AEP 2010 – 59 Congreso de la Asociación Española de Pediatría

Maspalomas, 3-5 de junio

Libro de Ponencias

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

AEP 2010 - 59 Congreso de la Asociación Española de Pediatría

Maspalomas, 3-5 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
P. Sanjurjo Crespo (Bilbao)

Comité Científico Ejecutivo y Consejo Editorial
J. Aldana Gómez (Segovia)
J. J. Díaz Martín (Oviedo)
F. Domínguez Ortega (Las Palmas G.C.)
A. Jurado Ortiz (Málaga)
P. Lafuente Mesanza (Algorta)
J. A. Molina Font (Granada)

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 2010 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 600-2010

AEP 2010– 59 CONGRESO DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA. Maspalomas, 3, 4 y 5 de junio

Presidente del Congreso de AEP 2010
Francisco Domínguez Ortega

Comité Organizador del Congreso de la AEP 2010

Presidente
Serafín Málaga Guerrero

Gonzalo Cabrera Roca
Ángel Carrasco Sanz
Francisco Domínguez Ortega
Soledad Gallego Melcón
Luis Madero López
Pablo Sanjurjo Crespo

Comité Científico Ejecutivo del Congreso de la AEP 2010

Presidente
Pablo Sanjurjo Crespo

Javier Aldana Gómez
Juan José Díaz Martín
Francisco Domínguez Ortega
Antonio Jurado Ortiz
Pilar Lafuente Mesanza
Juan Antonio Molina Font

JUNTA DIRECTIVA DE LA AEP

Comité Ejecutivo

Presidente
Serafín Málaga Guerrero
Vicepresidente Primero
Antonio Nieto García
Vicepresidente Segundo
Fernando Malmierca Sánchez

Secretario General
Ángel Carrasco Sanz

Tesorera
Soledad Gallego Melcón

Presidente de la Fundación Española de Pediatría
Luis Madero López

Presidente del Comité Científico Ejecutivo de los Congresos
Pablo Sanjurjo Crespo

Director de Anales Españoles de Pediatría
Eduardo González Pérez-Yarza

Director de la página web de la AEP
Jaime J. Cuervo Valdés

Vocales AEP

Presidente de la Sociedad Española
de Cirugía Pediátrica
Leoncio Bento Bravo

Vocales Especialidades

Endocrinología Pediátrica
Juan Pedro López Siguero

Infectología Pediátrica
Mª José Mellado Peña

Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica
Mª Anunciación Martín Mateos

Neumología Pediátrica
Eduardo González Pérez-Yarza

Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria
Teresa Arce Calvo

Reumatología Pediátrica
Inmaculada Calvo Penadés

Urgencias de Pediatría
Carlos Luaces i Cubels

Cirugía Pediátrica
Leoncio Bento Bravo

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
Sociedad Canaria de Las Palmas
Francisco Domínguez Ortega

Sociedad Canaria de Tenerife
Honorio Miguel Armas Ramos

Catalana
Vicente Molina Morales

Galicia
Juan Sánchez Lastres

Madrid y Castilla la Mancha
Mª Teresa Muñoz Calvo

Sureste de España
Jesús Rodríguez Caamaño

Valencia
Antonio Martorell Aragonés

Vasco-Navarra
Juan Ignacio Montiano Jorge

Navarra
Raimón Pélach Pániker

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

Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria
Begoña Domínguez Aurrecoechea

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
Mª Aurora Navajas Gutiérrez

Sociedad Española de Infectología Pediátrica
María José Mellado Peña

Sociedad Española de Inmunología Clínica y Alergología Pediátrica
Marcel Ibero Iborra

Sociedad de Medicina del Adolescente
Germán Castellano Barca

Sociedad Española de Nefrología Pediátrica
Víctor M. García Nieto

Sociedad Española de Neonatología
José B. 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
M. Isabel Martínez-Valverde León

Sociedad Española de Reumatología Pediátrica
Inmaculada Calvo Penadés

Sociedad Española de Urgencias Pediátricas
Carlos Luaces i Cubells

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

Grupo de Trabajo de Pediatría Basada en la Evidencia
Juan Ruiz-Canela Cáceres.

Grupo de Trabajo para la Validación de Actividades

Docentes (G-VAD)
Francisco Hijano Bandera

Grupo de Trabajo de Historia de la Pediatría
Víctor Manuel García Nieto

Grupo de Trabajo de Bioética
Marta Sánchez Jacob

Grupo de Trabajo de Estudio de Estatutos
Félix Lorente Toledano

Comité Asesor de Vacunas
Josep Marés Bermúdez

Comité de Nutrición
Jaime Dalmau Serra

Comité de Lactancia Materna
Mª Teresa Hernández Aguilar

Comité de Seguridad y Prevención de Accidentes
Jordi Mateu Sancho

Comité de Ejercicio Privado de la Pediatría
Ángeles Alonso Gómez

Director de Anales de Formación Continuada
Santiago García Tornell

Director de Evidencias en Pediatría
José Cristóbal Buñuel

jueves 3 de junio, 09:30 – 11:00

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

¿Infección o enfermedad reumática?
Moderador: Jaime de Inocencio Arocena, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid y Centro de Salud Jazmín, Madrid 13

Fiebre y cojera.
María José Lirola Cruz, Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla.

Fiebre y exantema.
Sílvia Ricart Campos, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Exantema y elevación de enzimas hepáticas.
Ana Marco Puche, Hospital Universitario La Fe, Valencia.

jueves 3 de junio, 09:30 – 11:00

MESA REDONDA

Nuevos aspectos en el manejo de las infecciones urinarias y las ectasias piélicas de diagnóstico temprano.
Moderador: Blanca Valenciano Fuentes, Hospital Universitario Materno-Infantil de Las Palmas de Gran Canaria. 25

Indicaciones de la profilaxis antibiótica en la infancia.
María del Mar Espino Hernández, Fundación Hospital Alcorcón, Madrid.

Función renal en niños con ectasia piélica.
M. Isabel Luis Yanes, Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, Sta. Cruz de Tenerife.

Un nuevo protocolo diagnóstico tras el primer episodio de infección urinaria.
Teresa Alarcón Alacio, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.

jueves 3 de junio, 09:30 – 11:00

MESA REDONDA

Nuevas tecnologías en el diagnóstico de enfermedades raras genéticas.
Moderador: Encarnación Guillén Navarro, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia) 35

Diagnóstico prenatal no invasivo en ADN fetal presente en sangre periférica materna.
Marta Rodríguez de Alba, Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Fundamento del cariotipo molecular (microarray) y sus aplicaciones.
Lluis Armengol Dulcet, qGenomics, Parc de Recerca Biomèdica, Barcelona.

Estrategia actual en el estudio genético de malformaciones y retraso mental.
Pablo Lapunzina Badía, Instituto de Genética Médica y Molecular, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras e IdiPAZ del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

jueves 3 de junio, 11:15 – 12:15

MESA REDONDA

Anales de Pediatría.
Moderador: Eduardo G. Pérez-Yarza. Editor Jefe. San Sebastián 40

Investigación, ensayos clínicos y uso de fármacos en pediatria, aspectos éticos y regulación
Fernando Cabañas González, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Recomendaciones para la redacción de un artículo biomédico
Óscar García Algar, Editor Asociado, Barcelona.

Factor de impacto de Anales de Pediatría: análisis y planteamiento de estrategias
José Valverde Molina, Hospital Los Arcos, Santiago de la Ribera (Murcia).

jueves 3 de junio, 11:15 – 12:45

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Manifestaciones hepáticas de los errores innatos del metabolismo.
Moderador: Domingo González-Lamuño Leguina, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria) 43

Caso clínico 1. Hepatoesplenomegalia durante la primera infancia.
Javier Blasco Alonso, Hospital Materno Infantil de Málaga.

