso.

I.- SEPTOSTOMÍA CON BALÓN (RASHKIND)

Indicada en la transposición de grandes arterias, el drenaje venoso anómalo pulmonar total si peligra la espera a cirugía, la Atresia tricúspide, Atresia mitral que no vaya a Norwood y Atresia pulmonar con septo íntegro, sólo como tratamiento paliativo previo a cirugía univentricular, todas ellas con FOP restrictivo. También puede estar asociada al manejo del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Generalmente en las patologías sencillas se realiza en las unidades de cuidados intensivos utilizando el control ecográfico para guiar el procedimiento.

J.- ANGIOPLASTIA MEDIANTE DILATACIÓN CON BALÓN O IMPLANTE DE STENTS

La dilatación con balón o angioplastia convencional, ha sido durante años el tratamiento de elección en estenosis de ramas pulmonares y vasos periféricos. Clásicamente se indicaba en presencia de obstrucciones clínicamente significativas con gradientes > 20-30mmHg, paliación en espera de implante de stent, apertura de estenosis en fístulas o conductos postquirúrgicos. El implante de stents se realiza habitualmente en: Estenosis de ramas pulmonares: Primarias, asociadas a cardiopatías complejas o post-quirúrgicas. Coartación de aorta nativa o recoartada. Conductos estenóticos y obstrucciones al tracto de salida del ventrículo derecho, de los canales venosos en general y post Mustard. Ductus arterioso persistente en cardiopatías congénitas dependientes de él. Fístulas de Blalock-Taussig o colaterales sistémico pulmonares estenóticas y ocasionales trombosis venosas.

Con estas técnicas pretendemos alcanzar un resultado:

1. **Definitivo:** alcanzando el Ø final; con resolución del problema hemodinámico.
2. **Paliativo**: apertura temporal de estructuras, como colaterales sistémico pulmonares, ductus en la hipoplasia de cavidades derechas o atresia pulmonar con SI, Blalock – Taussig (B-T), para prolongar la vida útil del paciente y/o retrasar la cirugía.
3. **Compasivo**: cuando no existe otra alternativa para el paciente y el stent pude salvar una estructura vital o la vida del paciente.

K.- EXTRACCIÓN DE CUERPOS EXTRAÑOS

Todo cuerpo extraño debe sacarse del cuerpo por obvias razones: peligro de infección, oclusión del lugar donde se aloja y en el corazón, peligro de arritmias, ocasionalmente graves o embolia cerebral o sistémica. Existen catéteres tipo lazo, fórceps modificados, cesta, etc... que permiten llevar a cabo esta técnica en un amplio rango de situaciones.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

Alcíbar J, García E, Gutiérrez F, Moreno F, Alvares MP, Santos J. Guías de actualización clínica de la Sociedad Española de Cardiología. Requerimientos y equipamientos de las técnicas invasivas en cardiología pediátrica: aplicación clínica. Rev. Esp. Cardiol. 1999; 52:688-703.

Rueda F, Bermúdez-Cañete R, Herraiz I, Medrano C, Vázquez N, Díez-Balda I. Balloon Pulmonary valvuloplasty. Rev Port Cardiol 2003;22 (Supl.I):45-51

Magee AG, Nykanen D, McCrindle BW, Wax D, Freedom RM, Benson LN. Balloon dilation of severe aortic stenosis in the neonate: comparison of anterograde and retrograde catheter approaches. J Am Coll Cardiol 1997;30:1061-6.

Krichenko A, Benson L, Burrows P, Freedom. Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. Am J Cardiol 1989;63:877-880

*Bermúdez-Cañete R, Santoro G **, Bialkowski J, Herráiz JI , Formigari R, Szkutnik M, and Ballerini L. Patent ductus arteriosus occlusion using detachable coils. Am J Cardio 1998;82:1547-1549*

Cowley CG, Lloyd T, Bowe EL, Gaffney D, Dietrich M, Rochinni A. Comparison of the results of Closure of secundum Atrial septal defect by surgery versus Amplatzer septal Occluder. Am J Cardiol;88:175-177

Harper RW, Mottram PM, McGaw DJ. Closure of secundum atrial septal defects with the amplatzer septal occluder device: Techniques and problems Cathet Cardiovasc Interven 2002;57 508-524

J Fábrega Sabaté, J Rodés-Cabau, JF Piéchaud, D Albert Brotons, J Casaldáliga Ferrer, A Gonçalves, J Girona Comas Cierre percutáneo de una comunicación interventricular muscular residual mediante el dispositivo tipo Amplatzer®. An Esp Pediatr 2002; 57: 66 - 69.

Fu YC, Hijazi ZM, Amin Z, Radke W, Cheatham JP, Bass J, Hellenbrand WE. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new amplatzer membranous VSD occluder: result of the US phase I trial. Catheter Cardiovasc Interv 2004;63, 118

*Troy A. Johnston, MD *, Ronald G. Grifka, MD, Thomas K. Jones, MD. Endovascular stents for treatment of coarctation of the aorta: Acute results and follow-up experience Catheter Cardiovasc Interv 2004;62:499-505.*

Camino M, Brugada J, Mortera C, Thio M, Rovirosa, Bartrons J. Valvulotomía pulmonar percutánea mediante radiofrecuencia en la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro. Rev Esp Cardiol 2001;54:243-246.

Ing F. Stents: what's available to the pediatric interventional cardiologist. Catheter Cardiovasc Interv. 2002 Nov;57(3):374-86.

Savage, Clare; Ozkan, Orhan S; Walser, Eric M; Wang, Dongfang; Zwischenberger, Joseph B Percutaneous retrieval of chronic intravascular foreign bodies Cardiovascular Cateterismo intervencionista de las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica, en "Terapéutica cardiovascular, Andrés Iñiguez Romo. R. Bermúdez Cañete Fernández. F

Sábado 6 de junio, 15:30 -17:00

MESA REDONDA

Semiología y diagnóstico precoz de los principales síndromes neuropediátricos.

Moderador: Francisco Carratalá Marco, Hospital Universitario San Juan, Alicante.

SUBFERTILIDAD, PREMATURIDAD EXTREMA Y ENCEFALOPATÍAS CONNATALES. ¿SABEMOS EL PRONÓSTICO A LARGO PLAZO?

Nº Programa: 654

Autor: Francisco Carratalá

Unidad de Neuropediatría. Hospital Universitario de San Juan de Alicante

INTRODUCCIÓN

En el año 1986, con la aplicación de los primeros estudios estadísticos multivariantes, Nelson y Ellemberg hicieron caer varios mitos sobre la relación existente entre los considerados factores de riesgo perinatales y los hallazgos de patología neurológica a largo plazo en el niño[1].

Por ejemplo, lo que se asumía como una relación directa entre el grado de asfixia perinatal y la presencia posterior de parálisis cerebral quedó en entredicho cuando factores utilizados como variables independientes (el retraso mental materno, y la presencia malformaciones fetales) se encontraban en más del 95% de los pacientes de la serie estudiada, y que además habían desarrollado parálisis cerebral. Aquí se incluía el 21% de pacientes que tenían criterios de riesgo de asfixia perinatal. Poco antes, se estimaba que las anomalías cromosómicas eran las causantes del 42% de los casos de retraso mental, a la vez que se atribuía a los mismos mecanismos la presencia de abortos en hasta un 33% y la subfertilidad en hasta un 7% [2] .

Por otra parte, mientras que la presencia de trastornos perinatales del tipo asfíctico puro quedaban relegados a un segundo plano, marcadores específicos de riesgo como la presencia de hemorragias cerebrales y convulsiones pasaron a ser los mayores indicadores de riesgo de desarrollo de enfermedades neurológicas graves [3].

A esto se añadió en aquella época el bajo peso extremo. En estos pacientes se observó que entre los predictores de trastornos neurológicos a largo plazo, se encontraba de nuevo la presencia de malformaciones, a lo que se añadió, de nuevo con valor estadísticamente significativo, la presencia de ruptura prematura de membranas y la corioamnionitis [4] que indicaban como, factores infecciosos añadidos, podían ensombrecer el pronóstico neurológico del paciente.

Estos trabajos supusieron el punto de partida para el análisis racional de las causas perinatales de los trastornos del neurodesarrollo humano, objetivos fundamentales de la presente revisión y que se centran en los factores genéticos y epigenéticos, que en etapas precoces del desarrollo pueden inducir malformaciones o lesiones que darán como resultado clínico anomalías en la ganancia de hitos del desarrollo y presencia de enfermedades neurológicas.

Nos centraremos además en los problemas derivados de las intervenciones médicas utilizados para superar estas situaciones como las técnicas de fecundación asistida y la supervivencia de niños prematuros en el límite de la viabilidad gestacional.

Muchas más series y trabajos multicéntricos publicados durante los años 80 y 90s, siguieron dando peso al hecho de que factores genéticos podrían explicar la mayoría de los trastornos neurológicos otrora justificados por los traumatismos y el estrés del parto[5-7]. La idea caló excepcionalmente bien en el ámbito de la neurología neonatal, aunque quedó endeble en ámbitos no tan especializados de la pediatría y para el público general, tal vez alentado por la presión ejercida desde algunos sectores judiciales especializados en problemas de mala práctica profesional.

Los grandes esfuerzos realizados en la tocurgia y las UCIN durante los años 70 y 80, no llevaron a una mejoría espectacular de las cifras en la prevención de trastornos neurológicos como las PCIs, que no presentaron mejorías superiores a los dos puntos respecto a estudios previos de prevalencia, y que en la década de los 90 presentaron un nuevo empeoramiento, justificable en la medida de que se abordaban pacientes con edades concepcionales más bajas[5, 7].

Simultáneamente a estos fenómenos relacionados con los procesos perinatales, que en principio auguraban un fuerte impacto en la asistencia neuropediátrica del niño, se empieza a observar un aumento en la prevalencia de trastornos neuroconductuales como el autismo, los trastornos generalizados del desarrollo y los trastornos por déficit de atención e hiperactividad, sin que la mejora en los métodos diagnósticos y conocimientos de las nuevas patologías parezcan influir en su elevada prevalencia[8, 9].

Por último, y como colofón al cúmulo de situaciones cambiantes sobre la patología neurológica relacionada con los fenómenos perinatales, observamos un aumento de los síndromes clásicos en sus variaciones genéticas atribuibles a mutaciones de novo, en un marco creciente de fertilizaciones asistidas[10].

Todo este conjunto de circunstancias nos hace preguntarnos si algo está cambiando en nuestra práctica o en el estilo de vida moderno, que favorezca la aparición de este aumento de la prevalencia de los trastornos del neurodesarrollo y la patología neurológica pediátrica en nuestro ámbito asistencial, si es que realmente se produce.

Así, en esta revisión pretendemos actualizar que factores genéticos, prenatales y perinatales tienen una influencia probada en el desarrollo de patología neurológica en el niño.

Para ello ilustraremos algunas de las condiciones y áreas medicas que se apuntan en los últimos tiempos como la aplicación de los más novedosos avances en la biotecnología aplicados a la solución de patología humana en relación con la concepción y el desarrollo neurológico del niño y que se resumen en los siguientes aspectos: la subfertilidad parental y las técnicas de fecundación asistida; los avances en las terapias neonatales en relación a la prematuridad extrema; y por último los factores epigenéticos, que serían aquellos que bien a través de un efecto directo sobre los sistemas de trascripción de las proteínas o bien por influencias directas en los mecanismos de replicación genómico, provocarían la presencia de alteraciones en el sistemas nervioso en desarrollo, de forma a menudo críptica, y que se manifestará como trastornos de origen indeterminado.

SUBFERTILIDAD PARETAL

En los trabajos descritos al principio, la subfertilidad se define empíricamente como causa posible de trastornos del neurodesarrollo en el niño, como lo describe la doctora K.B. Nelson[1, 3] utilizándolo como una variable independiente en sus estudios epidemiológicos. Sin embargo, los mecanismos fisiopatológicos por los que se llega a esa subfertilidad, pueden ser muy variados, y en consecuencia, cuando se producen alteraciones en el neurodesarrollo del producto de dichos embarazos podemos esperar lesiones muy diferentes aunque con resultados clínicos próximos, como el retraso psicomotor, acompañado o no de anomalías estructurales del SNC[11]. Este es el caso de la diabetes gestacional, que independientemente del tipo que desarrolle la madre, da como resultado un aumento de la prevalencia tanto de la mortalidad neonatal como de la morbilidad[12], clásicamente asociada al cuadro de bebés macrosómicos, con aumento inherente de los riesgos tocúrgicos.

Otros factores ambientales causantes de subfertilidad lo representan infecciones de tipo bacteriano, como el caso de las chlamydias, cuyas disfunciones tubáricas no sólo parecen encontrarse en la base de la subfertilidad, sino también en la aparición de partos prematuros[13], y de ahí el subsiguiente proceso de trastornos del neurodesarrollo, si se ha vencido la situación inicial de subfertilidad. En otras ocasiones los agentes infecciosos implicados en procesos de subfertilidad, son virus con demostrada capacidad lesiva en el SNC del recién nacido, como es el caso de los citomegalovirus[14].

Así pues, defectos genéticos con consecuencias estructurales del SNC, o bien con anomalías bioquímicas cuya expresión clínica sea también malformaciones del SNC, ambos expresando finalmente el trastorno del neurodesarrollo, pueden en primera instancia manifestarse en los progenitores portadores de los genes como una situación de subfertilidad, como también lo hacen los factores infecciosos nombrados anteriormente.

La superación de la subfertilidad, bien de forma espontánea, bien de forma terapéutica, puede exponer al feto a las circunstancias adversas descritas, y ponerlo en situación de riesgo de lesión del SNC.

Por otra parte, la resolución etiológica de los factores causantes de subfertilidad citados, puede no ser suficiente, y se tiene que recurrir a las diferentes técnicas de fertilización asistida, cuyos procedimientos técnicos, por si mismos, se han implicado en la aparición de trastornos del neurodesarrollo.

TÉCNICAS DE FERTILIZACIÓN ASISTIDA

El atribuir globalmente a todas las técnicas de fecundación asistida el mismo peso etológico en el posible desarrollo de trastornos del neurodesarrollo en el niño sería falaz, ya que el efecto global que implicase a todas y cada una de las técnicas estaría en relación con el proceso inductor de subfertilidad, tal y como hemos comentado en el apartado anterior. Por otra parte, el detallar este tipo de técnicas se encuentra más allá del objetivo de esta revisión, pero si que será conveniente diferenciarlas a efectos de los estudios epidemiológicos que las analizan.

Aunque sólo una minoría de genes humanos muestra el fenómeno del imprinting, los pocos que se han identificado, se encuentran relacionados con el crecimiento neonatal y el neurodesarrollo. De esta manera se han descrito como mutaciones o epimutaciones de estos genes se manifiestan como síndromes que afectan al neurodesarrollo y entre ellos están los síndromes de Angelman (SA) y Beckwith-Wiedemann (B-W), que en los últimos tiempos registran un aumento de los antecedentes de utilización de técnicas e fecundación asistida.

En el año 2000, Manning y colaboradores, valoraron el estado de metilación del ADN, en una región definida del cromosoma 15q11-q13 en 92 niños concebidos con técnicas de ICSI, en los cuales pueden establecer la presencia de un patrón de metilación del ADN regular en la región del PWS/AS, sin que ningún niño presentara además sintomatología del mismo[15].

Sin embargo, frente a estas series parciales, existe un incesante goteo de casos en los que se describe la aparición de Síndrome de Angelman en pacientes procedentes de técnicas de fecundación asistida[16, 17] para culminar en la descripción de series en las que de 16 pacientes que presentaban SA, cuatro presentaban antecedentes de subfertilidad parental que fue resuelta mediante técnicas de ICSI, lo que generaba un riesgo relativo en estas parejas de tener un hijo afecto de un 25%, y que era similar al que presentaban las familias que se sometían durante al menos dos años a técnicas de estimulación hormonal. Sin embargo, este riesgo se duplicaba cuando en la misma pareja se aunaban las dos técnicas, lo que sugirió a los autores en ese momento que más que la técnica de ICSI, el mecanismo patogénico del proceso se debía a un fenómeno de superovulación[18].

Experiencias personales, nos han mostrado que en casos de SA de reciente aparición en nuestro medio, producto de embarazo gemelar con técnica de ICSI, en la que la madre no tenía el fenómeno de imprinting y constituía por lo tanto una mutación de novo.

Series más amplias, sugieren la presencia real de la asociación de los fenómenos de imprinting, aunque en apariencia, sólo relacionados con el SA. Sin embargo, esta relación no es tan evidente con otros síndromes de imprinting como el Praeder-Willi (PW) o el B-W. Para comprobar estas diferencias, Sutcliffe y colaboradores contactaron familias de pacientes con B-W, PW, SA y pacientes que sufrieron diabetes mellitus transitoria neonatal. Los resultados mostraron un aumento significativo de las técnicas de fecundación asistida en aquellos pacientes con SA y BW, mientras que dicha asociación no se confirmó para los pacientes con PW y diabetes mellitus transitoria.

Estas diferencias parecen revelar, según los autores, la presencia de diferentes mecanismos para los distintos trastornos por imprinting, además de una diferencia en las sensibilidad de las regiones a los dife-

rentes trastornos de la metilación del ADN[19].

Así pues, las influencias en el neurodesarrollo a largo plazo de los pacientes que fueron producto de técnicas de fecundación asistida siguen siendo controvertidas, especialmente de aquellos pacientes que fueron obtenidos a través de ICSI.

En un estudio reciente de casos y controles sobre una población de 34 recién nacidos por ICSI y 39 controles, los pacientes fueron revisados en tres áreas diferentes (motor fino, motor grosero y lenguaje) a las edades de 18 y 40 meses. En la primera revisión, cinco niños del grupo ICSI, frente a dos controles presentaron malformaciones congénitas mayores (p=0,2), y cuatro contra ningún control presentaron malformaciones severas (p=0.04). Estas cifras aumentaron en la revisión de los 40 meses, entre las que se encontraron cinco niños más del grupo ICSI y cuatro de los controles, concluyendo los autores que efectivamente esta técnica lleva asociada, de forma estadísticamente significativa, la presencia de malformaciones mayores, aunque no todas especialmente relacionadas con el fenómeno de imprinting[20].

Sin embargo, series desarrolladas en ambientes similares, y en los que se hacía una revisión de 2492 niños nacidos tras técnicas de reproducción asistida en la República de Irlanda y el centro de Inglaterra, buscando la presencia de SA y de B-W no corroboraron estos resultados. Con una respuesta inicial del 61%, se registró la presencia de un solo caso de B-W y ninguno de SA, por lo que los autores concluyen que el riesgo de trastornos de imprinting es < 1%, si bien acepta que en existe un bajo nivel de participación en respuesta al estudio[21].

Estudios de revisión de la literatura, se han concentrado de nuevo en la presencia de trastornos de imprinting como el B-W y el SA, a la vez que en el retinoblastoma, y se han intentado relacionar con resultados a favor de la relación con las técnicas de fecundación asistida. La mayor parte de las publicaciones americanas, europeas y australianas, muestran una clara relación entre el B-W y la historia de aplicación de técnicas de reproducción asistida, lo que ocurre igual con el SA, aunque sólo se encuentra una referencia para el retinoblastoma[22] que no confirma esta asociación.

Todos los resultados expuestos aquí sugieren que existe una tendencia clara, aunque no siempre comprobada en todas las series, de que los fenómenos de imprinting están relacionados con las técnicas de reproducción asistida, especialmente las ICSI. De los trastornos relacionados, se derivarán complejas patologías neuropediátricas, que en su mayor parte son encuadradas dentro de los grupos de enfermedades raras, por lo que quedarán atomizadas a nivel clasificatorio, y difícilmente utilizables como variables dependientes de factores controladores como las técnicas de reproducción asistida, lo que contribuirá a la subestimación de su papel en la patología del neurodesarrollo.

Por otra parte, hemos podido observar en nuestro grupo, como pacientes que presentaban malformaciones estructurales mayores del SNC, y que como consecuencia de los cuales mostraban importantes trastornos del neurodesarrollo, tenían mutaciones en una de las regiones calientes vulnerables del genoma humano, la región crítica de la lisencefalia situada en los brazos cortos del cromosoma 17. En éstos, la prevalencia de técnicas de fertilización era más elevada (datos pendientes de publicación). En los dos últimos casos en los que la mayor malformación estructural era la lisencefalia, ambos pacientes compartían mutaciones en la misma región y el antecedente de ser producto de ICSI.

Hay otros trastornos clásicos con un origen genético claramente determinado, como la esclerosis tuberosa, que presentan en nuestra experiencia antecedentes de ICSI con ausencia de síntomas maternos y teóricamente del donante. El estudio genético reveló la presencia de una mutación de novo, que si posibles, no son el patrón más frecuente de herencia. Esta asociación no se encuentra en la literatura disponible, pero teniendo en cuenta los mecanismos genéticos que guían su expresión, la mutación de novo puede indicar la presencia de un agente mutagénico no controlado actuando sobre zonas especialmente sensibles del genoma, tal y como hemos descrito para la región crítica de la lisencefalia.

Sin embargo, otras anomalías de las que conocemos una herencia poligénica, como es el caso de los trastornos del espectro autista (TEA), son más difíciles de trazar, en parte por la dificultad de algunos padres para admitir la presencia, en el contexto del paciente neuroconductual, primero del problema, y segundo admitir las condiciones de subfertilidad que han llevado a la pareja a utilizar técnicas de fecundación asistida. En relación con esta posible asociación, hemos visto como en un estudio en el que comparaban 87 niños de ICSI, con 92 fecundaciones in vitro y 85 controles normales, se producía un aumento significativo de la prevalencia de TEA[23].

No se encontraron estudios en relación a otros cuadros neuroconductuales como el TDAH y trastornos puramente psiquiátricos.

Por lo expuesto en este apartado, creemos que el posible efecto nocivo real en los linajes producto de las técnicas de fecundación asistida, aunque todavía está por determinar su impacto real, no sólo en los espacios genómicos y anatómicos del sujeto expuesto, sino a nivel del neurodesarrollo y su relación con lo que a veces se piensan trastornos menores (soft neurological signs) como los neuroconductuales.

PREMATURIDAD EXTREMA

Cuando se ha analizado la prevalencia de la subfertilidad materna y la influencia que las técnicas de fecundación asistida tienen en la aparición de trastornos del neurodesarrollo a largo plazo, la mayoría de los autores descuentan el efecto que la prematuridad asociada a estas técnicas, sea por la multiparidad, sea por sí mismas, puesto que los riesgos de la prematuridad son conocidos y fuera de debate, ya que muchos de los mecanismos fisiopatológicos a través de los que se produce la lesión neural se consideran a menudo como un mal menor durante el período postnatal inmediato.

Así la reperfusión en los problemas de intercambio respiratorio, los efectos de los corticoides a nivel cerebral utilizados para la maduración pulmonar y la prevalencia de las infecciones neonatales concomitantes a la larga exposición de estos pacientes a un mundo exterior para el que inmunitariamente no están del todo preparados, son algunos ejemplos de los factores que se pueden encontrar en el empeoramiento del pronóstico neurológico a largo plazo, y que se pueden asumir como condiciones aceptables en el balance de riesgo beneficio.

Pero sin embargo, el aumento de las capacidades tecnológicas neonatales, nos ha llevado a conseguir supervivencia a edades gestacionales que indefectiblemente aumentan el periodo de riesgo de todos estos

mecanismos comentados.

Sin embargo, la duda que surge es: ¿Cuál es el límite inferior de las edades gestacionales de los grandes prematuros, a partir de los cuales sea ético realizar una intervención para reanimar al niño?

El espectacular desarrollo de las técnicas en las UCI Neonatales a finales del siglo XX, llevó a una desenfrenada carrera para rebajar el límite de la edad gestacional en la que se debía proceder a la reanimación de los prematuros extremos. En un estudio de opinión sobre neonatólogos australianos y enfermeras especializadas, sobre a que edad gestacional intentar la reanimación se mostró un acuerdo casi absoluto entre ambos cuerpos asistenciales con la edad de 24 semanas. Ocasionalmente, un 23% de los neonatólogos resucitarían a las 22 semanas, mientras que no lo haría ninguna enfermera[24]. Esto sugiere, como factores externos de tipo ético, personal o educativo interfiere en la percepción del pronóstico de estos niños, concibiendo como poco éticos o carentes de valor los esfuerzos de reanimación en ese grupo de edad.

En un estudio realizado en Austria entre los años 2000-2001, se investigo retrospectivamente en la morbilidad y mortalidad de los niños nacidos con 24-26 semanas de edad gestacional. De los 581 nacidos vivos en ese período, se analizaron 508. La mortalidad fue de un 83%, 76%, 43%, 26% y 13% para las 22, 23, 24, 25 y 26 semanas. La frecuencia de Parálisis Cerebral a la edad de 12 meses para cada uno de los grupos de edad fue de: 33%,50%33%,26% y 25%, aumentando la mortinatalidad conforme descendemos en edad gestacional[25].

Otros estudios realizados a más largo plazo, han establecido como circunstancia relacionada, la adecuada ganancia de peso intrauterino y en las primeras etapas de la vida, como una influencia positiva en el neurodesarrollo a largo plazo (edad de 4 años). De ese modo, un desarrollo ponderoestatural correcto acompañado de un crecimiento del perímetro cefálico adecuado, parecían presentar un desarrollo cognitivo favorable, pero que en ningún caso sobrepasaba los efectos negativos que los procesos intercurrentes asociados a la prematuridad como hemorragias intracraneales o infecciones neonatales[26] pudiesen suponer.

Resulta difícil obtener series en las que la comparación se haga de forma exclusiva con los pacientes en las semanas críticas de viabilidad, que al parecer, a la luz de los conocimientos y posibilidades tecnológicas actuales, no debería bajar de las 24 semanas. Casi siempre quedan incluidos en grupos de mayor edad o peso, con lo que no se puede discriminar exactamente el peso exacto que la edad gestacional, tiene a nivel del resultado neurológico a largo plazo.

Por otra parte, son escasas las series que mantienen seguimientos de estos pacientes a muy largo plazo, y los resultados del desarrollo neurocognitivo se paran en etapas preescolares, mientras que en edades anteriores, sólo se considera como anomalía grave la presencia de trastornos neurológicos mayores como parálisis cerebral y/o epilepsia.

Desde el año 1992 en que el primer 24 semanas fue dado de alta de su Hospital, el Leeds General Infirmary en el Reino Unido, hasta los que todos tenemos alguna experiencia positiva en nuestros centros de algún paciente de las mismas características, que nos hace sobrecogernos al pensar que en algunos estudios de coste/beneficio, se cuestionan la relevancia de este tipo de actuaciones.

La prematuridad extrema es una situación de mucho estrés para familiares y profesionales, y la indicación de viabilidad, probablemente debería hacerse de forma individual en cada paciente, con el consenso de profesionales, padres y asesores de los mismos sobre temas biomédicos.

CONCLUSIONES

Hasta hace poco tiempo, el diagnóstico preimplantacional se utilizó para la selección de embriones sanos en presencia de enfermedades con mutaciones genéticas y aberraciones cromosómicas. Sin embargo en el momento actual se está extendiendo a procesos de inicio tardío en la vida del sujeto como el cáncer de mama y de ovario, lo que sin duda abre unas dificultades éticas de difícil resolución en un marco de consulta habitual.

Además, muchas de estas técnicas requieren de la participación de procedimientos que en el momento actual, siguen teniendo una seguridad limitada. Como hemos visto, los efectos sobre la prole de las técnicas de fecundación asistida y de manejo de la prematuridad extrema, permanecen controvertidos. Nos sorprende en la práctica diaria, como la mayoría de las familias con niños con trastornos del neurodesarrollo que han sido producto de alguna de estas técnicas se pregunten, tras la consulta de fuentes de información accesibles en la web, por esta posible relación causal, y nos llama la atención la poca consciencia que de los riesgos y dudas aquí planteados tienen antes de someterse a los procedimientos correspondientes.

Pensamos que los padres que ponen la confianza en estas técnicas deben ser profusamente informados sobre estos efectos adversos a la vez que lo son de las ventajas que se pueden derivar de estas prácticas, y así permitir a las familias optar libremente, y sin coacción social alguna, sobre los riesgos que están dispuestos a asumir sobre su descendencia.

Sin duda, ante una materia de esta sensibilidad, los profesionales debemos mantener el compromiso de vigilar bibliográficamente o epidemiológicamente, los cambios y novedades que puedan existir en este sentido, colaborando en el desarrollo de series multicéntricas o aportando a congresos el caso especial, pero lo que nunca debe ocurrir es que la información sobre estos pacientes no quede registrada y documentada para posibles análisis posteriores.

No cabe recomendar en este campo que se deben hacer más estudios, lo que cabe es el compromiso de hacerlos nosotros mismos en nuestro medio para prevenir situaciones desalentadoras en familias a las que se habían dado expectativas diferentes

BIBLIOGRAFÍA:

1. Nelson KB, Ellenberg JH. Antecedents of cerebral palsy. Multivariate analysis of risk. N Engl J Med 1986; 315(2):81-86.
2. Hook EB. Contribution of chromosome abnormalities to human morbidity and mortality. Cytogenet Cell Genet 1982; 33(1-2):101-106.
3. Nelson KB, Broman SH. Perinatal risk factors in children with serious motor and mental handicaps. Ann Neurol 1977; 2(5):371-377.
4. Nelson KB, Ellenberg JH. Predictors of low and very low birth weight and the relation of these to cerebral palsy. JAMA 1985; 254(11):1473-1479.
5. Robertson CM, Finer NN. Long-term follow-up of term neonates

with perinatal asphyxia. Clin Perinatol 1993; 20(2):483-500.
6. Sinclair DB, Campbell M, Byrne P, Prasertsom W, Robertson CM. EEG and long-term outcome of term infants with neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy. Clin Neurophysiol 1999; 110(4):655-659.
7. Thompson DG. Consequences of perinatal asphyxia. AACN Clin Issues Crit Care Nurs 1994; 5(3):242-245.
8. Rumeau-Rouquette C, Grandjean H, Cans C, du MC, Verrier A. Prevalence and time trends of disabilities in school-age children. Int J Epidemiol 1997; 26(1):137-145.
9. Garcia G, Prieto Tato LM, Santos BJ, Monzon CL, Hernandez FA, San Feliciano ML. [Attention deficit and hyperactivity disorder, a current problem]. An Pediatr (Barc) 2008; 69(3):244-250.
10. Allen C, Reardon W. Assisted reproduction technology and defects of genomic imprinting. BJOG 2005; 112(12):1589-1594.
11. Jonasson JM, Brismar K, Sparen P et al. Fertility in women with type 1 diabetes: a population-based cohort study in Sweden. Diabetes Care 2007; 30(9):2271-2276.
12. Macintosh MC, Fleming KM, Bailey JA et al. Perinatal mortality and congenital anomalies in babies of women with type 1 or type 2 diabetes in England, Wales, and Northern Ireland: population based study. BMJ 2006; 333(7560):177.
13. Hollegaard S, Vogel I, Thorsen P, Jensen IP, Mordhorst CH, Jeune B. Chlamydia trachomatis C-complex serovars are a risk factor for preterm birth. In Vivo 2007; 21(1):107-112.
14. Eggert-Kruse W, Reuland M, Johannsen W, Strowitzki T, Schlehofer JR. Cytomegalovirus (CMV) infection—related to male and/or female infertility factors? Fertil Steril 2009; 91(1):67-82.
15. Manning M, Lissens W, Bonduelle M et al. Study of DNA-methylation patterns at chromosome 15q11-q13 in children born after ICSI reveals no imprinting defects. Mol Hum Reprod 2000; 6(11):1049-1053.
16. Cox GF, Burger J, Lip V et al. Intracytoplasmic sperm injection may increase the risk of imprinting defects. Am J Hum Genet 2002; 71(1):162-164.
17. Orstavik KH, Eiklid K, van der Hagen CB et al. Another case of imprinting defect in a girl with Angelman syndrome who was conceived by intracytoplasmic semen injection. Am J Hum Genet 2003; 72(1):218-219.
18. Ludwig M, Katalinic A, Gross S, Sutcliffe A, Varon R, Horsthemke B. Increased prevalence of imprinting defects in patients with Angelman syndrome born to subfertile couples. J Med Genet 2005; 42(4):289-291.
19. Sutcliffe AG, Peters CJ, Bowdin S et al. Assisted reproductive therapies and imprinting disorders—a preliminary British survey. Hum Reprod 2006; 21(4):1009-1011.
20. Sanchez-Albisua I, Borell-Kost S, Mau-Holzmann UA, Licht P, Krageloh-Mann I. Increased frequency of severe major anomalies in children conceived by intracytoplasmic sperm injection. Dev Med Child Neurol 2007; 49(2):129-134.
21. Bowdin S, Allen C, Kirby G et al. A survey of assisted reproductive technology births and imprinting disorders. Hum Reprod 2007; 22(12):3237-3240.
22. Manipalviratn S, DeCherney A, Segars J. Imprinting disorders and assisted reproductive technology. Fertil Steril 2009; 91(2):305-315.
23. Knoester M, Helmerhorst FM, van der Westerlaken LA, Walther FJ, Veen S. Matched follow-up study of 5 8-year-old ICSI singletons: child behaviour, parenting stress and child (health-related) quality of life. Hum Reprod 2007; 22(12):3098-3107.
24. Oei J, Askie LM, Tobiansky R, Lui K. Attitudes of neonatal clinicians towards resuscitation of the extremely premature infant: an exploratory survey. J Paediatr Child Health 2000; 36(4):357-362.
25. Weber C, Weninger M, Klebermass K et al. Mortality and morbidity in extremely preterm infants (22 to 26 weeks of gestation): Austria 1999-2001. Wien Klin Wochenschr 2005; 117(21-22):740-746.
26. Franz AR, Pohlandt F, Bode H et al. Intrauterine, early neonatal, and postdischarge growth and neurodevelopmental outcome at 5.4 years in extremely preterm infants after intensive neonatal nutritional support. Pediatrics 2009; 123(1):e101-e109.

DE LA CONVULSIÓN FEBRIL AL SÍNDROME DE DRAVET. ¿SON SIEMPRE TAN BENIGNAS LAS CONVULSIONES FEBRILES?

Nº Programa: 655
Autora: Mª Luz Ruiz-Falco Rojas
Sección de Neurología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

Las convulsiones febriles han suscitado siempre gran interés en el ámbito de la pediatría. Su alta prevalencia y la ansiedad que su aparición genera en las familias, las convierten en un motivo de consulta frecuente. El número de trabajos publicados sobre crisis febriles ha aumentado en los últimos años, seguramente debido al avance en conocimientos en genética e inflamación que aportan nuevas perspectivas para su estudio.

RESUMEN HISTÓRICO DEL CONCEPTO DE CONVULSIÓN FEBRIL

Las convulsiones febriles plantean una serie de preguntas al médico que las atiende. Ante un niño con una convulsión febril nos cuestionamos básicamente tres cosas: si esa convulsión es síntoma de una infección del sistema nervioso central, si la convulsión es el primer síntoma de una epilepsia posterior y por último qué podemos hacer para evitar que haga un estatus o una crisis prolongada. Estas preguntas o dudas han sido las mismas siempre pero las respuestas han ido evolucionando a lo largo de la historia, y posiblemente sigan cambiando en el futuro. Si nos remontamos a la antigüedad la aparición de una convulsión tenía implicaciones sagradas y si nos retrotraemos a la edad media nos haría pensar en posesiones demoníacas. Las convulsiones pasaron de relacionarse con lo sagrado a relacionarse con los demonios.