Caso clínico 2. Insuficiencia hepática durante el periodo neonatal.
María Amor Bueno Delgado, Hospital Virgen del Rocío, Sevilla.

Caso clínico 3. Ictericia neonatal prolongada.
Félix Sánchez-Valverde, Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra)

jueves 3 de junio, 11:15 – 12:45

MESA REDONDA

Trastornos del sueño en la infancia.
Moderador: Fernando Mulas Delgado, Hospital Universitario La Fe e Instituto Valenciano de Neurología Pediátrica, Valencia. 51

Estructura y ritmo de la maduración del sueño normal en la infancia.
María Teresa Canet Sanz, Hospital Virgen de los Lirios, Alcoy (Alicante)

Principales trastornos del sueño en la infancia.
Jesús Eirís Puñal, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña.

Trastornos del sueño y su relación con la epilepsia y el trastorno por déficit de atención e hiperactividad.
Fernando Mulas Delgado, Hospital Universitario La Fe e Instituto Valenciano de Neurología Pediátrica, Valencia.

jueves 3 de junio, 13:00 – 14:30

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Casos clínicos en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica.
Moderador: Dámaso Infante Pina, Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona 63

Caso clínico en nutrición.
Carolina Gutiérrez Junquera, Hospital Puerta de Hierro, Madrid.

jueves 3 de junio, 14:15 – 15:15

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Estreñimiento y encopresis 67

Honorio Armas Ramos, Hospital Universitario de Valme, Sevilla.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Guía de actuación en anafilaxia. 71

Santiago Nevot Falco, Hospital Sant Joan de Deu, Manresa, Barcelona.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Conducta a seguir de los pediatras frente a una muerte súbita del lactante. 73

María Isabel Izquierdo Macián, Hospital Universitario La Fe, Valencia.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Tratamiento integral del paciente con fisura palatina. 77

M. Dolores Delgado Muñoz, Hospital 12 de Octubre, Madrid.

jueves 3 de junio, 15:30 – 16:45

MESA REDONDA

El comité de nutrición y los nuevos problemas asistenciales.
Moderador: Jaime Dalmau Serra, Hospital Infantil La Fe, Valencia 79

Funciones del Comité de Nutrición.
Jaime Dalmau Serra, Hospital Infantil La Fe, Valencia.

Aporte de calcio en el adolescente: importancia y aspectos prácticos.
José Manuel Moreno Villares, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.
Importancia de la ferropenia en el niño pequeño: repercusiones y prevención.
Ana Moráis López, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

jueves 3 de junio, 15:30 - 16:45

MESA REDONDA
Otros tipos de diabetes diferentes a la diabetes mellitus tipo 1 (DM1).
Moderador: Mercedes Rodríguez Rigual,
Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza 85

Diabetes tipo MODY.
Almudena del Pino de la Fuente, Hospital Carlos Haya, Málaga.

Diabetes neonatal.
Itxaso Rica Echebarría, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Diabetes en fibrosis quística.
Raquel Barrio Castellanos, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

jueves 3 de junio, 15:30 - 16:45

MESA REDONDA
Tratamiento integral del traumatismo craneoencefálico en niños.
Moderador: Juan Casado Flores,
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid 93
TCE leve-moderado.
Raquel Jiménez García, Hospital Puerta de Hierro, Madrid.

TCE grave. Tratamiento in situ y transporte.
Eduard Carreras González, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

Tratamiento en UCIP. Medidas eficaces. Qué hacer y qué no hacer.
Ana Serrano González, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

jueves 3 de junio, 17:00 - 18:15

MESA REDONDA DESTACADA
Cambios en la actividad del pediatra actual.
Moderador: Manuel Cruz Hernández,
Catedrático Emérito de la Universidad de Barcelona 104

La promoción de la salud y los aspectos psicosociales en la atención pediátrica.
M. Teresa Benítez Robredo, Asesora Técnica del Instituto de Salud Pública, Ayuntamiento de Madrid.

Pediatría y discapacidad: enfoque actual y perspectivas.
Josep María Corretger Rauet, Hospital Sant Joan de Déu y Fundació Catalana Síndrome de Down, Barcelona.

jueves 3 de junio, 17:00 - 18:15

MESA REDONDA
Sedoanalgesia no invasiva en urgencias.
Moderador: Carles Luaces Cubells, Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona 112

ÓXIDO NITROSO.
Estíbaliz Bárcena Fernández, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Fentanilo transmucoso y nebulizado.
María Concepción Míguez Navarro, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.
Midazolam intranasal y oral.
Gloria Domínguez Ortega, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

jueves 3 de junio, 17:00 - 18:15

MESA REDONDA
Modelos de formación pediátrica en Europa y América.
Moderador: Hernando A. Villamizar Gómez,
Presidente de la Asociación Latinoamericana de Pediatría 119

Modelo de formación en América del Norte.
Francesca Pérez-Marquès, St. Joseph's Children's Hospital & Mount Sinai School of Medicine, New Jersey (Estados Unidos).

Modelo de formación en el Reino Unido.
María Legarda Tamara, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Modelo de formación en España.
Francisco Álvarez Caro, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias).

viernes 4 de junio, 09:00 - 10:30

MESA REDONDA
Asfixia por sumersión (ahogamiento). Aspectos preventivos y tratamiento.
Moderador: Jordi Mateu Sancho, Clínica Corachan, Barcelona 128

Importancia del ahogamiento en la Infancia. Epidemiología a nivel Europeo.
Joanne Vincenten, European Child Safety Alliance, Amsterdam (Países Bajos).

Tratamiento a diferentes niveles de la asfixia por sumersión.
Juan Ignacio Sánchez Díaz, Hospital Infantil 12 de Octubre, Madrid.

Legislación relacionada con la prevención del ahogamiento.
Jorge Parise Methol, Hospital Infantil 12 de Octubre, Madrid.

viernes 4 de junio, 09:00 - 10:30

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS
¿Cuándo sospechar inmunodeficiencia primaria? Semiología de los síntomas y signos de inmunodeficiencia.
Moderador: Luis Allende Martínez, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid 138

Infecciones de repetición por gérmenes capsulados.
Luis Ignacio González Granado, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Paciente con infecciones por gérmenes oportunistas.
Vanesa López González, Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia.

viernes 4 de junio, 09:00 - 10:30

MESA REDONDA
Puesta al día de vacunaciones en oncohematología pediátrica.
Moderador: Javier de Arístegui Fernández, Hospital de Basurto, Bilbao 143

Paciente afecto de anemia constitucional.
Áurea Cervera Bravo, Hospital de Móstoles, Madrid.

Paciente transplantado de progenitores hematopoyéticos.
Diego Plaza López de Sabando, Hospital Infantil La Paz, Madrid.

Paciente transplantado de órganos sólidos.
Magda Campins Martí, Hospital Vall d'Hebrón, Barcelona.

viernes 4 de junio, 10:45 - 12:15

MESA REDONDA DESTACADA
Papel de la nutrición sobre el neurodesarrollo en el niño
Moderador: Cristina Campoy Folgoso, Universidad de Granada 154

Efectos a largo plazo de la suplementación con DHA y folato durante la gestación sobre el neurodesarrollo a los 6,5 años.
Cristina Campoy Folgoso, Universidad de Granada.

Neuroprotección nutricional en los errores congénitos del metabolismo.
Pablo Sanjurjo Crespo, Universidad del País Vasco.

Dieta precoz y desarrollo cognitivo en adolescentes nacidos prematuros.
Elizabeth Isaacs, Universidad de Londres, Reino Unido.

viernes 4 de junio, 10:45 - 12:15

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Casos clínicos en genética clínica y dismorfología.
Moderador: Miguel del Campo Casanelles, Hospital Vall d'Hebrón, Universidad Pompeu Fabra e Instituto Dexeus, Barcelona 163

Microcefalia.
María Juliana Ballesta Martínez, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia).

Hipercrecimiento.
Fernando Santos Simarro, Hospital La Paz, Madrid.

viernes 4 de junio, 12:30 - 13:15

CONTROVERSIA

Cribado neonatal expandido.
Moderador: José María Fraga Bermúdez, Facultad de Medicina y Odontología de la USC y Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela 165

Experiencia en el empleo del cribado neonatal ampliado.
María Luz Couce Pico, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña.

Problemas derivados del cribado neonatal ampliado.
Antonia Ribes, Hospital Clínic, Barcelona.

viernes 4 de junio, 13:15 - 14:00

CONTROVERSIA

Pubertad precoz. Tratamiento frenador con análogos de LHRH o no.
Moderador: Jesús Argente Oliver, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid 170

A favor.
Leandro Soriano Guillén, Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

En contra.
Isolina Riaño Galán, Hospital San Agustín, Avilés (Asturias).

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

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Dolor abdominal recurrente en la infancia y adolescencia. 176

Luis Ortigosa del Castillo, Hospital Ntra. Sra. de la Candelaria, Sta. Cruz de Tenerife.

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Actualización en vacunas antialérgicas. 180

Ana Isabel Tabar Purroy, Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

ALMUERZO CON EL EXPERTO

Abordaje multidisciplinar en la atención a la infancia y adolescencia con necesidades especiales. 185

Bárbara Rubio Gribble, Hospital Universitario de Getafe, Madrid.

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

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Manejo general de los trastornos del sueño.
Moderador: Gonzalo L. Pin Arboledas, Unidad del Sueño del Hospital Quirón, Valencia 187

El niño que no puede dormirse. Insomnio infantil: clínica en las diferentes etapas pediátricas. Recomendaciones terapeúticas.
Francesc Segarra, Instituto Dexeus, Barcelona.

El niño con dificultades mientras duerme: trastornos respiratorios durante el sueño.
M. Luz Alonso Álvarez, Hospital Universitario General Yagüe, Burgos.

El niño que se duerme en clase: la excesiva somnolencia diurna.
Milagros Merino-Andreu, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

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

MESA REDONDA

Valoración de las habilidades adquiridas durante la enseñanza MIR.
Moderador: Rafael Jiménez González, Hospital Universitario Sant Joan de Déu, Barcelona 195

Formación sanitaria especializada: dónde estamos y nuevos proyectos.
Olinda Ania Lafuente, Instituto de Estudios de la Salud, Barcelona.

Es conveniente la evaluación. ¿Cómo?.
Eduardo Domenech Martínez, Hospital Universitario de Canarias, Sta. Cruz de Tenerife.

Valoración de la rotación desde asistencia primaria.
Begoña Domínguez Aurrecoechea, Centro de Salud Otero, Oviedo (Asturias).

viernes 4 de junio, 16:45 - 18:00

MESA REDONDA

Indicaciones de estudios de diagnóstico por imagen en pediatría.
Moderador: Víctor Pérez Candela, Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria 211

Indicaciones de estudios convencionales y ecografía.
Héctor Cortina Orts, Hospital Infantil La Fe, Valencia.

Indicaciones de tomografía axial computarizada.
M. Isabel Martínez-Valverde León, Hospital Materno Infantil del Complejo Hospitalario Universitario Carlos Haya, Málaga.

Indicaciones de la resonancia magnética.
Miguel Ángel López Pino, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

viernes 4 de junio, 16:45 - 18:00

MESA REDONDA

Aspectos históricos de la pediatría en España.
Moderador: Víctor Manuel García Nieto, Hospital Ntra. Sra. de la Candelaria, Sta. Cruz de Tenerife 220

HISTORIA DE LA INCLUSA DE MADRID.

José Ignacio de Arana Amurrio, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

La dietética infantil en el galenismo: la paideia en la obra de Cristóbal de la Vega (1510-1573).
Justo Pedro Hernández González, Facultad de Medicina, Universidad de La Laguna, Sta. Cruz de Tenerife.

Historia de la enfermedad celíaca en España.
Víctor Manuel García Nieto, Hospital Ntra. Sra. de la Candelaria, Sta. Cruz de Tenerife.

sábado 5 de junio, 09:00 - 09:45

CONTROVERSIA

Tratamiento de la fiebre: cuándo y con qué tratarse.
Moderador: Antonio Jurado Ortiz, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga 231

A favor.
M. Isabel Martínez Marín, Centro de Salud Alameda Perchel, Málaga.

En contra.
Esther Ballester Asensio, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia.

sábado 5 de junio, 09:00 - 10:30

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Cuidados paliativos en oncología y hematología pediátricas.
Moderador: María Ángeles Cantalejo López, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid 238

Domiciliaria casos clínicos.
Luis Gros Subias, Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

Domiciliaria casos clínicos.
José M. Fernández Navarro, Hospital Infantil La Fe, Valencia.

Conclusiones grupo de trabajo del Ministerio.
María Ángeles Cantalejo López, Hospital Gregorio Marañón, Madrid.

sábado 5 de junio, 09:00 - 10:30

MESA REDONDA
Enfermedades pediátricas emergentes.
Moderador: Milagros García López Hortelano, Hospital Carlos III, Madrid 245

Transmisión vertical de la enfermedad de Chagas.
Pablo Rojo Conejo, Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Síndrome febril en el niño migrante.
Leticia Martínez Campos, Hospital La Inmaculada, Huercal-Overa (Almería).

Eosinofilia en el niño migrante.
Mercedes Rivera Cuello, Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga.

sábado 5 de junio, 09:45 - 10:30

CONTROVERSIA
Bronquiolitis: broncodilatadores ¿si o no?.
Moderador: Fco. Javier Pérez Frías,
Hospital Materno Infantil Carlos Haya y Universidad de Málaga 256

A favor.
Gonzalo L. Cabrera Roca, Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria.

En contra.
Patricia García Soler, Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga.

sábado 5 de junio, 10:45 - 12:15

MESA REDONDA DESTACADA
Presentación programa de salud de la infancia (PSI) promocionado por la AEPap.
Moderador: Javier Soriano Faura, Centro de Salud Virgen de la Fuensanta, Valencia 260

Intervenciones en el PSI.
Eva Escribano Ceruelo, Centro de Salud Barcelona Área 8, Móstoles (Madrid).

El consejo de salud en el PSI.
Mar Duelo Marcos, Centro de Salud Guayaba (Área 11), Carabanchel (Madrid).

sábado 5 de junio, 10:45 - 12:15

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS
Las fiebres periódicas y recurrentes en la infancia.
Moderador: August Sáenz Bernat, Consorci Sanitari de Terrassa, Barcelona 266

Fiebre periódica en el entramado de los síndromes autoinflamatorios (I).
Eduardo Ramos Polo, Hospital Central de Asturias, Oviedo.

Fiebre periódica en el entramado de los síndromes autoinflamatorios (II).
Esmeralda Núñez Cuadros, Hospital Materno Infantil Carlos Haya,Málaga.

Fiebre recurrente de etiología infecciosa.
Valentí Pineda Solás, Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona).

sábado 5 de junio, 14:15 - 15:15

ALMUERZO CON EL EXPERTO
Estrategia OMS: atención integral a las enfermedades de la infancia en países en vías de desarrollo.
Maite Labayru Echeverría, Hospital de Cruces, Barakaldo (Bilbao). 282

PRESENTACIÓN
Hospitales Promotores de Salud para la Infancia y la Adolescencia. Task Force HPH-CA. (Health Promotion for Children and Adolescents in and by Hospitals). 285

Rosa G. Suárez López de Vergara, Servicio de Promoción de la Salud del Servicio Canario de la Salud.

ALMUERZO CON EL EXPERTO
Reflujo gastroesofágico (RGE) y enfermedad de reflujo gastroesofágico (ERGE) en pediatría. Sintomatología, diagnóstico y niveles de tratamiento. 288

Benjamín Martín Martínez, Hospital de Tarrasa, Barcelona.