El concepto actual de crisis febril se inicia a finales del siglo XIX con la observación de que en ocasiones los niños tenían convulsiones cuando tenían fiebre. Se relacionó convulsión y fiebre, pero se pensó que la causa era la propia infección y no la hipertermia. Es en 1939 cuando Wegman demuestra en animales de experimentación que la fiebre es un factor epileptógeno en individuos con predisposición genética, afirmando que es la hipertermia el detonante de las crisis febriles y no la infección. En 1947 Samuel Livingston y Margaret Lennox utilizan el término *convulsiones febriles simples* para referirse a las convulsiones que tenían algunos niños sin lesión neurológica cuando tenían fiebre. Desde entonces la preocupación sobre el pronóstico de los niños con convulsiones febriles ha sido motivo de multitud de estudios. ¿Desarrollará epilepsia en el futuro un niño con convulsiones febriles? Los estudios poblacionales realizados por Nelson y Ellenberg a mediados del siglo XX establecieron que el pronóstico de epilepsia posterior tras una primera crisis con fiebre depende fundamentalmente de que no exista anomalía neurológica previa y no del número de crisis sufrido. Ha pesar de ello el tratamiento con fármacos antiepilépticos en forma crónica ha sido una práctica habitual durante décadas, posiblemente debido a los hallazgos de Penfield y Falconer (1950) que pusieron en relación la epilepsia refractaria del lóbulo temporal del adulto con el antecedente de haber tenido crisis febriles de larga duración en la infancia. Sugirieron la hipótesis de que el hipocampo se daña durante la convulsión febril dejando como secuela una lesión epileptógena que produciría la epilepsia temporal en el adulto. Todo esto llevó a la idea de que con tratamiento profiláctico, al disminuir la recurrencia y la duración de las crisis febriles se evitaba el desarrollo de epilepsia. En los años 80 surge la preocupación por los posibles efectos adversos que esto pudiera ocasionar. Se publican estudios que demuestran que niños con convulsiones febriles, tratados con fenobarbital presentaban alteraciones conductuales y en funciones cognitivas, con más probabilidad que los niños no tratados. Los trabajos poblacionales de Nelson y Ellenberg demostraron finalmente que el tratamiento profiláctico disminuía el riesgo de recurrencia de las crisis pero no disminuía el riesgo de epilepsia. Se hizo evidente que la profilaxis sistemática de las crisis no modificaba el riesgo futuro de epilepsia y de que el fenobarbital usado durante tiempo tenía efectos secundarios en la conducta y en el aprendizaje. La actitud terapéutica cambió sustancialmente y empezaron las recomendaciones de sólo tratar con diazepam intermitente.

Con la descripción del síndrome de convulsiones febriles plus (CF +) y la posterior descripción del cuadro de epilepsia generalizada con convulsiones febriles plus (EGCF +) en los que se asocia CF y epilepsia y su ligazón al gen SCN1A se ha abierto un campo de estudio muy importante para la explicación de la susceptibilidad genética de las CF y su relación con otros síndromes epilépticos ya que se han encontrado las mismas mutaciones del gen SCN1A en CF y en otros tipos de epilepsias. Por otro lado en la actualidad tiene mucho interés el tema de los mediadores de la inflamación, sobre todo el papel de la interleucina 1 ? que se ha demostrado que aumenta en el cerebro de las CF y que tendría un papel epileptogénico a través de la vía del glutamato.

Por lo tanto en la actualidad se considera la CF como la consecuencia de una susceptibilidad genética (gen SCN1A) sumado al papel epileptogénico de los mediadores de la inflamación (interleucina 1 ?) que se pondría en marcha con la fiebre y alteraría la vía excitatoria del glutamato. Esto ocurriría en el cerebro inmaduro e iría despareciendo con el propio crecimiento y maduración del organismo. (Tabla I y II).

CONVULSIONES FEBRILES

Las convulsiones febriles o crisis febriles (CF) se definen como un trastorno relacionado con la edad caracterizado por crisis que ocurren asociadas a fiebre pero sin evidencia de infección intracraneal ni otra cusa definida y sin antecedente de crisis afebriles.

Tienen un carácter hereditario, con una prevalecía del 3%. La edad de presentación es entre los 6 meses y los 5 años con un pico en el segundo año de vida. Un tercio de las CF recurren y el 3% desarrollan epilepsia en etapas posteriores de la vida. Como ya se ha dicho antes los mediadores de la inflamación tienen un papel importante en la epileptogénesis, particularmente la interleucina 1 ? (IL 1?). La fiebre induce la liberación de IL 1? en el cerebro lo que produce una cascada de mediadores con diversos efectos en el genoma que originan cambios persistentes en la expresión de diversas moléculas incluyendo los canales iónicos y los receptores. Se distinguen crisis febriles simples o típicas: generalizadas, de duración inferior a 15 minutos y que no recurren en 24 horas, y crisis febriles complejas o atípicas (20% de los casos): cuando son focales, de duración superior a 15 minutos y/o recurren en un plazo de 24 horas. **Tabla III.** La mayoría (78%) de las crisis ocurren el primer día de la fiebre, incluso pueden ser el primer signo de enfermedad en el niño.

Las convulsiones febriles pueden ser generalizadas o focales. La forma más frecuente es la de crisis tónico-clónica generalizada (80 %). También pueden ser: tónicas (13 %), atónicas (3 %), unilaterales o focales (4 %).

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN LAS CF

Ante una convulsión con fiebre es necesario descartar la posibilidad de que se trate de una infección del sistema nervioso, especialmente en caso de ser el primer episodio y en caso de ser lactantes de corta edad. La analítica de rutina no está indicada, será necesaria si la evaluación del síndrome infeccioso lo requiere. El realizar o no punción lumbar también debe ser considerado. En lactantes menores de 12 meses debe ser valorado seriamente en todos los casos, por encima de los 18 meses sólo se debe realizar si hay signos sospechosos de meningitis, si se trata de una CF compleja o en casos de administración previa de antibióticos que pueda enmascarar una meningitis. En las CF recurrentes los criterios de punción lumbar son más restringidos.

La neuroimagen (TC/RM) no está indicada excepto si existen signos focales en la exploración o signos de hipertensión intracraneal. El EEG tampoco está indicado, no tiene valor pronóstico ni predice las recurrencias.

TRATAMIENTO DE LAS CONVULSIONES FEBRILES

Tratamiento agudo de la crisis. Lo ideal sería administrar diazepam intravenoso (0,2-0,3 mg/kg), pero es mas fácil usar la vía rectal con las canuletas rectales (0,5 mg/kg). Disminuye la posibilidad de status.

Antitérmicos. Los antitérmicos y las medidas físicas para bajar la fiebre deberían disminuir el riesgo de recurrencia, pero existen estudios que por sí solos no disminuyen la tasa de recurrencia.

Profilaxis intermitente con diazepam. Es posible que la administración de diazepam durante los procesos febriles reduzca la tasa de recurrencia. Se puede emplear en niños con factores de riesgo. La dosis a utilizar sería 0,5-1 mg<7 <kg <7 día en 2-3 dosis máximo 48 horas rectal u oral si la temperatura es superior a 38º. Se puede administrar durante 12-18 meses o hasta los 3 años. El principal problema que tiene esta opción es que no es útil cuando la CF es el primer síntoma del síndrome febril y la dificultad para la valoración clínica tras su administración.

Fármacos antiepilépticos a corto y largo plazo. En la actualidad no está indicado.

CRISIS PARAINFECCIOSAS

Se han descrito crisis convulsivas asociadas a procesos infecciosos menores, tales como gastroenteritis agudas o infecciones del tracto respiratorio superior, tienen buen pronóstico y no requieren generalmente exploraciones complementarias específicas o tratamiento antiepiléptico para la prevención de nuevas crisis. Es importante conocerlas para evitar alarma, pruebas complementarias y tratamientos innecesarios.

Características

1. Afectar preferentemente a niños de 3 – 6 meses a 4 años de edad, previamente sanos, con un desarrollo psicomotor normal.

2. Presencia de crisis convulsivas generalizadas afebriles (T^a < 37.8ºC) en el contexto de una infección banal que no afecta al cerebro. La presencia de fiebre en otro momento del proceso infeccioso (pero no alrededor de la crisis) no excluye el diagnóstico.

3. Características de las crisis convulsivas:

A. Ocurren desde 24 horas antes de iniciar el proceso infeccioso, hasta siete días después (media 2 días).

B. Generalmente son breves (< 5'), pero pueden ser largas (status infrecuente).

C. Tendencia a la agrupación de las crisis durante el cuadro infeccioso.

D. Suelen ser crisis generalizadas.

E. No suelen repetir después de las 48 horas.

F. A veces son desencadenadas por el llanto / dolor.

4. Normalidad de los resultados de las exploraciones complementarias,

5. Evidencia de un desarrollo psicomotor posterior normal y un porcentaje muy bajo de recurrencia posterior como crisis convulsiva afebril.

CRISIS FEBRILES PLUS (CF+)

Término empleado para referirse a niños con CF que recurren con frecuencia y que persisten después de los 5 años, generalmente desaparecen en la segunda década de la vida. En ocasiones coexisten crisis sin fiebre denominándose entonces epilepsia con crisis febriles plus (ECF+). Las crisis afebriles pueden ser generalizadas, focales, mioclónicas, miclónico-atónicas o de ausencia. Se definen diversos espectros clínicos. Es una enfermedad genética muy heterogénea, se ha relacionado con mutaciones en los genes SCN1A, SCN1B, SCN2A, que codifican las subunidades $?_1$, $?_2$ y $?_1$ del canal del sodio voltaje dependiente y en el gen GABRG2, que codifica la subunidad $?_2$ del receptor $GABA_A$. Debe de haber muchos mecanismos por los cuales las alteraciones del canal del sodio producen diferentes fenotipos de epilepsia con convulsiones febriles.

El diagnóstico de este tipo de epilepsia es clínico, en niños que presentan crisis febriles y afebriles. En la mitad de los casos el trazado EEG es normal y en otros casos pueden aparecer alteraciones variables, descargas breves de polipunta-onda o descargas generalizadas de punta-onda lenta. Es conveniente realizar EEG de sueño para completar el estudio. Hoy día se considera el Síndrome de Dravet como la forma más grave de este tipo de epilepsia y las crisis febriles la forma más benigna. Figura 1.

Establecer el diagnóstico del síndrome de epilepsia con convulsiones febriles + (ECF+) es imposible cuando el niño presenta sus primeras crisis febriles, pero existen datos que nos deben sugerir su probabilidad como son la precocidad de las crisis, la recurrencia, la aparición de crisis sin fiebre y el patrón familiar de crisis febriles o de epilepsia. En general son los mismos signos que se enumeran en la tabla IV como signos que nos deben hacer pensar en el desarrollo de un síndrome de Dravet, ya que se considera la epilepsia de Dravet como la forma mas severa del síndrome de Epilepsia con convulsiones febriles +.

SÍNDROME DE DRAVET

En 1978 Dravet describe una serie de niños con epilepsia grave, con escasa repuesta a los fármacos antiepilépticos, con un cuadro clínico muy estereotipado, inicio en los primeros meses de vida como crisis febriles y que tienen alguna similitud con el síndrome de Lennox-Gastaut del que se diferencian por no presentar crisis tónicas. En 1981 Dravet y cols. publican una serie de 42 casos con este tipo de epilepsia a la que denominan epilepsia mioclónica grave del lactante. Posteriormente Cavazzuti la denomina epilepsia polimorfa de la infancia ya que presentan diferentes tipos de crisis y no siempre desarrollan crisis mioclónicas. En la actualidad en la literatura se utiliza indistintamente el nombre de síndrome de Dravet y/o epilepsia mioclónica grave del lactante con las siglas EMGI (en inglés SMEI).

La epilepsia mioclónica grave de la infancia es un síndrome entre cuyas características están las de una historia familiar de epilepsia o

convulsiones febriles, desarrollo normal hasta su comienzo, crisis que se inician en el primer año de vida en forma crisis febriles, generalizadas o unilaterales, aparición secundaria de sacudidas mioclónicas y, a menudo, de crisis parciales y crisis de ausencia. En los EEG se observan punta-onda y poli-punta-onda, fotosensibilidad precoz y anomalías focales. El desarrollo psicomotor se retrasa a partir del segundo año y aparecen ataxia, signos piramidales y mioclonias interictales.

Se diferencian 3 periodos en esta enfermedad:
1. Periodo febril. La primera crisis puede ser unilateral o generalizada, casi siempre desencadenada por fiebre, en ocasiones de más de 15 minutos de duración. Las crisis recurren estereotipadamente en periodos entre 6 y 8 semanas, casi siempre asociada a procesos febriles, pero en ocasiones sin fiebre. Frecuentes estatus.

2. Fase catastrófica. A lo largo del segundo año aparecen crisis mioclónicas. A los 2 ó 3 años aparecen crisis parciales complejas con tendencia a generalizarse y hacer estatus. Posteriormente existe una tendencia a la presentación durante el sueño.

3. Fase de deterioro neurológico lento. A partir de los 12 años se espacian las crisis diurnas, persistiendo las crisis nocturnas. Presentan crisis de ausencias atípicas que evolucionan a estados de mal no convulsivos.

4. Otros síntomas. Las primeras fases del desarrollo psicomotor son normales, pero presentan retraso en el lenguaje. A partir de los 3-4 años el retraso es manifiesto. Puede aparecer ataxia, hiper o hiporreflexia.

Dravet ha establecido unos criterios de definición:
1. Sin antecedentes personales patológicos.
2. Historia familiar de epilepsia.
3. Comienzo en el primer año, habitualmente con crisis febriles clónicas generalizadas o unilaterales prolongadas.
4. Aparición entre los 2 y 4 años de crisis mioclónicas entre otras.
5. EEG normal al inicio, con anomalías de punta–onda y polipunta –onda. Fotosensibilidad precoz.
6. Desarrollo psicomotor normal al comienzo retraso a partir de los 2 años.
7. En la evolución aparición de crisis y ausencias atípicas.
8. Tratamiento antiepiléptico ineficaz.En algunos casos no se cumplen todos los criterios y se definen formas atípicas formas "borderland".

El síndrome de Dravet forma parte de las epilepsias más rebeldes a la respuesta terapéutica. El tratamiento de elección hoy en día es valproato a dosis altas (50-100 mg/kg/día). Se puede asociar a benzodiacepinas (clobazam o clonazepan) y/o con topiramato. Fármacos como fenobarbital, carbamacepina, lamotrigina, fenitoína ofrecen malos resultados incluso aumentando las crisis. Son también utilizados el levetiracetam y el estiripentol.

Hoy en día se ha sugerido que el síndrome de Dravet es el fenotipo más grave del espectro de convulsiones febriles + epilepsia generalizada idiopática. En el 60-70 % de los pacientes con síndrome de Dravet se han encontrado mutaciones en el gen SCN1A que codifica para la subunidad ? del canal de sodio dependiente de voltaje. También se han observado mutaciones en el gen GABRG2 que codifica para la subunidad ?2 del receptor $GABA_A$. Los estudios moleculares facilitan la aproximación diagnóstica y terapéutica. Creemos que en la actualidad se deben realizar estudios de genética molecular en niños con cuadro clínico sugestivo de síndrome de Dravet para iniciar precozmente el tratamiento antiepiléptico adecuado y evitar otro tipo de pruebas complementarias innecesarias.

EPILEPSIA POSTVACUNAL

Durante años ha existido el debate acerca de la implicación de las vacunas, especialmente la vacuna de la tos ferina, en determinadas enfermedades neurológicas. Se ha involucrado a las vacunas en problemas neurológicos como el autismo y se ha atribuido a la inmunización antipertusis muchos casos de encefalopatías que aparecían a las pocas horas de la inmunización DTP. Mucho se ha debatido sobre el tema y existen amplios estudios que demuestran que no existe una relación causal entre la vacuna antipertusis y estas encefalopatías epilépticas, pero el hecho de que en algunas ocasiones tras la inmunización de DTP se produzca un cuadro de fiebre con convulsiones seguido de retraso mental, hace que la percepción individual de relación causa efecto exista. Hoy en día se ha visto que los casos de encefalopatía precoz desencadenada tras la vacuna de DTP corresponden a síndromes de Dravet más o menos completos y en los casos estudiados se han encontrado mutaciones en el gen SCN1A similares al síndrome de Dravet. Por tanto se debe considerar que la fiebre producida tras la inmunización de DTP, fiebre que es frecuente que ocurra en las primeras 24 horas tras la vacuna produce por primera vez una CF en niños que tienen las bases genéticas para desarrollar un síndrome de Dravet.

CONCLUSIONES

Las crisis febriles son cuadros frecuentes que producen todavía gran ansiedad en las familias, la actitud inicial debe ir encaminada a la "desdramatización" y a tranquilizar a los padres. Es importante valorar la posibilidad de una infección del sistema nervioso, sobre todo en la primera crisis y en lactantes. El tratamiento actual se basa en yugular precozmente las crisis con diazepam rectal para evitar las crisis prolongadas. El tratamiento con profilaxis si bien disminuye las recurrencias no disminuye la probabilidad de epilepsia posterior. Los estudios con EEG y/o neuroimagen no son necesarios, ya que no aclaran el riesgo de epilepsia posterior ni la probabilidad de recurrencia. Si las crisis se hacen recurrentes o aparecen con febrícula, sin fiebre o en forma de estatus hay que pensar que se trate de un síndrome de Dravet u otra forma de epilepsia ligada a anomalías del gen SCN1A.

En la actualidad la etiopatogenia de las CF se basa en los mediadores de la inflamación (IL 1?) en sujetos con determinadas anomalías en genéticas (gen SCN1A y GABRG2).

Es necesario valorar el diagnóstico de crisis parainfecciosas en niños con crisis coincidentes con procesos infecciosos banales, pero que no ocurren durante la fiebre. Es un cuadro de buen pronóstico y su diagnóstico clínico puede evitar pruebas complementarias y tratamientos innecesarios.

El cuadro clínico denominado clásicamente como encefalopatía o epilepsia postvacunal se ha demostrado que son formas de síndrome de Dravet que debutan con el primer proceso febril que es frecuentemente tras la primera dosis de DTP.

BIBLIOGRAFÍA

Panayiotopoulos. Clinical Guide to Epileptic Syndromes and their Treatment. London: Spinger, 2007

Nieto-Barrera M. Epilepsia mioclónica grave de la infancia (Síndrome de Dravet). Ubicación nosológica y aspectos terapéuticos. Rev Neurol 2006; 37 (1): 64-68

Berkovic SF, Scheffer IE. Febrile seizures: genetics and relationship to other epileptic síndromes. Curr Opin Neurol 1998; 11: 129-34

FujiwaraT. Clinical spectrum of mutations in SCN1A gene: Severe myoclonic epilepsy in infancy and epilepsy in infancy and related epilepsies. Epilepsy Research 2006 70S; S 223-230

Shorvon S & Berg A. Pertussis vaccination and epilepsy–and erratic history, new esearch and the mismatch between science and social policy. Epilepsia 2008: 49 (2): 219-218

Origen y consecuencias de las convulsiones febriles. Barcelona: Viguera Editores, 2008

Dravet Syndrome: Severe Myoclonic Epilepsy or Severe Polymorphic Epilepsy of Infants. In Aicardi´s Epilepsy in Children. Alexis Arzimanoglou, Renzo Guerrini, Jean Aicardi. Philadelphia: Lippicont Williams& Wilkins, 2004

Marini C, et al. Idiopatic Epilepsies with Seizures Precipitated by fever and SCN1A Abnormalities. Epilepsia 2007; 48(9): 1678-168

Sheffer IE and Berkovic SF, Generalized epilepsy with febrile seizures plus. A genetic disorder with heterogeneous clinical phenotypes. Brain 1997; 120: 479-490

Knudsen FU. Febrile seizures: Treatment and prognosis. Epilepsia 2000; 41(1): 2-9

Wei-Ling Lee MD, Hian-Tat Ong MD. Afebrile Seizures associated with minor infections: Comparasion with febrile seizures and unprovoked seizures. Pediatr Neurol 2004; 31: 157-64.

Tabla I. Evolución del concepto de las convulsiones febriles a lo largo de la historia

Año	Autor	Teoría
Antigüedad		Relacionado con los sagrados
Edad Media	Inquisición	Posesión demoníaca
Siglo XIX		Relación con infecciones del sistema nervioso
1939	Wegman	Hipertermia como convulsivógeno
1947	Livingston y Lennox	Convulsión febril ≠ Epilepsia
50s	Nelson y Ellenberg	Riesgo de epilepsia tras crisis febril
1950	Penfield y Falconer	Estatus febril y Epilepsia del lóbulo temporal
1950-1980	Nacional Institute Health	Estudios poblacionales
1980		Estudios de calidad de vida Efectos secundarios de los fármacos
1990	Asociación Americana de Pediatría	Medicina basada en la evidencia Profilaxis/No profilaxis
1997	Berkovic y Scheffer	Genética en las convulsiones febriles Convulsiones febriles plus Epilepsia Generalizada con convulsiones febriles plus
2009	Heida/Pitman	Interleucina 1 β

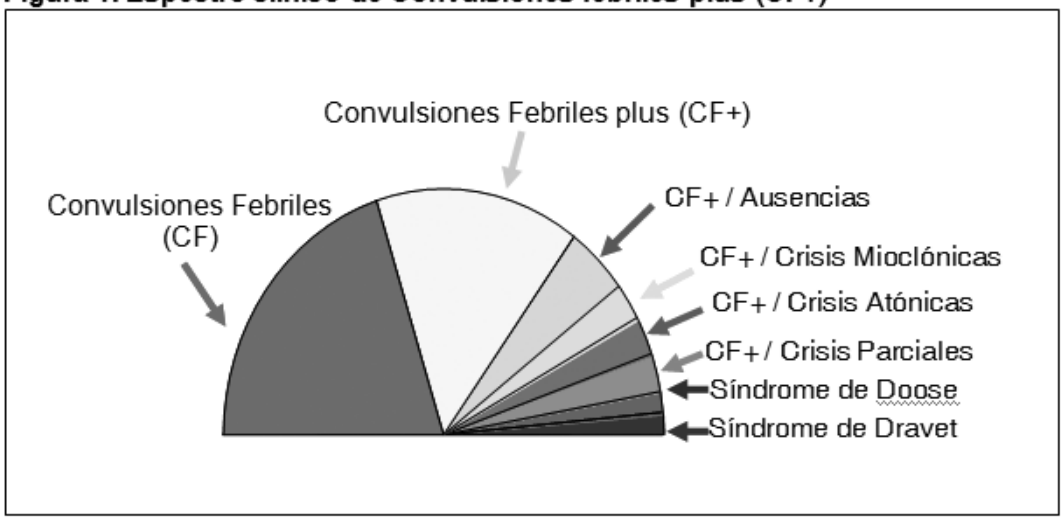
Tabla II. Evolución del tratamiento de las convulsiones febriles. (modificado de Carranza y Roig)

Año	Fármaco	Tratamiento agudo	Profilaxis	Efecto	Intención de uso
1912	Fenobarbital	No	Intermitente o continuo	Menor recurrencia	Evitar secuelas
1938	Fenitoína	No	Continua	Inefectivo	
1960	Ácido valproico	No	Continua	Menor recurrencia	
1980	Diazepam	Sí	Intermitente	Abortar crisis Menor recurrencia	Prevenir el estatus febril
1990	Midazolam nasal	Sí	No	Abortar crisis	
2000	Midazolam bucal	Sí	No	Abortar crisis	

Tabla III: Clasificación de las Convulsiones Febriles

Simples 70%
– Niños sanos entre 6 meses y 5 años – < 15 minutos – Generalizadas – Una en 24 horas
Complejas
– Prolongadas (8%) > 15 minutos – Repetitivas (11-16%) más de dos en 24 horas – Focales (3%-7%) ó niños con alteración neurológica o parálisis postictal de Todd

Figura 1. Espectro clínico de Convulsiones febriles plus (CF+)



MANIFESTACIONES CONDUCTUALES Y SU VALOR PREDICTIVO DE LA PATOLOGIA NEURODEGENERATIVA INFANTIL

Nº Programa: 656
Autor: Dr. Julián Vaquerizo Madrid.
Director del Centro Capacitas Policlínica de Neurociencias de Badajoz.
Unidad de Neuropediatría del Hospital Materno Infantil de Badajoz.

INTRODUCCION

La conducta puede expresar dificultades difíciles de advertir durante la infancia, y de tal diversidad de naturaleza que hace complicado el análisis semiológico por parte del clínico, que tantas veces pasa (pasamos) de puntillas frente a signos considerados de implicación no tanto clínica sino de carácter psicoeducativo más específico. Su interpretación apropiada es un *eslabón esencial* en la cadena semiológica verdadera del problema en cuestión, así como imprescindible para ser aplicada en el contexto socio-familiar del paciente. Una vez más se hace necesario aplicar el *modelo diagnóstico –terapéutico de 'feed-back 360º'* que bautizamos y propusimos en su momento para el TDAH.
Los casos que a continuación se relatan intentan dibujar cómo es la cotidianeidad en una Unidad especializada Neuropediátrica de referencia como la nuestra, y qué papel juega la semiología conductual, a veces insuficientemente advertida, en niños que acudieron recientemente con patologías de orígenes muy diversos. El objetivo de cada relato será descriptivo y observacional para el lector, de ahí que no se profundice en aspectos poco relacionados con el propósito de este tema.

María José tiene 9 años. Los problemas referidos comienzan a los 6 años. Cefalea "escolar". Fatiga ocular. Madre y tutora afirman: "los resultados de los exámenes no cuadran con su *buen comportamiento y atención*". Demuestra, sin embargo, *baja autoestima, tristeza* y *enuresis nocturna intermitente.* El resultado del test de inteligencia (WISC-R) indica una capacidad intelectual (C.I.) verbal de 80, una C.I. no verbal (manipulativo) de 100, con una C.I total media de 88, lo que indica un rango de capacidad intelectual normal –baja. Las Escalas de Conners-R son normales, y el ADHD Rating Scale-IV no indica déficit de atención o impulsividad (Figuras 1-4). María José es disléxica (Tabla 1).
Diego tiene 9 años: Torpeza motora. Dificultades para lecto-escritura (Figura 5). Lenguaje fluido. Habla muy bien. Baja autoestima. Problemas para relacionarse con sus compañeros. Labilidad emocional e intolerancia a las frustraciones. Diego padece un *Trastorno del Aprendizaje No Verbal (TANV) en su fenotipo clínico de Trastorno DAMP (Déficit de Atención, torpeza Motora y déficit Perceptivo-visiual).* Los TANV son trastornos del neurodesarrollo debidos a disfunción del hemisferio cerebral derecho: Torpeza motora, pobre organización visual-espacial y déficit de competencias sociales. No pueden descifrar los mensajes que llegan por canales no verbales. Compromete el desarrollo cognitivo, *inestabilidad emocional,* pobreza en habilidades sociales, mirada poco comunicativa, gestualidad peculiar, *comportamiento motor desbordante* y torpe. Les cuesta comprender la ironía y el sarcasmo. *El aprendizaje del comportamiento social y emocional como la comunicación de los gestos, la importancia de las habilidades sociales e interpersonales de interpretación del comportamiento son muy pobres,* lo que rápidamente nos permite comprender el porqué de su comportamiento poco apropiado en determinadas edades.

Otro de los casos se trata de una niña de 6 años con un a Epilepsia parcial compleja, retraso del lenguaje y trastorno del aprendizaje. Una colega la cataloga de 'teatrera'. En la consulta, cuando no consigue lo que quiere…."tonto"…y dibuja lo siguiente….. (Figura 6). Esta niña manifiesta rasgos de un *trastorno oposicional desafiante (TOD)*, cuyo patrón recurrente de comportamiento es provocador, desobediente y hostil, y dirigido sin reparos a cualquier figura de la autoridad. "Aprende que con su comportamiento coacciona al adulto y que así consigue siempre lo que quiere".

Marta, por su parte, tiene 10 años. Es una gran prematura y padece una parálisis cerebral infantil caracterizada por una leucomalacia periventricular derecha (Figura 7). Es evidente su locuacidad e incontinencia verbal. Se sospecha un Trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) y acuden para una valoración más fina que sea capaz de soslayar los signos propios de la parálisis. El primer elemento a observar (Figura 7) es que la afectación es de predominio hemisférico derecho. En este grupo de niños es necesario conocer que además del trastorno motor crónico y de los posibles déficits sensitivos asociados son relativamente comunes los *trastornos de integración de funciones superiores y de la conducta.* El perfil neuropsicológico de los niños dipléjicos

puede compartir características con el TANV, y confundirse con el TDAH. Marta manifiesta distrabilidad por disminución del tiempo de atención, lo que genera un comportamiento hiperactivo e impulsivo, pero también un déficit de supervisión ejecutiva de la conducta (autocontrol) y, por ello, comportamientos arriesgados parcialmente conscientes, como asomarse a la ventana sin sensación de peligro.

Israel, por ultimo, tiene 3 años. Duerme mal. Es muy inquieto y su conducta es muy disruptiva. Ha comenzado a hablar muy tarde y su desarrollo lingüístico es muy pobre. Se ha realizado una prueba de medicación con MFD 5 mg LR, que ha sido muy positiva, mejorando el comportamiento motor a los 50-60 minutos. Hasta el momento de ser evaluado en el servicio de Urgencias no se había reparado en las manchas que ilustra la Figura 8 (Neurofibromatosis)

LA CONDUCTA: VALORACIÓN Y GLOSARIO

El pediatra suele atender a pequeños que protestan ante nuevos alimentos o personas desconocidas, que protestan cuando se les lleva a la cama, o que se sobresaltan ante ruidos y luces inesperados. Se enfrenta al diagnóstico de niños que son inquietos y distraídos, que tienen un humor negativo o se muestran irritables y manifiestan comportamientos extraños. Es importante entonces, que conozca bien los aspectos normales del desarrollo social humano, lo relevante de esa información familiar, pero especialmente los signos de alerta de una correcta exploración (1-3) (Tabla 2)

El *comportamiento infantil* que observamos durante los primeros años es la expresión de las particularidades de su *temperamento.* Los *descriptores de la personalidad* son la conciencia social, la estabilidad emocional, la plasticidad intelectual y la extraversión de las conductas.

Personalidad: Es un concepto que define el modo en que cada cual se adapta al entorno. Es el 'rasgo *diferencial que nos caracteriza y la distingue de otros'*. Es el resultado de la interacción del genotipo y los factores ambientales.

Temperamento: *E*s el estilo innato de comportamiento humano expresado desde los primeros años y no influido por aspectos culturales, sociales o familiares. Usamos 'temperamento' para referirnos a la *'manera de reaccionar y de ser de las personas, algunas de ellas tenaces e impulsivas en sus reacciones'*. Es, en suma, el sustrato neurobiológico de la personalidad, y ésta última la consecuencia de la evolución social del primero, el resultado de la influencia del aprendizaje de modelos de comportamiento y de reacción al entorno.

> Para analizar apropiadamente el temperamento infantil es necesario investigar el nivel de actividad motora del niño, la forma en cómo adapta su conducta a ambientes diversos y la manera en que responde al entorno. El clínico debe advertir cuál es su estado de ánimo y cómo maneja su humor. No hay que olvidar medir los tiempos de atención y la tenacidad del chico en el desarrollo de cualquier tarea.

La *plasticidad conductual* se desarrolla a partir de los 3 años de edad, y se consolida a los 4. Cuando estos comportamientos están presentes a los 6 años pueden ser ya indicadores de TDAH y/o de otras dificultades escolares: Incapacidad para *inhibir* sus conductas espontáneas, comentarios verbales inapropiados ante lo novedoso, reacción emocional exagerada (p. Ej.) a los juguetes, comportamientos ir/respetuosos ante adultos no familiares, incapacidad para *retrasar* sus conductas ante una gratificación: (disminuir la actividad motora o el volumen de la voz) e intolerancia a las *esperas* (p. Ej. para tolerar los turnos en el juego). Ciertos rasgos de la *conducta infantil temprana* como el miedo, la ansiedad o el 'comportamiento social esquivo' deben ser interpretados como estrategias o modelos adaptativos de 'supervivencia' que varían con la edad.

A. El comportamiento social esquivo: Si el pediatra quiere explorar a un pequeño de dos años puede que éste comience a llorar, que no se separe de su madre o que se oculte tras ella y deje de 'hablar' de inmediato. Será difícil establecer con él la empatía que necesita para obtener información a través del juego. El comportamiento huidizo infantil adopta expresiones fenotípicas muy diversas y es también una conducta de seguridad, parecida a la de muchos primates. Representa la necesidad de la especie de proteger al individuo 'joven', vulnerable aún al medio externo, a través de una impronta genética.

> **Ejemplos de 'angustia adaptativa':**
> 1. Sobresaltos del lactante ante ruidos inesperados
> 2. Angustia de separación de la madre
> 3. Temor generalizado a la oscuridad de la mayoría de preescolares o a los animales (desde un insecto a un elefante)

B. La sensación del riesgo: El *miedo* puede llegar a ser un problema para muchas familias, y una alteración conductual cotidiana por la que demandan apoyo. Cuando el niño carece de la sensibilidad necesaria para advertir las señales de angustia no será consciente del peligro y podrá emprender conductas arriesgadas. *Muchos de esos comportamientos pueden ser considerados acertadamente un rasgo clínico inherente a un espectro amplio de trastornos de la personalidad o el temperamento, pero también de manera errónea interpretarse como uno de los primeros síntomas que manifiestan los niños con TDAH.*

> *Cuando el niño que consulta tiene miedos absurdos, esto es, manifiesta angustia desmedida por un temor no justificado, lo denominamos fobia.* **A veces se trata de una conducta que se separa de lo fisiológico por estar fuera de lo razonable para la edad –como ocurre con el miedo a la oscuridad en un adolescente.**

La *irritabilidad* suele ser un comportamiento mal interpretado. El temperamento *difícil* responde mucho mejor a la definición de **temperamento intermitentemente explosivo** (TIE). Los niños que lo manifiestan tienen dificultades para controlar sus emociones, baja tolerancia a las frustraciones y episodios de "explosión conductual" desmesurados. Las explosiones de mal humor y los enfados 'fáciles' son a menudo confundidos en el contexto del Trastorno oposicional desafiante (TOD). En este último caso los chicos manifiestan una continua actitud de oposición a las indicaciones del maestro, de los padres o de sus hermanos. Sus comportamientos son planificados e intencionados, y sus actitudes negativistas parecen siempre desafiantes. El chico con TOD 'pierde el carácter afable' que no abandona a los que presentan el comportamiento intermitentemente explosivo, se sienten permanentemente resentidos y enfadados, y pueden entristecer con facilidad. Ciertas actitudes negativas y retadoras de algunos niños con TDAH han sido relacionadas, no obstante, a comportamientos paternos disruptivos secundarios al TDAH que estos últimos a veces también padecen. El diagnóstico del TDAH no excluye, por otro lado, la comorbilidad de un TOD en el mismo chico. El pediatra debe siempre estar alerta cuando la irritabilidad es el principal motivo de consulta. Nunca debe olvi-

dar que en la infancia el comportamiento malhumorado puede ser el único síntoma que delate un cuadro depresivo, un pobre estado de ánimo o una insuficiente autoestima. Aunque mucho menos frecuente, cuando la irritabilidad es cíclica y paradójica, severa y violenta, o cuando se manifiesta como 'tormentas afectivas' hay que tener presente el *trastorno bipolar infantil* en el diagnóstico diferencial del TDAH.

C. La hiperactividad: No resulta fácil en atención primaria emitir una definición correcta de la conducta hiperactiva de los niños. En muy pocos minutos el pediatra debe dibujar los rasgos principales del comportamiento infantil. Los niños con TDAH suelen portarse bien en la consulta y raramente saltarán sobre las mesas como sería de esperar según el tópico. La información de la familia es, por tanto, esencial para el diagnóstico. La hiperactividad es para el pediatra por otro lado, como la fiebre, un síntoma inespecífico. Puede ser debida a:
Recursos cognitivos insuficientes para entender su entorno inmediato y adaptarse a él (retraso mental)

Inteligencia normal pero sin dedicar tiempos de atención suficientes
Tendencia a concentrar toda la atención en una idea o en una conducta. Se comportan como hiperactivos aunque no tienen nada más en común. Son el grupo de niños con trastorno del espectro autista (TEA)

EPILEPSIA INFANTIL Y CONDUCTA: PARADIGMA DE ALERTA DIAGNOSTICA

Mencionaremos únicamente atención a ciertos paradigmas de regresión cognitivo-conductual infanto-juvenil que el pediatra debe tener como marco clínico principal: Desde las epilepsias que afectan al lactante (Figura 9) y determinan la conducta en etapa escolar, las secundarias a lesiones tumorales agresivas (Figura 10) o determinadas encefalopatías cada vez más conocidas y reconocidas (Figura 11).