ALMUERZO CON EL EXPERTO
Qué preguntan las madres sobre lactancia materna y cuáles son las dudas de los pediatras. Foro de lactancia materna en la web. 292

Juan José Lasarte Velillas, Centro de salud de Zuera, Zaragoza.

sábado 5 de junio, 15:30 - 17:00

MESA REDONDA
Actualidades en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica.
Moderador: Vicente Varea Calderón, Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona 295

Enfermedad celiaca.
Isabel Polanco Allué, Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.

Hepatitis virales.
María del Carmen Camarena Grande, Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.

sábado 5 de junio, 15:30 - 17:00

MESA REDONDA
Enseñanza de la medicina en el espacio europeo de educación superior.
Moderador: Ángel Nogales Espert, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid 301

Objetivos de la Unión Europea. Aspectos más relevantes del proyecto.
Eduardo Domenech Martínez, Hospital Universitario de Canarias, Sta. Cruz de Tenerife.
Plan de enseñanza clínica. Papel de los docentes clínicos.
Jorge García Seoane, Universidad Complutense de Madrid.

sábado 5 de junio, 17:15 - 18:45

MESA REDONDA
Violencia en la infancia y la adolescencia.
Moderador: Inés Hidalgo Vicario, Centro de Salud Barrio del Pilar, Madrid 308

Tipos de violencia y datos epidemiológicos.
Inés Hidalgo Vicario, Centro de Salud Barrio del Pilar, Madrid.

Etiopatogenia. Factores implicados. Caso clínico.
Luis Rodríguez Molinero, Centro de Salud Huerta del Rey, Valladolid.

Cómo perciben la violencia los adolescentes y la sociedad en general. Estrategias de intervención. El modelo de la OMS.
Patricio José Ruiz Lázaro, Consulta Joven "Espacio 12-20". C. S. Manuel Merino, Alcalá de Henares (Madrid).

sábado 5 de junio, 17:15 - 18:45

MESA REDONDA
La seguridad del paciente pediátrico.
Moderador: Adolfo Valls i Soler, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya) 321

Seguridad e inseguridad en atención primaria.
Carlos Aibar Remón, Universidad de Zaragoza.

PEDIATRIA PRÁCTICA 2010. PROGRAMA DE ACTUALIZACIÓN

jueves 3 de junio, 09:30 – 13:30 y 14:30 – 18:30

CURSO

C2. Manejo del paciente neuropediátrico.
Moderador: Francisco Carratalá Marco, Hospital Universitario San Juan, Alicante 325

Diagnóstico y manejo del retraso psicomotor.
María Pilar Poo Argüelles, Hospital Infantil Sant Joan de Déu, Barcelona.

Convulsiones febriles y epilepsia.
Juan José García Peñas, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

Cefalea y trastornos asociados.
Francisco Carratalá Marco, Hospital Universitario San Juan, Alicante.

jueves 3 de junio, 09:30 – 13:30

TALLER

T1. Ventilación mecánica.
Moderadora: Yolanda López Fernández, Hospital de Cruces, Barakaldo 339

Conceptos de ventilación mecánica.
Yolanda López Fernández, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

Monitorización en la ventilación mecánica.
Teresa Gili Bigatà, Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell.

jueves 3 de junio, 14:30 – 18:30

TALLER

T4. Pruebas diagnósticas en la clínica pediátrica.
Moderador: Enrique Ramalle Gómara,
Servicio de Epidemiología y Prevención Sanitaria de La Rioja 344

Jesús María Andrés del Llano, Hospital General de Palencia Río Carrión.
Enrique Ramalle Gómara, Servicio de Epidemiología y Prevención Sanitaria de La Rioja.

viernes 4 de junio, 08:45 – 10:45 y 14:30 – 16:30

TALLER

T6. ¿Cómo interpretar una radiografía de tórax?
Víctor Pérez Candela, Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria. 349

viernes 4 de junio, 08:45 – 10:45 y 16:45 – 18:45

TALLER

T7. Estudio básico de la función renal.
Montserrat Antón Gamero, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba. 352

viernes 4 de junio, 08:45 – 10:45 y 16:45 – 18:45

CURSO

C5. El pie infantil: exploración, alteraciones más frecuentes. Causas de dolor de pie en el niño.
José Ricardo Ebri Martínez, Instituto Valenciano de Ortopedia Infantil, Valencia. 353

viernes 4 de junio, 08:45 – 10:45 y 16:45 – 18:45

SEMINARIO

S1. Mordeduras y picaduras de animales.
Moderador: Nuria Gorina Isern, Hospital General de Cataluña, Sant Cugat del Vallés (Barcelona)
M. Ángeles Rivas Fernández, Hospital General de Cataluña, Sant Cugat del Vallés (Barcelona). 357

viernes 4 de junio, 14:30 – 16:30 y sábado 5 de junio, 11:15 – 13:15

TALLER

T10. Ayudando a crecer. Educación parental.
M. Concepción Brugera Moreno,
CMS Chamberí. Instituto de Salud Pública Madrid Salud, Madrid. 362

viernes 4 de junio, 14:30 – 16:30 y sábado 5 de junio, 16:45 – 18:45

SEMINARIO

S3. Bioética: de los principios teóricos a los casos prácticos.
Marta Sánchez Jacob, Centro de Salud La Victoria, Valladolid. 365

viernes 4 de junio, 16:45 – 18:45 y sábado 5 de junio, 09:00 – 11:00

SEMINARIO

S2. Óxido nítrico exhalado: revisando las evidencias.
Joan Figuerola Mulet,
Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca (Baleares). 368

sábado 5 de junio, 09:00 – 13:00

TALLER

T14. Asistencia inicial al paciente politraumatizado.
Moderador: Eduard Carreras González,
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona 371

sábado 5 de junio, 09:00 – 13:00

TALLER

T15. Taller de reanimación neonatal.
Moderador: Josefa Aguayo Maldonado,
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla 374

Josefa Aguayo Maldonado, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.
Iballa Reyes Azpeitia, Hospital Materno Infantil de Las Palmas de Gran Canaria.

Enrique Salguero García, Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga.
Elena Burón Martínez, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Ponencias

Jueves 3 de junio, 09:30 – 11:00

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

¿Infección o enfermedad reumática?

Moderador: Jaime de Inocencio Arocena, Hospital Universitario 12 Octubre, Madrid y Centro de Salud Jamíz, Madrid

¿INFECCION O ENFERMEDAD REUMATICA?. FIEBRE Y COJERA

Nº Programa: 1
Autora: María José Lirola Cruz
Instituto Hispalense de Pediatría, Sevilla

Nos encontramos con un paciente que como *datos semiológicos principales* presenta *fiebre y cojera.*

I. ANAMNESIS:

Con una historia clínica estructurada indagaremos sobre el momento de inicio de la *fiebre*, sus características, grado, predominio horario y respuesta a antitérmicos. Asimismo determinaremos el grado de afectación sistémica del paciente (fiebre alta, aspecto de enfermedad grave, pérdida de peso, sudores nocturnos, anorexia, etc.) Respecto a la *cojera* preguntaremos sobre el inicio de la misma, su posible relación con un traumatismo previo, recurrencia, intentaremos determinar la presencia, localización y características del dolor, afectación de una o varias articulaciones y la existencia de rigidez articular. Finalmente preguntaremos si existen síntomas extra esqueléticos.

Recogeremos datos sobre los **antecedentes personales** (estado vacunal, patologías agudas o crónicas, inmunodeficiencias, traumatismos, intervenciones quirúrgicas, etc.) y **familiares**, haciendo hincapié, dada la agrupación familiar, en la existencia de entidades como artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico (LES), artritis idiopática juvenil (AIJ), espondiloartropatías, psoriasis, enfermedad inflamatoria intestinal u otras enfermedades de origen autoinmunitario (diabetes mellitus, fiebre reumática, enfermedad celiaca, tiroiditis de Hashimoto).