Patología conductual relacionada

1. Trastornos psiquiátricos y del comportamiento
2. Dificultades cognitivas
3. Cefalea migrañosa
4. Trastornos de la atención y TDAH
5. Trastornos del sueño

Mediante el cuestionario de Achenbach (CBCL) se demuestra que el **11.2**% de los niños epilépticos de edades comprendidas entre los 5-18 años con una enfermedad de más de 1 año de evolución manifiesta scores altos para la escala que alerta sobre **problemas de atención** (Edad media=5.9 +/-3.6 años al inicio de la epilepsia). Esta problemática se ha relacionado directamente con la **politerapia** antiepiléptica.
La relación entre TDAH y epilepsia es bien conocida. El subtipo DA del TDAH es el más frecuentemente observado. Es importante distinguir las crisis epilépticas muy breves de las dificultades propiamente dichas de la atención. El tratamiento del TDAH no influye en el umbral epiléptico del chico.

Los **síntomas depresivos** asociados a la epilepsia infantil se han relacionado también especialmente con la politerapia FAE, suponen un impacto negativo sobre los índices de calidad de vida de los niños, responden mal al tratamiento y aumentan las comorbilidades, según el reciente **consenso** para la evaluación y seguimiento de la **epilepsia y los trastornos afectivos** de 2008.

Los criterios de alerta que reflejan rasgos depresivos infantiles son:

1. Irritabilidad, tristeza, enfado y, en adolescentes, una especial sensibilidad al rechazo social
2. Tendencia a ser retraído y falta de interés por el juego
3. Problemas para concentrarse y caída en las calificaciones académicas
4. Problemas de apetito y de sueño
5. Somatizaciones como cefalea, fatiga, abdominalgias
6. Ideación suicida en adolescentes

Síntomas determinantes de depresión infantil. The J. Kiffin Penry Epilepsy Education Programs (Wake Forest Slide Set):Dr. James W. Wheless, University of Tennessee Health Science Center, Memphis, TN USA; Dr. Gregory L. Holmes, Darmouth Medical School
El mecanismo fisiopatogénico de la depresión es similar al de la misma epilepsia y se sugiere fundamentado en una disminución de la actividad serotoninérgica, noradrenérgica, dopaminérgica y GABAérgica. En pacientes con epilepsia temporal-mesial se han observado síntomas psiquiátricos relacionados con actividad límbica (actividad epileptiforme/hipometabolismo en región temporal y áreas extratemporales; reducción de la actividad 5-HT1A en los trastornos del humor).
Un artículo de JE Jones (2007) refleja que la ansiedad es el trastorno neuropsiquiátrico más prevalente entre los niños epilépticos, seguido del TDAH y los trastornos depresivos. Otros autores destacan la prevalencia también del trastorno bipolar, que oscila entre el 8-10% (población general 1-2%), o la psicosis, entre el 2-8% (población general 0.5-0.7%):

DSM-IV	En pacientes epilépticos	Población control general
Ansiedad	35.8% (19-45%)	22%
TDAH	26.4% (15-35%)	10%
Depresión	22.6% (20-55%)	4%
TOD	13.2%	2%
Tics	9.4%	2%

Jones JE et al, Del Med Child Neurol, 2007; 49: 493-497

Los **trastornos del sueño** tienen una doble implicación en epilepsia:
1. Se han descrito alteraciones en la fase REM en la epilepsia de lóbulo temporal o cuando se usan FAES como fenobarbital o benzodicepinas
2. Fármacos como lamotrigina pueden inducir insomnio
3. La apnea obstructiva durante el sueño puede incrementar la frecuencia de crisis epilépticas en pacientes epilépticos
4. Ciertas dificultades neurocognitivas (distrabilidad, escasa concentración, conducta oposicional-desafiante) pueden atribuirse a problemas del sueño
Conclusiones finales sobre el seguimiento de niños epilépticos:
1. Luchar contra la frecuencia y severidad de las crisis
2. Vigilar los efectos indeseables de los fármacos
3. Se ha de recomendar que el niño realice una adecuada actividad física
4. Vigilar la higiene del sueño
5. Advertir los trastornos del humor (depresión, ansiedad)
6. Vigilar el desarrollo educativo

El déficit cognitivo en la epilepsia es multifactorial: Patología de base SNC, Crisis epilépticas, Tipo de crisis, duración y frecuencia, Medicación antiepiléptica, Factores socio-culturales, Factores genéticos, Trastornos del sueño ocasionados por las crisis o las descargas y **Descargas subclínicas.** Es difícil determinar el factor predominante.

Probablemente estos factores actúen conjuntamente con efecto acumulativo. Las áreas que son más vulnerables en epilepsia son la velocidad de procesamiento de la información, la memoria, el estado de alerta, la atención focalizada y sostenida y la fluencia motora
Los trastornos cognitivo-CONDUCTUALES están ampliamente descritos en asociación con epilepsia en la infancia. La epilepsia es una manifestación de disfunción cerebral ictal, mediante las crisis epilépticas, e interictal, y por tanto es obvio que pueda producirse de forma secundaria un deterioro cognitivo. Algunas descargas EEG no se corresponden con crisis epilépticas. Estas descargas pueden ocurrir entre las crisis clínicas o incluso en pacientes que no tienen epilepsia. Son denominadas **descargas EEG subclínicas.** Según datos estimados, la actividad epileptiforme ocurre en un 10% de niños sin epilepsia, en un 3% de pacientes adultos psiquiátricos y en un 10% de pacientes con otras formas de enfermedad cerebral.
La **'Afectación Cognitiva Transitoria' (**ACT) debe distinguirse de otras situaciones en las que las DE son causantes de disfunción cognitiva: **síndromes epilépticos con PO-continua durante el sueño**, en los que la alteración cognitiva se produce en el estado de vigilia cuando el EEG muestra pocas descargas. En la mayoría de los estudios, la ACT fue encontrada en un 50% de los pacientes investigados, los cuales habían sido seleccionados por presentar DE subclínicas frecuentes en el estado de alerta. Sin embargo, pocos estudios han tenido cuidado en distinguir entre DE subclínicas y crisis mínimas o sutiles. Además, la mayoría de ellos confunden la afectación neuropsicológica de las crisis epilépticas con la ACT. Probablemente los nuevos avances en las técnicas video-EEG han producido una disminución de la detección de ACT a expensas de un aumento en el diagnóstico de verdaderas crisis epilépticas. La probabilidad de detectar la ACT depende de la naturaleza del test utilizado y del tipo de descarga EEG. Las descargas tienen más efecto si se producen durante la presentación del estímulo. Si la información es presentada de forma seriada, es más probable que el deterioro recaiga sobre el último ítem, predominantemente cuando la descarga se produce durante el estímulo o en los 2 segundos precedentes. La retención y la percepción pueden no encontrarse dañados.

Tabla 1: **¿Cómo detectar ACT?**

El test debe ser exigente y presentar un nivel de dificultad que garantice que el sujeto sea llevado a los límites de su capacidad. Los tests más sensibles son los que utilizan la memoria de trabajo y el lenguaje. Durante los años 80 se desarrollan los tests computarizados mediante video- juegos, por la alta sensibilidad en detectar ACT.

Características del registro EEG:

La exploración debe ser prolongada: Se requiere un ritmo de descarga alto, o un test largo para capturar suficientes descargas.

Las DE ocurren más fácilmente en el estado de ojos cerrados. Se sabe que las DE pueden suprimirse (o activarse) cuando se estimula la actividad correspondiente al **área cerebral de donde parten.** Esto debe tenerse en cuenta para analizar la frecuencia de las DE durante los periodos de reposo y activación.

Las **DE generalizadas PO a 3 Hz de > 3 segundos de duración** producen ACT con más probabilidad. Probablemente, si se excluyeran las DE PO generalizadas a 3 Hz con crisis de ausencia detectadas mediante video-EEG, encontraríamos la misma prevalencia de ACT en DE generalizadas que en las focales.

El material específico puede ser bidireccional: las DE focales pueden afectar las funciones cognitivas de la región cerebral correspondiente, y **la actividad cognitiva puede suprimir o activar las DE sobre el área cortical involucrada**.

¿Cuántos paroxismos EEG intericitales son necesarios para que haya afectación cognitiva? Se ha encontrado por algunos autores que cinco paroxismos por minuto son necesarios para detectar en los tests neuropsicológicos algunas diferencias con los grupos de control. En la práctica clínica se comunica una baja de rendimiento escolar cuando se recogen 20 o más paroxismos por minuto

Cuando la ACT es demostrable en una persona con disfunción psicosocial, debe surgir la cuestión del tratamiento. En general, las DE son difíciles de suprimir con los FAEs (excepto la PO generalizada a 3 Hz). Los fármacos que han sido más ampliamente estudiados para las DE subclínicas han sido VPA y Lamotrigina. Recientemente se ha sumado Levetiracetam.

La posible relación entre diferentes alteraciones neuropsicológicas y descargas epileptiformes está suficientemente demostrada, aunque su hallazgo requiere un protocolo diagnóstico riguroso. En las diversas publicaciones existe una falta de uniformidad en cuanto al concepto de descargas subclínicas, que deben ser bien diferenciadas de las crisis mínimas o sutiles o de los efectos neuropsicológicos de las crisis clínicas. Además, no existen estudios de seguimiento a largo plazo de estos pacientes. La ACT no es un deterioro global inespecífico, sino que muestra cierto grado de especificidad de las funciones neuropsicológicas según la región involucrada en la descarga.

Debemos evitar sobre-interpretar el EEG y convencernos de que las "puntas" no son diagnóstico de epilepsia. Sin embargo, la presencia de DE frecuentes en una persona con problemas de función social o cognitiva, debe ser considerada como una indicación para determinar si presenta o no ACT. Todavía no hay evidencias que justifiquen el uso rutinario de FAEs para tratar problemas cognitivos en pacientes con DE subclínicas. Sí hay que considerar el tratamiento en individuos con DE subclínicas frecuentes en el estado de alerta con ojos abiertos en los que se ha demostrado ACT mediante test específicos.

Hasta ahora los resultados del tratamiento antiepiléptico se medían en función de la presencia o no de crisis epilépticas, de tal manera que cuando el niño quedaba libre de crisis habíamos alcanzado el éxito terapéutico. El actual modelo, más completo, tiene una visión mucho más profunda, más allá de las evidentes manifestaciones convulsivas - la punta del iceberg. Ese esquema tiene en cuenta la problemática que queda oculta "bajo las aguas": la conducta, la socialización, el humor y el aprendizaje. Muchos pacientes epilépticos están bien controlados de sus crisis y sin embargo fracasan en el colegio o tienen alteraciones del carácter desde que comenzaron el tratamiento. Casi siempre estos síntomas son achacados a los medicamentos y, pocas veces se sospecha que pudieran ser la consecuencia de alteraciones cerebrales intrínsecas fácilmente demostrables mediante electroencefalograma.
Cuando se emite el diagnóstico de epilepsia, se inicia el tratamiento, se da el alta hospitalaria y el niño vuelve a casa, a la escuela, a jugar con sus amigos comienza la tarea más importante para la familia y los educadores. Es tiempo de evaluar en qué medida le afecta la enfermedad a su vida cotidiana. Y es tiempo de considerar en qué forma podemos ayudarle. Desde el punto de vista médico, mantener al niño sin crisis parece ser el punto de partida más importante para una correcta evolución.

En este momento se discute mucho a cerca de lo que podemos denominar "epilepsias cognitivas", pero sobre todo en lo referente a la repercusión de las propias descargas "epileptiformes" que se suceden

en el cerebro del niño mientras éste está en la escuela, jugando o durmiendo. Y es que, de lo que creemos estar seguros es de que no solamente sufrimos mientras acontece una crisis epiléptica. Algunos autores destacan de qué forma afectan en el área cognitiva las anomalías intericticales (entre crisis) sobre el individuo. Los niños con focalidad de las DE en los lóbulos frontales del cerebro parecen tener **trastornos de orientación temporal-espacial** y **dificultades en el lenguaje expresivo**. Los que sufren un foco temporal izquierdo muestran **fallos de memoria y trastornos del habla receptivo-expresiva**. Cuando el foco es temporal derecho hay una menor afectación neurocognitiva. Si es bitemporal se registran todas las alteraciones comportamentales descritas. Algunos niños que presentan anomalías en el electroencefalograma sin crisis epilépticas manifiestan un trastorno muy similar al clásico **TDAH**. Cuando se ha monitorizado adecuadamente el tratamiento se ha podido correlacionar farmacoterapia-mejoría clínica. La experimentación animal, por su parte, ha puesto de manifiesto cómo después de una crisis epiléptica, especialmente un estado de mal, un ambiente apropiado facilita la "rehabilitación" de las funciones cognitivas, especialmente la MEMORIA VISO-ESPACIAL, principalmente en los individuos más inmaduros, facilitando así la neurogénesis y la neurotransmisión.

Todos estos datos nos obligan a considerar en cada niño epiléptico una adecuada evaluación y seguimiento psicopedagógicos con especial atención a la memoria, capacidad de orientación, nivel atencional y lenguaje. Debe diseñarse un **MODELO DE REHABILITACION POST-CRISIS** destinado a promover estos aspectos según los modelos animales: sala de juegos, ejercicios de psicomotricidad basados en el juego, juegos de música, programas de dibujo y pintura, etc. especialmente en LACTANTES EPILEPTICOS, fases postcrisis de estados de mal mientras el niño está ingresado y epilepsias farmacorresistentes para desarrollar en domicilio.

BIBLIOGRAFIA

DEONNA TW: Acquired epileptiforme aphasia in children (Landau-Kleffner). J Clin Neurphhys. 1.991; 8:288-298.
Fejerman N, Fernández E. Neurología Pediátrica. Buenos Aires. 2ª edición. Ed. Panamericana, 1998.
Gonzalez Goizueta E, Martinez Perez B, Mauri Llerda JA Non epileptic psychogenic seizures Rev Neurol 2002 Nov 16;35(10):954-9
Laporte N, Sebire G, Gillerot Y, Guerrini R et al. Cognitive epilepsy: ADHD related to focal EEG discharges. Pediatr Neurol 2002 Oct;27(4):307-11
NIETO-BARRERA M.: Aspectos Psicológicos y sociales. En Epilepsias y Síndromes epilépticos en el niño. M. Nieto y E. Pita. Ed. Universidad de Granada. 1.993; 85-99.
NIETO-BARRERA M.: Alteraciones Cognitivas y Afectivas del niño Epiléptico. Introducción. Ann Españ Pediatr. 1.992; 36 (supl.49): 192-194.
Olsson I, Campenhausen G. Social adjustment in young adults with absence epilepsies. Epilepsia 1993; 34: 846-51.
Pavone P, Bianchini R, Trifiletti RR, Incorpora G, Pavone A, Pavano E. Neuropsychological assessment in children with absence epilepsy. Neurology 2001; 56: 1047-51
Vaquerizo Madrid J. El niño epiléptico. Janssen-Cilag, MADRID 2001

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Genética clínica y dismorfología

Moderador: Enrique Galán Gómez, Hospital Materno-Infantil Infanta Cristina. Facultad de Medicina, UEX, Badajoz

PREESCOLAR CON RETRASO DE CRECIMIENTO

Nº Programa: 658

Autor: Antonio González-Meneses López.
Unidad de Dismorfología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Preescolar de un año y medio de edad remitido a la consulta de dismorfología por retraso de crecimiento y sospecha de displasia ósea.
No presentaba antecedentes familiares relevantes. Tiene dos hermanas, una mayor y otra menor sin patología. Los padres son sanos y no consanguíneos. Como antecedentes personales destacaba un enlentecimiento en la curva de peso y talla desde el nacimiento. Se había intervenido de una hernia inguinal bilateral y una hernia umbilical con la edad de un año. La familia refiere catarros frecuentes desde la primera infancia, otitis de repetición y ruidos de secreciones nasales frecuentes, más intensos en invierno. Acude regularmente a guardería. Estaba en seguimiento por la unidad de neurología de otro centro por retraso psicomotor leve especialmente en el área motora, con hipotonía axial leve y dificultades a la manipulación fina y gruesa.

A la exploración presentaba una talla en P3, un peso en P10 y un PC en el P90. Destacaba una tendencia a la cifosis dorsal y un ensanchamiento de las muñecas con tendencia a la flexión de las manos. Los rasgos faciales eran algo toscos con labios gruesos y pelo denso y algo áspero. La auscultación cardiorespiratoria presenta tonos cardiacos fuertes y rítmicos, sin soplos, con una buena entrada de aire en ambos campos pulmonares y ruidos transmitidos de vías altas.

El abdomen es globuloso y algo distendido, con una hepatomegalia de 4 cm y una esplenomegalia de 5 cm. La córnea aparecía algo opacificada. La marcha era algo torpe pero conservada.

Se realizó un diagnóstico diferencial entre displasias óseas, patologías endocrinológicas y enfermedades metabólicas.

Entre los estudios realizados destaco un aumento de los GAGs en orina que indicaron la posibilidad de encontrarnos ante una enfermedad de depósito lisosomal. Este diagnóstico se confirmó por estudio enzimático y en linfocitos y se inició un tratamiento enzimático sustitutivo con enzima recombinante. Posteriormente se incluyó en un programa de transplante de médula ósea que se llevó a cabo de forma exitosa, por lo que actualmente no recibe tratamiento enzimático sustitutivo pero continúa con controles periódicos de su enfermedad.

MESA REDONDA

El adolescente: lugar de encuentro entre el pediatra y el médico de familia.

Moderador: Julio Zarco Rodríguez, centro de Salud La Plata, Madrid.

FORMACIÓN EN MEDICINA DE LA ADOLESCENCIA

Nº Programa: 660
Autor: Raimon Pèlach Paniker
Centro de Salud Barañain, Pamplona (Navarra)

1. HISTORIA DE LA ESPECIALIDAD.

La subespecialidad en Adolescencia nació en la segunda mitad del siglo XIX, cuando se crearon en Gran Bretaña servicios de salud que condujeron a la Asociación de Médicos Escolares en 1884.

En el segundo tercio del siglo XX, a partir del grupo creado en la Universidad de Yale surgieron otros y en 1930 la Academia Americana de Pediatría (AAP) prolongó la edad pediátrica hasta los 18 años.

En 1951 el Dr. Gallagher creó en Boston el primer programa de medicina de la adolescencia fruto del cual fue el primer libro publicado en 1960 dedicado al adolescente.

En 1963 se creó la Asociación Latino-Americana de Pediatría (ALAPE) apareciendo posteriormente su Comité de Adolescencia.

En 1968 nació en EE.UU. la Society for Adolescent Medicine consolidándose la especialidad. Y en 1980 la AAP creó una Sección de Adolescencia.

En España, en 1987 el Dr. Taracena del Piñal creó una sociedad científica específica dedicada a la salud integral del adolescente, uno de cuyos objetivos, desde un primer momento, fue ofrecer los medios de formación necesarios para que los profesionales de la salud pudieran atender adecuadamente las demandas de los adolescentes.[1]

2.CARACTERÍSTICAS del MÉDICO de ADOLESCENTES ("Adolescentólogo")

Los sociólogos nos indican que ha pasado la época de la moral laica tradicional y la del deber laico rigorista (la llamada "sociedad disciplinada") para pasar en muchos casos al status del post- deber y que merece la pena conocer para establecer empatía con los adolescentes.

- Desea una felicidad material e intimista.
- Los derechos y obligaciones han sido sustituidos por la gestión integral de uno mismo.
- Aceptan consejos higiénicos, psicológicos de autoresponsabilidad.
- Aceptan una educación que estimule la iniciativa creadora, el desarrollo personal y que sea flexible.
- Repudian la retórica del deber.
- Desean coronar los derechos individuales de autonomía, deseo y felicidad.
- Rechazan prédicas maximalistas y sólo dan crédito a normas" indoloras" que armonicen con su propio interés.

¿Quiénes pueden ser médicos de adolescentes? Todo el que lo desee puede serlo, siempre que, además de los conocimientos científicos que conciernen a las etapas pediátricas y de la adolescencia, tenga mucha disposición personal para entenderlos, valorarlos y escucharlos.

Así los requisitos serían: [2]

Conocimientos básicos:

- Desarrollo humano
  - *Biológico*
  - *Psicológico*
  - *Social*
- Endocrinología puberal
- Ginecología básica
- Psicología evolutiva básica
- Funcionamiento familiar
- Sexualidad humana
- Problemas de escolaridad
- Orientación legal

Requerimientos de personalidad:

- -Transitar una etapa de madurez personal
- Tener autoestima (seguridad)
- Poseer claro concepto de autoridad con flexibilidad
- Ser sensible (saber dar y recibir afecto)
- Tener sólidos valores morales, culturales y religiosos
- Que éstos sean congruentes con los de su generación
- Adecuada comprensión de la sexualidad humana sin prejuicios ni doble moral
- -Fluida y sincera comunicación con los jóvenes
- Estar consustanciado con la problemática social del presente

Un programa de atención a la salud del adolescente es un programa etiológico e ideológico.

Etiológico por cuanto va a atacar a los orígenes de patologías que, iniciadas en esta edad, van a mostrar su morbimortalidad en la etapa de jóvenes o no tan jóvenes adultos.

Ideológico porque supone una nueva manera de enfocar nuestras actuaciones, desde el marco de la interdisciplina.

Y este programa quedaría dentro, más que de una especialidad, de una filosofía en la comprensión global del adolescente con especial énfasis en los aspectos preventivos.[3]

Porque a pesar de que los adolescentes constituyen un colectivo que hace pocas demandas en nuestros centros sanitarios, sabemos que al menos 1 de cada 5 ha padecido un trastorno importante en su salud, y en más de una cuarta parte de ellos concurren factores de riesgo para un fracaso escolar, delincuencia, relaciones sexuales precoces y sin protección o abusos de sustancias.

3- FORMACIÓN

A. **Lo que hay**

Formación académica actual pregrado: inexistente salvo en alguna cátedra donde los alumnos de pediatría tienen seminarios, presentan temas y tienen sesiones sobre medicina de la adolescencia. También cursos de doctorado en alguna ocasión.

(Ej. Cátedra de Pediatría de Cantabria)

En algunas otras universidades se abordan problemas específicos de la adolescencia pero según patologías y por tanto dependiendo de otras asignaturas (psiquiatría...)

Formación postgrado:
1**–**es prácticamente voluntaria y de autoformación. Se derivan de la motivación y ésta depende del desarrollo:

- "yo le conozco"
- **–** "él /ella quiere seguir conmigo"
- "la familia quiere"

Y autoformación derivada de las lagunas de la sociedad:
2- Seguimiento de lo que uno hace, incluso medicina basada en la evidencia.
3- Y a partir de la demanda, proponer programas de formación.

B. Lo deseable
Formación académica pregrado: Visión global y dinámica en vez de segmentaria y estanca.
1**–** El programa de la asignatura de Pediatría, u otras, debe contener un mínimo de temas sobre medicina de la adolescencia.
2- los MIR deben rotar por:
a) Unidades Hospitalarias de adolescencia donde las haya.[4]
b) Consulta Joven de centros de salud.
c) Consulta Joven en los Institutos
d) Centro Joven donde los haya (por ej. centro joven municipal de Madrid) [4]

Formación postgrado: formación continuada como en cualquier otra especialidad. (congresos, cursos, cursos on line con acreditación)[5].

OTRAS CONSIDERACIONES

El médico que atiende adolescentes debe estar dispuesto a un trabajo multiprofesional.
Debe acudir a centros escolares.
Debe conocer muy bien los aspectos legales de la asistencia diaria.
Es necesario potenciar la investigación en esta parcela sanitaria.
Las autoridades políticas y sanitarias deben fomentar la especialidad ante la problemática compleja que plantea este grupo de edad.
Hay que articular debidamente la transición del adolescente al médico de familia.

APORTACION AL TALLER DE CONSTRUCCIÓN DE POLÍTICAS PÚBLICAS[6,7]

1. Es evidente que la atención integral a adolescentes y jóvenes necesita de un grupo **multiprofesional.**
2. Hay que **crear la necesidad** de una atención al adolescente y joven en la población y en los profesionales.
3. Los grandes Programas y Planes Estatales son necesarios, por supuesto, pero también lentos, por lo que se debe hacer **"política" de abajo hacia arriba**, la cual casi siempre acaba siendo el motor de la que viene de arriba hacia abajo.
4. Hay que **involucrar a todo el que tenga cierto poder** convocándoles para informar y formar (por ejemplo, APYMAS/AMPAS - asociaciones de madres y padres -), **llevar la Educación para la Salud a la escuela/instituto** y **reclamar en la Sanidad de Atención Primaria una dedicación a la adolescencia**, que debe ser multidisciplinar.
5. Los adolescentólogos de cada país deben **difundir la problemática de este grupo de edad** entre todos los profesionales implicados haciendo cursos de formación y apareciendo en los medios de comunicación (no vender humo sino cosas concretas que lleguen a la población y sean factibles).
6. Hay que **ilusionar a todo el colectivo que trabaja en esta edad** y hay que atraer a los profesionales jóvenes que tomarán nuestro relevo en el futuro. Es necesario su impulso.
7. Es evidente que Organizaciones y Entidades han hecho estupendas cosas y las seguirán haciendo, pero también pueden hacerse a nivel local-regional-provincial. **Los planes estatales y los "personales o grupales" son compatibles** y pueden unificarse al final.
8. Ojalá se puedan conocer los datos de cada país que interesen para planificar una "acción asistencial integral", pero si no se conocen también se puede trabajar.
9. Los Planes y Programas que se deriven de las Políticas Públicas variarán en cada país en orden a las circunstancias y necesidades, pero hay un grupo de acciones que probablemente sean comunes a todos, a saber :

a) Formación
b) Desarrollo integral
c) Drogas legales e ilegales
d) Sexualidad –ITS-SIDA-Embarazo
e) Violencia
f) Salud Mental
g) Accidentes
h) Consulta Joven multiprofesional

BIBLIOGRAFÍA

1. Atención al adolescente. Redondo,C. Galdó,G. García FuentesM. Ed. Publican. Universidad de Cantabria, 2008.
2. Dulanto Gutiérrez, E. Perfil del médico que atiende adolescentes. Medicina de la Adolescencia. Atención Integral. Editorial Ergón, 2004:75-83.
3. Michaud, P.A. Conferencia Magistral. Congreso Europaediatrics 2003, Praga 19-22 Octubre, 2003.
4. Brañas Fernández, P. Madrid Gutiérrez, J. Raiola, G. Unidades de adolescencia: de la teoría a la práctica. XIX Congreso de la SEMA. Pediatría Integral Supl 1.2008
5. De Sanctis V. Guijarro S. Fernández López F.J. Adolescencia: distintos países, distintas experiencias. XVIII Congreso de la SEMA. Bol Pediatr Vol XLVII. Supl 1.2007
6. Castellano Barca, G. Políticas Juveniles. Invertir en adolescentes y jóvenes es rentable. Bol Pediatr SCCALP 2007; 47, 1-3
7. Roldán, C. Garategaray, M. Semioni, A. Taller de Construcción y Gestión de Políticas Públicas para Adolescentes y Jóvenes. Congreso de Adolescencia y Juventud de Iberoamérica y Caribe. Buenos Aires, 31 agosto- 2 septiembre, 2006.

LA CONSULTA DEL ADOLESCENTE EN PEDIATRÍA

Nº Programa: 661
Autor: Luis Rodríguez Molinero
Pediatra. Centro de Salud "Huerta del Rey". Valladolid. Acreditado por al A.E.P. en Medicina de la Adolescencia.

En esta ponencia voy a intentar describir mi consulta de adolescentes, que desde hace 10 años vengo desarrollando en mi lugar de trabajo. Por tanto describo mi propia consulta desde mis propias limitaciones y circunstancias, dado que no existe nada oficial que regule este nivel asistencial. Naturalmente he copiado modelos que he aprendido en lugares donde se atiende a adolescentes de forma habitual y reglada. Mi ponencia tiene dos partes: una primera en la que ofrezco consideraciones generales que constituyen mis motivos para atender a adolescentes, y una segunda, más práctica, que es un relato de esta actividad durante diez años.

La O.M.S. delimita el período de la adolescencia entre los 10 y los 19 años. Durante ese intervalo se pasa de niño a adulto, y durante ese intervalo suceden muchos acontecimientos biológicos, psicológicos y sociales. Unos son muy conocidos, sobre todo los físicos. Otros no lo son tanto, y otros son cambiantes en función de las culturas, las familias y las circunstancias. El gran error es meter todos los acontecimientos dentro del mismo grupo y generalizar. No hay dos adolescentes iguales. Es más: una de las cosas que más les molesta a los adolescentes son los estereotipos y las generalizaciones. Como primera consideración, baste decir que la mayoría de los adolescentes pasa esta etapa sin dificultad. Escasamente un 30 % parece tener un desarrollo agitado con períodos de inestabilidad, regresión o estrés.

En la vida todo está cambiando, y desde que nacemos estamos sometidos a influencias biopsicosociales importantes. La adolescencia se ha convertido en una etapa social notoria, por lo larga que es y por los aprendizajes que los adolescentes tienen que hacer para incorporarse al mundo productivo de la forma más satisfactoria posible, y potenciando su autoestima y sus valores.

Nuestra época mitifica la adolescencia. La imita. Lo "joven" se ha convertido en una dificultad para entender "lo joven".

El trato clínico con el adolescente es individual, íntimo, directo. No hay pautas únicas ni rígidas, no hay una entrevista modelo... hay orientaciones y actitudes que facilitan el acercamiento y la relación. La asistencia del adolescente en este momento la compartimos con los Médicos de Familia al cincuenta por ciento. A los Pediatras nos gusta seguir el Modelo Comunitario de la Academia Americana de Pediatría, que atiende al cliente dentro del ambiente social en que vive y se desarrolla.

Quien atienda adolescentes debe saber lo que significa esta edad en nuestra época. Es una edad de cambios biológicos significativos, amplios, rápidos y determinantes. Es una edad de adaptaciones constantes, personales, familiares, académicas y sociales. Y es un período de cambios culturales relacionados con el consumo excesivo, la pérdida del papel educativo y protector de los padres, la escasez de perspectivas de futuro, y el gran influjo de una sociedad que al mismo tiempo es hiperestimulante y negadora de una educación y asistencia adecuadas.

PROBLEMAS DE SALUD DE LOS ADOLESCENTES

La demografía de los adolescentes es optimista si se compara con otras edades: están en la etapa de crecimiento. Pero las consecuencias de los trastornos que les pueden afectar son definitivas y trascendentales. Siempre se ha dicho que los problemas de la etapa de declive están relacionados con los problemas de las etapas de ascensión.

Los aspectos más vulnerables de la salud de los adolescentes son los relacionados con los ámbitos físico, psíquico y social. Sus problemas de crecimiento y somáticos tienen una vertiente interna y social muy relevante. Pueden sentir vergüenza y conflictos como consecuencia de su rechazo a la imagen corporal. Ésta, como expresión del "éxito social" constituye un pilar serio de su autoestima, sobre todo en el entorno escolar y de los amigos.

El mundo de los amigos es la primera línea de socialización después de la familia. Los amigos son un agente de satisfacción pero también una amenaza a su equilibrio emocional. Los cambios del estado de ánimo originan sentimientos depresivos y pueden enmascarar cuadros somatomorfos. Esta tendencia "depresiva" se puede agravar por eventos concretos, como son el rechazo por parte de los compañeros, y de los primeros "amores", o las críticas y el rechazo de los padres, que pueden resultar muy dolorosos para los jóvenes. No se debe subestimar la importancia de la depresión en los adolescentes, entre otras razones porque la tasa de suicidio es importante en este grupo de edad.

Otra razón fundamental que justifica la necesidad de intervención específica en la adolescencia es precisamente la alta prevalencia de comportamientos de riesgo, que están interrelacionados. Estos comportamientos están motivados por la impulsividad, la autoimagen, la presión del grupo, la necesidad de emociones intensas, la tendencia a la transgresión, la curiosidad y el deseo de experimentar. La percepción de riesgo entre los adolescentes es muy baja. Participan del pensamiento mágico de "a mí no me pasa eso". Los resultados a corto plazo son los accidentes de tráfico o deportivos, la violencia, el abuso de bebidas alcohólicas o las conductas sexuales inapropiadas.

La conducta sexual, por su componente pasional y de riesgo, está muy relacionada con la baja autoestima, el fracaso escolar y la violencia familiar. En unos casos es pura experimentación y en otros una huída de la soledad. Debemos insistir en que las relaciones sexuales deben ser francas, honestas, consentidas, compartidas, sin riesgos para nadie y vividas como experiencia positiva, tanto en el caso de que sean esporádicas como si están vinculadas a compromisos sentimentales. La promiscuidad debe tenerse en cuenta, tanto por los riesgos que tiene para la salud, como por los trastornos emocionales que puede generar.

El embarazo en la adolescente no siempre es un accidente. A veces es una forma de buscar un vínculo con alguien, o una vida independiente; una manera de salir del status de niña en que se encuentra. Cuando la adolescente no consigue ninguno de estos objetivos, puede, en algunos casos, colocarse en una situación límite, y en otros, lograr una acogida familiar incondicional.

Los abusos sexuales deben valorarse siempre, dada su frecuencia (22 % en mujeres y 15 % en varones) y la repercusión psicológica que tienen, y por la posibilidad de prevenir esa repercusión.

El deseo desmesurado de delgadez que impregna el mundo de la comunicación y de la imagen, unido a otros problemas psicopatológicos, hacen que los trastornos del comportamiento alimentarios haya que considerarlos también en una consulta de adolescentes, y valorar el peso, la talla, interrogar sobre el deseo de adelgazar, la existencia de dietas especiales, o la distorsión de la imagen corporal.

LOS ADOLESCENTES Y LOS SERVICIOS DE SALUD

El análisis anterior hace imprescindible regular la asistencia al adolescente, no sólo en sus aspectos de "niño sano" sino como "entidad que enferma con un perfil peligroso". Precisamente por la edad tan tierna, las intervenciones son más eficaces, ya que los procesos están menos evolucionados y cronificados. Sabemos que una mayoría pasa esta etapa de forma eficiente. Pero se calcula que alrededor de un 10% no supera las dificultades sociales, académicas y personales, formando un grupo social de marginación y frustración de donde saldrá el llamado "cuarto mundo", el mundo de la pobreza, las adicciones y los comportamientos disociales y delictivos.

Los servicios asistenciales no están adaptados para satisfacer inteligentemente estas necesidades de salud. Tampoco los profesionales estamos dispuestos a aceptar este compromiso, mientras no cambie la estructura de los servicios de Atención Primaria, más pensados éstos para el modelo biomédico que para el biopsicosocial, que es el más recomendado para la asistencia al adolescente. En resumen, se está produciendo una situación en que ni los adolescentes quieren venir por nuestras consultas, ni a los profesionales nos gusta atenderles.

A pesar de las dificultades que existen y se reconocen por ambos lados, en ocasiones los adolescentes aceptan venir a las consultas a cambio de que el profesional que les atiende no les juzgue, mantenga la confidencialidad, esté abierto al diálogo y haya creado un ambiente de empatía. Así las cosas, nos confiarán los temas ocultos que constituyen la verdadera razón de su consulta. Por tanto, la necesidad de crear un ambiente de confianza constituye una prioridad y un desafío comunitario, tanto para el Sistema de Salud como para el personal profesional.

LA RELACIÓN CON EL ADOLESCENTE

La relación con el adolescente no siempre es fácil. El objetivo es darle a entender que nos interesan sus problemas, que podemos aliviar su dolor, sus preocupaciones y que le respetamos y valoramos. Él sabe que somos adultos, y va buscando un adulto, no un "colega". No debemos banalizar lo que le pasa, puesto que para él es el mayor problema que existe. Los paternalismos y los juicios de valor suelen dar malos resultados en la entrevista. Debemos manejar nuestras habilidades de comunicación para hacer preguntas relacionadas con la intimidad, la vida interna, los sentimientos y aquellas "conductas inconfesables".

Debemos utilizar argumentos como la libertad, la responsabilidad y la idea de que su vida es suya y es él finalmente quien debe orientar sus problemas, con o sin nuestra ayuda.

La confidencialidad debe ser una de las cualidades más importantes del profesional que trata a adolescentes. Es la base para acceder a la intimidad, y es un contrato deontológico entre el paciente y el médico. Los únicos límites que tiene la confidencialidad es la existencia de peligro para el paciente o para los demás, y solo en esos casos se debe ayudar dando a conocer las situaciones peligrosas a los padres o al Juzgado de Menores.

DIFICULTADES EN LA ENTREVISTA. EL ADOLESCENTE SILENCIOSO

No es recomendable traer a la fuerza al adolescente a nuestra consulta. Es deseable persuadirle de la necesidad de consultar con algún profesional. Por eso no es raro que aparezcan dos posturas clásicas: el mutismo y la oposición-desafío.

La habilidad para crear un clima tranquilizador y relajado facilitará la relación y el acceso a preguntas más delicadas. Los silencios son difíciles de vencer cuando existe "miedo al vacío", pero también son útiles para dar ocasión a periodos de reflexión y elaboración de las quejas. Un recurso útil es tener preparadas algunas preguntas breves o cuestionarios sencillos. Cuando termina la entrevista, siempre hay que facilitarle la posibilidad de volver cuando lo crea oportuno.

LA RELACIÓN CON LOS PADRES DEL ADOLESCENTE

Los padres no dejan de ser padres, aunque sus hijos tengan mayoría de edad. Ellos son un apoyo importante moral y físico y ellos también tienen derecho a una información que sea respetuosa con la confidencialidad. Además la información que tienen sobre su hijo es muy válida. Ellos, como adultos, tienen mejor disposición y serenidad para entender los problemas, aunque en ocasiones se haga necesario un cambio en la dinámica familiar y un aprendizaje de habilidades nuevas por parte de los padres; un cambio de actitudes, como procurar dar autonomía y a la vez responsabilidades, evitar la saturación emocional, etc.
No es recomendable dar a entender que los profesionales estamos "aliados" con los padres, y por eso, en los encuentros comunes, conviene hablar de los problemas y sus soluciones, y del derecho del paciente a la confidencialidad.

LA SALUD DEL ADOLESCENTE. NECESIDAD DE UNA ORIENTACIÓN ACTIVA

Toda la infraestructura asistencial existente es útil para cubrir las necesidades de salud de los adolescentes. Los Centros de Salud son una institución de reconocido prestigio a pesar de sus limitaciones. Llevan funcionando muchos años y siguen cumpliendo un papel importantísimo en la sociedad. Se trata de crear espacios, tiempos y profesionales interesados en el tema, de la misma forma que se crearon en su día lugares para atender diabéticos, hipertensos, asmáticos o lactantes. No entramos en el debate de si debe ser el Pediatra o el Médico de Familia. Cada uno tiene sus ventajas. Lo más importante y definitivo es que el tema les atraiga, tengan una preparación mínima en la resolución de problemas, estén motivados y mantengan una buena capacidad de comunicación con los adolescentes.

PROGRAMA DEL ADOLESCENTE SANO

El adolescente es la primera vez que viene solo, y que se le considera autónomo, se le pregunta a solas y se le valora individualmente. La consulta podría decirse que forma parte de los "ritos de iniciación" social, y en el futuro será referencia para posteriores cuestiones de salud. No debe trivializarse, pues perderíamos una importante referencia. El adolescente empieza a juzgarnos desde la primera vez que acude, y esto será determinante en lo sucesivo para que vuelva, o definitivamente no vuelva.

¿Porque es importante el Programa del Adolescente Sano? Porque nos sirve para valorar su crecimiento: peso, talla y T.A., vacunaciones,

imagen corporal, identidad, situación académica, social, amigos, estilo de vida, situación amorosa, hábitos, consumo de alcohol y tabaco, estado de ánimo, conducta de riesgo, etc. Si nunca antes se le han practicado análisis, puede ser el momento de iniciar una referencia analítica, orientada según los antecedentes familiares o personales.

¿Cuales son los objetivos del Programa del Adolescente Sano?:
El primer objetivo es descubrir la presencia de enfermedades no conocidas, o que siendo conocidas no se han valorado en su justa medida y han sido calificadas como "propias de la edad".

El segundo objetivo es establecer un vínculo que sirve como referente en el futuro.

El tercero es ayudarle a convertirse en un usuario independiente de los servicios de salud.

¿Cómo se debe practicar la consulta?
Para ganar su confianza, hay que dejar bien clara la confidencialidad total, demostrando, tanto en presencia de los padres como a solas con el adolescente, que la relación es individual y personal, y que los padres son meros acompañantes (legales o familiares) que ayudan a completar datos de la historia clínica.

Contenidos de la entrevista:
Todos los datos de la anamnesis clásica, desde antecedentes familiares o personales hasta de datos relacionados con su propio estilo de vida...

En esta etapa tienen mucho valor los datos relacionados con la salud psicosocial: acontecimientos vitales, estado de ánimo, sueño, pensamientos, ideas, conducta, conflictos, entorno familiar, adicciones personales o en la familia, salud sexual.

A partir de los 10 años se debería facilitar cierto tiempo a solas con al paciente. La mayoría de los padres suelen entender la entrevista individual cuando se les explica la necesidad y la importancia que tiene para el propio desarrollo del adolescente.

Cada vez más se usan cuestionarios (Minessota) rellenados por el adolescente. Por este sistema se ahorra tiempo y se consigue una información rápida e importante. Estos cuestionarios deben ser supervisados durante la entrevista.

¿Quién debe practicar estas consultas?
En España tenemos repartida la tarea entre Médicos de Familia y Pediatras. Pero hay que implicar cada vez más a las enfermeras y matronas, sobre todo en lo referente a la educación para la salud.

Consideraciones sobre la consulta.
El adolescente se va a encontrar con una sala de espera que es compartida con otros pacientes de otras edades, generalmente más pequeños, pero, según los Centros de Salud, en ocasiones pueden ser adultos. Hay autores partidarios de que sean consultas pensadas para ellos, pero también hay quien piensa que deben acostumbrarse a ser considerados como cualquier otra persona, y que eso forma parte de su adaptación social.
Deberíamos contar con camillas ginecológicas para explorar mejor a las chicas. En los Centros de Salud donde haya matronas, podrían ser éstas las encargadas de realizar frotis de Papanicolau o investigación de I.T.S.

El trato debe ser respetuoso, honesto y sincero.

Recursos comunitarios
Contar con recursos relacionados con enfermedades crónicas: diabetes, epilepsia, celiaca, déficit de atención...

Habilitar los relacionados con situaciones puntuales: educación sexual, drogas, ludopatía...

Tener una lista de libros sobre temas relacionados con intereses de los adolescentes.

Conocer los diferentes programas o actividades locales municipales en relación con el ocio y tiempo libre de los jóvenes.

Para finalizar.

Desde hace ocho años, conscientes de que la adolescencia es una edad de riesgo, hemos salido de la consulta pública de un Centro de Salud y hemos creado una consulta dedicada a atender a los jóvenes en su mismo lugar de estudio. De esta forma hemos acumulado una experiencia breve pero interesante. Lo que empezó siendo voluntarismo puro se ha convertido en una rutina establecida en la que participan médicos Residentes tanto de Medicina de Familia como de Pediatria. Atender al adolescente tempranamente impide que sus problemas adaptativos lleguen a niveles cuya solución exige más recursos. A modo de resumen práctico, voy a enumerar brevemente los motivos de consulta más frecuentes que durante este tiempo hemos encontrado en un Instituto de Enseñanza Secundaria. Por este orden: adelgazar, dejar de fumar, problemas de fracaso escolar/no les gusta estudiar, descontento con la imagen corporal, comportamiento distraído/impulsivo/hiperquinético, problemas de acoso, accidentes deportivos, expulsión del centro escolar, peleas dentro del colegio, descontento con la talla ...

La actitud terapéutica utilizada ha sido: la escucha activa, la empatía, la ayuda para comunicar sentimientos, la enseñanza de expresión, la asertividad, el saber decir "NO" o "SI" según se desee, la enseñanza para mantener el control de la conducta y para protegerse y defenderse Y además, en muchas ocasiones, mantener entrevistas con los padres para transmitirles ideas y propuestas relacionadas con la educación de los hijos, la comprensión y la tolerancia.

Muchas gracias

BIBLIOGRAFÍA

1.- ADOLESCENT HEALTH CARE. A Practical Guide. 2nd Edition. Urban and Scchwarzenberg. Baltimore. Maryland USA. 1991
2.- MEDICINA DEL ADOLESCENTE. McAnarney, Kreipe, Orr, Comerci. Ed. Panamericana. Argentina. 1994.
3.- GUIA DE LA A.M.A. PARA ACTIVIDADES PREVENTIVAS EN EL ADOLESCENTE (G.A.P.A.). Recomendaciones y Fundamentos. Ed. Diaz de Santos S.A. Madrid, 1995.
4.- MEDICINA DE LA ADOLESCENCIA. Atención integral. Castellano Barca, G., Hidalgo Vicario, M.I., Redondo Romero, A.M. Ed. Ergon. Madrid, 2004
5.- PROGRAMA DE SALUD INFANTIL. A.E.P.ap. Ed. Exlibris Ediciones S.L., Madrid, 2009.

LA TRANSICIÓN DEL ADOLESCENTE AL MÉDICO DE FAMILIA

Nº Programa: 662
Autor: Dr. Jesús Vázquez Castro
Médico de familia. Centro de Salud Estrecho de Corea. Madrid

INTRODUCCIÓN

La adolescencia, constituye sin duda, un periodo vital con características propias y que desde la óptica socio-sanitaria no ha recibido toda la importancia y el apoyo que merece.

Existen aspectos tanto preventivos como asistenciales inherentes a este periodo de desarrollo de la persona; la socialización implica de por sí algunos riesgos nada desdeñables que marcan o pueden marcar el contexto biopsicosocial del adolescente: aspectos como el fracaso escolar, la prevención de accidentes, problemas relacionados con el alcohol y las drogas, sexualidad y anticoncepción, trastornos adaptativos o alimentarios son algunos ejemplos de atención sanitaria que requieren un enfoque propio.

Es también un período de adquisición de hábitos como el ejercicio físico, tabaco, alimentación, que marcarán el resto de sus vidas; de ahí el interés en dirigir nuestras intervenciones de promoción y prevención de la salud, así como enseñarles pautas de educación para la salud con el objetivo de proporcionarles a nuestros adolescentes el mejor escenario posible para una salud integral.

La evolución que el ser humano sufre es un todo continuo aunque se establecen diferentes etapas en la vida del hombre: infancia, adolescencia, juventud, madurez y vejez. Según esto podríamos definir la adolescencia como el paso desde una etapa infantil hacia la edad adulta. Es, pues, una etapa de evolución durante la cual se han de experimentar transformaciones muy importantes.

En la esfera *biológica* se producen los cambios que se inician con la pubertad y que terminan con el desarrollo físico completo.

En la esfera *psíquica* se produce el paso de una personalidad inmadura, dependiente y con falta de responsabilidades a una personalidad desarrollada, independiente y responsable.

Socialmente se van adquiriendo roles, tomando responsabilidades que son determinadas por el adolescente, pero que muchas veces la sociedad demanda de éste. Existen ritos sociales que se asocian al paso de la niñez a la adolescencia como la iniciación al consumo de tabaco o alcohol, a la sexualidad, etc.

Aparece una tendencia a agruparse en torno a ideas comunes y es el modelo de *grupo afín* la forma de relación más frecuente.

Es importante tener en cuenta que todos estos procesos de evolución a tres niveles no se producen de forma simultánea ni sincrónica, es decir, la edad adulta se alcanza progresivamente según se termina el desarrollo biológico, psicológico y social sin seguir un orden o cronología.

ES NORMAL...

- Es frecuente un retardo en la consulta o la ausencia de ésta.
- Es habitual el incumplimiento terapéutico.
- La falta de identidad y la búsqueda de ésta hace que muchos adolescentes tengan dudas sobre su propia personalidad y de sus tendencias sexuales.
- La no percepción del riesgo unido a un sentimiento de omnipotencia y de invulnerabilidad hacen que, para el médico, sea muy dificultoso tomar contacto con el adolescente como paciente y cuando se consigue, lo es más hacerles llegar conceptos de salud y de enfermedad.
- La dificultosa relación socio-familiar con conflictos de dependencia-independencia es norma habitual en este periodo y hace que sean frecuentes pensamientos y, a veces incluso, comportamientos agresivos, otras veces indiferentes o fantasiosos.

¿QUÉ DEBO TENER EN CUENTA?

Esta situación compleja que vive el adolescente hace que aparezcan situaciones patológicas que hay que prevenir, diagnosticar y tratar precozmente.

- La primera causa de morbimortalidad en este periodo en nuestro medio son los accidentes. Hay que detectar comportamientos temerarios e ideas de suicidio que esconden llamadas de atención y problemas por detectar.

- Existe un aumento progresivo en el consumo de sustancias tóxicas. Hay que pensar siempre en ello.

- La defensa psicológica es un arma usada contra el temor y la ansiedad, a fin de preservar un falso equilibrio emocional, y que lleva a situaciones patológicas, como los trastornos de la alimentación o hábitos tóxicos y que cierra un círculo vicioso que hay que reconocer y cortar.

- La sumisión o la huida a un mundo de fantasía son dos mecanismos de defensa patológicos que responden a familias o situaciones autoritarias y/o desarraigadas.

¿CUÁL ES EL ABORDAJE?

Llegar al conocimiento de la patología del adolescente requiere un esfuerzo de actualización constante, sobretodo en lo que se refiere al comportamiento.

Dada la poca frecuentación (aún existiendo un problema de salud) es necesario utilizar la consulta ocasional por otro motivo o incluso si acude como acompañante para establecer el primer contacto.
Dirigir la entrevista clínica priorizando, según el caso, sobre prevención, diagnóstico o tratamiento atendiendo a las patologías más prevalentes sin perder la oportunidad de detectar comportamientos o conductas de riesgo.

Iniciar la relación médico-paciente con altas dosis de flexibilidad, paciencia y empatía.

No tomar una postura paternalista (no juzgar) y evitar, ante todo, representar el papel de un colega o un amigo en vez de actuar como un profesional, que es realmente lo que nos toca desempeñar.
Crear un clima de confianza dando pie a sucesivas consultas, desvinculando éstas, si fuera necesario, de la presencia de los acompañantes y asegurando la confidencialidad explícitamente.

Establecer una comunicación bidireccional, teniendo en cuenta que el adolescente soporta mal las relaciones unipersonales y los diálogos sobretodo si son referentes a ellos mismos.

Aprovechar cualquier ocasión para emitir un consejo de salud. La eficacia del consejo aislado como medida preventiva e incluso terapéutica está demostrada.

Utilizar la consulta para fomentar la comunicación y la confianza con los padres, motivando, dando pautas, etc.
Realizar intervención en salud del adolescente de forma indirecta, a través de los padres y potenciar así la salud familiar.

ALGUNAS PROPUESTAS

No existen fórmulas mágicas ni universales que puedan aplicarse a la relación médico-adolescente y que permitan la perfecta empatía. En la tabla 1 se exponen las pautas generales de actuación ante actitudes frecuentes en la práctica diaria.
Ver tabla 1

CONCLUSIONES

- Existen cambios físicos y psico-sociales propios de esta etapa que deben ser considerados como normales.

- Debemos ofrecer y obtener información médica sobre los temas de mayor prevalencia (prevención de accidentes, hábitos tóxicos y conductas de riesgo para la salud, sexualidad y planificación familiar, nutrición y hábitos alimenticios).

- La consulta es un buen medio para iniciar y fomentar la terapia familiar. Es importante atender a las características especiales del adolescente en general y del caso en particular.

- Crear un clima de confianza asegurando la confidencialidad explícitamente.

- Hay que utilizar la empatía evitando el amiguismo.

- Evitar juzgar, hacer referencias personales y los enfrentamientos directos.

- El consejo esporádico es de probada eficacia. ¡Utilízalo!.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Toro J. Psiquiatría de la infancia y de la adolescencia. Vallejo Ruiloba J. Introducción a la psicopatología y la psiquiatría, 1993. 735-757.
Nogales Espert A.: La adolescencia. De Paz Garnelo J. A. Pediatría preventiva y social. 1997. 639-642.
Shore B., Braveman P., Mellin L.: Conservación de la salud en adolescentes. Taylor, Robert B. Medicina de familia. Principios y Práctica. 4ª edición, 1995. 161-171.
Goldman L. et al. Atención médica del adolescente. Medicina interna general, 1998. 5:5. 17.
Tse W.Y.; Hindmarsh P.C.; Brook C. G.: The infancy-childhood-puberty model of growth: Clinical aspecto. Acta Pediatr Scand Suppl, 1989, 356:38.
Walker Z.A., Townsend J.: The role of general practice in promoting teenage health: a review of the literature. Fam. Pract., 1999 Apr. 16(2): 164-172.

ADOLESCENTE	MEDICO
Indiferencia	Consejo, motivación
Pregunta	Respuesta sincera
Defensa	Respuesta con pregunta motivadora
Sumisión	Empatía. No autoritarismo
Fantasía	Transferir confianza y seguridad. No enjuiciar
Agresividad	Templanza, comprensión, reducir la ansiedad

Tabla 1. Propuestas de actitud en la relación médico-adolescente.

Sábado 6 de junio, 17:15 -18:45

MESA REDONDA MIR

Vómitos.

Moderador: Carmen Campos Calleja, Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

ETIOPATOGENIA

Nº Programa: 721
Autor: José David Martínez Pajares
Hospital Materno-Infantil Carlos Haya (Málaga)

El **vómito** es un mecanismo reflejo de defensa presente en multitud de especies animales (desde peces hasta mamíferos) cuyo objetivo fisiológico fundamental es proteger y prevenir al organismo contra la ingestión de tóxicos. Se caracteriza por la expulsión brusca del contenido gástrico e intestinal alto por la boca, secundariamente a un peristaltismo gastrointestinal inverso provocado por un estímulo emetizante. Las **náuseas** que suelen preceder a los vómitos son una sensación más subjetiva, con un mecanismo de producción diferente que implica áreas corticales, y es más influyente por factores psicosomáticos.

Los vómitos son uno de los síntomas más frecuentes en pediatría, sobre todo en los lactantes debido a la inmadurez de su sistema neuronal. Pueden aparecer como manifestación de multitud de patologías o efectos adversos de medicamentos, bien como síntoma predominante o bien acompañando al cuadro general. La gran mayoría de patologías que pueden presentar vómitos en algún momento de su evolución se pueden encuadrar en alguno de los siguientes grupos [1]:

1. Obstrucción o trastornos de motilidad intestinal.
2. Infección o inflamación intestinal.
3. Trastornos sistémicos: Sepsis, conectivopatías.
4. Trastornos neurológicos y vestibulares.
5. Intoxicaciones / Metabolopatías.
6. Trastornos psicógenos.

Su **mecanismo de producción** se comenzó a conocer en la década de los 50 a partir de por los trabajos de Wang y Borison [2]. Éstos propusieron la idea de un "centro del vómito" situado en la médula dorsolateral, que constituiría una vía final común a los diferentes estímulos capaces de desencadenar el vómito. Sin embargo, estas observaciones no han sido corroboradas en estudios más recientes y el concepto de "centro del vómito" no ha sido confirmado [3,4].

Estas investigaciones posteriores abogan por la existencia de un conjunto de áreas neuronales situadas en la médula oblongata del bulbo raquídeo, que interactúan entre sí para coordinar los eventos autonómicos que se desencadenan con el reflejo del vómito, y para ello deben activarse en una secuencia apropiada. Así pues, actúan a modo de "generador" del reflejo del vómito [5].

Estas formaciones neuronales integran la información provenente de las **vías aferentes** que llevan estímulos emetizante, que van a ser principalmente dos estructuras, el área postrema y el núcleo del tracto solitario (NTS) [6].

1. El área postrema es una zona periventricular situada en el suelo del IV ventrículo. A su nivel, la barrera hematoencefálica es muy permeable, por lo que puede ser estimulada por diversas sustancias como fármacos, neurotransmisores y determinados metabolitos (QT, opiáceos, ipecacuana o nicotina), presentes bien en sangre o en LCR. Es por esto por lo que se la conoce como "zona gatillo quimiorreceptora".

2. El NTS se encuentra en el bulbo raquídeo y recibe las fibras aferentes de los nervios facial (VII), glosofaríngeo (IX) y vago (X).

A. Aferencias vagales abdominales: En diversos estudios de vómitos inducidos por quimioterapia (QT), se ha constatado que las células cromafines gastrointestinales liberan serotonina, sustancia P y colecistoquinina en respuesta a la producción de radicales libres. Estas sustancias interactúan con sus receptores (5-HT_3, NK-1 y CCK-1) en las fibras aferentes vagales de su proximidad y desencadenan el reflejo emético a través del NTS y de su núcleo dorsal motor. Parece ser que el principal efector a este nivel es la serotonina [7]. Se piensa que la irritación de la mucosa gástrica, los procesos infecciosos gastrointestinales, la distensión abdominal o la gastroparesia actúan de la misma forma a través de diversos mecanorreceptores y quimiorreceptores.

B. Reflejo faríngeo o nauseoso: Al estimular la faringe, el IX par lleva las aferencias hacia el núcleo del tracto solitario, que se comunica por medio de interneuronas con el núcleo ambiguo. En este núcleo se estimulan las motoneuronas que forman parte del IX y X par y que inervan los músculos del paladar y faringe. Si el estímulo es muy intenso se puede desencadenar el vómito.

3. Sistema vestibular: Responsable del vértigo periférico, posee receptores muscarínicos y H_1 (histamina). Envía la información a través del VIII par, estimulando tanto el área postrema como el "generador".

4. Áreas corticales: Median los vómitos derivados del estrés y de trastornos psicosomáticos, así como los secundarios al dolor y la HTIC.

5. Hormonas: Se piensa que algunas hormonas pueden contribuir a provocar náuseas y vómitos, como son vasopresina, oxitocina, adrenalina, GH, prolactina, ACTH o polipéptido pancreático. Sin embargo, no se conoce cuál sería su mecanismo de actuación.

Los principales **neutransmisores** implicados en las vías de comunicación del reflejo emetizante son [8]:

1.Serotonina: Mediante su receptor 5-HT_3, ampliamente distribuido en el nervio vago, área postrema y NTS, es el efector más importante.
2. Dopamina (D_2/D_3): Tienen una presencia importante en el área postrema.
3. La sustancia P, perteneciente al grupo de las taquiquininas, parece representar una vía final común, y por tanto los antagonistas de su receptor NK-1 son los de más amplio perfil antiemético.
4. Otros: Opioides, colinérgicos.
5. Los canabinoides son los únicos transmisores endógenos que se caracterizan por tener un efecto antiemético.

Una vez que las vías aferentes han llevado la información a los centros reguladores, éstos se encargan de enviar la **respuesta motora** para

efectuar el reflejo emético. Esta respuesta se lleva a cabo principalmente a través del núcleo motor dorsal del vago, de hecho se ha comprobado que la integridad del vago es esencial para desencadenar el vómito. Conjuntamente son activados otros centros que van a encargarse de los eventos que acompañan al vómito (sudoración, hipersalivación, palidez, taquicardia, etc.). Se produce una contracción mantenida y simultánea de los músculos respiratorios y abdominales, sobre todo el diafragma, que aumentan la presión sobre el estómago y el tracto intestinal. A nivel respiratorio se produce una espiración profunda y se cierra la glotis, disminuyendo la presión intratorácica. El retroperistaltismo se inicia en la zona media del intestino delgado, hasta el píloro (no se produce ni en estómago ni en esófago) y se relajan los esfínteres de píloro y cardias, venciendo la presión esofágica y expulsando el contenido por la boca. Al finalizar el proceso vuelve a caer la presión abdominal y se liberan endorfinas.

REFERENCIAS

1. Ramos-Polo E, Bousoño-García C. Manejo del niño vomitador. En: Protocolos de Gastroenterología (17) 2002. [consultado 21/04/2009]. Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/gastroentero/17.pdf.
2. Wang SC, Borison HL. The vomiting center: a critical experimental analysis. Arch Neurol Psychiatry 1950;63:928-41.
3. Miller AD, Wilson VJ. "Vomiting center" reanalyzed: an electrical stimulation study. Brain Res 1983;270:154-8.
4. Koga T, Fukuda H. Neurons in the nucleus of the solitary tract mediating inputs from vagal afferents and the area postrema to the pattern generator for the emetic act in dogs. Neurosci Res. 1992;14:166-79.
5. Hornby PJ. Central neurocircuitry associated with emesis. Am J Med 2001;111: Suppl 8A:106S-112S.
6. Hesketh PJ. Chemotherapy-induced nausea and vomiting. N Engl J Med. 2008;358:2482-94.
7. Andrews PL, Horn CC. Signals for nausea and emesis: Implications for models of upper gastrointestinal diseases. Auton Neurosci. 2006;125:100-15.
8. Baker PD, Morzorati SL, Ellett ML. The pathophysiology of chemotherapy-induced nausea and vomiting. Gastroenterol Nurs. 2005;28:469-80.

CLÍNICA, DIAGNÓSTICO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Nº Programa: 722
Autora: María del Carmen Suárez Arrabal
Hospital San Pedro. Logroño

CLÍNICA

El **vómito** es la expulsión súbita y forzada del contenido gástrico y/o intestinal a través de la boca y/o nariz.[1] Se trata de un síntoma inespecífico, no de un diagnóstico, pudiendo formar parte tanto de procesos banales y autolimitados como procesos graves. Para diagnosticarlo correctamente, debe diferenciarse de otras entidades[2]:

– Regurgitación: paso retrógrado, no forzado, del contenido gástrico o esofágico a la boca.
– Rumiación o mericismo: retorno voluntario del alimento desde el estómago hasta la boca, donde es saboreado, masticado y deglutido de nuevo.
– Vómica: expulsión brusca y abundante de pus, sangre o serosidades provenientes de una cavidad natural o neoformada en el tórax después de la comunicación de ésta con un bronquio grueso, al que drena su contenido.[3, 4]
– Náusea: sensación subjetiva desagradable que alude a la sensación inevitable de vomitar, sin que necesariamente se consiga.
– Arcadas: contracciones rítmicas y violentas de la musculatura respiratoria y abdominal que suelen cortejar al vómito.[5]

DIAGNÓSTICO

El vómito constituye un síntoma frecuente en la edad pediátrica, siendo objeto habitual de consulta tanto en atención primaria como en atención especializada[6], por lo que es importante que el clínico esté familiarizado con su manejo y sea capaz de establecer un diagnóstico diferencial detallado de éstos en relación con los síntomas/signos y la edad de presentación.

Cuando un pediatra se encuentra ante un paciente con vómitos tiene dos objetivos principales[7]:

- Valoración de la repercusión sobre el estado general y el metabolismo hidroelectrolítico, incluyendo la estabilización de los pacientes que lo precisen.
- Establecimiento un diagnóstico etiológico.

En la mayoría de los casos, bastará para ello realizar una buena historia clínica y una exploración física minuciosa, [8-10] y sólo en algunas ocasiones habrá que recurrir a pruebas complementarias para llegar al diagnóstico final.

Para el diagnóstico etiológico de los vómitos es importante conocer y precisar sus **características clínicas**.[7, 11-12]

– Cantidad: leves, abundantes (conllevan mayor grado de intolerancia oral y por tanto mayor riesgo de deshidratación).
– Frecuencia: continuos, cíclicos.
– Evolución: progresivos (debut diabético, obstrucción intestinal), no progresivos (reflujo gastroesofágico), recidivantes (vómitos cíclicos).
– Contenido: alimento, moco (verdes), sangre (rojo; procedente de aparato respiratorio o digestivo), bilis (amarillo-verdosos; debido a obstrucción intestinal), heces (marrones; debido a obstrucción del tracto digestivo distal, intestino grueso).
– Esfuerzo: propulsivos (hipertensión intracraneal, estenosis hipertrófica de píloro), no propulsivos (reflujo gastroesofágico).
– Relación con las comidas: concomitantes (atresia de esófago), inmediatos (reflujo gastroesofágico), tardíos (obstrucción intestinal).
– Técnica de alimentación: cantidad diaria de líquidos, forma de preparación y técnica de administración; sobre todo en lactantes.

También nos interesaremos en la **anamnesis** por los antecedentes personales y familiares, antecedentes patológicos, apetito, grado de actividad, repercusión sobre el estado nutricional, presencia de otros signos o síntomas acompañantes, tiempo de evolución, contexto familiar, toma de medicamentos, posible ingesta de tóxicos, etc.

El **examen físico** debe establecer el grado de compromiso del paciente[13], por lo que ha de valorarse el estado general y los signos de deshidratación.[14-15] Cuanto más pequeño es el niño, más probabilidad de deshidratación, por lo que los recién nacidos y lactantes presentan el mayor riesgo. En este grupo, son signos de deshidratación la sed intensa, la sequedad de piel y mucosas, la depresión de la fontanela y el signo del pliegue.[7] Además, se deben buscar en la exploración otros hallazgos relevantes como alteración del nivel de conciencia, patrón respiratorio anormal (polipnea, dificultad respiratoria), datos de shock (relleno capilar lento, oliguria, cutis marmóreo, taquicardia, somnolen-

cia), fiebre, exantema, organomegalias, dolor abdominal, signos de irritación peritoneal, etc. En los pacientes con afectación del estado general, se deben medir las constantes vitales (tensión arterial, frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria y pulsioximetría), además de agilizar las pruebas diagnósticas para un tratamiento precoz etiológico o sintomático.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Casi todas las enfermedades pediátricas pueden producir vómitos en algún momento de su evolución, por lo que resulta difícil hacer un listado de todas ellas.[6] Los vómitos no tienen por qué ser consecuencia siempre de un proceso gastrointestinal, sino que en muchas ocasiones derivarán de un proceso extradigestivo o sistémico.

El diagnóstico diferencial de los vómitos puede establecerse en base a distintas clasificaciones:
- Sistemas de órganos/orgánicos (gastrointestinal, neurológico, renal, metabólico, endocrino...).[12]
- Causas digestivas o extradigestivas.[16]
- Trastornos orgánicos (infecciones, obstrucción del tracto digestivo...) o no orgánicos (síndrome de vómitos cíclicos, vómitos psicógenos, bulimia).[12]
- Tipo de vómito (típicamente bilioso, típicamente no bilioso, indiferente).[17]
- Causas frecuentes o infrecuentes.[8]
- Etc.

En Pediatría, sin embargo, lo más útil desde la perspectiva clínica es plantear la **orientación diagnóstica** en relación a la *frecuencia de las distintas causas en cada grupo etario*[18], ya que el significado de un cuadro emético puede ser muy diferente según la edad. Por lo tanto, tras cumplimentar la anamnesis y explorar al paciente, se realiza el diagnóstico diferencial según la edad, descartando de forma prioritaria las causas más graves de vómitos en la infancia: abdomen quirúrgico, patología abdominal grave no quirúrgica, infección o hipertensión intracraneal, sepsis o trastorno metabólico grave.[7]

-Neonatos: errores dietéticos, reflujo gastroesofágico (RGE), infección sistémica, gastroenteritis aguda (GEA), anomalías obstructivas gastrointestinales congénitas, alergia/intolerancia a proteínas de leche de vaca (APLV/IPLV), enfermedades metabólicas, enfermedades neurológicas, nefropatías, etc.

-Lactantes-preescolares: infecciones (GEA), reflujo gastroesofágico, cuerpos extraños esofágicos, estenosis hipertrófica de píloro (EHP), invaginación intestinal, errores dietéticos, APLV, celiaquía, peritonitis, enfermedad péptica, enfermedad de Hirschsprung, apendicitis, divertículo de Meckel, hernia incarcerada, intoxicaciones, enfermedades neurológicas, nefropatías, enfermedades metabólicas, etc.

-Escolares-adolescentes: infecciones (GEA, meningitis, sepsis), reflujo gastroesofágico, cuerpos extraños esofágicos, úlcera péptica, apendicitis, divertículo de Meckel, malrotación intestinal, trastorno de conducta alimentaria, embarazo, enfermedades neurológicas, nefropatías, enfermedades metabólicas, tóxicos, etc.

Las tablas 1 y 2 obedecen a distintas formas de realizar el diagnóstico diferencial de los vómitos en la edad pediátrica.

Aunque el diagnóstico diferencial de los vómitos está basado fundamentalmente en la anamnesis y la exploración física, en los casos en los que no se haya podido llegar a un diagnóstico definitivo o exista alteración del estado general, se pueden indicar diversos **exámenes complementarios**, justificados según la sospecha clínica:[8,19] hemograma, bioquímica sanguínea con iones, equilibrio ácido-base, análisis de orina, radiografía simple, ecografía abdominal, tránsito esófago-gástrico, endoscopia digestiva, pH-metría esofágica, manometría esofágica y gammagrafía con Tc^{99}, entre otras.

Los estudios de imagen son de gran utilidad; la radiografía simple de abdomen es útil para diagnosticar malformaciones anatómicas congénitas, lesiones obstructivas o perforación intestinal, y la ecografía abdominal destaca por su eficacia en el diagnóstico de la estenosis hipertrófica de píloro.[11] El estudio del tránsito gastrointestinal con papilla baritada puede indicarse cuando se sospechan anomalías anatómicas altas o procesos que obstruyen el tracto de salida del estomago y el enema de bario es de ayuda en caso de sospechar una obstrucción intestinal. La endoscopia digestiva (alta o baja) tiene su papel en caso de sospecha de esofagitis, úlcera gastroduodenal, enfermedad inflamatoria intestinal o anomalías anatómicas. Otros estudios más sofisticados, como la gammagrafía con isótopos marcados, el escáner, la resonancia magnética nuclear abdominal, la manometría esofágica y la urografía intravenosa, se deben emplear en casos seleccionados.