II. EXPLORACIÓN FÍSICA (paciente desnudo):

Tipo de cojera: Aunque el niño puede no referir dolor la marcha antiálgica se caracteriza por una disminución de la fase del apoyo de la pierna afectada. Valoraremos cada segmento del miembro inferior, rango de movimiento de cada articulación a lo largo del ciclo de la marcha, la postura de la parte superior del cuerpo y anomalías en el plano frontal (escoliosis, deformidad en varo o valgo). Existen diferentes tipos de marcha no antiálgica, no requiriendo la mayoría de ellos una valoración y tratamientos urgentes por lo que no se abordarán en la ponencia.

Localización de la patología: Observaremos la posición del miembro en reposo, tanto en decúbito como en bipedestación. El paciente puede adoptar una postura en flexión de la articulación afectada buscando disminuir la presión intraarticular. Buscaremos áreas de eritema, inflamación, deformidad. Mediante la palpación buscaremos puntos dolorosos (sospecha de fracturas ocultas, osteomielitis) y la existencia de masas. Valoraremos el rango de motilidad de cada articulación, teniendo en cuenta la existencia de dolores "referidos" (dolor en rodilla y cara lateral del muslo cuando existe patología a nivel de articulación de la cadera). Mediante diferentes test podemos valorar: fuerza (test de Trendelenburg), dismetrías (test de Galeazzi), afectación de la articulación sacroilíaca (test de FABER) o afectación del iliopsoas (signo del psoas). Finalmente realizaremos una exhaustiva *exploración del resto de los aparatos* para detectar otras posibles causas de cojera o la existencia afectación de otros órganos.

III. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: Inicialmente dirigidas a detectar patología infecciosa así como un posible origen reumatológico, autoinmunitario o autoinflamatorio.

Test de laboratorio (en función de la sospecha diagnóstica):

Hemograma y reactantes de fase aguda (PCR, VSG, procalcitonina, ferritina): Son poco específicos por lo que no permiten diferenciar la patología infecciosa de la inflamatoria. Sí pueden ayudar a establecer la gravedad, a hacer un seguimiento y valorar la respuesta al tratamiento.

Coagulación. Su alteración puede indicar una afectación sistémica grave o detectar trastornos de la coagulación que pueden cursar con artritis (hemofilia).

Bioquímica básica, perfil renal, cardiaco, muscular y hepático, perfil lipídico.

Mantoux: Como herramienta diagnóstica de una infección turberculosa osteoarticular o previamente al inicio de determinados tratamientos.

Citoquímica y sedimento urinario: Puede estar alterados en ciertas vasculitis frecuentes en la Infancia (Púrpura de Shönlein-Henoch, Síndrome de Kawasaki) y enfermedades autoinmunitarias tales como el LES.

Estudio inmunológico y genético: C3, C4, ASLO, anti DNA-asa B, FR, ANA, anti DNA-n, ENA, ANCA, HLA B 27.

Hemocultivo, urocultivo, coprocultivo, cultivo faríngeo.

Serología viral (parvovirus B19, VHB y C, EBV, CMV) y bacteriana (Mycoplasma, Yersinia, Shigella, Salmonella, Campylobacter, Brucella, Borrelia).

Análisis bioquímico y cultivo líquido sinovial.

Pruebas de imagen: Como primer escalón disponemos de radiología convencional del área afectada, ecografía y gammagrafía ósea. Si no somos capaces de localizar la patología valorar tomografía axial computarizada (TAC), superior a la resonancia magnética nuclear (RMN) en la valoración de la cortical del hueso, y RMN, que permite una magnífica valoración de la articulación, tejidos blandos, cartílago y médula ósea.

IV. DIAGNOSTICO DIEFERENCIAL

1. OSTEOMIELITIS:

Infección de la cortical del hueso y de la médula ósea. La **incidencia** anual de las osteomielitis en niños menores de 16 años se sitúa entre 13 y 28 casos por 100.000, siendo con diferencia más frecuentes en los menores de 3 años y hasta en un tercio de los casos de presentación subaguda (más de 14 días). El antecedente de la existencia traumatismo previo es frecuente. El **mecanismo de infección** más frecuente es la vía hematógena. Normalmente se inicia en la metáfisis del hueso. En los recién nacidos y lactantes menores de 1 año existen vasos sanguíneos transfisarios que conectan la metáfisis con la epífisis, por lo que es frecuente la extensión de la infección al espacio articular. Posteriormente se formará la fisis, cerrándose los vasos sanguíneos transfisarios, existiendo riesgo de propagación sólo en aquellas articulaciones en la que la metáfisis es intraarticular (p. ej. cadera, tobillo, hombro y codo). Cuando la placa de crecimiento se cierra al final de la adolescencia, la osteomielitis hematógena se inicia con mayor frecuencia en la diáfisis y puede diseminarse a todo el canal intramedular; por otra parte se reestablece la conexión vascular entre la metáfisis y epífisis, existiendo de nuevo la posibilidad de que la infección se

propague hacia el espacio articular. La metáfisis distal del fémur y la proximal de la tibia son las localizaciones más frecuentes. Hasta el 30% de los casos de osteomielitis hematógenas presentarán otras localizaciones en huesos adyacentes a cartílagos con una distribución vascular análoga a la de las metáfisis (vértebras, articulación sacroilíaca, sincondrosis isquiopubiana, hueso púbico, isquion, acetábulo, trocánter mayor del fémur, tubérculo tibial y calcáneo).

Los *signos y síntomas* de la infección esquelética aguda dependen de la edad del paciente y de la localización de la misma. Los primeros signos pueden ser poco llamativos e inespecíficos. Los neonatos pueden presentar una pseudoparálisis o dolor a la movilización de la extremidad afectada. Hasta la mitad de los mismos no presentan fiebre y tienen buen estado general. Los lactantes mayores y niños pueden presentar con mayor frecuencia fiebre, cojera o rechazo de la marcha, con un dolor selectivo y "exquisito" a la palpación de la zona del hueso donde se localiza la infección. Cuando existen signos inflamatorios locales (calor, rubor y tumefacción) normalmente traducen una propagación de la infección fuera de la metáfisis, al espacio subperióstico, con respuesta inflamatoria secundaria de las partes blandas. La *discitis y osteomielitis vertebral* parecen tratarse de los dos extremos de la misma enfermedad, se afecta con mayor frecuencia la columna lumbar. Normalmente son niños más pequeños, sin aspecto de enfermedad ni fiebre, con una clínica inespecífica, crisis de llanto de predominio nocturno, dolor abdominal, rechazo a la sedestación o cojera.

El *Staphilococcus. aureus* es el organismo causal más frecuente en todos los grupos de edad. En los neonatos también son frecuentes las infecciones por *Streptococcos* del grupo B y los bacilos entéricos gram negativos (E. coli); le siguen en orden de frecuencia los estreptococos del grupo A (<10%). Después de los 6 años la mayoría de las infecciones están producidas por *S. aureus, estreptococos* y *Pseudomonas* (heridas punzantes en el pie). La Salmonella y el S. aureus son las 2 causas más comunes de osteomielitis en niños con drepanocitosis, seguidas por el neumococo. La *Kingella kingae* puede ser la segunda causa de osteomielitis más frecuente en los niños.

Diagnóstico: se deben obtener hemocultivos en todos los casos en los que se sospeche una osteomielitis (positivos en un 30-50%). La punción y aspiración del foco de infección para tinción de Gram y cultivo, realizada excepcionalmente, tiene una rentabilidad diagnóstica que oscila entre el 38- 50%. *La radiología simple* es la técnica de imagen de evaluación inicial. Permite descartar la existencia de otros procesos. A las 72 horas del inicio de los síntomas se puede observar tumefacción de partes blandas, no existiendo alteraciones óseas hasta los 7-14 días. En las osteomielitis subagudas un hallazgo radiológico característico consiste en una lesión ósea lítica localizada, rodeada de un anillo esclerótico (absceso de Brodie). En las espondilodiscitis se puede observar una pérdida de la altura del espacio intervertebral. La *ecografía* en manos expertas permite detectar la elevación del periostio e inflamación de tejidos blandos adyacentes, sirviendo además para guiar la punción y drenaje percutáneo de la colección. El power Doppler detecta incrementos del flujo sanguíneo adyacente al hueso.

El papel de la *Gammagrafía ósea* aún está en discusión. El bifosfonato metileno de tecnecio-99, que se acumula en las regiones con aumento del recambio óseo, es el agente de elección. Permite obtener imágenes de todo el esqueleto y detectar múltiples focos de infección (7% de los niños y hasta un 20- 30% de los neonatos). Además de las imágenes obtenidas en las tres fases habituales, podemos obtener imágenes tardías (a las 24 horas de la inyección del contraste) para casos difíciles con lesiones sutiles. A pesar de sus ventajas los hallazgos obtenidos no son específicos, no permitiendo distinguir entre infección, inflamación, traumatismo o neoplasia. Pueden existir falsos negativos iniciales debidos a la isquemia relativa de la zona, o si se realiza antes de las 48-72 horas. La *TAC* puede demostrar anomalías óseas y de partes blandas. Permite guiar la biopsia ósea y realizar el drenaje de abscesos profundos. Su mayor desventaja es la alta dosis de radiación administrada. Aunque generalmente requiere sedación y es cara, la *RMN* es la mejor técnica de imagen para el diagnóstico, diferenciando las formas agudas de las crónicas y la infección ósea de la de tejidos blandos, ayudando a establecer la necesidad de un abordaje quirúrgico. La RMN es muy útil para la valoración de la osteomielitis vertebral y la discitis debido a la nítida delimitación entre el disco intervertebral y el disco cartilaginoso.

2. ARTRITIS SEPTICA:

La artritis relacionada con la infección se clasifica en artritis séptica y artritis reactiva.

La *incidencia* en niños de la artritis séptica oscila entre 5.5 y 12/100.000. Se describen en menores de 2 años en la mitad de los casos y en menores de 5 años en el 75%. *Patogenia:* Se produce habitualmente como consecuencia de la siembra hematógena del espacio sinovial. La abundante vascularización y ausencia de membrana basal de la membrana sinovial hacen de ella un ambiente ideal para la siembra hematógena.

El **espectro microbiológico** es amplio, pero el agente más frecuente es el S. aureus. Los *Streptococcos* del grupo A y *S. pneumoniae* son los causantes de un 10-20% de los casos. La *K. kingae* se identifica con relativa frecuencia con la mejora de los medios de cultivo. Las artritis por Cándida puede ser una de las complicaciones de las candidiasis sistémicas de los neonatos con o sin catéteres endovasculares. Entre un 1-3% de pacientes infectados con Mycobacterium tuberculosis presentan afectación osteoarticular, siendo la tuberculosis articular la forma más frecuente en los países desarrollados. La artritis se describe en el 12-20% de los niños con brucelosis, con afectación mayoritariamente monoarticular, son poco dolorosas y con escasas alteraciones locales. En la enfermedad de Lyme causada por la espiroqueta *Borrelia Burgdorferi* y transmitidas por picadura de garrapata, la artritis generalmente se presenta como monoartritis aguda, semana o meses después y afecta a grandes articulaciones (rodilla), puede remitir en días o semanas y recurrir en cualquier articulación. Las artritis virales primarias son raras.

Las **manifestaciones clínicas** dependerán de la localización de la articulación (profunda o no) y de la edad del paciente. La rodilla y la cadera, una u otra según las series, son las articulaciones que se afectan con mayor frecuencia, seguidas del tobillo.

En neonatos y lactantes los primeros signos y síntomas pueden ser poco llamativos. Los niños más mayores suelen presentar fiebre, dolor y signos inflamatorios evidentes si son articulaciones superficiales, cojera si se trata de la afectación de la cadera. Diferenciar una artritis séptica de cadera, de un absceso del psoas, osteomielitis femoral proximal, pélvica o vertebral puede ser difícil.

Diagnóstico: En todos los casos sospechosos debemos extraer hemocultivos (positivos en un 50%). Es imprescindible realizar una aspiración articular para la obtención de material para una tinción de Gram y cultivo (positivo en el 30-70%), lo que nos daría el diagnóstico definitivo. La histoquímica del líquido sinovial, aunque no diagnóstica, si puede ser orientativa: leucocitos 50.000- 100.000/uL con predominio de PMN, aumento de las proteínas y consumo de glucosa. La monitorización de la VSG y la PCR puede ser útil para controlar la respuesta al tratamiento y la aparición de complicaciones.

En la *radiología convencional* podemos encontrar hallazgos sugerentes de aumento del líquido intraarticular y afectación de partes blandas. La *ecografía* es útil para detectar derrame articular, sobre todo en la articulación de la cadera donde permite guiar la punción articular. El uso de la *TAC* y sobre todo de la *RMN* puede ser especialmente útil a nivel de la cadera y cintura pélvica, donde nos ayudaría a la diferenciación de la artritis de cadera de otros procesos infecciosos ya comentados.

Diferenciación con otras artritis relacionadas con la infección:

Las **artritis reactivas** se definen como sinovitis estériles que se desarrollan después de una infección extraarticular, o que se presentan durante la respuesta inmune a una infección. Así pues pueden presentarse *tras una infección entérica* por *Salmonella, Shigella, Yersinia enterocolítica, Campylobacter jejuni, Crystosporidium* o *Giardia*, o una *infección de la vía genitourinaria* por *Chlamydia trachomatis* o *Ureoplasma*. Otros ejemplos de artritis reactiva son la artritis estéril de la *fiebre reumática aguda*, con la evolución típica de la poliartritis migratoria de duración limitada o la *artritis* que puede seguir a una infección por estreptococo del grupo A o G *(postestreptocócica)*. Finalmente hacer referencia a la artritis asociada a endocarditis infecciosa y la tenosinovitis asociada a la *Neisseria gonorrhoeae*.

La **sinovitis transitoria de cadera** es la sinovitis más frecuente en el niño de entre 3 y 10 años. De causa desconocida, con frecuencia la precede una infección respiratoria alta. Se manifiesta con un dolor intenso de inicio agudo en cadera o referido a muslo o rodilla. Se asocia siempre a limitación de la movilidad de la cadera, sin presentar normalmente síntomas sistémicos ni alteraciones analíticas. Mediante la ecografía podemos comprobar la existencia de líquido en el espacio articular. Se suele resolver en no más de 10 días. En algunas ocasiones, sin embargo, puede ser difícil de distinguir de una artritis séptica de cadera.

3. PIOMIOSITIS:

Infección no necrosante del tejido muscular caracterizada por la presencia de un absceso en su interior. La mayoría son hematógenas y están producidas por *S. aureus*. La piomiositis por S. pyogenes está tomando especial relevancia debido al carácter de invasividad que está adquiriendo este microorganismo, se ha relacionado con el antecedente de varicela y puede evolucionar hacia un shock tóxico. Los músculos que se afectan con mayor frecuencia son los músculos largos de los miembros y el tronco (iliopsoas, cadera, muslo y cara posterior de pierna). Inicialmente existe poca expresión clínica, apareciendo dolor sin signos inflamatorios. La prueba diagnóstica más sensible en los primeros estadios es la RMN, diferenciando piomiositis primarias de las asociadas a otras formas de infección musculoesquelética. Puede producirse afectación a distancia con la aparición de empiema, pericarditis y abscesos pulmonares. La piomiositis de psoas es una entidad clínica característica de la infancia-adolescencia, los síntomas se caracterizan por dolor abdominal o de espalda que se irradia al hombro, pudiendo también asociarse a cojera.