TABLA 1. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS VÓMITOS SEGÚN LA EDAD Y EL SISTEMA ORGÁNICO FUNDAMENTAL IMPLICADO

	Recién nacidos	**Lactantes-preescolares**	**Escolares-adolescentes**
Gastrointestinal	Errores dietéticos Ingestión de secreciones en el canal del parto RGE Enterocolitis necrotizante APLV/IPLV Malformaciones digestivas Tapón o íleo meconial Estenosis pilórica	Mala técnica alimentaria GEA RGE APLV/IPLV Estenosis pilórica Invaginación intestinal Hernia incarcerada Enfermedad de Hirschprung Pseudoobstrucción Intestinal Enfermedad celiaca Divertículo de Meckel Cuerpo extraño digestivo	Alimentación mal reglada GEA RGE Enfermedad ácido-péptica Apendicitis Hernia incarcerada Patología biliar Pancreatitis Enfermedad inflamatoria Intestinal Divertículo de Meckel Cuerpo extraño digestivo
Respiratorio		Faringitis Otitis Neumonía Tosferina	Otitis media Faringitis Neumonía Sinusitis
Neurológico	Sepsis Meningitis Hidrocefalia Hemorragia intracraneal Edema cerebral	Sepsis Meningitis Traumatismo craneoencefálico Hidrocefalia Hematoma subdural Hemorragia intracraneal Absceso cerebral Tumor cerebral	Meningitis Hematoma subdural Hemorragia intracraneal Tumor cerebral Absceso cerebral Migraña Cinetosis Encefalopatía hipertensiva
Endocrino-metabólico	Hiperplasia suprarrenal congénita Errores innatos del metabolismo	Insuficiencia suprarrenal Errores innatos del Metabolismo Diabetes mellitus	Insuficiencia suprarrenal Diabetes mellitus Síndrome de Reye
Renal	Infección urinaria Uropatía obstructiva Insuficiencia renal Acidosis tubular	Infección urinaria Uropatía obstructiva Insuficiencia renal	Infección urinaria Uropatía obstructiva Insuficiencia renal Glomerulopatías Hipertensión arterial
Miscelánea		Efectos secundarios de fármacos Intoxicaciones Rumiación	Efectos secundarios de fármacos Intoxicaciones Vómitos cíclicos Vómitos psicógenos Bulimia-anorexia nerviosa Embarazo

TABLA 2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS VÓMITOS SEGÚN LA EDAD Y LA CAUSA (DIGESTIVA/EXTRADIGESTIVA)

Causas extradigestivas	**Causas digestivas**
NEONATOS -*Infecciones no digestivas*: sepsis, meningitis, infecciones del sistema urinario… -*Enfermedades del sistema nervioso central*: hipertensión intracraneal (por edema o hemorragia), hidrocefalia… **-***Metabolopatías*: hiperplasia suprarrenal congénita, errores innatos del metabolismo…	*a) No obstructivas*: enterocolitis necrotizante, peritonitis, íleo paralítico, errores dietéticos, RGE, IPLV *b) Obstructivas*: atresia de esófago o intestinal, tapón o íleo meconial, vólvulo, megacolon congénito, atresia anorrectal…
LACTANTES **-***Infecciones no digestivas*: infecciones de la vía respiratoria, otitis media, sepsis, meningitis, infecciones del sistema urinario… -*Enfermedades del sistema nervioso central*: hipertensión intracraneal benigna, hidrocefalia, tumor cerebral, hematoma subdural… **-***Metabolopatías*: insuficiencia suprarrenal acidosis metabólica, errores innatos del metabolismo… -*Nefropatías y cardiopatías*.	<u>Vómitos agudos:</u> *a) No obstructivas*: aerofagia, vómitos posturales, errores dietéticos, GEA, celiaquía, IPLV… *b) Obstructivas*: atresia de esófago o intestinal, tapón o íleo meconial, vólvulo, megacolon congénito, atresia <u>Vómitos crónicos</u>: *a) No obstructivas*: vómitos funcionales, RGE… *b) Obstructivas*: acalasia, EHP, torsión o vólvulo gástrico…
ESCOLAR Y ADOLESCENTE -*Infecciones no digestivas*: infecciones de la vía respiratoria y ORL, meningoencefalitis… -*Nefrourogenitales*: cólico nefrítico, pielonefritis, síndrome nefrótico, glomerulonefritis, orquitis, torsión testicular o de ovario… -*Enfermedades del sistema nervioso central*: traumatismo craneoencefálico, edema cerebral, hemorragia intracraneal o subaracnoidea, tumores, epilepsia, migraña, síndrome de Reye… **-***Endocrino-metabólico*: cetoacidosis diabética, hipoglucemia, insuficiencia renal, hipertiroidismo… -*Tóxicos:* digoxina, teofilina, aspirina… -*Otros:* vómitos psicógenos, síndrome de Münchhausen, embarazo…	*a) No obstructivas*: vómitos acetonémicos o cíclicos, GEA, toxiinfecciones, apendicitis, gastritis, duodenitis, pancreatitis… *b) Obstructivas*: divertículo de Meckel, adherencias…

Modificado de Navarro-Gochicoa B, Gascón-Jiménez JA, Gascón-Jiménez FJ. Síndrome emético. En: Gascón-Jiménez FJ, editor. Manual práctico de Pediatría. 1 ed. Madrid: Ergon; 2008. p.147-52.

BIBLIOGRAFÍA

1.Panizo, B. Vómitos y diarrea aguda. En: Hospital Universitario M. Valdecilla. Universidad de Cantabria, editor. Protocolos de Urgencias Pediátricas. 2 ed. Santander: Gráficas Enar; 2003. p. 85-91.

2.Olivares López, JL. Vómitos. En: Bueno M, editor. Signos y síntomas en pediatría. 1 ed. Madrid: Ergon; 2003. p. 244-50).

3. Vómitos en el niño. Comisión. [Consultado 19/04/2009]. Disponible en: http://www.scribd.com/doc/6910327/1511-Vomitos-en-el-nino-Comision

4. Montero-Reguera R, Hernández-González N, Navarro-Falcones C. Vómitos. En: Ruiz-Domínguez JA, Montero-Reguera R, Hernández-González N, Guerrero-Fernández J, Galán de Dios J, Romero-Albillos A, López-Valero GN, editores. Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. 4 ed. Madrid: Publimed; 2003. p. 56-9.

5. Vázquez Jiménez M, Rueda Ríos C. Vómitos en Urgencias. Manual de Urgencias y Emergencias [revista online]. Consultado 00 de marzo de 2009: 32 pantallas. Disponible en: URL: http://www.medynet.com/usuarios/jraguilar/Manual%20de%20urgencias%20y%20Emergencias/hipereme.pdf)

6. Carbajo-Ferreira AJ. Vómitos y regurgitaciones. Pediatr Integral 2003;7(1):15-23.

7. De la Torre-Espí M, Molina-Cabañero JC. Vómitos. E: Moraga F, editor. Protocolos de Urgencias 2008. [Consultado 19/04/2009]. Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/urgencias/29.pdf

8.Ortigosa L, Armas H. Vómitos. Reflujo gastroesofágico y enfermedad por reflujo gastroesofágico. En: Cabañas-González F, editor. Guías diagnóstico-terapéuticas en gastroenterología y nutrición pediátrica. 1 ed. Madrid: Elsevier Doyma; 2007. p. 1-8.

9. Martínez E, Baltazar W, Sanguil E. An introduction to vomiting in children. [Consultado 15/03/2009]. Disponible en: http://www.scribd.com/doc/11968736/Handout-Vomiting-in-Children

10. Valdeavero Pastor M, Escribano Santos P, Zamora Gómez, M, Fernández Maseda MA. Capítulo 136. Vómitos. En: Manual de Protocolos y Actuación en Urgencias. Complejo Hospitalario de Toledo. [Consultado 20/04/2009]. Disponible en: http://www.cht.es/mir2006/MANUAL/Capitulo%20136.pdf

11. Ramos-Polo E, Bousoño-García C. Manejo del niño vomitador. En: Moraga F, editor. Protocolos de Gastroenterología 2002. [Consultado 16/03/2009]. Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/gastroentero/index.htm

12. Chandran L, Chitkara M. Vomiting in Children: Reassurance, Red Flag, or Referral? Pediatr Rev 2008;29(6):183-92.

13. Guías de Práctica Médica online. [Consultado19/04/2009]. Disponible en: http://www.salutia.com.ar/Sitio/Sp/Servicios/Biblioteca/Guias_Medicas/Online/Pediatria/sp_Guias_Practicas_Medicas_Online_Pediatria_Nauseas_Vomitos.htm

14. Allen K. The vomiting child. What to do and when to consult. Aust Fam Physician 2007;36(9):684-7.

15. Royal Children's Hospital. Clinical practice guidelines: diarrhoea and vomiting. [Consultado 19/04/2009]. Disponible en: www.rch.org.au/clinicalguide/cpg.cfm?doc_id=5192

16.Navarro-Gochicoa B, Gascón-Jiménez JA, Gascón-Jiménez FJ. Síndrome emético. En: Gascón-Jiménez FJ, editor. Manual práctico de Pediatría. 1 ed. Madrid: Ergon; 2008. p.147-52.

17. Taha S. 262, Gastroenterología. (III) Vómitos. En: Gunn VL, Nechyba C, editores. Manual Harriet Lane de Pediatría. 16 ed. Madrid: Elsevier; 2003. p. 262.

18. Alonso Franch M. Planteamiento diagnóstico del niño vomitador. Bol Pediatr 1992; 33: 111-118.

19. Pezoimburu A, Santarcángelo S. Vómitos. [Consultado 15/03/2009]. Disponible en: http://www.elizalde.gov.ar/area_medica/Normas/Vomito.doc

MEDIDAS ASISTENCIALES

Nº Programa: 723
Autor: Rafael González Cortés.
Hospital Príncipe de Asturias de Alcalá de Henares

Los vómitos suponen uno de los síntomas más frecuentes en la población pediátrica, pudiendo aparecer en múltiples cuadros patológicos. En la mayor parte de los casos, los vómitos aparecen en el contexto de patologías benignas, pero en otros pueden ser un síntoma que acompañe a una patología grave. Por tanto, la determinación de las medidas asistenciales a adoptar es compleja y debe ser individualizada para cada paciente.

EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON VÓMITOS

La actitud terapéutica ante un paciente que consulta por un cuadro de vómitos debe dirigirse en dos direcciones de manera simultánea:

- Determinar las posibles repercusiones de los vómitos en el paciente para poder corregirlas y/o prevenirlas.
- Identificar y actuar sobre la causa que origina los vómitos

La necesidad de realizar un diagnóstico preciso recae en la importancia de reconocer aquellas situaciones en las que los vómitos constituyen un síntoma de una patología subyacente potencialmente grave como por ejemplo, la patología obstructiva gastrointestinal o la hipertensión intracraneal.

La primera medida a adoptar ante un niño que vomita por tanto, debe ir encaminada a evaluar el origen y la repercusión que los vómitos han tenido, están teniendo, o pueden tener en el paciente. Para ello nos valdremos de una detallada anamnesis y una minuciosa exploración física que nos permitan decidir las siguientes medidas asistenciales tanto en el plano diagnóstico como en el terapéutico.

En relación con la anamnesis es especialmente importante determinar qué niños pueden presentar un cuadro que potencialmente pueda amenazar su vida; para ello será necesario interrogar sobre los antecedentes médicos del paciente (descartando la existencia de patología de base sobre la que los vómitos pueden constituir un signo de empeoramiento); así como la existencia de un ambiente epidemiológico que nos pueda indicar si los vómitos se deben a un cuadro de infección o intoxicación alimentaria. Será necesario también, descartar la posibilidad de ingesta de tóxicos y/o sustancias de abuso.

Además, la anamnesis debe orientarse con el fin de evaluar el grado de repercusión que los vómitos han generado en el paciente. La sed y avidez por los líquidos, la disminución de la diuresis, la irritabilidad, decaimiento o la tendencia al sueño son síntomas que nos pueden indicar que los vómitos han desencadenado diversos trastornos en la homeostasis del paciente.

Del mismo modo, en la exploración física, deberemos prestar especial atención al estado general del paciente, el posible grado de deshidratación, a la exploración abdominal y al estado neurológico que presente. Será imprescindible la toma de constantes vitales, que debería incluir al menos tensión arterial, frecuencia cardiaca y respiratoria y temperatura, así como el peso del paciente.

Signo/síntoma	Posible orientación diagnóstica
Ambiente epidemiológico asociado	Gastroenteritis o toxoinfección alimentaria
Antecedente de traumatismo craneal o cefalea asociada, ausencia de nausea	Hipertensión intracraneal
Alteración del nivel de consciencia, ataxia, síndromes multiorgánicos	Ingesta de tóxico
Vómitos de olor particular	Trastornos metabólicos
Vómitos biliosos o fecaloideos, distensión abdominal	Obstrucción intestinal
Aumento de glándulas parotídeas	Vómitos autoinducidos (bulimia)
Genitales ambiguos, hipotensión desproporcionada	Crisis adrenal
Relación con ingesta de alimento específico	Intolerancia/alergia alimentaria

Tabla 1. Algunos signos y síntomas que pueden orientar el diagnóstico

Dado que los vómitos constituyen una potencial pérdida de líquido corporal e impiden la reposición de este, ante un paciente que vomita, es necesario determinar la posible repercusión sobre el equilibrio hidroelectrolítico y metabólico del paciente. Si bien en la mayoría de los casos los vómitos forman parte de cuadros leves, en algunos pacientes será necesario realizar pruebas complementarias que nos permitan orientar la etiología de los vómitos y valorar sus consecuencias.

La determinación de diversos parámetros en la bioquímica sérica nos permite estimar el grado de deshidratación y la coexistencia de trastornos electrolíticos asociados. Dado que no es infrecuente que los vómitos generen o se acompañen de trastornos electrolíticos y del equilibrio ácido-base o hipoglucemia, son especialmente útiles el ionograma, la determinación de glucemia plasmática, el nitrógeno ureico en sangre (BUN), la osmolaridad plasmática y la gasometría venosa con especial atención al pH, el nivel sérico de bicarbonato y el cálculo del exceso de bases y del iato aniónico (anión GAP).

En algunos casos la realización de otras pruebas complementarias irá encaminada sobre todo al diagnóstico etiológico con el fin de descartar patología o complicaciones graves; así, pueden ser útiles el hemograma y el estudio de orina y líquido cefalorraquídeo, los estudios microbiológicos (cultivo de heces, sangre, orina y en algunos casos del líquido cefalorraquídeo) y también los radiológicos (sobre todo mediante radiografías o ecografía).

Prueba diagnóstica	Utilidad
Hemograma y hemocultivo	Valoración ante posibles cuadros de etiología infecciosa
Bioquímica sérica: ionograma, glucemia, BUN, amilasa, enzimas hepáticas	Valoración de desequilibrios electrolíticos, posible hipoglucemia asociada
Gasometría venosa	Valoración de la afectación del equilibrio Ácido-Base
Sedimento Urinario / Urocultivo	Diagnóstico de posible ITU como causante de los vómitos en lactantes
Citoquimica y cultivo de LCR	Meningitis
Cultivo de Heces, detección de antígenos en heces	Vómitos de causa infecciosa (gastroenteritis)
Pruebas de imagen: Rx simple abdomen, ecografía abdominal o TAC	Valoración ante posible patología quirúrgica

Tabla 2. Pruebas complementarias útiles en el manejo de los vómitos

REHIDRATACIÓN Y CORRECCIÓN DE TRASTORNOS HIDROELECTROLÍTICOS Y METABÓLICOS

La deshidratación es una de las complicaciones más frecuentes originadas por los vómitos y por lo tanto su prevención y corrección deben ser una de las primeras medidas que tomemos. Es necesario estimar el déficit hídrico que presenta el paciente, para lo cual nos valdremos, bien de la estimación clínica a través de la anamnesis y la exploración física, o de manera más precisa si conocemos el peso del paciente previamente al inicio del cuadro comparándolo con el peso actual del paciente. Del mismo modo la realización de pruebas complementarias, sobre todo el estudio de la bioquímica plasmática y la gasometría venosa nos puede indicar el grado de deshidratación así como la presencia de otros trastornos hidroelectrolíticos asociados.

El grado de deshidratación de un paciente viene determinado por la pérdida de líquidos ocasionada por los vómitos, así como por aquellas posibles pérdidas añadidas como las provocadas por la diarrea y la fiebre, que tan frecuentemente se asocian a los vómitos. Con el fin de establecer las medidas terapéuticas adecuadas, es muy importante determinar el grado de deshidratación que presenta el paciente. Por ello existen varias clasificaciones que determinan el grado de deshidratación del paciente, siendo la más frecuentemente empleada la derivada de las guías del CDC (1992) y la AAP (1996) que clasifican la deshidratación en leve (3%-5% de déficit de fluidos), moderada (6%-9% de déficit de fluidos), o severa (déficit de fluidos mayor o igual al 10%).

Una adecuada rehidratación es uno de los pilares en el manejo de aquellos pacientes con vómitos repetidos; para ello es necesario determinar la cantidad, composición y vía de administración del líquido que emplearemos.

Como hemos dicho, el volumen de líquido a reponer debe ser calculado a partir del peso del paciente (si conocemos el peso previo al inicio del cuadro) o de la anamnesis y la exploración física, determinando el déficit existente. Además será necesario administrar el volumen necesario para cubrir las necesidades basales de líquidos del paciente y las posibles pérdidas añadidas que se produzcan. Las necesidades basales de cada paciente pueden ser calculadas a partir de la fórmula descrita por Holliday y Seagar en 1957. En el caso de existir otras pérdidas asociadas además de los propios vómitos, como diarrea o las debidas a la fiebre, la estimación de estas debe ser también individualizada para cada paciente.

Peso	Necesidades Basales diarias
0-10 kg	100 ml/kg
10-20 kg	1000ml + 50ml/kg por encima de 10 kg
>20 kg	1500ml + 20ml/kg por encima de 20 kg

Tabla 3 Fórmula de Holliday-Seagar

Si bien la vía oral es la vía de administración más fisiológica, esta no siempre puede ser empleada, bien por el hecho de que los propios vómitos impidan su uso, bien porque la condición del paciente requiera el uso de otras posibles vías de reposición hidroelectrolítica.

La rehidratación oral constituye la primera línea en el tratamiento de la deshidratación leve y moderada, a pesar de lo cual continua siendo infrautilizada y usada de manera incorrecta. Solo existen algunas contraindicaciones para el empleo de la rehidratación oral: pacientes con inestabilidad hemodinámica; pacientes con disminución del los reflejos protectores de la vía aérea y pacientes con sospecha clínica o radiológica de íleo.

El empleo de la rehidratación intravenosa continua siendo de elección en aquellos pacientes con deshidratación severa. Por ello en aquellos pacientes con signos de gravedad es necesario proceder de manera urgente; asegurando en primer lugar permeabilidad de la vía aérea y la existencia de un patrón respiratorio adecuado. Posteriormente se procederá a canalizar una vía venosa periférica que nos permita administrar líquidos intravenosos y realizar una determinación al menos de bioquímica sérica y gasometría venosa.
Como alternativa a la rehidratación oral, el empleo de la rehidratación a través de sonda nasogástrica nos permite realizar una reposición de

fluidos menos invasiva que la vía intravenosa en aquellos pacientes que no toleran la rehidratación oral. La rehidratación a través de sonda nasogástrica puede servir como método de rehidratación temporal en aquellos pacientes con deshidratación importante en los que no es posible establecer un acceso vascular o intraóseo.

La composición del líquido que empleemos debe adaptarse a las necesidades del paciente, para lo cual debemos evaluar los trastornos metabólicos y electrolíticos que presente. Una vez evaluada la situación homeostática del paciente, su corrección, en caso de encontrarse alterada, bien mediante fluidoterapia oral, o bien intravenosa, debe ser individualizada, empleando los fluidos más adecuados para corregir los trastornos existentes.

La compartimentalización del líquido corporal entre los espacios intracelular y extracelular (que incluye a su vez el espacio intravascular y el intersticial) determina que puedan verse afectados en distinta medida debido a la aparición de gradientes osmóticos por la pérdida desigual de líquidos y electrolitos. Así es posible diferenciar tres tipos de deshidratación según la osmolaridad corporal se mantenga (deshidratación isotónica), disminuya (deshidratación hipotónica) o aumente deshidratación hipertónica).

En el caso de la deshidratación isotónica el volumen perdido corresponde de manera proporcional al espacio intracelular como extracelular caracterizándose por tanto por un mantenimiento en la concentración de sodio, principal electrolito del plasma y por una osmolaridad de aproximadamente 280 mosm/kg.

La aparición de signos de deshidratación extracelular (mucosas secas, signo del pliegue, depresión de la fontanela u ojos hundidos, disminución del nivel de consciencia, aspecto tóxico y/o hipotensión) nos deben hacer pensar en que estamos ante una deshidratación hipotónica caracterizada por tendencia a la hiponatremia y a la disminución de la osmolaridad plasmática.

En aquellos casos con afectación predominante del espacio intracelular (caracterizados por fiebre, hiperreflexia, irritabilidad) la deshidratación será de tipo hipertónico con aumento de la concentración sérica de sodio y de la osmolaridad plasmática.

Si bien los vómitos por si solos provocan tendencia a la alcalosis hipoclorémica por la pérdida del ácido clorhídrico de los jugos gástricos, la acidosis metabólica frecuentemente aparece asociada a los vómitos por diversos mecanismos. En primer lugar la coexistencia de diarrea con los vómitos puede dar lugar a importante pérdida de bicarbonato en las heces; en segundo lugar la disminución de la ingesta da lugar a la aparición de cetogénesis y cetoacidosis; finalmente la disminución del volumen plasmático con hipoperfusión tisular en los casos de shock causa acidosis láctica y disminución de la eliminación de ácido a través del riñón por disminución del volumen filtrado.

MEDIDAS NO FARMACOLÓGICAS

Es necesario tener en cuenta que en algunos casos los pacientes se podrán beneficiar de ciertas medidas no farmacológicas en relación con la patología causante del cuadro.

La cirugía es necesaria solo en una pequeña proporción de los pacientes que consultan por vómitos; sin embargo es importante determinar qué pacientes son susceptibles de un abordaje quirúrgico. Además, en los casos en los que se contemple esta posibilidad ante la sospecha de un cuadro obstructivo es necesario instaurar medias de evacuación del contenido gástrico a través de una sonda nasogástrica.

En el caso de las intolerancias y alergias alimentarias, las medidas adoptadas podrán ser meramente dietéticas encaminadas a evitar aquellos productos desencadenantes de los vómitos.

Son también importantes las medidas dietéticas y posturales en aquellos pacientes en los que los vómitos se deben a un mecanismo de reflujo gastroesofágico.

La psicoterapia puede constituir una herramienta muy útil y complementaria a otros tratamientos farmacológicos y medidas de soporte en pacientes en los que el origen de los vómitos se encuentra en la esfera psíquica (algunos trastornos alimenticios, vómitos cíclicos etc.).

FARMACOTERAPIA

En algunos casos puede ser necesario el empleo de fármacos que nos permitan corregir las causas y/o consecuencias de los vómitos. La regulación de la motilidad gastroesofágica mediante el empleo de fármacos procinéticos puede suponer un beneficio en algunos pacientes. El empleo de fármacos antieméticos también puede ser útil en pacientes seleccionados, si bien su uso en otras situaciones es aún controvertido.

En su guía práctica para el tratamiento de la gastroenteritis publicada en 1996, la AAP, desaconsejó el empleo de fármacos antieméticos en pacientes menores de 5 años dada la elevada incidencia de reacciones adversas con los fármacos empleados en aquel momento (sobre todo reacciones extrapiramidales como acatisia, distonía o sedación). Estas reacciones adversas eran más frecuentes en la población pediátrica que en los adultos.

El uso de estos fármacos también se ha visto disminuido ante la posibilidad de enmascarar síntomas de cuadros potencialmente graves. Además el hecho de que los vómitos sobre todo aquellos en relación con gastroenteritis constituyan un síntoma normalmente autolimitado, ha servido para que se desaconseje su uso en la población pediátrica.

El empleo de fármacos con acción antagonista dopaminérgica como la fenotiazinas (proclorperazina y prometazina) y ortopramidas (metoclopramida y domperidona) que actúan mediante el bloqueo de receptores dopaminérgicos en el estómago y en el sistema nervioso central con acción antiemética y procinética, no ha demostrado clara eficacia y ha presentado un perfil de efectos indeseados que desaconsejan su uso. Entre estos fármacos es la domperidona la que por su escasa penetración a nivel del sistema nervioso central presenta un perfil más seguro con menor incidencia de efectos extrapiramidales.

Tampoco se aconseja el uso de manera sistemática de los antagonistas de los receptores tipo 1 de histamina con actividad anticolinérgica, que mediante su antagonismo muscarínico, disminuyen la estimulación del sistema vestibular que provoca el vómito. Así estos fármacos deben limitarse para la prevención y el tratamiento de la cinetosis, alteraciones de la función laberíntica y los vómitos inducidos por radiación, quimioterapia o aquellos que son secundarios a cirugía. La acción anticolinérgica de estos fármacos desaconsejan su uso en

pacientes con asma o glaucoma y pueden dar lugar a la aparición de efectos indeseados como depresión del sistema nervioso central, mareo, sequedad bucal, visión borrosa etc.

En los últimos años se han introducido nuevos fármacos como los antagonistas selectivos de los receptores serotoninérgicos del tipo 3 (entre los que destaca el ondansetrón), que muestran un perfil más seguro que los empleados previamente. Estos fármacos actúan bloqueando el efecto de la serotonina sobre los receptores periféricos aferentes del nervio vago y a nivel del la zona gatillo quimiorreceptora del área postrema del cuarto ventrículo, donde se desencadena el vómito. Aunque el uso de estos fármacos esta inicialmente restringido a su empleo en el tratamiento de los vómitos secundarios a quimioterapia, radioterapia y cirugía, cada vez es mayor el uso en el tratamiento de vómitos secundarios a otros cuadros, como en el caso de gastroenteritis.

La realización de estudios aleatorizados controlados con placebo en relación al uso de ondansetrón en pacientes con vómitos en cuadros de gastroenteritis, ha mostrado que los grupos de pacientes tratados con ondansetrón tenían de manera estadísticamente significativa un menor riesgo de continuar vomitando, recibir fluidoterapia intravenosa o ser ingresados, en comparación con pacientes tratados con otros antieméticos o con placebo. El alivio de los síntomas así como la disminución en la necesidad de recibir tratamientos más agresivos sugieren que los niños con vómitos en el contexto de una gastroenteritis sin afectación importante, podrían beneficiarse de su uso.
En relación con los efectos adversos derivados del uso del ondansetrón en estos pacientes, los estudios realizados han mostrado un aumento en la frecuencia de episodios diarreicos a corto plazo cuya significación clínica parece no ser relevante.

Aunque son escasos los estudios realizados con el fin de evaluar la relación entre coste y beneficio de su uso, el empleo de ondansetrón, a pesar de su elevado precio, podría repercutir de manera positiva disminuyendo el coste sanitario que supone una patología tan frecuente como la gastroenteritis cuando existen vómitos asociados, puesto que disminuye la necesidad de tratamiento con fluidoterapia intravenosa y la frecuencia de ingresos hospitalarios.

En relación con el empleo de otras medidas farmacológicas como los glucocorticoides en dosis única, cuyo mecanismo de acción antiemética no ha sido del todo aclarado, ha demostrado ser efectivo para prevenir los vómitos secundarios a cirugía en niños, siendo su eficacia similar al ondansetrón en la prevención de los vómitos acaecidos en el periodo precoz (0-6 horas tras la cirugía) y superior en relación con los vómitos mas tardíos (6-24 horas tras cirugía). Además estos pacientes, debido a la acción antiinflamatoria de los glucocorticoides presentaban menor necesidad de medicación analgésica. Con respecto a los efectos adversos, el uso de dosis únicas de glucocorticoides con el fin de prevenir los vómitos postquirúrgicos no ha mostrado aumentar el riesgo de aparición de hiperglucemia, retraso en la cicatrización, ulcera péptica o supresión del eje hipotalámico-hipofisario.

RECOMENDACIONES TRAS EL ALTA

Finalmente, es muy importante establecer previamente a que el paciente vuelva a su domicilio, bien desde el hospital o bien desde la consulta de atención primaria, una serie de recomendaciones y pautas de actuación. Las recomendaciones en relación con la alimentación y la pauta de rehidratación deben ser claras y en la medida de lo posible deberán ser por escrito. Se deberá recomendar la administración de líquidos azucarados o soluciones de rehidratación comercializadas, aumentando de manera progresiva la frecuencia y el volumen administrados. En caso de persistir los vómitos deberá esperarse un intervalo de tiempo de al menos una hora antes de volver a administrar algún alimento o líquido. Los errores en la preparación de soluciones de rehidratación caseras son frecuentes y en ocasiones presentan graves consecuencias, lo que obliga a desaconsejar su uso. Finalmente es importante dar unas pautas dietéticas para la reintroducción precoz de la alimentación una vez el paciente tolere líquidos.

Es también muy importante instruir a los cuidadores del paciente (habitualmente los padres) sobre los signos y síntomas que constituyen indicación para realizar una nueva consulta médica, bien en la consulta de atención primaria o bien en las urgencias hospitalarias, por ello debe informarse a los padres de la importancia de vigilar signos como la aparición de vómitos biliosos o fecaloideos, la disminución de la diuresis, la aparición de exantemas, disminución del nivel de consciencia o el empeoramiento del estado general del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fisiopatología de la deshidratación. M. A. García Herrero, R. Martino Alba. Manual de Rehidratación Oral. Sociedad Española de Urgencias de Pediatría...
2. Vómitos. M. de la Torre Espí, J. C. Molina Cabañero. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Urgencias Pediatricas. 2008
3. The management of children with gastroenteritis and dehydratation in the emergency department. J.E. Colletti, M. Brown, G.Q. Sharieff, I.A. Barata, P. Ishimine. The Journal of Emergency Medicine Pendiente de publicación definitive 2009
4. Use of Antiemetic Agents in Acute Gastroenteritis: A systematic review and Meta-analysis. L. Ross, J. S. Byerley, N. Doshi, M. J. Steiner. Arch Pediatr Adolesc Med. 2008;162(9):858-865
5. Antiemetic Therapy in Pediatric Emergency Departments. S.B. Freedman, S. Fuchs. Pediatric Emergency Care 2004;20(9):625-635
6. A randomized Clinical Trial comparing Oral Ondasetron with placebo in children with vomiting from acute gastroenteritis. C. Ramsook, I Sahagun-carreon, C.A. Kozinetz, D. Moro-Sutherland. Annals of Emergency Medicine. 2002;39(4):397-403
7. Utilización de la rehidratación oral en urgencias. Encuesta nacional. An Pediatr (barc) 2004;60(3):243-248
8. Hypoglycemia complicating dehydratation in children with acute gastroenteritis. S.R. reid; J.D Losek. The Journal of Emergency Medicine 2005;29(2):141-145
9. Antiemetics for children with gastroenteritis: Off-label but still on in clinical practice. F. Albano, E. Bruzzesse, M.I. Spagnuolo, G. de Marco. J pediatr Gastroenteril 2006;43(3): 402-404
10. Vómitos en el lactante. E. Martínez-Ojinaga. Actualización en Urgencias Pediatricas. 2009. P75-81
11. Practice parameter. The management of acute gastroenteritis in Young children. American Academy of Pediatrics, provisional comitee on Quality improvement, subcommittee on Acute Gastroenteritis. Pediatrics 1996;97:196-205
12. Alhashimi D, Al-Hashimi H, Fedorowicz Z. Antiemetics for reducing vomiting related to acute gastroenteritis in children and adolescents. Cochrane Database of Systematic Reviews 2009, Issue 2. Art. No.: CD005506. DOI: 10.1002/14651858.CD005506.pub4.

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Signos de alarma de inmunodeficiencias primarias en pediatría.

Moderador: Juan Miguel García Martínez, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

INFECCIONES DE REPETICIÓN: CUÁNTAS SON DEMASIADAS

Nº Programa: 724

Autora: Andrea Martín Nalda.

Unitat de Patologia Infecciosa i Immunodeficiències Pediàtriques. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona

No es infrecuente que en la consulta de cualquier pediatra se presente un niño con múltiples infecciones. La pregunta que surge en ese caso acostumbra a ser: ¿son demasiadas infecciones? Y en caso de ser así, ¿qué debemos hacer? Es en ese punto donde aparece mayoritariamente la sospecha de si existe o no una alteración en el sistema inmunitario y por tanto alguna Inmunodeficiencia Primaria (IDP).

Definición de infecciones recurrentes (poco consenso):

a) OMA: 3 episodios en 6 meses ó 4 en un año.
b) Faringoamigdalitis: 7 ó más episodios en un año ó 10 en los últimos 3 años.
c) Rinofaringitis (> 3a.): 6 episodios febriles.
d) Sinusitis (> 3a.): 3 episodios en 6 meses ó 4 en un año.
e) Neumonías: 2 episodios en un año ó 3 totales (Rx normal entre episodios).

Infecciones recurrentes: 4 situaciones diferentes

1. Infecciones recurrentes sin causa orgánica, funcional, inmunológica o genética conocida (frecuencia +++++)
2. Infecciones recurrentes como manifestación de una anomalía estructural orgánica detectable p.ej. RVU, dacrioestenosis, alt. morfológicas trompa eustaquio... (frecuencia +++)
3. Infecciones recurrentes como manifestación de enfermedades sistémicas o localizadas hereditarias o adquiridas no inmunológicas p.ej. FQ, síndrome de los cilios inmóviles, asma/atopia, etc (frecuencia +)
4. **Infecciones recurrentes como manifestación de una inmunodeficiencia primaria o secundaria. (frecuencia -/+)**

Las IDP son un grupo de enfermedades causadas por la alteración cuantitativa y/o funcional de distintos mecanismos implicados en la respuesta inmunológica.

Los pacientes con IDP son susceptibles a infecciones de gravedad variable y que, de no ser tratadas en forma adecuada, pueden ser fatales o dejar secuelas que empeoran la calidad de vida de los pacientes. Además es muy importante tener presente que las IDP, además de esta susceptibilidad aumentada a infecciones, se asocian frecuentemente a cuadros de autoinmunidad, alergias y neoplasias (especialmente del tejido linfoide) con una frecuencia mucho mayor a la población general.

En el caso de las infecciones recurrentes, las respiratorias son las más frecuentes. Hay que distinguir la localización anatómica, el número y duración de las mismas.

En ausencia de infecciones graves o por gérmenes poco habituales la gran mayoría de infecciones respiratorias de repetición son debidas a factores locales o fenómenos alérgicos-hiperreactividad. De todos modos, un niño sano puede presentar incluso 8-10 infecciones de VRA al año entre los 3-5 años y hay que tener en cuenta diferentes factores de riesgo: guardería, hermano escolarizado, ambiente fumador.

¿CÓMO SE CLASIFICAN?

En la actualidad se han descrito cerca de 200 distintas IDP, de las cuales en más de 100 se conoce el defecto genético.

La clasificación actual que existe fue realizada por un comité internacional de expertos, la *International Union of Immunology Societies* (IUIS) que en su última reunión bienal agrupó las IDP en los siguientes 8 grupos:

1. Inmunodeficiencias combinadas de células T y B
2. Deficiencias predominantemente de anticuerpos
3. Otros síndromes de inmunodeficiencias bien definidas
4. Enfermedades de disregulación inmune
5. Defectos del número y/o función fagocítica
6. Defectos en la inmunidad innata
7. Deficiencias del complemento
8. Desórdenes autoinflamatorios

¿SON FRECUENTES LAS IDP?

Las inmunodeficiencias ocurren en más de 1/2.000 recién nacidos vivos, con una gran variabilidad entre las diferentes entidades. Así, mientras el déficit selectivo de IgA es tan frecuente como 1/500 en la población caucásica, el grupo de las inmunodeficiencias combinadas graves aparecen en alrededor 1/250.000 recién nacidos vivos. De todos modos, se asume que es un grupo de patología ampliamente infradiagnosticada (ciertos trabajos indican que se diagnostican un 10% de las IDP existentes).

Dentro de las IDP, las deficiencias predominantes de anticuerpos suponen más de la mitad de los casos, siendo el siguiente grupo más frecuente las inmunodeficiencias combinadas de células T y B.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICAN Y SOSPECHAN? (SIGNOS DE ALARMA)

La predisposición a enfermedades infecciosas es determinada por el balance entre prevalencia y virulencia de los microorganismos ambientales por un lado y las defensas inmunitarias del huésped contra esos microorganismos.

Con respecto al alto índice de sospecha clínica que se requiere para iniciar la búsqueda de una IDP, existen signos de alarma que nos pueden orientar:

≥1) >=8 otitis media aguda en un año.
≥2) >=2 neumonías (confirmadas radiológicamente) en un año.
≥3) >=2 sinusitis en un año.
≥4) >=2 meningitis u otras infecciones graves.
5) >=2 infecciones de tejidos profundos en un año o de localización no habitual.
6) Infecciones recurrentes cutáneas o profundas o abscesos viscerales.
7) Necesidad frecuente de usar antibioticoterapia endovenosa para curar infecciones.
8) Infecciones por organismos no habituales u oportunistas.
9) Historia familiar de inmunodeficiencias o infecciones recurrentes.
10) Fenómenos autoinmunes frecuentes.
11) Muguet o candidiasis cutánea en paciente mayor de un año.

12) Rasgos dismórficos asociados a infecciones frecuentes.
13) Infecciones postvacunales en vacunas a virus vivos.
14) Retraso de más de 4 semanas en la caída del cordón umbilical.
15) IgE > 2000 UI/L sin otra causa aparente (sobre todo con infecciones cutáneas o respiratorias graves o recurrentes).
16) Fiebre con sospecha de periodicidad.
17) Bronquiectasias sin causa aparente.

En el diagnóstico de las IDP es imprescindible una correcta anamnesis y exploración física. Así, corresponde preguntar por historia familiar de IDP, consanguinidad parental, familiares fallecidos a temprana edad, especialmente varones (por las formas ligadas al X). En la exploración física se deberá valorar el estado nutricional, secuelas de infecciones previas y realizar una exploración física exhaustiva buscando por ejemplo presencia o ausencia de cadenas ganglionares, amígdalas, hepatoesplenomegalia, etc; ya que en algunos casos determinados permitirán orientar hacia una IDP específica.
DE TODOS MODOS, SIEMPRE HAY QUE DESCARTAR QUE SE TRATE DE UNA INMUNODEFICIENCIA SECUNDARIA

¿A QUÉ EDAD SE INICIAN LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE UNA IDP?