4. ABSCESOS PROFUNDOS:

Se localizan de forma preferente a nivel de ingle, muslo, nalga y pie. El organismo que se identifica con mayor frecuencia es el *S. aureus*, seguido muy de lejos por el Estreptococo beta hemolítico del grupo A. Las piomiositis y los abscesos profundos a menudo se manifiestan con signos y síntomas que hacen difícil distinguirlos de una artritis séptica o una osteomielitis, requiriendo técnicas de imagen más avanzadas (RMN) para diferenciarlos y poder establecer el tratamiento más adecuado.

TRATAMIENTO DE LAS INFECCIONES MUSCULOESQUELETICAS

Se ha detectado un aumento en la incidencia y gravedad de estas infecciones en los niños, con un aumento de la necesidad de abordaje quirúrgico de las osteomielitis por una mayor frecuencia de abscesos subperiósticos e intraóseos, y la existencia de complicaciones tales como trombosis venosa profunda y émbolos sépticos pulmonares. Paralelamente se ha observado un aumento del *S. aureus* meticilin-resistente (SAMR), así como de *S aureus* (MS o MR) productores de la leucocidina Panton-Valentine (LPV), reconocido factor de virulencia y mala evolución.

El tratamiento empírico inicial se basará en el conocimiento de las bacterias patógenas más frecuentes en cada edad, en el resultado de la tinción de Gram del material aspirado y en otras consideraciones adicionales (como la procedencia geográfica del paciente y su estado inmunológico).

Microorganismos implicados y tratamiento empírico de la osteomielitis aguday artritis séptica en Pediatría

Edad	Microorganismo	Tratamiento empírico
Menor de 3 meses	Staphilococcus aureus Streptococcus A y B Bacilos gram-negativos	Cloxacilina 150-200/Kg/día + Cefotaxima 100- 150 mg/Kg/día
3 meses a 5 años	Staphilococcus aureus Streptococcus pyogenes Streptococcus pneumoniae	Cloxacilina 150-200/Kg/día o Amoxicilina-clavulánico 100 mg/Kg/día o Cefuroxima 100- 150 mg/Kg/dí
	No vacunados contra Hib	Cefotaxima 100- 150 mg/Kg/día
	Kingella kingae	Cefuroxima 100- 150 mg/Kg/día o Cefotaxima 100- 150 mg/Kg/día
	Alérgicos a betalactámicos	Clindamicina 40 mg/Kg/día
	Staphilococcus aureus resistente a meticilina	Vancomina 40 mg/Kg/día o Clindamicina 40 mg/Kg/día
Mayores de 5 años	Staphilococcus aureus	Cloxacilina 150-200/Kg/día o Amoxicilina-clavulánico 100 mg/Kg/día o Cefuroxima100-150 mg/Kg/día *Alternativos*: Cefazolina 100- 150 mg/Kg/día o Clindamicina 40 mg/Kg/día
	Pseudomona aeruginosa	Ceftazidima 100- 150 mg/Kg/día o Imipenen 100 mg/Kg/día
	Alérgicos a betalactámicos	Clindamicina 40 mg/Kg/día

Existen trabajos recientes en los que se demuestra que un ciclo corto con antibiótico intravenoso (entre 3-7 días) seguido de 2-3 semanas de tratamiento con antibiótico oral (al doble o triple de las dosis que se utilizan para otras patologías) podría ser suficiente para el tratamiento de las osteomielitis y artritis sépticas no complicadas.

El tratamiento quirúrgico será necesario cuando se comprueba la existencia de abscesos a nivel subperióstico y/o intraóseo, ante la sospecha de un cuerpo extraño o cuando existe afectación de la cabeza femoral con afectación articular.

5. ARTRITIS IDIOPATICA JUVENIL:

Bajo este concepto se agrupa un grupo heterogéneo de entidades de etiología desconocida caracterizadas por artritis persistente (>6 semanas) y en las que se han excluido otros procesos conocidos. Se clasifican en diferentes "categorías" (Edmonton 2001) relativamente homogéneas y mutuamente excluyentes.

6. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO:

Prototipo de enfermedad autoinmune multisistémica que en el 15-20% de los casos debuta en la infancia. Para su diagnóstico se utilizan los mismos criterios de la ACR para la clasificación del LES en adultos revisados en 1982. Las manifestaciones musculoesqueléticas son frecuentes en los niños, apareciendo artritis en el 75% de los casos. Se trata de una poliartritis no erosiva, que afecta a grandes y pequeñas articulaciones, sin gran tumefacción pero con dolor, limitación e importante rigidez matutina. Puede aparecer de forma aislada al inicio de la enfermedad.

7. PURPURA DE SHÖNLEIN- HENOCH:

Es una vasculitis leucocitoclástica de vasos pequeños mediada por inmunoglobulina A, que se caracteriza por la aparición de púrpura palpable no trombocitopénica, artralgias y artritis, dolor abdominal y afectación renal. Las artralgias y artritis son muy frecuentes (40-80%), y pueden preceder a la púrpura. Afectan a grandes articulaciones como tobillos y rodillas. Existe una inflamación periarticular dolorosa, sin eritema ni calor pero con limitación, son transitorias y se resuelven en pocos días sin secuelas.

8. ENFERMEDAD DE KAWASAKI:

Es una vasculitis de pequeño y mediano vaso. Se trata de un proceso inflamatorio agudo de afectación sistémica, autolimitado, pero potencialmente grave por las complicaciones cardiacas que pueden ocurrir. Con frecuencia existe una induración dolorosa del dorso de las manos y los pies al inicio de la enfermedad y que dura de 1 a 3 días. También se ha descrito la aparición de oligoartritis o poliartritis en la fase subaguda de la enfermedad, con afectación de interfalángicas de las manos, caderas, rodillas y tobillos.

9. OSTEOMIELITIS MULTIFOCAL CRONICA RECURRENTE

Es una enfermedad que se presenta en niños y adultos jóvenes, poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizada por afectación ósea multifocal, de evolución clínica subaguda o crónica con remisiones. El diagnóstico se realiza por los hallazgos clínicos (dolor, eritema, tumefacción), radiológicos (lesiones líticas con reborde esclerótico) y excluyendo una causa infecciosa y causa tumoral por el estudio microbiológico e histológico de la biopsia.

10. SÍNDROMES AUTOINFLAMATORIOS

Engloba a un grupo de trastornos hereditarios (fiebre mediterránea familiar, síndrome de hipergammaglobulinemia IgD asociado a fiebre periódica y síndrome periódico asociado al receptor del TNF-alfa), síndromes periódicos asociados a la criopirina (síndrome de Muckle-Wells, la urticaria familiar inducida por el frío, síndrome CINCA o síndrome crónico infantil neurológico, cutáneo y articular) y otros síndromes autoinflamatorios (granulomatosis sistémicas juveniles asociadas al gen CARDD 15 y síndrome de PAPA o artritis piogénica estéril, pioderma gangrenoso y acné quístico). Cada una de ellos tiene un trastorno genético diferente y se caracterizan por la existencia de fiebres recurrentes de duración variable asociados a diferentes cuadros clínicos con manifestaciones inflamatorias, la mayoría de ellos con manifestaciones articulares.

BIBLIOGRAFIA:

Sawyer JR, Kapoor M.The limping child: a systematic approach to diagnosis. Am Fam Physician.2009;79:215-24. Disponible en http://www.aafp.org/afp/2009/0201/p215.pdf [citado 9 de Marzo de 2010].

Pruthi S, Thapa MM. Infectious and Inflammatory Disorders. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2009;17:423-38.