Aunque la mayoría de las IDP se presentan en la infancia, pueden manifestarse a cualquier edad. La edad de inicio de la sintomatología también permite orientar hacia una u otra rama de defectos del sistema inmune. A modo de ejemplo: Las infecciones graves durante los primeros meses de vida orientan a una IDP celular y combinada grave, en cambio en las IDP predominantemente humorales las infecciones comienzan habitualmente después de los 5-6 meses, momento en que las inmunoglobulinas maternas dejan de estar presentes.

¿QUÉ MICROORGANISMOS SE ASOCIAN A LOS DIFERENTES TIPOS DE IDP?

Las infecciones respiratorias por microorganismos encapsulados son típicas de las deficiencias predominantemente de anticuerpos, las infecciones por microorganismos oportunistas de las inmunodeficiencias combinadas graves, las infecciones por microorganismos catalasa positivo de los defectos de la fagocitosis o las infecciones meningocócicas recurrentes de los defectos de los últimos factores de la vía del complemento.

¿CÓMO SE DEBE ENFOCAR EL ESTUDIO DE LABORATORIO EN LAS IDP?

Hay que tener presente que más del 50% de las IDP se diagnostican con una correcta anamnesis y exploración física, un hemograma y una determinación de inmunoglobulinas (Ig) plasmáticas, pruebas disponibles en la mayoría de los laboratorios.
Así, en caso de sospecha de una IDP, el estudio inicial debe incluir:
- Hemograma, con recuento diferencial de células sanguíneas, donde podemos reconocer linfopenia o neutropenia.
- Recuento de Ig séricas (IgG, IgM e IgA): para evaluar principalmente hipogammaglobulinemia. También debemos considerar situaciones especiales de diagnóstico diferencial o sospecha dirigida dónde la IgE puede ser muy útil.
- Anticuerpos funcionales: contra antígenos proteicos, tales como tétanos, o polisacáridos como el neumococo. Éstos pudieran estar ausentes aún cuando previamente tengamos niveles totales de Ig en rango normal. Es necesario conocer el estado vacunal del paciente para valorar los resultados.
- Inmunofenotipo linfocitario: CD3+ (linfocitos T), CD3+CD4+, CD3+CD8+, índice CD4/CD8, CD19 (linfocitos B) y CD56+ (NK).
- Ante una leucocitosis con Ig normales o altas, y presencia de abscesos, realizar un test de la capacidad oxidativa de los granulocitos mediante citometría de flujo.
- Estudio del complemento con CH50 y AP50.

Es importante evaluar los resultados de acuerdo a los valores referentes para cada edad, ya que existen diferencias significativas que si no tenemos en cuenta pueden hacer pasar por alto la sospecha diagnóstica de una IDP o sobrediagnosticar.
Siempre es importante la orientación, dependiendo de la sospecha diagnóstica, ya que evitaremos realizar estudios innecesarios que generen pérdida, tanto de tiempo como de recursos. Sin embargo, cuando el diagnóstico es incierto y la sospecha es elevada, son necesarias pruebas adicionales, tales como ensayos genéticos o de inmunofenotipo y que pueden ser solicitados en conjunto con el inmunólogo pediátrico.

CASO 1.DHM

Niño de 14 meses y que ingresa en UCI P por shock séptico
Sin antecedentes familiares de interés (no consanguinidad), fruto de un primer embarazo bien controlado y nacido a término.

Antecedentes patológicos:
Pielonefritis aguda a los 6 meses. No RVU. En tratamiento profiláctico con amoxicilina-clavulánico en dosis única nocturna.

Enfermedad actual:
Síndrome febril de 48 horas de evolución + lesión perianal. Acude a UCIAS y se diagnostica de posible infección perianal estreptocócica pautándose amoxicilina –clavulánico vía oral. Acude de nuevo a las 24 horas con mal estado general y cuadro compatible con sepsis. La lesión perianal en ese momento es compatible con ectima gangrenoso. La analítica general demuestra una leucopenia (300) y una neutropenia con aumento significativo de PCR (34.3mg/dL) y coagulopatía. Requiere ingreso en UCI para mejor control por inestabilidad hemodinámica. El hemocultivo, cultivo del exudado perianal, cultivo biopsia perianal y coprocultivos resultan positivos a *Pseudomonas aeruginosa.*

¿Consideran adecuado llevar a cabo un estudio inmunitario en este momento?
¿En caso afirmativo, qué estudios llevarían a cabo?

Se realiza **estudio inmunitario** que muestra:
- Gammaglobulinas: IgG 526 mg/dl, IgA 88 mg/dl, IgM 35 mg/dl.
- Inmunofenotipo linfocitario: CD3+ 96% , CD4: 70%, CD8: 23%, CD19: 0%, CD56: 1%
- Función linfocitaria: PHA: normal

¿Cuál sería su diagnóstico de sospecha en ese momento?
Agammaglobulinemia ligada al cromosoma X (enfermedad de Bruton)

¿Cómo lo confirmaría?
Estudio de la expresión proteína Btk y del gen BTK
¿Por qué el paciente no presenta hipogammaglobulinemia si no tiene linfocitos B?
Por su cuadro de sepsis el paciente requiere soporte ventilatorio y

hemodinámico y por la coagulopatía que presenta, requiere varias transfusiones de plasma lo que explica que el paciente no esté hipogammaglobulinémico.

Evolución posterior:
El paciente durante su estancia en UCI P desarrolla fracaso multiorgánico requiriendo además del tratamiento antibiótico, soporte inotrópico, múltiples transfusiones de hemoderivados, hemofiltración venovenosa y ventilación de alta frecuencia. El paciente presentó 7 episodios de parada cardiorespiratoria (con recuperación posterior sin secuelas) precisando una colostomía de descarga. La evolución posterior fue satisfactoria presentando únicamente como secuelas una amputación infrarrotuliana de la pierna derecha (por lesiones isquémicas) y sin afectación del esfínter perianal.
Diagnóstico final: Shock séptico por *Pseudomonas aeruginosa* en paciente con agammaglobulinemia ligada al cromosoma X (enfermedad de Bruton).

¿Cuál sería su actitud terapéutica dirigida para la inmunodeficiencia?
Administración de GGIV o GGSC periódica (cada 21 días o semanal) para mantener niveles valle de Ig G $\geq$ 600 mg/dL (preferiblemente $\geq$ 800 mg/dL)

CASO 2. DBH

Niño que a la edad de 6 años nos remiten a la consulta para estudio por infecciones de repetición vs cuadro reumatológico.
Sin antecedentes familiares de interés (no consanguinidad), excepto fallecimiento de un hermano de la madre a los 3 de causa desconocida. Fruto de una 1ª gestación a término bien controlada.

Antecedentes patológicos:
-Dos episodios de OMA supurada en el segundo año de vida.
-3 años de edad: cuadros de dolor abdominal a la micción (no ITU). Eco abdominal: engrosamiento vesical. Se realiza biopsia: cistitis eosinofílica.
-A partir de los 4 años de edad: cuadros de fiebre periódica (cada 15 días) de horas de evolución sin encontrase etiología infecciosa. El intervalo libre sin fiebre se acorta presentando fiebre cada 4-5 días: ingresa en varias ocasiones para estudio.
-5 años: cuadro de poliserositis (derrame pleural, ascitis) realizando aspiración del líquido ascítico aislándose *Serratia* (¿contaminación?).

¿Consideran adecuado llevar a cabo un estudio inmunitario en este momento?
Se realiza estudio humoral con Inmunoglobulinas normales y estudio vía complemento que también resulta normal.

Evolución posterior:
-6 años: en el contexto de ambiente epidemiológico positivo a *Salmonella sp* (madre coprocultivo positivo) presenta una bacteriemia por *Salmonella sp* (requiere ingreso en UCI-P). Presenta poliserositis (derrame pleural y ascitis). Dos semanas después se diagnostica de Pielonefritis (no consta microorganismo). Una ecografía abdominal en ese momento evidencia un granuloma hepático calcificado.
El paciente sigue presentado fiebre intermitente y ante la posibilidad de AIJ, se pautan corticoides (y tandas de antibióticos de manera intermitente). Los padres refieren que al suspender los antibióticos, reaparece la fiebre.
-6 años y medio: nueva bacteriemia por *Salmonella enteritidis*
-7 años: coprocultivo positivo a *Salmonella sp*

¿Qué estudios inmunitarios llevarían a cabo en este punto?
Se realiza estudio inmunitario:
-Ig D: valores normales
-Estudio gen MEFV: no mutación
-Inmunoglobulinas: normales
-Función micobactericida (IL-12Rbeta1): normal
-Test oxidación (citometría flujo): patrón de capacidad oxidativa compatible con EGC

¿Cuál sería su diagnóstico en ese momento?
Enfermedad granulomatosa crónica

¿Cuál sería su actitud terapéutica?
Profilaxis con itraconazol, CTMX e interferon gamma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Español T, Marco T, Hernández M. Diagnóstico de las inmunodeficiencias primarias. Inmunologia clínica y alergología. Barcelona, 2000: 77-82.
2. Cooper MA, Pommering TL, Koranyi K. Primary immunodeficiencies. Am Fam Physician 2003;68(10):2001-8.
3. Casanova JL, Fieschi C, Zhang SY, Abel L. Revisiting human primary immunodeficiencies. J Intern Med 2008;264(2):115-27.
4. Arkwright PD, Abinun M. Recently identified factors predisposing children to infectious diseases. Curr Opin Infect Dis 2008;21(3):217-22.
5. Bonilla FA, Geha RS. 2. Update on primary immunodeficiency diseases. J Allergy Clin Immunol 2006;117(2 Suppl Mini-Primer):S435-41.
6. de Vries E, (ESID). CWPotESfI. Patient-centred screening for primary immunodeficiency: a multi-stage diagnostic protocol designed for non-immunologists. Clin Exp Immunol 2006;145(2):204-14.
7. Morimoto Y, Routes JM. Immunodeficiency overview. Prim Care 2008;35(1):159-73.
8. Caragol I, Raspall M, Fieschi C, Feinberg J, Larrosa MN, Hernandez M, Figueras C

SÍNDROMES QUE ASOCIAN INMUNODEFICIENCIA

Nº Programa: 725
Autora: M. Dolores Gurbindo Gutiérrez
Hospital Universitario Gregorio Marañon, Madrid

Las consultas por infecciones de repetición son muy frecuentes en la edad pediátrica y a veces los pacientes plantean serios problemas de seguimiento por lo que se debe conocer o sospechar cuando los cuadros se presentan con una frecuencia mayor de lo considerado normal la existencia de las inmunodeficiencias primarias o congénitas para una correcta orientación diagnóstica y terapéutica.

Las IPD son hereditarias y se engloban en ellas los defectos en los linfocitos, las inmunoglobulinas, los factores del complemento y los fagocitos. La inmunodeficiencia que se produzca dependerá del momento en que se produzca la alteración en la génesis de estas células. Si el defecto se produce a nivel de las células madre pluripotenciales se afectaran tanto las célula precursoras de los mielocitos y de los linfocitos y nos encontraremos ante la ID más grave que es la disgenesia reticular, enfermedad autosómica recesiva.

Cuando el defecto se encuentra en la célula madre linfocítica afectan a los linfocitos T, B y NK encontrándonos ante un defecto de linfocitos T cuyo prototipo de ID es el Síndrome de Di George en el que se produce una alteración de la maduración del timo que va a dar lugar a un déficit de linfocitos T maduros y una disminución o ausencia de las citocinas derivadas de los CD4 necesarias para todos los aspectos de la respuesta inmunológica.

Los defectos de los linfocitos B son más frecuentes y hay varios cuadros dependiendo de la etapa que se afecte la maduración del linfocito B a célula plasmática formadora de Igs: Agammaglobulinemia ligada al cromosoma X enfermedad en la que los linfocitos no pasan la fase de linfocito pre-B por una alteración en la proteína Btk, la cinasa de la tirosina codificada en el cromosoma X y cuya acción es necesaria para trasmitir las señales implicadas en la diferenciación de los linfocitos; la Hipergammaglobulinemia Ig M con defecto de IgA e IgG que se produce por un déficit de las moléculas necesarias para el cambio de isótopo que daría lugar a la secreción de IgG, IgA e IgD; el Déficit selectivo de IgA, la Hipogamma transitoria del recién nacido y la Inmunodeficiencia Común Variable caracterizada por el defecto de dos isótopos de Igs y que cada vez hay mas evidencia se produce por los defectos en la maduración en los linfocitos B, alteración de los linfocitos T y defectos del coestimulador inducible (ICOS) que se expresa en linfocitos T activados y que se une a su ligando presente en los linfocitos B para dar lugar a señales implicadas en el crecimiento y diferenciación en el cambio de clase en los B.

Los linfocitos NK se encuentran alterados junto con otros tipos de células en el Síndrome de Chediak-Higashi trastorno caracterizado por la presencia de gránulos densos de gran tamaño, anticuerpos antiplaquetarios y una alteración del gen regulador de lisosomas. No se produce la muerte celular mediada por linfocitos NK al no producirse la exocitosis de gránulos que contienen perforina.

Existen una serie de síntomas y signos que pueden hacernos pensar que estamos ante un paciente con una ID. Pues aunque la seña de identidad de las ID son las infecciones de repetición hay una serie de signos que pueden aparecer en algunas ID o pueden no corresponder:
Ausencia de amígdalas, de adenopatías y/o de timo
Trombopenia, plaquetas de pequeño tamaño y tendencia al sangrado
Ataxia
Convulsiones por hipocalcemia
Cardiopatías congénitas
Diarrea crónica o síndrome malabsortivo, la insuficiencia pancreática
Enfermedades Autoinmunes
Caída del cordón umbilical después del mes de vida
Retraso en la salida de los dientes, dientes apiñados
Retraso mental
Dedos en palillo de tambor
Dismorfias
Dermatitis atópica severa
Eosinofilia inexplicada
Alteraciones faciales
Falta de medro
Gingivoestomatitis severa, aftas bucales recurrentes
Reacción de injerto contra huésped después de una transfusión
Fotosensibilidad
Linfopenias
Linfomas
Microcefalia
Albinismo e hipopigmentación de la piel
Visceromegalias
Lesiones retinianas
Alteraciones de las costillas
Telangectasias
Timoma
Bronquiectasias, enfermedad intersticial pulmonar
Vasculitis

CASO I

Paciente de 12 días de edad que acude al Servicio de Urgencias por episodios de cianosis facial y rigidez

EMBARAZO: Controlado. Serologías negativas. Exudado SGB negativo. ITU en primer trimestre tratada

PARTO: Bolsa rota 10 horas. Presentación: cefálica. pH al nacer: 7,24. Apgar: 9/9. Peso al nacer: 3.750 g. Talla: 50 cm. Perímetro craneal: 36 cm.

ANTECEDENTES MATERNOS: 3G- 0A- 3V

ANTECEDENTES NEONATALES: Primera meconirrexis y diuresis en las primeras 40 días. Se realiza profilaxis óculo-umbilical y antihemorrágica en paritorio. Se administra primera dosis de vacuna VHB. Screening de metabolopatías normal. Alimentación oral bien tolerada.

HISTORIA CLÍNICA

Acude a Urgencias por presentar durante las 24 horas previas al ingreso episodios de cianosis facial seguidos de palidez de segundos de duración, asociado a rechazo parcial de las tomas. Sin fiebre.

EXPLORACIÓN

Tª axilar: 36,3º C. Saturación de oxigeno 100% con aire ambiente. Buena coloración de piel y mucosas. No exantemas ni petequias. Facies

peculiar con hipertelorismo, implantación baja de las orejas. Muguet en mucosas orales. AC. Rítmico no se auscultan soplos. Pulsos femorales simétricos y palpables. AP: no se auscultan ruidos patológicos. Abdomen blando y depresible sin visceromegalias. Neurológico: fontanela anterior normotensa. Buen tono y vitalidad. Paladar ojival. Clavículas integras. Caderas normales. Genitales externos masculinos normoconfigurados.

¿QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS LE PEDIRÍAMOS?

1. HEMOGRAMA
2. BIOQUÍMICA
3. GASOMETRIA
4. CALCIO LIBRE
5. ECOGRAFÍA TRANS FONTANELAR
6. 1-2 y 3
7. TODAS

SABIENDO QUE TIENE UNA HIPOCALCEMIA ¿QUÉ PEDIRÍAMOS?

1. ESTUDIO HORMONAL: 25-OH-VITAMINA D
2. PTH
3. T4, TSH
4. ECOGRAFÍA MEDIASTÍNICA
5. ECOGRAFÍA ABDOMINAL
6. 1,2,3
7. 1,2,4
8. TODO

Se inicia tratamiento con Calcio a las dosis recomendadas por la Sección de Metabolismo y Desarrollo y se hace un nuevo control analítico donde destaca una Hb 10,3 gr/dl, Hcto 31% leucocitos 64.000 con importante linfopenia (<48%). Persiste a pesar del tratamiento con Nistatina oral, la candidiasis oral y a nivel de genitales y en los meses siguientes ha presentado varios episodios de infecciones respiratorias víricas (VRS).

DADO QUE EN LA ECOGRAFÍA MEDIA MEDIASTÍNICA NO SE APRECIABA SOMBRA TÍMICA, PRESENTA LINFOPENIA Y TIENE INFECCIONES VÍRICAS Y FÚNGICAS DE REPETICIÓN PENSARÍAMOS EN

1. DEFECTO DURANTE LA EMBRIOGÉNESIS
2. DEFECTO EN LA FAGOCITOSIS
3. DEFECTO DE LA INMUNIDAD HUMORAL
4. CANDIDIASIS MUCOCUTANEA CRÓNICA

¿QUÉ SIGNIFICA EL ACRÓNIMO CATCH 22?

1. ES UNA PRUEBA DE LABORATORIO
2. ES UNA ALTERACIÓN DE LOS LINFOCITOS
3. ES UNA PALABRA INGLESA
4. ES UNA CARDIOPATÍA CONGÉNITA
5. SON LAS SIGLAS CON LAS QUE SE CONOCE AL SÍNDROME DE DIGEORGE

CASO II

Paciente de 5 años de edad enviada por CEOPS por marcha en puntillas y alteraciones en el trazo fino a la Sección de Neuropediatría del HGUGM.

EMBARAZO: Normal

PARTO: A término, cefálico, con fórceps por cesárea anterior y no progresión. PRN 3.500 gramos, no necesitó reanimación.

PERIODO NEONATAL: Llanto fuerte. Movilidad normal

DESARROLLO PSICOMOTOR: Sedestación a los 5-6 meses. Deambulación liberada a los 14 meses. Bisílabos al año, con aceptable evolución pero tiene dificultades en la vocalización. Hace frases complejas. Oye bien. Tuvo dificultades al correr por andar de puntillas pero había mejorado y era capaz de saltar y correr. Entre los 3-4 años presenta movimientos involuntarios que imitan mioclonías predominantemente en ES sobre todo en estación bípeda que desaparecen con el sueño.

ANTECEDENTES FAMILIARES: No antecedentes de consanguinidad. Padres sanos.
GAV 3-1-2. 1 hermana de 11 años sana.

ANTECEDENTES PERSONALES: Diagnosticada de CVA, laringitis de repetición y sinusitis secundarias a déficit de IgA a los 2 años no realizando revisiones sucesivas desde los 3 años por disminución de la frecuencia e intensidad de los cuadros.

EXPLORACIÓN: Buen estado general. No manchas ni discromías. Pc 50.5 (P 50). Pares normales. Tono aumentado de predominio distal en los 4 miembros, sobre todo en MID. Se inicia clonus Aquíleo derecho. Los ROT son muy vivos. Reflejo cutáneo- plantar flexor. Sensibilidades no valorables. Marcha normal basal y puntillas. Dificultad para andar de talones. Fondo de ojo normal. Lenguaje expresivo con dificultades de pronunciación. CI adecuado a su edad

¿Cuál sería su diagnóstico en el momento actual?
1.- ATAXIA de FRIEDREICH
2.- ENFERMEDAD METABÓLICA
3.- ATAXIA EPISÓDICA TIPO I
4.- POSIBLE AFECTACIÓN PIRAMIDAL EN PACIENTE CON DÉFICIT DE IgA
5.- VASCULITIS

Se diagnóstica de Afectación Piramidal y leve dificultad en el lenguaje expresivo y se cita para revisión.

Al año en la exploración presenta: Buen aspecto general. Marcha atáxica. En estación bípeda se observan movimientos cefálicos involuntarios, más bien lentos de lateralidad o ligeras torsiones.

En algunas ocasiones desvía la cabeza y la mirada de forma conjugada. Tono normal. Reflejos aquíleos hipoactivos. Telangectasias oculares en la semiesfera conjuntival externa.

¿Qué datos analíticos pedirían en este momento?
1.- FRVS. BIOQUÍMICA
2.- INMUNOGLOBULINAS. TBNK
3.- ALFA-FETOPROTEÍNA
4.- 1 y 2
5.- 1, 2 y 3

¿Con los datos analíticos dados cómo diagnosticaríamos a la paciente?

1.- ATAXIA RECESIVA POR DESORDEN METABÓLICO
2.- ATAXIA DE FRIEDREICH
3.- INMUNODEFICIENCIA COMBINADA
4.- ATAXIA- TELANGECTASIA CON DÉFICIT DE IgA
5.- VASCULITIS

¿QUÉ OTROS DATOS PEDIRÍAN PARA COMPLETAR EL ESTUDIO?

1.- ESTUDIO DE PROLIFERACIÓN DE LINFOCITOS FRENTE A MITÓGENOS
2.- ESTUDIO GENÉTICO
3.- ESTUDIO DE FRAGILIDAD CROMOSÓMICA TRAS RADIACIÓN DE LINFOS
4.- ESTUDIO DE IMAGEN CEREBRAL
5.- TODOS LOS ANTERIORES

La evolución de la paciente en estos años ha sido buena respondiendo al tratamiento para evitar las infecciones. El cuadro neurológico ha ido progresando y en la actualidad la paciente no deambula, necesita una silla de ruedas, e inmunológicamente presenta una inmunodeficiencia celular severa.

BIBLIOGRAFÍA

Buckley R:H. Primary Immunodeficiency diseases caused by defects in lymphocites. New England J Med 2000; 343: 1313-1324
E. de Vries. Patient- centred screening for primary immunodeficiency: a multi-stage diagnostic protocol designed for no immunologists. Clin. Exp. Immunol 2006; 145: 204-214
Mila Llambi J, Etxagibel Galdos A, Matamoros Flori N. The Spanish Registry of Primary Immunodeficiencies (REDIP). Allergol Immunopathol (Madrid). 2001; 29: 122-5
ESID registry. En Internet: http://www.esid.org
Markert ML, Hummell DS, Rosenblatt HM, Schiff SE, Harville TO, Willians LW et al. Complete DiGeorge syndrome: persistence of profound immunodeficiency. Journal of Pediatrics 1988; 132:15-21

MESA REDONDA

Pautas nutricionales de interés en el preriodo neonatal.

Moderador: Eduardo Domenech Martínez, Hospital Universitario de Canarias, Sta Cruz de Tenerife.

NUTRICIÓN DEL RN PREMATURO SANO DURANTE SU HOSPITALIZACION

Nº Programa: 726
Autora: Dra JMª Guzmán Cabañas.
HU. Reina Sofia Unidad de Neonatología Córdoba.

INTRODUCCIÓN

Pese a los importantes progresos en la medicina materno-feto-neonatal acaecidos en los últimos 20 años y estrategias de valoración y tratamiento pre y postnatal, los recién nacidos prematuros y especialmente los de muy bajo peso al nacimiento (RNMBP) siguen siendo en el 2009 los de mayor riesgo de aparición de patologías crónicas en edades posteriores, muchas de ellas, relacionadas con una nutrición deficiente en le período pre y sobretodo postnatal[1].

El feto se alimenta por vía placentaria con glucosa, aminoácidos y lípidos, e inicia la preparación del tubo digestivo deglutiendo líquido amniótico (glucosa, proteínas, iones y factores de crecimiento), con el nacimiento prematuro, ha de enfrentarse a una situación diferente: nuevas necesidades energéticas (termorregulación, actividad, etc), enfermedades secundarias a su inmadurez (dificultad respiratoria, alteración hemodinámica, manejo de su propio equilibrio hidroelectrolitico e infecciones) y sometido a múltiples intervenciones de riesgo (fármacos, cirugía, manipulaciones etc). Para todo ello, sus reservas energéticas son nulas o escasas, dependientes de la edad gestacional y secundariamente escasa tolerancia al ayuno.

Una tercera parte de los niños que nacen con un peso inferior a 1.500 g o menores de 32 semanas, al ser dados de alta, su peso es igual o inferior al P10. Es más, en centros de excelencia los niños de peso adecuado a la edad gestacional y de menos de 1.000 g de peso al nacer mostraron a los 56 días de edad posnatal una puntuación Z media 2 veces inferior al peso la del nacimiento.[2]

La disminución de la velocidad de crecimiento se asocia con mayor incidencia de parálisis cerebral y mayor porcentaje de puntuación inferior a 70 en el test de Bayley II, tanto en el índice de desarrollo mental como psicomotor y peor crecimiento a los 18-22 meses,
Con todo lo expuesto la NUTRICIÓN del Prematuro y RNMBP debe ser para el Neonatólogo una URGENCIA estableciendo en la Unidades Neonatales protocolos de actuación, que eviten la demora en el inicio, para que se reestablezca el aporte calórico, proteico, lipídico y de los otros nutrientes esenciales que tenia, hasta el moment

o de ligar el cordón umbilical, evitando la desnutrición postnatal.
La malnutrición pre y postnatal en períodos críticos puede repercutir en etapas posteriores de la vida y ser causa de aumento de la morbimortalidad perinatal por; mayor incidencia de complicaciones infecciosas, aumento del daño secundario a la hiperoxia, limitar la capacidad para reparar el daño pulmonar, impidiendo el crecimiento y maduración morfológica normal del pulmón, alterar el desarrollo neuro-evolutivo y por último, aumentar el riesgo de síndrome plurimetabólico en edades posteriores.

El *objetivo básico* de la nutrición en el pretérmino, es conseguir una velocidad de crecimiento similar a la fetal, tarea difícil, si a la inmadurez bioquímica y funcional se suman patologías como distrés respiratorio, sepsis tardía, cardiopatías o malformaciones del tubo digestivo, patologías que con frecuencia presentan. Estos pacientes requieren un apoyo nutricional especializado al que hay que dar prioridad clínica[3].

Todas estas consideraciones motivan que uno de los retos que tiene la moderna Neonatología sea: Garantizar una nutrición extrauterina adecuada, que cubra satisfactoriamente las necesidades y demandas nutricionales del recién nacido pretérmino y especialmente el de muy bajo peso para ello será preciso:
1) Establecer los requerimientos energéticos específicos individualizando las fórmulas por edad gestacional.

2) Ajustar las necesidades de agua, electrolitos y minerales en función de la patología que presenten en cada momento.

Se acepta que la *Nutrición óptima* para estos RN es: "aquélla que sea capaz de hacerlos crecer, manteniendo el índice de crecimiento intrauterino y la composición normal del organismo, que el prematuro hubiese logrado en caso de que el embarazo hubiese llegado a término, sin exceder las capacidades metabólicas ni excretoras". Recientemente este concepto de Nutrición óptima se ha ampliado para decir que:"los resultados favorables se produzcan también en el periodo posneonatal, en el crecimiento a largo plazo, y que permitan un desarrollo neuroevolutivo normal".[3,4]

Se acepta el término de *Nutrición Intensiva*, aquélla que trata de evitar que el nacimiento prematuro, suponga una interrupción temporal de los aportes de nutrientes que el feto tenia intraútero [5,6].
Las bases científicas actualmente existentes, para establecer los requerimientos de nutrientes en los prematuros y sobre todo en los de MBP, pueden ser insuficientes para algunos y excesivas para otros, ya que no suelen formar un grupo homogéneo, aun en su misma categoría, por tanto, la administración de nutrientes deben ser muchas veces individualizada.

Conforme avanza la gestación se producen cambios en la composición corporal, que se caracterizan por reducción en el contenido de agua corporal y un aumento en el contenido proteico de modo gradual con incremento simultáneo del contenido lipídico en el tejido celular subcutáneo. Estos cambios en la composición fetal a lo largo de la gestación descritos por Ziegler y Widdowson y definidos: Feto de referencia (Tabla 1).[7]

REQUERIMIENTOS ENERGÉTICOS.

Los requerimientos energéticos estimados para un prematuro en crecimiento (10-15 g/kg/día) alimentado por vía enteral se sitúan en torno a los 125-140 Kcal/kg/d. En alimentación parenteral, el requerimiento energético, para un prematuro en crecimiento es inferior a cuando se nutre, por vía enteral, variando de 80 a 100 kcal/kg/d. Las necesidades energéticas basales son más elevadas en diversas circunstancias tales como; sepsis, enfermedad pulmonar crónica, post-cirugía, insuficiencia cardiaca y en el prematuro con crecimiento intrauterino retardado. El Comité de Nutrición de la ESPGAN (Sociedad Europea de Gastroenterología y Nutrición) [7]Comité de Nutrición e la AAP (Asociación Americana de Pediatría).[3]

APORTES DE AGUA Y ELECTROLITOS

Los objetivos del apoyo hidroelectrolítico durante los primeros días de la vida postnatal son: la conservación del estado de líquidos, manteniendo la volemia, la osmolaridad plasmática en 300-310 mOsm/l y diuresis que oscile 0.5-1ml/kg/h. Normalización de la glucemia, siendo para ello suficiente el aporte de 4-6 mg/kg/min de glucosa, en los primeros minutos de vida y mantener las cifras séricas de electrolitos, en general no es necesario su aporte en los primeros días de vida. El análisis sistemático Cochrane, demostró que la restricción liquida, disminuye la frecuencia de ductus persistente y displasia broncopulmonar[8]. En resumen, el ajuste de líquidos en los primeros días de vida debe ser individualizado teniendo en cuenta, los cambios de peso, pérdidas renales, pérdida insensible de agua, variable según edad y peso. La incorporación de las incubadoras capaces de proporcionar humedad alta (80-90%), ha permitido un menor aporte líquido al reducir de manera ostensible las pérdidas insensibles[8,9].

APORTE PROTEICO

La placenta bombea aminoácidos al feto de forma activa, siendo los fetos y RN muy eficientes, para formar proteínas y crecer. El metabolismo y el depósito de nitrógeno (balance nitrogenado positivo) está influenciado por el aporte cualitativo y cuantitativo de aminoácidos, patología subyacente y medicación administrada.

Con 80-85 kcal/kg/d y 2,5 - 3,0 g/kg/d de aminoácidos se logra la retención nitrogenada del feto. El inmaduro de 700-1.000 g debe recibir 3,85 g/kg/día de aminoácidos y los menores de 700 g probablemente valores algo más elevados [5,6]

Para obtener la utilización eficiente de proteínas y prevenir su uso como fuente de energía, sobre todo pasado el periodo neonatal inmediato con el recién prematuro, se requiere un aporte energético de 22 kcal por gramo de aminoácido aportado.

Los requerimientos proteicos pueden estar aumentados en displasia broncopulmonar, enfermedad cardiaca y enterocolitis necrotizante y tras la cirugía que en ocasiones requiere diferentes mezclas de L-aminoácidos puros que constituyen las principales fuentes de nitrógeno de las soluciones utilizadas por vía parenteral.

APORTE DE CARBOHIDRATOS

La glucosa constituye el sustrato energético fundamental del feto y del RN, el sistema nervioso central, corazón, hígado y riñón son dependientes de la oxidación de la glucosa como fuente de energía.

El prematuro con escasas reservas de glucógeno y requerimientos energéticos elevados, debe iniciar, inmediato al nacimiento el aporte de glucosa para evitar el desarrollo de hipoglucemia y el riesgo de lesión irreversible del sistema nervioso central. El aporte mínimo de glucosa varía en función de la edad gestacional y postanatal.

Se considera una producción endógena de glucosa, en situación estable, es de 6 mg/kg/min y que se precisan de 2-3 mg/kg/min de glucosa por cada g de proteínas aportadas. El límite superior de administración de glucosa, se corresponde con la máxima capacidad oxidativa, por arriba de la cual, el exceso se convertiría en grasa, dando como resultado: un aumento del gasto energético, un mayor consumo de oxígeno y aumento de la producción de CO2. En el RNMBP estos límites se establecen en 12-13 mg/kg/min o 18 g/kg/d de glucosa que puede ser inferior cuando se administran lípidos. El inicio precoz de alimentación enteral y de aminoácidos parenterales, son medidas que mejoran la tolerancia de glucosa.

APORTE DE LÍPIDOS

El aporte de calorías no proteicas a partir de los lípidos se aconseja que sea de 30-40% del aporte energético total. El prematuro es muy vulnerable al aporte insuficiente de lípidos, dado que la acreción de grasa en el útero no se produce hasta el último trimestre, puede desarrollar deficiencias de ácidos grasos esenciales en las primeras 72 horas de vida.

Las soluciones lipídicas proporcionan los ácidos grasos esenciales y un aporte energético equilibrado, la mas usada es el intralipid® al 20%,

menor cantidad de fosfolipidos en relación a la cantidad de triglicéridos, aportando también, menos cantidad de ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga. Contiene 87% de ácidos grasos insaturados que son muy susceptibles a la peroxidación, que puede suceder espontáneamente en la emulsión lipídica, aumentando la concentración de hidroperóxidos por exposición a la luz sobre todo de fototerapia. Por ello se debe proteger la bolsa y circuito con papel de aluminio, o utilizar circuitos opacos, precaución más necesaria cuando los lípidos son mezclados con glucosa, aminoácidos y preparado multivitamínico.

Las emulsiones con MCT podrían ser beneficiosas en pacientes con bajo depósito de carnitina y en recién nacidos con ictericia. Los pacientes que reciben MCT /LCT podrían tener menores niveles de ácidos grasos y colesterol y un menor riesgo de efectos sobre la hemodinámica pulmonar y recambio gaseoso.

La emulsión aceites de oliva y soja contienen menos acido linoleico, más vitamina E y es menos sensible a la peroxidación que el aceite de soja. El aclaramiento de triglicéridos está disminuido en menores de 27 semanas, en neonatos con retraso de crecimiento intrauterino, situaciones de hipoxia, cirugía y en la sepsis.

NUTRICIÓN PARENTERAL (NP) EN EL PREMATURO

Indicaciones. La NP está indicada en todo RN prematuro menor de 1.500 g y muy especialmente en los menores de 1.000g, En las 1ª horas de vida, como medio para lograr una nutrición rápida, máxima y precoz. Deberá complementarse con nutrición enteral mínima y continuar hasta que se proporcione por vía enteral volumen y calorías suficientes para continuar el crecimiento postnatal similar al fetal.[5,6,8,9] En los prematuros de mayor peso o mayor EG, tan solo cuando la patología de base, impida cumplir con los requerimientos nutricionales por vía enteral.

Vías para la administración. Umbilical inicialmente seguidos de catéteres percutáneos-cava. Prevenir las infecciones a través del catéter, es un objetivo al igual que evitar la formación de trombos, mediante la heparinización de la solución a prefundir.
Nutrientes. Las necesidades y requerimientos nutricionales según la vía de administración enteral o parenteral siguiendo las guías de los Comités de Expertos en Nutrición para los RN prematuros. Las soluciones de NP aportan todos los nutrientes esenciales: aminoácidos, hidratos de carbono, lípidos, electrolitos, oligoelementos y vitaminas.

Soluciones de aminoácidos para Nutricion Parenteral- La fórmula más utilizada es Primene 10% ® contiene histidina y arginina, aminoácidos esenciales para el recién nacido a término y cisteína, tirosina y taurina esenciales para el pretérmino. No tiene glutamina que puede ser una aminoácido condicionalmente esencial para pretérminos, y si tiene un 10% de ácido glutámico. El cociente aminoácidos esenciales/aminoácidos totales es 47,5%, el pH es 5,5, 15,6 mEq /kg /cloro, la osmolaridad 780 mOsm/L. La solución de aminoácidos se presenta al 10% y su valor energético es 400 kcal/litro. La oxidación de un gramo de aminoácidos proporciona 4 kcal.

Los aportes de aminoácidos en el RNMBP se iniciarán en las primeras horas de vida, proponemos 1.5 g/kg/d con aumentos de 1 g/kg/d en los siguientes días, hasta alcanzar cifras de 3, 3.5, 3.8 g/kg/d, dependiendo de la EG ya que la acreción de nitrógeno depende de la EG, Para alcanzar esta rentabilidad metabólica y nutritiva con este aporte de aminoácidos es necesario, un aporte calórico total de al menos 90 kcal/kg/d.

Soluciones Lipídicas para Nutrición Parenteral. El Intralipid ®, emulsión lipídica de aceite de soja es la más utilizada en Europa, se presenta en concentraciones de 10% y 20%, difieren en el volumen de triglicéridos, lo que da una proporción fosfolípidos-triglicéridos de 0.12 en el Intralipid ® al 10% y de 0.06 en el Intralipid ® al 20%. Razón por lo que se usan las preparaciones al 20%, a partir de los tres primeros días que además aportan las mismas calorías con la mitad de líquidos.[10]

La infusión se realiza en perfusión continúa sin superar velocidades de 100 mg/kg/h, en conexión en Y con la solución de aminoácidos. La heparinización de la preparación lipídica aumenta la actividad de la proteinlipasa endotelial hepática, facilitando el aclaramiento.

Necesidades y aportes de Vitaminas. Los aportes vitamínicos en nutrición parenteral están determinados por el preparado comercialmente disponible.

El aporte de la cantidad adecuada de vitamina A al inmaduro se acompaña de aportes excesivos de las otras vitaminas. Por otra parte, el 80% de vitamina A y el 30% de vitaminas D y E se pierde durante su administración parenteral por su adherencia a las paredes del circuito y por la fotodegradación especialmente durante fototerapia. La administración intramuscular de vitamina A (1.500-2.000 UI/kg/día) aumenta los niveles plasmáticos de vitamina A y de proteína transportadora del retinol y disminuye la incidencia de displasia broncopulmonar. No se consigue con el suplemento oral de 5000 UI.
Si la dosis recomendada de vitamina E de 2,8 mg/kg/día se administra en la solución lipídica se logran concentraciones plasmáticas adecuadas de vitamina E. Con la dosis recomendada de MVI pediátrico (2 ml/kg) no se detectan deficiencias de tiamina o de ribloflavina, y las concentraciones plasmáticas de fosfato y de B12 son suficientes.

NUTRICIÓN ENTERAL TRÓFICA EN EL R N PREMATURO

Se iniciara en todos los prematuros a las pocas horas del nacimiento, administrando pequeñas de leche, 12-24 ml/kg/día, que son suficientes para estimular la maduración morfológica y funcional del tubo digestivo, sin los inconvenientes o dificultades de la alimentación enteral completa, dado que los requisitos energéticos, de nitrógeno y resto de nutrientes son aportados por vía parenteral. La introducción de nutrientes enterales en cantidades mínimas, es segura y beneficiosa para todos los prematuros enfermos que están en cuidado intensivo y cuyo ingreso calórico mayor es la nutrición parenteral, disminuye el tiempo en llegar a alimentación enteral completa
.
Las ventajas más demostradas de la alimentación enteral trófica, comparada con la ausencia total de nutrientes enterales, son: 1) Comienzo más precoz de la alimentación enteral nutritiva. 2) Mejor tolerancia a la misma y patrón más maduro de la motilidad intestinal. 3) Niveles plasmáticos más elevados de gastrina y de péptido inhibitorio gastrointestinal 4) Menor número de días en nutrición parenteral y menor incidencia de colostasis e hiperbilirrubinemia.5) No se ha encontrado que la nutrición enteral mínima aumente el riesgo de enterocolitis necrotizante.[11-13]

El inicio debe precoz, preferente con leche materna o fórmula para prematuro, iniciar con volúmenes 10 ml/kg/d aumentando según tolerancia hasta 0.5-1 ml/kg/h.-

Forma de administración intermitente, por sonda nasogástrica-orogástrica, cada 2-3 horas o bien continua en los RN más inestables. Superado este periodo los volúmenes se incrementan sin sobrepasar 10 ml/kg/d y después 10-20 ml/kg/d. La nutrición enteral mínima empleada en RN con ventilación mecánica y catéter en arteria umbilical no parece suponer un riesgo mayor de enterocolitis necrotizante.

NUTRICIÓN ENTERAL NUTRITIVA EN EL PREMATURO

La instauración de una alimentación exclusiva por vía enteral deberá cubrir los requerimientos nutricionales del prematuro estable.

En la actualidad parece existir acuerdo universal en que la leche de primera elección es la materna, obtenida por expresión; con ella se acelera el vaciamiento gástrico, las deposiciones son más frecuentes, mejora la absorción de la grasa, reduce el riesgo de ECN, y mejora el neurodesarrollo, incluso en casos de alimentación mixta (fórmula y leche materna) se obtienen las misma ventajas. Diversos constituyentes encontrados en la leche materna están implicados en estos beneficios entre ellos: el glutamato, los nucléotidos, factor inhibidos de plaquetas, factores de crecimiento y una mayor concentración de poliinsaturados de cadena larga.[11-13]

No obstante la leche humana (LH) no cubre las necesidades de estos niños en proteínas, sodio, fósforo y calcio, pasadas las primeras semana de vida, se necesita gran cantidad de leche de madre para conseguir el aporte energético suficiente para mantener un crecimiento adecuado.

Los ensayos clínicos que se han efectuado comparando la leche humana sola o suplementada con dos o más componentes nutricionales, se concluye que la fortificación se asocia a corto plazo a una mayor ganancia de peso, talla y perímetro craneal, así como un mayor contenido mineral óseo y retención de nitrógeno. Los resultados de crecimiento y desarrollo neurológico a largo plazo no pueden ser evaluados porque sólo uno de los estudios analizados los incluía (no encontró diferencias a los 18 meses). No hubo incremento significativo en ninguno de los efectos adversos evaluados.

La leche de madre suplementada con fortificantes es la mejor alternativa para la alimentación del prematuro pasados las primeras semanas de vida, el alto contenido proteico del calostro y la leche de transición hace innecesario suplementar antes.

La forma más correcta de utilizar los fortificantes sería individualizando su uso en base a dos aspectos: 1) las necesidades de cada niño (a cada categoría de RNBP se debe aplicar una estrategia de fortificación y 2) el análisis de la leche materna. A falta de un método sencillo y barato para hacerlo, el control de urea sérica y creatinina pueden ser útiles para determinar los gramos de fortificante.

Si no se dispone de leche materna, las fórmulas para el lactante pretérmino a concentración normal son las de elección. La utilización inicial de leche diluida o agua no está justificada ya que no promueven la maduración de la motilidad gastroduodenal.

Características especiales de la leche de pretérmino. Tienen modificaciones en su contenido energético, en el tipo de proteínas utilizadas, ajuste en las cantidades de micronutrientes y modificaciones en la proporción y composición de la grasa empleada. Permiten suministrar energía entre 75-85 kcal por100 ml reconstituidas, con contenidos proteicos variando entre 2.25 y 3.1 g de proteína por 100 Kcal, de tal manera que cuando se suministran 130 kcal por kilo de peso deben administrarse 3.9 g de proteínas por kilo y día.

El patrón de aminoácidos en las fórmulas para pretérminos deberá tener como referencia al obtenido cuando se fortifica la leche materna con proteína láctea humana, ya que tienen alto riesgo de sufrir deficiencias o sobrecargas tanto en los esenciales como en semiesenciales.

Las cantidades de hidratos de carbono oscilan de 8.5-8.9 g/100 ml, de los que 40% son lactosa y 50-60% polímeros de glucosa, son bien tolerados y contribuyen al aumento calórico de la dieta.

Se ha sustituido la grasa de la leche de vaca por aceites vegetales ricos en PUFA y con cifras totales bajas de fitoesteroles. La cantidad de grasa debe ser 4.4-6 g por 100 Kcal, con lo que se recomienda que la fórmula no proporcione más de 55% de su energía procedente de las grasas. Alrededor de 98% de los lípidos de la fórmula son triglicéridos, el 40% de MCT (triglicéridos de cadena media); su incorporación facilita la absorción porque no es dependiente de la concentración intraduodenal de las sales biliares. Las cantidades de poliinsaturados de cadena larga no deben exceder, en lo que se refiere a la familia n6 de 2% del total de la grasa y en los n3 de cadena larga de 1% del total. La cantidad de alfa-linolénico no debe ser menor de 50 mg/100 kcal y la proporción entre Linolénico / alfa-linolénico no debe ser inferior a 5:1 ni superior a 15:1.

La relación entre ácidos grasos poliinsaturados vitamina E en las fórmulas se aconseja de 0.9 mg por gramo de ácidos grasos poliinsaturados. Las fórmulas deben contener L-carnitína, por lo menos en concentración similar a la leche materna. Se han podido demostrar anomalías electrorretinográficas en RN con alimentación parenteral prolongada y dieta sin taurina.

Los nucleótidos presentes en la leche materna toman parte activa en diversos procesos bioquímicos, además de actuar como precursores para la síntesis de ácidos nucleicos. El papel asignado a los nucleótidos es: mayor biodisponibilidad del hierro, aumento en el intestino de las bacterias bífidus y disminución de las enterobacterias, valores más elevados de HDL y más bajos de LDL, promoción del crecimiento intestinal, aumento de valores séricos de IgA e IgM. Las dosis en las fórmulas que los contienen oscilan entre 7-20 mg/dl.

Existe también evidencia creciente que los resultados a largo plazo de los RNMBP están influidos por la alimentación en el periodo neonatal: así RN pretérminos asignados aleatoriamente a tomar leche humana en vez de fórmula, tenían mayor mineralización ósea 5 años después. También se ha demostrado que la alimentación del pretérmino afecta la atopia en la niñez, probablemente a través de una programación de su sistema inmune.

Estos hallazgos tienen consecuencias importantes; 1) Biológicas. La programación nutricional precoz funciona, tanto a nivel de los sistemas integrados como a nivel celular 2) Clínicas. Muchos de los estudios nutricionales de corta duración no definían adecuadamente el potencial que tiene la nutrición para influir sobre resultados importantes tales como; la salud, el desarrollo, o la inocuidad a corto, medio y largo plazo.

Están reconociéndose en la actualidad que algunas decisiones sobre aspectos simples de los cuidados neonatales pueden suponer riesgos importantes en la morbilidad a corto plazo y llegar incluso a tener impacto clínicos en la calidad de vida a largo plazo[16].

BIBLIOGRAFÍA

Uhing MR, Das UG. Optimizing growth in the preterm infant. Clin perinatal .2009 ;36 ;165-176

X. Krauel Vidal, J. Figueras Aloy, A. Natal Pujol, I. Iglesias Platas, M. Moro Serrano, C. Fernández Pérez y A. Martín-Ancel. Restricción posnatal del crecimiento en recién nacidos españoles de muy bajo peso con edad gestacional menor o igual a 32 semanas. An Pediatr (Barc). 2008;68(3):206-12.

American Academy of Pediatrics Committee on Nutrition. Nutritional needs of low-birth-weight infants. Pediatrics. 1998;75:976-86.

Nutrition Committee, Canadian Pediatric Society Nutrient Needs and Feeding of premature infants. Can Med Assoc J. 1995:152:1765-1785

Ibrahim HM, Jeroudi MA, Baier RJ, Dhanireddy R, Krouskop RW. Aggressive early total parenteral nutrition in low-birthweight infants. J Perinatol. 2004;24:482-6.

Thureen PJ. Early aggressive nutrition in very preterm infants. Nestle Nutr Workshop Ser Pediatr Program. 2007;59:193-204.

Nutrition Committee of the Canadian Paediatric Society: Nutrient needs and feeding of premature infants. Can Med Asoc J 1995; 152: 1765-1785.

Bell EF, Acarregui MJR. Estricted versus liberal water intake for preventing morbidity and mortality in preterm infants.: Cochrane Database Syst Rev. 2000;(2):CD000503

JMª. Guzmán, MP Jaraba, MJ De la Torre, MD Ruiz-González, MD Huertas, R. Alvarez. M. Zapatero. .Parenteral nutrition and Inmature neonates. Comparative study of neonates weighing under 1000g and 1000-1250g at birth. Early Human Development 2001;65:133-144 .

.Simmer K , Rao SC .Early introduction of lipids to parenterally-fed preterm infants. : Cochrane Database Syst Rev. 2005 Apr 18;(2):CD005256

Hay WW Jr. Strategies for feeding the preterm infant. Neonatology. 2008;94(4):245-54.

David H. Adamkin .Nutrition Management of the Very Low-birthweight Infant: I. Total Parenteral Nutrition and Minimal Enteral Nutrition NeoReviews 2006;7;602-607

Tyson JE, Kennedy KA. Alimentación trófica en neonatos alimentados por vía parenteral (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, número 3, 2008. Oxford, Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com. (Traducida de The Cochrane Library

Henderson G, Anthony MY, McGuire W. Leche de fórmula versus leche materna para la alimentación de neonatos prematuros o de bajo peso al nacer (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, número 3, 2008. Oxford, Update Software Ltd. Disponible en: http://www.update-software.com. (Traducida de The Cochrane Library, Issue . Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).

Picaud JC, Decullier E, Plan O, Pidoux O, Bin-Dorel S, van Egroo LD, Chapuis F, Claris. Growth and bone mineralization in preterm infants fed preterm formula or standard term formula after discharge. J Pediatr. 2008 Nov;153(5):616-21, 621.e1-2.

Thureen PJ. The neonatologist's dilemma: catch-up growth or beneficial undernutrition in very low birth weight infants-what are optimal growth rates? J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2007 Dec;45 Suppl 3:S152-4

Tabla 1. Cambios en la composición corporal del feto de referencia

	Edad gestacional en semanas								
100 g de peso corporal	24	26	28	30	32	34	36	38	40
Peso corporal en g	690	880	1160	1480	1830	2230	2690	3160	3450
Agua en g	88.6	86.8	84.6	82.6	80.7	79.0	77.3	75.6	74.0
Proteínas en g	8.8	9.2	9.6	10.1	10.6	11.0	11.4	11.8	12.0
Lípidos en g	0.1	1.5	3.3	4.9	6.3	7.5	8.7	9.9	11.2
Calcio en mg	621	611	610	619	640	675	726	795	882
Fosforo en mg	387	384	385	392	406	428	460	501	551
Magnesio mEq	17.8	17.5	17.4	17.4	17.8	18.3	19	20	21.1

Tabla 2: Ingesta estimada de nutrientes necesaria para conseguir el aumento de peso fetal

Peso corporal (g)	500-700	700-900	900-1200	1200-1500	>1500
Aumento de peso fetal (g/Kg/día)	21	20	19	18	16
Proteínas					
-Pérdida inevitable	1.0	1.0	1.0	1.0	1.0
-Crecimiento	2.5	2.5	2.5	2.4	2.2
-Aportes					
-Parenterales	3.5	3.5	3.5	3.4	3.2
-Enterales	4	4	4	3.9	3.6
Energía (Kcal)					
-Pérdidas	60	60	65	70	70
-Gasto en reposo	45	45	50	50	50
-Otros gastos	15	15	15	20	20
-Crecimiento	29	32	36	38	39
-Aportes					
-Parenterales	89	92	101	108	109
-Enterales	105	108	119	127	128
Proteínas/energía					
-Parenteral	3.9	4.1	3.5	3.1	2.9
-Enteral	3.8	3.7	3.4	3.1	2.8

TABLA 3: N. PARENTERAL INTENSIVA PARA EL RNMBP y RNEMB

Días	1º	2º	3º	4º	5	6º	Máximo
Líquidos Parenterales ml/kg/d *	60	75	85	100	110	120	150
Aminoácidos g/Kg/d *	1.5	2,5	3.5	3,5	3.5	3.5-4	3.5 –4
Glucosa g/Kg/d	8	**9**	10	12	14	16	18
**mg/kg/minuto	5.5	**6.2**	6.9	8.3	9.7	11.1	12.5
Lípidos g/Kg/d ***	1	1.5	2	2.5	2.5	2.5	3
Kcal/Kg/d	47	62.5	72	84.5	92.5	100.5	113
Sodio mEq/k/d	-	1	1-2	2	2-3	3-4	4-5
Potasio mEq/k/d	-	1	1.5	2	2	2	2
Magnesio mEq/k/d	-	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3	0.3
Calcio mEq/k/d	1.5-2	2	2	2	2	2	2
Acetato mEq/k/d	-	1	1-1	1	0-1	1-1	1-1
Cloro mEq/k/d	-	-	0-1	1	2-2	2-3	3-4
Fósforo mEq/k/d	-	1	1	1	1	1	1
Vitaminas Hidrosolubles ml/Kg/d*	1	-	1	-	1	-	-
Vitaminas liposolubles ml/Kg/d **	-	1		1	-	-	-
Oligoelementos ***	-	1		1	-	-	-

NUTRICIÓN AL ALTA DEL RECIEN NACIDO PRETERMINO (RNPT)

Nº Programa: 727

Autora: Dra. Blanco Bravo.

Servicio de Neonatología. Hospital general Universitario Gregorio Marañón.

La alimentación al alta hospitalaria del recién nacido pretérmino, especialmente del recién nacido pretermino de muy bajo peso al nacer (RNMBP ≤ 1.500 g) y de peso extremadamente bajo al nacer (RNPEB <1.000 gr.), continua siendo una fuente de preocupación importante para pediatras y neonatólogos.

Todavía desconocemos muchos aspectos de las consecuencias a largo plazo de nuestras posibles pautas nutricionales y si estas son igualmente correctas y necesarias para todos los recién nacidos pretérmino.

El gran dilema para el neonatólogo, es la elección entre una nutrición agresiva precoz para intentar facilitar el "mejor" desarrollo somático, mineral/óseo y neurodesarrollo de estos niños, o asumir , al menos parcialmente, las posibles ventajas a largo plazo de la "infranutrición" como serían la prevención del riesgo cardiovascular, de la intolerancia a la glucosa y de la hipertensión arterial en la vida adulta de estos niños.

La implicación de la familia y su actitud ante la nutrición , deben ser modelada desde el ingreso hospitalario. La elección de la pauta nutricional al alta y su seguimiento dependerá en gran medida de ello.

SITUACIÓN NUTRICIONAL DEL RNPT AL ALTA HOSPITALARIA

El RNPT, nace en un periodo de crecimiento fetal extremadamente rápido. El feto triplica su peso entre la 24 y la 36 semana de gestación ya que el depósito de la mayoría de nutrientes se realiza en el último trimestre de la gestación . La reserva grasa corporal aumenta del 1% a las 20 semanas de gestación al 20% para el RNT y el mayor depósito de calcio y hiero (80%) se logra en el último trimestre de la gestación. La realidad de los RNMBP, es un estado de bajas reservas nutricionales en situación de inmadurez importante metabólica y orgánica sumada la mayoría de los casos a estrés/ enfermedad.

En esta situación, el pretender igualar como "patrón oro" de crecimiento el que presentan los fetos para la misma EG es, la mayoría de las veces imposible (riesgo de NEC, problemas de vías, infección nosocomial, limitaciones metabólicas, etc.) por lo que, en la mayoría de las ocasiones deberemos conformarnos, con el patrón nutricional que permita la más rápida y satisfactoria adaptación a la vida extrauterina.

La realidad es observar, que muchos de estos niños, nacidos con un peso adecuado para su EG (70-90%) , incluso sin complicaciones médicas mayores durante su ingreso, y a pesar de diferentes regímenes nutricionales, se encuentran al alta, en un estado de retraso del crecimiento postnatal, en percentiles de peso < P -10 para su edad gestacional corregida (EGC), y que esta situación se mantiene muchos meses tras el alta (Tabla I).

Para los < 31 semanas, se estima un déficit máximo acumulado, hacia la sexta semana de vida de 813 Kcal/kg y 23 g/kg de proteínas.
También son subóptimas al alta (36 semanas de EGC) las reservas de Fe, Zn y Cobre.

La incidencia de restricción del crecimiento intrauterino, se sitúa en un 10-30% para los RNPT de extremado bajo peso al nacer .

En muchas unidades neonatales de toda Europa, tanto RNMBP como RNPEB, son dados de alta con 35-36 semanas de EGC y con pesos alrededor de 1.800-2.100 gramos respectivamente. Las alternativas a elegir para la nutrición de estos niños al alta serían:

Tabla I.
(%) de RNPT con Peso < P-10 a diferentes edades en 4 estudios prospectivos.
N= nº de pacientes (<1800 gr)/<1000 gr.)
Growth and nutrition after discharge, *Seminars in Neonatology 2003*

Estudio	A (1982-85) n= 926 / <1kg =146	B (1993-96) n= 181 / <1kg=27	C (1993-96) n=284/<1kg=38	D (1995-1997) n=249 /<1kg=20
Nacimiento	34/54	36/41	21/24	23/50
AL ALTA	77/98	62/74	66/82	89/72
9 MESES*	**38/69**	**37/55**	**44/68**	**34/75**
18 MESES*	34/58	29/39	39/54	34/77
7-8 AÑOS*	19/39			
9-12AÑOS*	15/23			

1. lactancia materna con o sin fortificantes
2. Fórmula estándar para RNT sano (FT)
3. Fórmula para RNPT (FPT)
4. Fórmula especialmente diseñada para la alimentación de RNPT al alta (FAPT)

Para el Comité de expertos de la ESPGHAN, las recomendaciones nutricionales, de importantes grupos de expertos, entre las que se encuentra la AAP , se basan en estudios realizados sobre RNPT "estables" con un cálculo de nutrientes, similar al que recibirían intrauterinamente. Estas necesidades nutricionales, generalmente, son incapaces de compensar déficits nutricionales acumulados durante el periodo postnatal inmediato. Por este déficit nutricional acumulado durante las primeras semanas incluso, primeros meses de vida, es muy frecuente observar tanto en los RNMBP como en los RNPEB cierto grado de "desnutrición" al alta por retraso en el crecimiento extrauterino.

Al alta hospitalaria, se puede clasificar a los RNPT en 4 patrones de crecimiento:

1. RNPT con peso adecuado para su edad gestacional al nacimiento y peso adecuado para su EG corregida al alta hospitalaria (RNPT de crecimiento adecuado pre y postnatal)
2. RNPT con peso adecuado para su edad gestacional al nacimiento pero bajo peso para su edad gestacional corregida al alta (restricción del crecimiento postnatal o extrauterino (CER)
3. RNPT con bajo peso para su edad gestacional que permanecen al alta por debajo de su peso para la edad gestacional corregida (RNPT con restricción del crecimiento intrauterino)
4. RNPT con bajo peso para su edad gestacional que al alta presentan un peso adecuado para su edad gestacional corregida, esto es, han presentado una recuperación postnatal precoz de su crecimiento (early postnatal catch-up)

La proporción existente para cada una de estas categorías de RNPT al alta, en diferentes unidades neonatales, depende tanto de la distribución de las edades gestacionales atendidas en la unidad, como de la pauta nutricional realizada en las en las primeras semanas de vida. Sin embargo, la recuperación precoz completa del peso para la edad gestacional (patrón 4) es excepcional en la práctica clínica.

CRECIMIENTO DEL RNPT TRAS EL ALTA HOSPITALARIA

En la mayoría de los RNPT, se observa un cierto grado de recuperación del crecimiento tras el alta , aunque la intensidad del mismo varía según el sexo y la duración de los periodos de restricción del crecimiento tanto prenatal como postnatal. Mientras el grupo 1, suele mantener un patrón de crecimiento adecuado, el 80% de los RNPT pertenecientes al grupo 2,3 y 4 no alcanzarán un catch-up de su crecimiento, hasta los 2-3 años de edad. Esta recuperación parece ser mas rápida y completa en las niñas que en los niños, y en los niños con CER (patrón 2), que en os CIR (patrones 3 y 4) que constituirían en su conjunto, los RNPT con mayor riesgo de presentar una restricción del crecimiento a largo plazo.

A diferencia de la recuperación del peso corporal, la recuperación de la mineralización ósea, suele realizarse rápidamente durante los primeros meses de vida. Entre los 6-12 meses de edad se suelen alcanzar, valores similares a los de niños nacidos a término con similar constitución esquelética y corporal.

Datos recientes de la NICHD neonatal Research Network, basados en las curvas de crecimiento poblacional, actualizadas al año 2000, de su Centro Nacional de Estadísticas de Salud NCHS/ CDC , encuentran que a los 30 meses de edad cronológica el porcentaje de los menores de 1.000 g. al nacer que se encuentran por debajo del P-10 es del 32% para el peso, 24% para la longitud y 21% para el perímetro cefálico.

Los escasos estudios de seguimiento a largo plazo de RNMBP, encuentran que incluso a los 14 años de edad continúan con menor peso talla y perímetro cefálico que sus coetáneos nacidos con peso al nacimiento > 2.499 g.

CONSECUENCIAS DE LA DESNUTRICIÓN PRENATAL Y POSTNATAL

Tanto los RNT como los RNPT con bajo peso para su edad gestacional (CIR), presentan un riesgo elevado de mantener un crecimiento deficiente y alteraciones en su neurodesarrollo y comportamiento.

El ideal de hacer una recuperación rápida de los percentiles de crecimiento (cath-up) para los RNPT tras el alta hospitalaria, se ha cuestionado, por la asociación cada vez más sugerida en la literatura científica, de una relación entre el bajo peso al nacer y/o una ganancia rápida de peso en los periodos de lactancia/ primera infancia y la obesidad y el síndrome metabólico en la edad adulta (hipertensión arterial, enfermedad cardiovascular, diabetes tipo 2 y osteoporosis).

Esta preocupación, replantea la hipótesis realizada por Barker en 1987. Para Barker la nutrición materno-fetal subóptima , originaría importantes problemas de salud en la vida adulta , especialmente cardiovasculares. Para Singhal y Lucas, esta nutrición subóptima provocaría como mecanismo adaptativo una "programación metabólica alterada", que se potenciaría en los intentos de aceleración del crecimiento postnatal, el cual, sería a largo plazo, el denominador común para el establecimiento de la enfermedad cardiovascular en la edad adulta, por lo que ellos especulan, con los beneficios a largo plazo, de una velocidad de crecimiento lenta. Sin embargo, en el RNPT continúa preocupando, la asociación, entre velocidad lenta de crecimiento con retraso en la recuperación del perímetro cefálico y las posibilidades de retraso en el neurodesarrollo.

Euser, encuentra una relación positiva entre la ganancia postnatal precoz (desde el nacimiento a los 3 meses) y tardía (de los 3 meses al año) en menores de 32 semanas de EG y peso <1.500 g, y la talla, peso, índice de masa corporal y desviación estándar de la circunferencia de la cintura, medidas a los 19 años de edad. Sin embargo la ganancia precoz de peso explicaría sólo el 9,6% y la tardía el 8,8% de la varianza en las desviaciones estándar de peso observadas a los 19 años.

Los RNPT con una disposición corporal central de su grasa corporal en los primeros meses de vida, presentan una mayor severidad del síndrome metabólico al iniciar la vida adulta. Otros indicadores de síndrome metabólico, como la resistencia aumentada a la insulina o la sensibilidad disminuida a la misma han sido descritas en estudios de seguimientos en RNPT . La infranutrición desde el nacimiento hasta los 3 meses podría tener un efecto paradójico beneficioso de disminución de la resistencia a la insulina hacia los 13-16 años. Otros autores encuentran en RNPT seguidos hasta los 4-10 años, una menor sensibilidad a la insulina comparada con la de RNT, esto podría explicarse, por el establecimiento de dietas desproporcionadamente ricas en hidratos de carbono en relación al aporte protéico y graso durante las primeras semanas de vida.

Es razonable pensar que los RNPT de BPEG, tienen mayor riesgo de desarrollar en la edad adulta un síndrome metabólico, que los RNPT DE PAEG, pero queda por demostrar, que tienen menos riesgo que los RNT de BPEG, para los que se han descrito, presiones diastólicas elevadas desde los 6-8 años de edad y mayor riesgo de diabetes tipo 2 por resistencia elevada a la insulina en la edad adulta.

Podríamos concluir, que para el RNPT, tanto la Infra como la Sobrenutrición en la UCIN, pueden tener efectos adversos sobre el peso y desarrollo del síndrome metabólico en la edad adulta. Sin embargo, la evidencia de que disponemos actualmente, parece indicar que la importancia de un crecimiento neonatal lento o rápido, es mucho menor que la de otros factores, como el peso de los padres, el peso del niño al final de la edad infantil y el tipo de vida/actividad física y peso en la edad adulta. Por esta razón, no existe evidencia suficiente, para no intentar maximizar los aportes nutricionales de los RNMBP, después del nacimiento y durante el primer año de vida, tiempo durante el que puede producirse, la mayor recuperación del crecimiento.

Muchos RNMBP, no son seguidos en consultas específicas hospitalarias e, incluso en estas, el seguimiento prioritario se establece en base al neurodesarrollo y no tanto hacía los aspectos nutricionales.

Esta actitud no deja de ser paradójica ya que, estudios recientes, señalan al crecimiento postnatal mas que al prenatal, como el principalmente implicado en el neurodesarrollo a los 2 años, que se muestra mas favorable en los RNMBP, pero de peso adecuado al nacer que son capaces de mantener una velocidad de crecimiento adecuada, o en los RNMBP con retraso del crecimiento intrauterino (CIR) que mostraron una recuperación precoz (cath-up) después de la edad postmenstrual de término.

El periodo crítico de recuperación del perímetro cefálico estaría alrededor del primer año de vida y hacia los 3 años para la talla. Pasado este período, la capacidad de recuperación del crecimiento normal quedaría muy limitada.

REQUERIMIENTOS NUTRICIONALES ESPECÍFICOS

Nuevamente debemos señalar, que disponemos de pocos datos en cuanto a los requerimientos nutricionales al alta hospitalaria; si contemplamos la necesidad de un catch-up rápido sería lógico asumir, que las necesidades nutricionales de estos niños serían mayores que las de un RNT normal.

En el momento del alta, la ingesta, incluso en los RNPT, es de unos 200 ml/kg/día, siendo incluso mayor si se permite la alimentación "a demanda". La densidad calórica de la fórmula marcará la diferente cuantía de ingesta. Los niños alimentados con fórmulas de menor densidad calórica, aumentan hasta un 22-23% su volumen de ingesta, habiéndose documentado volúmenes de hasta 350 ml/kg/ día.

La tabla II muestra el aporte de macronutrientes para 200 ml/kg/día, de las fórmulas comúnmente utilizadas al alta del RNPT (fórmulas para RNT y de continuación al alta para RNPT: FAPT) los resultados se comparan con los de la leche humana de RNT.

TABLA II. Aporte de micronutrientes en ingestas de 200ml/kg/día

	objetivo	Leche Materna Madura	Formula RNT (FT)	Formula de continuación al alta para RNPT (FAPT)
Calorías/Kg.	120-130	138	136	150
Proteínas g/Kg.	2.5-3.5	2.0	2.8	4.2
Grasa g/Kg.	6.0-8.0	7.8	7.2	8.2
CHO g/kg.	10-14	13.2	14.6	15.4
Vit A UI/kg.	1000	780	406	686
Vit D UI	200-400	4	80	104
Vit E UI/kg.	6-12	2.0	4.0	5.4
Ca mg/Kg	150-175	50	106	156
P mg/kg.	90-105	26	56	92
Fe mg/kg.	2-4	0.2	2.4	2.6

EVALUACIÓN DE LAS NECESIDADES DE FÓRMULAS ENRIQUECIDAS EN LA NUTRICIÓN DEL RNPT AL ALTA

Los déficits nutricionales acumulados al alta por los RNPT de MBP y EBP, implicarían unas necesidades nutricionales mucho más elevadas que las de los RNT. Por lo tanto, la utilización de leches especiales con mayor concentración calórica y proteica y enriquecidas con ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga y vitaminas/oligoelementos y elementos traza, podrían suponer mantener las ventajas de la utilización de las fórmulas para prematuros durante el ingreso (FPT) con fórmulas especiales de continuación al alta para RNPT (FAPT). Estas fórmulas tendrían una composición intermedia entre las fórmulas del RNPT (FPT) y del RNT. Tabla III.

El Comité de Nutrición de la AAP *(The Committee on Nutrition, AAP. Nutricional needs of preterm infants. 4th ed. Pediatric nutrition hadbook. IL Usa: AAP 1998)*, reconoce la importancia de las fórmulas de continuación para el alta del RNPT y recomienda su utilización hasta los 9 meses de edad, es más, recomienda no suspenderlas antes aunque se alcance el catch-up a P-50, ya que desconocemos si el potencial de crecimiento de un niño en concreto, podría llegar hasta el P-90, por lo que, perecería lógico continuar con FAPT hasta que, el niño este recibiendo una dieta sólida "estable".

Han sido muchos los estudios que han comparado los resultados nutricionales, derivados de la utilización de fórmulas enriquecidas al alta hospitalaria (FPT Y FAPT) frente a la administración de FT así como la utilización de FPT frente a FAPT.

Los resultados de la revisión *Cochrane Database Syst Rev 2005* resultan decepcionantes ya no encuentran una clara evidencia de la mejoría en el crecimiento somático ni en el neurodesarrollo a los 18 meses de los RNPT alimentados con formulas enriquecidas al alta (tanto FPT como FAPT).

Muchos de estos estudios tienen limitaciones metodológicas importantes que hacen especialmente difícil un metanálisis para subgrupos de "muy alto riesgo" nutricional al alta" como los niños con DBP o RNEBP.

Por otra parte los estudios de evaluación del crecimiento se realizan mayoritariamente a los 18 meses, pero el 80% de los niños que muestran un bajo peso para su edad corregida al alta, no van a realizar un catch-up completo hasta los 2-3 años, por lo que los estudios de las distintas pautas nutricionales, deberían realizarse en una población de alto riesgo y a estas edades. Estos estudio son difíciles de realizar, por el elevado número de pacientes que precisan y las posibles pérdidas en el seguimiento. Si consideramos un 20% el riesgo de desarrollar una restricción del crecimiento a largo plazo y ponemos como objetivo nutricional una reducción del 50% del mismo, se necesitarían incluir más de 200 niños como objeto de estudio.

Los "decepcionantes" resultados para las fórmulas enriquecidas al alta, pueden explicarse por la capacidad de adaptación del RNPT, aumentando la cantidad de fórmula hasta un 25% cuando es una FT, pero esta adaptación puede no ser realizada por todos los RNPT o ser inapropiada por patologías asociadas con necesidades calóricas elevadas o necesidad de restricción de líquidos como por ejemplo, niños con DBP. En ocasiones la elevada ingesta, puede favorecer el RGE, o interrumpir el descanso familiar y del niño, con la necesidad de tomas frecuentes de menor cuantía.

No debemos olvidar que la proporción entre el aporte calórico proteico/ no proteico es mayor para las Formulas enriquecidas, habiéndose mostrado, no en todos los grupos, pero si en subgrupos de alto riesgo (RNMBP varones), mejorías en los parámetros del metabolismo proteico cuando se continúa con FPT hasta la 43 semana de EGC.
No debemos olvidar, que las fórmulas enriquecidas, aportan mayor cantidad de Zinc, y que éste, ha demostrado una contribución importante e independiente en el crecimiento somático y desarrollo motor. Se ha objetivado una depleción importante de los niveles de Zn tras el alta, en RNPT alimentados con FT y que esta disminución es prevenible, si se continua la alimentación con FPT hasta los dos meses de edad corregida. Tabla III.

TABLA III. Aportes de Zn, Cu, Na y LCPUFA x 100ml de FT, FPT y FAPT

Tipo de Leche x 100 ml	Materna madura	RN Pretérmino (FPT)	RN Término (FT)	De Continuación Para alta RNPT (FAPT)
Na (mg)	15	41	19	22-26
Zn (mg)	0.3	0.7	0.5	0.6-0.7
Cu (ug)	39	80	41	57-60
LCPUFA	+	+	+	+

Menos diferencias finales se encuentran, en la cantidad total de LCPUFA administradas al RNPT alimentado con FPT o FAPT con respecto a las FT (actualmente muchas ya enriquecidas con LCPUFA) aunque podrían mejorar la agudeza visual y el desarrollo cognitivo de los RNEBP.

La necesidad de más estudios y la variabilidad tanto del punto de partida al nacimiento como de la situación nutricional al alta del RNPT, hace necesario, un plan de nutrición al alta individualizado, donde todavía, las fórmulas enriquecidas para RNPT tendrían sus indicaciones en algunos casos seleccionados.

Incluso en un mismo niño, la situación socio familiar, tanto desde el punto de vista económico, como de "organización familiar" debe ser contemplada (especial atención debe prestarse en los casos de embarazos múltiples).

El seguimiento nutricional estrecho, del crecimiento somático y de los marcadores bioquímicos del estado nutricional, en la consulta de seguimiento, permitirá junto con la encuesta nutricional (valoración del volumen total de leche y de los nutrientes aportados), hacer las modificaciones oportunas para evitar tanto estados de infra como sobrenutrición. Tabla IV.

La apetencia y tolerancia del niño hacia un tipo/ cambio de pauta nutricional debe ser también estrechamente vigilada.

TABLA IV. Medidas Antropométricas y Patrones Bioquímicos de Malnutrición

	Punto de corte Antropométrico	Punto de corte Bioquímico
Valoración al ALTA	Δ Peso la semana previa al alta < 20 gr/dia	P serico < 5,5 mg/dl FA > 900 UI/L Urea < 9,6 mg/dl Prealbúmina < 15 mg/dl
Valoracion 3 meses	Δ Peso < 20 gr día Δ Talla < 0.7 cm /semana Δ P cefalico < 0.4 cm/semana Empeoramiento de algún z score	P < 5,5 FA > 900 Urea < 6 mg/dl Prealbúmina < 10 mg/dl
Valoración a 6 meses	Δ Peso < 10 gr/dia Δ talla < 0,4 cm/semana Δ P cefálico < 0,4 cm/ semana Empeoramiento de algún z score	P < 5,5 FA > 900 Urea < 6 Prealbúmina < 10 mg/dl

ALIMENTACIÓN DEL PREMATURO TRAS EL ALTA HOSPITALARIA

Pretérminos con peso adecuado para su edad gestacional en el momento del alta.

Independientemente de que el patrón del crecimiento haya sido el tipo1 1 ó 4, si el RNPT presenta un peso adecuado para su edad postmenstrual al alta, y se había conseguido alimentación "al pecho" se debe continuar con la lactancia materna.

Si la lactancia materna no se ha establecido durante el ingreso y/o el peso al nacer fue <1.250 gramos o el peso al alta es igual o menor de 2 kilos, se suele usar una fórmula de transición enriquecida para RNPT al alta (en España sólo está disponible como FAPT, Similac Neosure de Mead Johnson). El comité de nutrición de la ESPGAN señala, que este grupo de pretérminos, podría ser alimentado con una fórmula estándar para RNT.

Pretérminos con peso inferior al décimo percentil en el momento del alta.

Esta situación implica un déficit importante de energía, proteínas, minerales y otros nutrientes que obliga a continuar con aportes nutricionales muy importantes.

Si el niño está siendo alimentado con leche materna suplementada con fortificador en biberón, debe continuarse con el fortificador, especialmente en los de menor peso al alta (1.800-1900 g) o que presentan DBP.

Cuando la ingesta de leche es importante > 220 ml/kg/día o el peso supera los 2 kg. se puede valorar la supresión del fortificador.

En nuestro hospital, si el niño está realizando alguna toma directamente al pecho, se mantiene y potencia la lactancia materna al pecho sin fortificador. La transición a una lactancia completa, puede realizarse intercalando tomas de LM con fortificación en biberón o FPT/PAPT. En esta situación es muy importante dar seguridad a la madre, explicándole que el pronóstico sobre el neurodesarrollo es mejor con la leche materna que con el uso de fórmulas, con independencia de que la recuperación del crecimiento somático para el peso y la talla, se alcance más tardíamente. También es importante, comentar las posibles desventajas de la extracción de la leche materna para su fortificación, y sobre todo, las mayores posibilidades de un aumento progresivo de la cantidad y calidad de la leche. Aún así, es imprescindible el suplemento oral de hierro, vitaminas (sobre todo vitamina D) y fosfato.

Todavía, el grupo de RNPT con peso < al P-10, dados de alta sin lactancia materna, es importante en nuestros hospitales. El Comité de Nutrición de la ESPGHAN concluye, que deben ser alimentados con una fórmula enriquecida especial postalta hasta la 40, o mejor 52 semanas postmenstruales. En muchos hospitales, se mantienen, las fórmulas de prematuros utilizadas durante el ingreso hasta el mes de edad corregida para el grupo de 1.001-1.500 g de peso al nacer y hasta los 3 meses de edad corregida (52 semanas postmenstruales) en los menores de 1.000 gramos. Según sean , los resultados del seguimiento nutricional , puede optarse en estos niños por mantener la FPT hasta los 6 meses de EC, o cambiar progresivamente a una FAPT / FT. Si la madre refiere una disminución de la ingesta y se objetiva un crecimiento somático adecuado se valorará la realización del cambio. Si la ingesta de FPT , supera los 500 ml/día, puede existir un riesgo de sobredosificación de Vitamina A y D , debiendo indicarse su cambio a FAPT.

TABLA V. Composición de fortificantes de LM en el mercado español

Composición x 100 ml	**Eoprotin 4,2%**	**Enfamil**	**FM85**	L M de PT
Energía (kcal)	15	14	17.4	71
Proteínas	0.8	0.7	1	3.6
Hidratos carbono (g)	3	2.73	3.3	7
Grasas (g)	0	0,05	0.02	1.8
Calcio (mg)	65	90	75	22
Fósforo (mg)	45	45	45	14
Hierro (mg)	0	1,44	1.3	

PREVENCIÓN DE LA ENFERMEDAD ÓSEA METABÓLICA (EMOP) DE LA PREMATURIDAD

En la actualidad, los RNPT de mayor riesgo, son menores de 750 gramos con DBP, cirugía por NEC, ostomías, infecciones nosocomiales de repetición con colestasis y que han precisado durante su estancia, nutrición parenteral prolongada con escaso aporte enteral, uso repetido de furosemida y corticoesteroides prenatales.

La etiología de la osteopenia/raquitismo de la prematuridad es multifactorial. La causa más frecuente, es el aporte insuficiente de Ca y P a la que se suman pérdidas y resorción ósea aumentada por falta de estímulos mecánicos para la formación ósea.

La edad más frecuente de presentación de la EMOP, es entre 2-4 meses (4-20 semanas de edad cronológica postnatal). El control analítico del RNPT es imprescindible ya que puede existir hasta un 40% de pérdida de mineralización ósea, sin cambios radiológicos. La absorciometría de rayos X de doble energía (DEXA), para la medición del contenido mineral óseo por densitometría fotónica, es el mejor método para valorar la mineralización ósea (pero se utiliza, escasamente en la práctica clínica).

El aporte recomendado de Ca y fósforo, debe superar la acreción neta diaria estimada para los tres últimos meses de vida fetal (120-140 mg/kg de calcio y 60-75 mg/kg de fósforo). Asumiendo una absorción intestinal para el Ca y el P en el RNPT del 65% y 85% cabría esperar, que un aporte diario de 215 mg/kg/día de Ca y de 90 mg/kg/día de P proporcionaran un aporte mineral suficiente para lograr la tasa de adición mineral intrauterina. La leche humana y las FT estándar, no aportan la cantidad suficiente de minerales para la mineralización óptima del hueso.

En el RNPT alimentado con leche materna la suplementación debe realizarse con 2-3 mmol/kg/día (80-120 mg/kg/día o 4-6 mEq/kg/día) y 1,5-2 mmol/kg/día de Fóforo (45-60 mg/kg/día o 3-6 mEq/kg/día). No es necesario suplementar la lactancia materna con magnesio. Estas recomendaciones son las adecuadas si la ingesta de leche materna es de aproximadamente 200ml/kg/día .

Con fórmulas de pretérmino, la ganancia de peso, el depósito de masa grasa, el contenido mineral óseo y el aumento de área ósea son mayores que con leche humana suplementada con fortificador. La diferencia en la adición del contenido mineral óseo desaparece cuando los datos se ajustan a la ganancia de peso, lo que sugiere, que se debe principalmente a la diferencia en la velocidad de crecimiento de la matriz ósea. La mayor velocidad de crecimiento con las FPT, obliga a un aporte proteico más elevado pues de lo contrario, se infrautilizaría el Ca absorbido y aumentaría la calciuria. Los RNMBP alimentados con una fórmula con un alto contenido de Ca y P (180/90 mg/100 kcal respectivamente), mantienen un status normal de Vitamina D con un aporte diario tan bajo como 160 UI, al mismo tiempo que un crecimiento físico normal e índices bioquímicos y hormonales de metabolismo mineral óseo igualmente normales.

Una forma sencilla de asegurar que la suplementación de Ca y P es adecuada, descrita por HJ Bohles, es comprobar que se elimina por orina 1 mmol de estos minerales.

En la tabla VI se señalan los aportes de proteínas, Ca y fósforo al alta, en RNPT sanos, < 34 semanas de EG y hasta el 6º mes de edad corregida.

Es también importante mantener una ingesta adecuada de minerales y vitamina D durante la segunda mitad del primer año de vida, no sólo para prevenir el raquitismo si no también para lograr un pico óptimo de masa ósea en la edad adulta.

TABLA VI.
Aportes recomendados tras el alta para el RNPT sano con EG < 34 s

	Hasta 1º mes de EC	1º-3º mes de EC	3º-6º mes de EC
Proteínas (g/kg/día)	3-4	2,5-3	2-3
Calcio (mg/kg/día)	140-180	130-140	80-140
Fósforo (mg/kg/día)	80-95	65-85	50-72

PREVENCIÓN DE LA FERROPENIA

El déficit de hierro durante la lactancia y primera infancia se ha visto asociado a largo plazo, a peor rendimiento motor, intelectual y de comportamiento tanto en RNT como RNPT, aunque sólo existe evidencia firme de estos efectos cuando el déficit produce anemia.

Alimentación con lactancia materna

La leche materna tiene baja cantidad de hierro (0,2-0,4 mg/L) pero su biodisponibilidad es alta. Si se emplea fortificador, dependiendo del que se use, pueden añadirse hasta 2,2 mg/kg/día , aunque es preciso tener en cuenta que los altos contenidos en Ca y P en los fortificadores, pueden disminuir la absorción por formar complejos insolubles.

Sin un aporte adicional de hierro los RNMBP, no trasfundidos, tienen suficientes reservas de hierro (excepto los RNPEB) sólo hasta los 2 meses, o hasta que el peso dobla el peso al nacimiento. El RNPEB, puede estar ya, en los primeros 30 días de vida, en balance negativo, si no se dan suplementos. La administración temprana (a las 4 semanas) en los < 1.500 gramos no transfundidos, ha demostrado ser segura y efectiva. Se recomiendan unos suplementos mínimos de 2mg/kg/día de Fe elemental administrado en forma de sales de sulfato ferroso.

La AAP recomienda mantener el suplemento hasta el año de vida, en Europa, se recomiendan los suplementos, hasta el momento del establecimiento de la alimentación complementaria.

Alimentación con fórmula

La AAP y la ESPGHAN, recomiendan una ingesta mínima de hierro de 2 mg/kg/día, que se consigue con fórmulas con un contenido de hierro igual o superior a 12 mg/L. Las tasas de absorción del hierro aportado por estas fórmulas varían, pudiendo ser de hasta el 40% en lactantes pretérmino de muy bajo peso al nacer. A pesar de que puede ser difícil alcanzar una ingesta de hierro de 2 mg/kg/día sólo con fórmula (la ingesta de 150 ml/kg/día de una fórmula fortificada con 14,6 mg/L de Fe supone 2,2 mg/kg/día), la AAP no recomienda suplementos de hierro para los prematuros que reciben fórmula fortificada (en Europa con <12 mg/L de Fe) a menos que el balance de hierro sea negativo. En los RNMBP puede se necesaria la suplementación con gotas de sulfato ferroso desde los dos a los doce meses de edad, en este sentido. Aportes elevados y mantenidos de hierro, se han asociado con menores niveles de Zn y Cobre.

Cuando se utiliza r-HuEPO se deben aportar suplementos importantes de hierro (6mg/kg/día), que pueden disminuir los niveles séricos de vitamina E.

Debe estudiarse la ferritina sérica al alta en los RNPEB, si se descarta en este momento la ferropenia, (punto de corte en 10-12 ug /L), no esta indicado un cribaje periódico.

NECESIDAD AL ALTA DE FÓRMULAS HIDROLIZADAS / ELEMENTALES

Son pocos los RNPT, que precisan estas fórmulas al alta, ya que implica una situación de maldigestión y malabsorción grave generalmente asociado a síndrome de intestino corto, diarrea intratable, desnutrición o enfermedad hepatobiliar grave. En estas situaciones, proporcionan una buena absorción intestinal, con una mínima digestión.

Deben utilizarse el menor tiempo posible. Su sabor no es agradable y su mayor osmolaridad puede producir vómitos y diarrea. Su uso prolongado conlleva potenciales deficiencias de minerales y vitaminas.

SUPLEMENTOS ENERGÉTICOS EN EL RNPT

No deben añadirse a la leche materna. Su uso debe limitarse a niños con mayores necesidades nutritivas y/o necesidad de restricción de líquidos. En nuestro hospital, solemos utilizar Ducal, compuesto por DXT+MCT-LCT (1-2 cacitos x30cc de leche. 1 cacito aporta 6 Kcal) . En el RNPT, que precise estos suplementos, se debe asegurar una adecua administración de carnitina y vigilar el incremento en la producción de C02.

ALIMENTACION COMPLEMENTARIA EN EL RNPT

No existen una guía publicada para el Beikost específico del RNPT. El momento y calidad de los alimentos introducidos puede disminuir la ingesta láctea.

El Departamento de salud de Reino Unido recomienda como "razonablemente saludable", iniciar el Beikost con un peso mínimo de 5 Kg, cuando se haya producido la disminución del reflejo de extrusión y adquirido la capacidad de comer con cuchara.

La realidad señala, un Beikost mucho mas precoz en nuestros niños. La mayoría de los RNMBP, alcanzan los 5 kg, pasados los 1º meses de edad, tiempo que sobrepasa, el período de la adquisición, de la discriminación sensitiva para texturas y colores.

Una fórmula muy orientativa para las madres, es realizar su inicio en un "tiempo medio" entre la edad corregida y la edad cronológica y con el mismo orden de introducción que en las recomendaciones del RNT.

BIBLIOGRAFÍA

1. ESPGHAN Committee on Nutrition: Feeding Pretem Infants After Hospital Discharge. A Commentary by the ESPGHAN Comitte o Nutrition.J Pediatric Gastroenterology and nutrition 2006; 42:596-603

2. Greer FR. Pos-discharge nutrition: what does the evidence support? Semin Perinatol 2007;31:83-88

3. J. Quero , M.Sáeenz de Pipaón , S.Salas .Alimentación del prematuro tras el alta hospitalaria. En: Manual Práctico de Nutrición en Pediatría. Comité de Nutrición de la AEP. Ed. Ergon .2007.

4. J Perapoch. Orientacions per a Làlimentació dels nadons nascuts prematuramente durant els primers mesos deprés de Lâlta. Pediatria Catalana 2008; 68:172-174.

5. Diaz Gomez NM, Doménech E. The effect of Zinc supplemmentation on linear growth, body composition and growth factor in preterm infants. Pediatrics 2003:111:1002-1009.Abstract

NUTRICIÓN DEL RN CON PATOLOGÍA CRÓNICA AL ALTA

Nº Programa: 728
Autor: Miguel Sáenz de Pipaón Marcos
Hospital La Paz, Madrid

El objetivo es conocer la problemática nutricional del recién nacido con enfermedades crónicas al alta del Servicio de Neonatología. Método: Búsqueda bibliográfica en PubMed. Se clasificaron los artículos encontrados en: problemática en el recién nacido con crecimiento intrauterino retardado, prematuro, daño del Sistema Nervioso Central, síndrome de intestino corto o malformaciones, enfermedades genéticas, cardiopatías congénitas y necesidad de alimentación por sonda. La promoción de la nutrición adecuada comienza con la detección precoz de niños con riesgo de malnutrición.

1. Crecimiento intrauterino retardado.

Aunque la mayoría de los niños con retraso del crecimiento intrauterino muestran recuperación en los primeros tres meses, aproximadamente un 10% permanecen pequeños de por vida. El aumento de riesgo en el desarrollo cognitivo del efecto combinado del fracaso de crecimiento prenatal y postnatal ha hecho que la estrategia nutricional más frecuente tras el nacimiento es inducir la recuperación lo más rápidamente posible. Una ganancia muy grande de peso, más de 4 kg en las primeras 16 semanas, más de 250 g a la semana, también se asocia con peor neurodesarrollo[i]. Cuando simultáneamente un niños sufre retraso del crecimiento intraútero y rápida ganancia de peso posterior aumenta el riesgo de enfermedad metabólica y cardiovascular, por encima de 185 g a la semana no hay mejoría del neurodesarrollo y sí más riesgo de obesidad.

2. Pretérminos.

Neonatos de peso adecuado para la edad gestacional que sobreviven hasta el alta hospitalaria presentan peor crecimiento durante su estancia hospitalaria si padecen displasia broncopulmonar, hemorragia intraventricular severa, enterocolitis necrotizante o sepsis tardía[ii]. Cuando se introduce la succión se pueden identificar distintos patrones de alimentación (normal, desorganizado y disfuncional). Muchos bebes prematuros presentan un patrón de succión desorganizada cuando comienzan alimentación con biberón. Los prematuros que a la edad del término presentan trastornos alimentarios son aquellos que han precisado mayor soporte respiratorio. El tubo endotraqueal y las sondas de alimentación contribuyen a las dificultades en la succión. Existen escalas que pueden ser utilizadas en el seguimiento: "Schedule for Oral Motor Assessment". Si bien la metodología tiene gran variabilidad entre distintos observadores.

El neonatólogo encargado del seguimiento del recién nacido prematuro de muy bajo peso debe vigilar la ganancia de peso, longitud y perímetro cefálico. Los niños de bajo peso al nacimiento que a las 36 semanas de edad son más pequeños tienen más riesgo de estar por debajo del percentil 10 a los 3 años y peor puntuación en los tests de

desarrollo[iii]. El neurodesarrollo a los dos años en niños de extremado bajo peso al nacimiento no está en relación con el estado nutricional al nacimiento sino con el estado nutricional a los dos años[iv]. A la edad escolar, 7-8 años, los niños de bajo peso con peor crecimiento hasta esa edad son los que peores resultados cognitivos y académicos presentaron[v,vi]. La restricción del crecimiento extrauterino más frecuente en niños con displasia broncopulmonar.

2.1 Displasia broncopulmonar: El manejo extrahospitalario del paciente debe incluir apropiado soporte nutricional. ¿Cómo es el crecimiento del recién nacido con displasia broncopulmonar? En los meses tras el alta hospitalaria entre un 30 y un 67% de los niños con displasia broncopulmonar presentan fallo de medro. Precisa mayor aporte proteico, energético y mineral. Precisan de un aporte energético entre un 10 y un 20% superior: 120-130 kcal/kg/día. Recomiendo el uso de fórmula para prematuros hasta los 3 meses de edad corregida. Problemas con la alimentación en los niños con displasia broncopulmonar: pobre succión, rechazo del alimento, aspiración con la alimentación y reflujo gastroesofágico. La interacción entre el niño y el cuidador es problemática: precisan mayor tiempo para alimentar y menos volumen.

Los problemas de crecimiento son comunes a muchas enfermedades pediátricas. La enfermedad crónica en los niños conduce a un disbalance energético donde hay más energía gastada a consecuencia de la enfermedad y menos dedicada a los procesos metabólicos normales (por ejemplo, crecer). El fallo de medro puede ser debido a aumento del gasto energético, malabsorción gastrointestinal, baja ingesta o problemas psicosociales. No sólo el crecimiento es un indicador de la enfermedad sino que el estado nutricional se asocia con la función de los órganos. Mejorando el estado nutricional en niños crónicamente enfermos malnutridos mejora la supervivencia y las hospitalizaciones, les permite mejorar de su enfermedad y soportar los tratamientos.

3. Daño del SNC:

3.1 Atrofia muscular espinal: la mejora del soporte nutricional mejora la supervivencia. El soporte nutricional sigue siendo un reto sin existir consenso en la literatura. La incidencia de reflujo gastroesfágico es desconocida, cercana al 100%. A todos los pacientes se recomienda gastrostomía y fundoduplicatura precoz.

3.2 Parálisis cerebral: El diagnóstico se basa en la historia de un trastorno motor no progresivo y en la exploración que sitúa la lesión en el cerebro. Ayudándose de técnicas de imagen, resonancia preferentemente. Como pueden tener déficit asociado (37-86%) se debe explorar disfunción motora oral[vii]. Pueden presentar problemas con la alimentación: succión y deglución, reflujo gastroesfágico (70-90%) y riesgo de desnutrición, alteración del desarrollo, hipocrecimiento y neumonía por aspiración y se pueden presentar inicialmente como síntomas o signos respiratorios. Existe correlación entre el estado nutricional y los indicadores de salud: la puntuación z del pliegue tricipital y el crecimiento global (peso, longitud) se correlaciona significativamente con la utilización de los servicios sanitarios[viii]. Los problemas con la alimentación y la disfagia pueden afectar la esperanza de vida. El crecimiento óseo (densidad mineral) en la columna lumbar y en el fémur y el riesgo de fracturas patológicas es otro aspecto importante. La disfagia es más frecuente en niños con afectación motora severa. Estudios recientes han mostrado que el gasto energético en reposo y el gasto energético total es menor que en niños no afectos[ix]. El control del crecimiento es difícil: es casi imposible obtener medidas fiables de talla o longitud. Como alternativas medidas de segmentos. Los patrones de crecimiento anormal en niños con parálisis cerebral pueden reflejar secreción anómala de GH e IGF-I en algunos casos. El tratamiento con GH todavía en estudio. Estimación de la composición corporal: pliegue tricipital, circunferencia del brazo e impedancia bioeléctrica. La evaluación bioquímica debe incluir hemograma, metabolismo del hierro y metabolitos de la vitamina D. Hay cada vez mayor evidencia que el método de alimentación influye sobre el crecimiento: una parte de la solución son estimulación sensorio-motora oral y suplementos y las gastrostomías. El tratamiento de la malnutrición comienza por marcarse un objetivo de peso que se correlacione con un pliegue tricipital entre el percentil 10 y el 50. En segundo lugar estimar las necesidades calóricas mediante ecuaciones que estiman el gasto energético basal a partir del peso. En tercer lugar ajustar la ingesta, si el niño come por boca añadiendo suplementos. Si no mejora el estado nutricional mediante la colocación de sondas de alimentación. Éstas últimas permiten mejorar la desnutrición (ganancia de peso) y el crecimiento en niños con parálisis cerebral y disfagia. Deben ser consideradas en niños con problemas de alimentación, deglución que aboquen en malnutrición, aspiración moderada severa asociada con complicaciones respiratorias y malestar o esfuerzo desmedido durante la alimentación: insuficiente ingesta de líquidos o rechazo a la alimentación.

3.3 Traumatismo cerebral y disfagia parcialmente reversible en semanas

4. Malformaciones

4.1 Digestivas: El síndrome de intestino corto (SIC) es un estado malabsortivo como consecuencia de una resección quirúrgica o una enfermedad congénita de una parte importante del intestino delgado. La cantidad de intestino resecado o remanente indicado el grado de malabsorción y por tanto la necesidad de nutrición enteral especial o nutrición parenteral. El fracaso intestinal (FI) en el contexto de SIC se define como la reducción crítica de la masa intestinal funcional que obliga a la dependencia de nutrición parenteral exclusiva por un periodo superior a 4 semanas o parcial para mantener el crecimiento por un periodo superior a tres meses. El tratamiento más importante para niños con SIC y FI es la introducción precoz de nutrición enteral. El manejo del SIC pediátrico fue revolucionado con la nutrición parenteral. Sin embargo esta terapia tiene complicaciones como la enfermedad hepática asociada a nutrición parenteral. Se han identificado factores de riesgo para el desarrollo de esta enfermedad: ingesta excesiva de glucosa, ingesta excesiva de proteínas, grasa y energía en la parenteral. La administración de lípidos intravenosos enriquecidos con ácidos grasos omega-3 puede ser beneficiosa. Frecuentemente es necesario realizar gastrostomías para la administración de nutrición enteral continua con leche materna o elemental diluida comenzando a escaso volumen y avanzando lentamente. El objetivo es difícil de precisar. Si la producción de heces excede 30-40 ml/kg/día se debe interrumpir la alimentación e iniciar a menor ritmo. Una vez hemos llegado a lo posible, concentrar gradualmente la alimentación e introducir suplementos energéticos: Microlipid (Novartis, emulsión de grasa, 4.5kcal/ml) y Duocal (SHS, combinación de hidratos de carbono y grasa). En algún centro se estima el calibre y longitud remanente. Prestando especial atención a zonas con disminución o aumento del calibre. Se debe reclutar todo intestino posible y por tanto las enterostomías proximales deben ser cerradas tan pronto como sea factible[x].

La pérdida de la tolerancia enteral debe invitar a investigar infección sistémica asociada a catéter, rotavirus o infección respiratoria. Otra causa puede ser el sobrecrecimiento bacteriano[xi].

4.2 Cráneo faciales[xii]: Los problemas de alimentación son frecuentes.

4.2.1 Manejo domiciliario de la secuencia de Pierre Robin (SPR) con obstrucción respiratoria: Los rasgos de la secuencia de Pierre Robin incluyen micrognatia, glosoptosis, paladar ojival y dificultad respiratoria. Puede tratarse de un problema aislado o formar parte de un síndrome. Los problemas clínicos principales son obstrucción de la vía aérea superior y dificultades en la alimentación. Clásicamente el control de la vía aérea se consigue colocando al niño en decúbito prono, que permite mantener a la lengua hacia delante. Si la posición no controla la obstrucción se puede utilizar CPAP nasal o cirugía: glosopexia y distracción mandibular. Los niños con obstrucción severa se nutren mediante sonda nasogástrica ingresados y ésta sólo se retiraba cuando el niño alcanza los 3,5 kg de peso y la saturación de oxígeno es estable. En la literatura se ha descrito el manejo domiciliario con sonda nasogástrica[xiii]. En los casos más severos se requieren tubos de gastrostomía. Éstos son más frecuentes en los pacientes en que la intervención sobre la vía aérea se ha realizado de forma más tardía, por encima de los tres meses de edad, o en aquellos en que la secuencia forma parte de un cuadro sindrómico[xiv]. Los intentos de alimentación oral no deben exceder los 20 minutos debido a la fatiga con la alimentación. Técnicas que facilitan la alimentación son el chupete, masaje de la lengua, tetina suave y con gran orificio, posición simétrica, asegurar que la tetina se encuentra en la lengua y movimiento rítmico de la tetina para mejorar el volumen ingerido. La selección de la tetina es muy importante por la micrognatia. Una tetina más larga permite normalmente colocar ésta en la mitad de la lengua. Con el tiempo la dificultad respiratoria mejora por el crecimiento de la cara hacia abajo y hacia delante.

4.2.2 Labio y paladar hendido: Los problemas nutricionales oscilan entre mínimos para niños con labio hendido unilateral a importantes en niños con paladar hendido, en éstos últimos puede ocurrir regurgitación nasofaríngea durante la toma. Además, niños con paladar hendido frecuentemente ingieren aire en exceso debido a la falta de separación entre la cavidad oral y nasal. Esto puede provocar atragantamiento, hacer arcadas y vómitos. La alimentación con leche materna tiene muchos beneficios y es posible en niños con labio hendido. Es posible que haya que intentar distintas posturas y que la madre tenga que ayudar con la mano para alcanzar un sello entre el labio y el pecho. El paladar hendido requiere tetina que sólo precisa compresión y sujetar al niño más incorporado, los niños deben eructar frecuentemente durante la toma. Se asocia con mayor uso de alimentación por sonda nasogástrica.

4.3 Síndromes genéticos:

4.3.1 Síndromes con deleción 22q11: asocian labio y/o paladar hendido y secuencia de Pierre Robin. Requieren a veces gastrostomía.

4.3.2 Síndrome de Down: retraso y alteraciones de la función motora oral.

4.3.3 Errores congénitos del metabolismo y trastornos de la alimentación: frecuentemente secundarios a secuelas neurológicas de la enfermedad.

4.3.3.1 Intoxicación: defectos del ciclo de la urea y acidurias orgánicas. Tienden a la anorexia. Presentan necesidades calóricas especiales y vómitos, restricción de la proteína de la dieta junto con administración de suplemento de aminoácidos esenciales, vitaminas y minerales en combinación con drogas que ayuden a depurar el nitrógeno, mejoran con gastrostomía. Durante las agudizaciones las necesidades calóricas aumentan.

4.3.3.2 Déficit energético: trastornos en la motilidad gastrointestinal desde la boca hasta el ano. Muchos pacientes requieren gastrostomía el primer año de edad.

4.3.4 Síndrome de Prader Willi: problemas con la alimentación y escasa ganancia de peso debido a hipotonía: escasa succión. El niño se fatiga y se frustra, exponiéndose a escasa ingesta. Se recomienda utilizar tetinas de base ancha para que sea más fácil hacer sello y ayudarle empujando el carrillo y utilizando biberones más pequeños. La falta de tono en la lengua se palia poniendo la cabeza recta e incluso un poco flexionada.

4.3.5 Mielomeningocele y malformación de Arnold-Chiari II que puede provocar problemas de alimentación, pobre alimentación oral o aspiración y disfagia. Algunos niños precisan gastrostomía.

5. Cardiopatías congénitas:

La mayoría de los niños con enfermedad cardiaca congénita presentan un peso adecuado para la edad gestacional al nacimiento pero desarrollan escasa ganancia de peso pero también de talla. Hasta el 37% de los niños con cardiopatía congénita presentarán un crecimiento por debajo de dos desviaciones estándar. La malnutrición proteico-energética es frecuente en los lactantes y recién nacidos con enfermedad cardiaca congénita. Existen distintas causas provocadas por fallo cardiaco congestivo: disnea, mala succión y retraso del vaciamiento gástrico que condicionan baja ingesta, aumento del gasto energético[xv], malabsorción debido a aumento de presión venosa o bajo gasto y un mal uso de los nutrientes.

El soporte nutricional es vital en el tratamiento de los niños con cardiopatía. Si la desnutrición es leve o moderada alimentación oral con suplementos. Si los niños presentan fracaso de medro (BMI<5% o peso/talla<5%) por nutrición inadecuada está indicada la colocación de una sonda nasogástrica o gastrostomía.[xvi] La alimentación nasogástrica interfiere negativamente en el desarrollo de las capacidades oromotoras y empeora el reflujo gastroesofágico. Los niños con insuficiencia cardiaca deben recibir adecuadas calorías: 110-150% de las estimaciones para la edad y el sexo, incluyendo aquí calorías para que puedan recuperar el déficit y escaso aporte de sodio y restricción hídrica.

Los niños cianóticos también experimentan retraso del crecimiento, en peso y talla. El desarrollo del sistema nervioso central, aspecto intelectual, atención y psicomotor, se ve influenciado por la nutrición, una buena función cardiaca y por el oxígeno. El estado nutricional puede influir sobre el momento y tipo de cirugía. Una alteración del crecimiento invita a adelantar la cirugía. La malnutrición se asocia con aumento de la morbilidad y mortalidad quirúrgica. Tras la cirugía correctora mejora el estado nutricional: mejora de peso, talla y perímetro cefálico si ésta se realiza precozmente, antes de los 7 meses.

Un ejemplo de desnutrición antes de la intervención quirúrgica: Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. Tratamiento mediante

intervenciones quirúrgicas secuenciales que incluyen una paliativa inicial para reconstruir el flujo sistémico (procedimiento de Norwood, estadio I), seguida por una conexión de la vena cava superior a la arteria pulmonar y la definitiva conexión cava pulmonar con el procedimiento de Fontan. Tras el procedimiento de Norwood el riesgo de fallo de medro y malnutrición es grande por bajo gasto. El peso media al alta del procedimiento de Norwood es similar al del ingreso. Cuando ingresa para realización de Glenn la puntuación Z de peso fue -2.0. Niños en que la nutrición enteral tenía menos calorías menos puntuación Z de peso[xvii].

6. Problemas de los niños dados de alta mediante alimentación por sonda:

La alimentación por sonda está indicada cuando no puede consumir por boca el 80% de las energías calculadas o cuando la ganancia de peso ha sido insuficiente en el último mes. En el periodo neonatal la ruta nasoentérica es la frecuentemente usada. El desarrollo tecnológico de las sondas de alimentación ha conducido a un mayor número de niños recibiendo nutrición enteral en el domicilio. El tipo de acceso depende del tiempo durante el que se prevea se vaya a necesitar, consideraciones anatómicas y la coexistencia de enfermedades. Pacientes que requieren soporte durante más de 4 semanas son candidatos a gastrostomía. Esto ha significado altas más precoces y menor mortalidad y coste. Pero ha supuesto una exigencia para los miembros de la familia. Las son

BIBLIOGRAFIA

1 Pylipow M, Spector LG, Puumala SE, Boys C, Cohen J, Georgieff MK. Early postnatal weight gain, intellectual performance and body mass index at 7 years of age in term infants with intrauterine growth restriction. J Pediatr 2009;154:201-6

2 Ehrenkranz RA, Younes N, Lemons JA et al. Longitudinal growth of hospitalized very low birth weight infants. Pediatrics 1999;104:280-289

3 Kelleher KJ, Casey PH, Bradley et al. Risk factors and outcomes for failure to thrive in low birth weight preterm infants. Pediatrics 1993; 9:941-948.

4 Latal-Hajnal B, Von Siebenthal K, Kovari H, et al. Postnatal growth in VLBW infants: significant association with neurodevelopment outcome. J Pediatr 2003;143:163-170

5 Cooke RWI, Foulder-Hughes L. Growth impairment in the very low preterm and cognitive and motor preformance at 7 years. Arch Dis Child 2003;88:482-487

6 Casey PH, Whiteside-Mansell L, Barrett K, et al. Impact of prenatal and postnatal growth problems in low birth weight preterm infants on school-age outcomes: an 8-year longitudinal evaluation. Pediatrics 2006;118:1078-1086

7 Rogers B. Feeding method and health outcomes of children with cerebral palsy. J Pediatr 2004;145:S28-S32.

8 Kuperminc MN, Stevenson R. Growth and nutrition disorders in children with cerebral palsy. Dev Disabil Res Rev 2008;14:137-146

9 Bandini LG, Schoeller DA, Fukagawa NK, et al. Body composition and energy expenditure in adolescents with CP or myelodisplasia. Pediatr Res 1991; 29:70-77

10 Duro D, Kamin D, Duggan C. Overview of Pediatric Short Bowel Syndrome. JPGN 2008;47:S33-S36

11 Axelrod D, Kazmerski K, Iyer K. Pediatric Enteral Nutrition. JPEN 2006;30:S21

12 Cooper-Brown L, Copeland S, Dailey S, Downey D, Petersen MC, Stimson C, Van Dyke DC. Feeding and Swallowing disfunction in genetic syndromes. Dev Disabili Res Rev 2008; 14:147-157

13 Anderson KD, Cole A, Chuo CB, Slator R. Home management of upper airway obstruction in Pierre Robin Sequence using a nasopharyngeal airway. Cleft Palate Craniofac J 2007;44:269-273

14 Lidsky ME, Lander TA, Sidman JD. Resolving feeding difficulties with early airway intervention in Pierre Robin Sequence. Laryngoscope 2008;118:120-3.

15 Nydegger A, Bines JE. Energy metabolism in infants with congenital heart disease. Nutrition 2006;22:697-704

16 Miller TL, Neri D, Extein J, Somarriba G, Strickman-Stein N. Nutrition in pediatric cardiomyopathy. Prog Pediatr Cardiol 2007;24:59-71.

17 Kelleher DK, Laussen P, Teixeira-Pinto A, Duggan C. Growth and correlates of nutritional status among infants with hypoplastic left Herat syndrome (HLHS) alter stage 1 Norwood procedure. Nutrition 2006;22:237-244

www.aeped.es