Gafur OA, Copley L, Hollmig ST, et al. The Impact of the Current Epidemiology of Pediatric Musculoskeletal Infection on Evaluation and Treatment Guidelines. J Pediatr Orthop. 2008;28:777-85.

Riise OR, Kirkhus E, Handeland KS, et al. Childhood osteomyelitis-incidence and differentiation from other acute onset musculoskeletal features in a population- based study. BMC Pediatrics 2008; 8:45. Disponible en http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1471-2431-8-45.pdf [citado 9 de Marzo de 2010].

Riise OR, Handeland KS, Cvancarova, et al. Incidence and Characteristics of Arthritis in Norwegian Children: A Population-Based Study. Pediatrics 2008;121: 2299-306. Disponible en http://pediatrics.aappublications.org/cgi/reprint/121/2/e299 [citado 9 de Marzo de 2010].

Jagodzinski NA, Kanwar R, Graham K, et al. Prospective Evaluation of Shortened Regimen of Treatment for Acute Osteomyelitis and Septic Arthritis in Children. J Pediatr Orthop. 2009; 29:518-25.

Nadel HR. Bone Scan Update. Semin Nucl Med. 2007;37:332-9.

Daldrup-Link HE, Steinbach L. MR Imaging of Pediatric Arthritis. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2009;17:451-67.

Peltola H, Pääkkönen M, Kallio P, et al. Prospective, Randomized Trial of 10 Days versus 30 Days of Antimicrobial Treatment, including a Short-Term Course of 10 Parenteral Therapy, for Chilhood Septic Arthritis. Clin Infect Dis 2009;48:1201-10. Disponible en http://www.journals.uchicago.edu/doi/pdf/10.1086/597582?cookieSet=1 [citado 9 de Marzo de 2010].

Reumatología Pediátrica. Monografías SER. Madrid: Editorial Médica Panamericana SA; 2007.

Kliegman RB, Behrman RE, Jonson HB, Stanton BF. Nelson Tratado de Pediatría. Barcelona: Editorial Elsier SA; 2009

FIEBRE Y EXANTEMA

Nº Programa: 2

Autora: Sílvia Ricart Campos

Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona)

Un motivo de consulta frecuente en los servicios de urgencias pediátricas es la presencia de fiebre con exantema.

Para tratar este tema en primer lugar se expondrá el manejo y las claves diagnósticas ante un paciente con fiebre y exantema acompañante, y posteriormente se comentarán algunas entidades que, por su frecuencia o especial gravedad, deben tenerse en cuenta en estos pacientes.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El abordaje de un niño que presenta fiebre y exantema debe tener en cuenta múltiples posibilidades diagnósticas, incluyendo causas infecciosas, enfermedades autoinmunes, reacciones de hipersensibilidad y la enfermedad de Kawasaki. Para ello será imprescindible la realización de una anamnesis bien detallada y una cuidadosa exploración física, ya que en la mayoría de los casos nos dará las claves para orientar o confirmar el diagnóstico. Las pruebas de laboratorio deben solicitarse en función de la sospecha diagnóstica basada en los resultados de la anamnesis y de la exploración física. Muchos exantemas son patognomónicos de determinadas enfermedades (por ejemplo, la varicela) y en estos casos no suele estar indicada la realización de pruebas.

Anamnesis

En la anamnesis debe preguntarse específicamente acerca del antecedente de viajes, lugar de residencia (localización geográfica y ambiente rural o urbano), historia de ingesta de fármacos, exposición a insectos, animales u otros enfermos, estado vacunal, antecedente de transfusiones y, especialmente en adolescentes, preguntar por la posibilidad de consumo de drogas por vía parenteral y actividad sexual. También deben buscarse antecedentes que sugieran una inmunodeficiencia subyacente.

Las características de la fiebre como la temperatura máxima, existencia de periodicidad, respuesta a antitérmicos, o la presencia de picos febriles puede sugerirnos algunas enfermedades. Por ejemplo, la presencia de episodios febriles breves (duración 12-72 horas), de aparición súbita con fiebre alta y que recurren cada 4-5 semanas nos hará sospechar una fiebre mediterránea familiar.

Referente al exantema interesa conocer el momento de aparición respecto a la fiebre, distribución, evolución y progresión de las lesiones, y presencia de prurito o dolor.

La edad del paciente generalmente es útil para acotar el diagnóstico, ya que hay una serie de entidades típicamente (aunque no exclusivamente) pediátricas: exantemas víricos (varicela, sarampión, eritema infeccioso, exantema súbito), enfermedad de Kawasaki y escarlatina, entre otros.

Exploración física

- Una detallada exploración física deberá ser sistemática y prestando especial atención a
- Constantes vitales y estado general del paciente: para valorar la gravedad de la enfermedad, ya que el diagnóstico diferencial de la fiebre y exantema comprende enfermedades graves y potencialmente fatales como la sepsis, Sd del shock tóxico o la necrolisis tóxica epidérmica.
- Examen cutáneo detallado.
- Inspección de las membranas mucosas (detectar la presencia de enantemas), genitales, conjuntivas y palpación de cadenas ganglionares.
- Exploración neurológica completa incluyendo signos meníngeos.
- Exploración abdominal para valorar la presencia de visceromegalias.
- Exploración articular.

Se puede iniciar la aproximación diagnóstica al paciente en función del tipo de exantema (maculopapular, eritematoso, vesiculopustuloso, purpúrico, urticarial o nodular). La tabla 1 muestra el diagnóstico diferencial del paciente con fiebre y exantema en base al tipo de exantema.

En la práctica clínica diaria en pediatría nos encontraremos frecuentemente con exantemas inespecíficos. En estos pacientes es de gran utilidad identificar otros signos o síntomas acompañantes, a veces poco perceptibles, que nos servirán de clave para establecer una probable etiología e iniciar las exploraciones necesarias para confirmarla. Como ejemplo, en un paciente con fiebre y exantema la aparición de artritis acotará el diagnóstico y deberemos descartar, en el contexto clínico apropiado, la enfermedad de Lyme, el lupus eritematoso sistémico, la artritis idiopática juvenil de inicio sistémico, la infección por parvovirus B19, la fiebre reumática o la enfermedad del suero. La tabla 2 muestra el diagnóstico diferencial del paciente con fiebre y exantema en base a la presencia de otros signos acompañantes (cutáneos y extracutáneos).

No obstante, en algunas enfermedades exantemáticas propias de la edad pediátrica el diagnóstico se realiza con la simple observación de las lesiones cutáneas, que acostumbran a ser muy características como en la varicela, sarampión, escarlatina.... También hay otras enfermedades cuyas lesiones cutáneas son patognomónicas, que se detallan en la tabla 3.

Debe tenerse en cuenta que los exantemas petequiales y en especial los purpúricos en un niño febril deben siempre alertar del peligro de una enfermedad potencialmente grave. Estos pacientes deben recibir valoración inmediata para determinar la presencia de sepsis (en especial por *Neisseria meningitidis,* aunque puede ser por otros gérmenes) o de otras entidades menos frecuentes como la trombocitopenia grave, coagulación intravascular diseminada o vasculitis.

Tabla 1: diagnóstico diferencial en función de las características del exantema, diferenciado entre causas infecciosas de otras causas.

Tipo de exantema	Causas infecciosas	Otras causas no infeccciosas
Macular / papular	Sarampión Rubeola Parvovirus B19 (eritema infeccioso) Herpesvirus humano 6 (exantema súbito) VEB, CMV, VIH (primoinfección) Adenovirus, enterovirus VHB (Gianotti Crosti) Rickettsia conorii (fiebre botonosa) Treponema pallidum (sífilis secundaria) Tifus Otros: Leptospirosis, Dengue, M.pneumoniae, listeriosis	Enfermedad de Kawasaki Erupción medicamentosa Enfermedad del suero Síndrome de Sweet
Eritematoso	S. aureus: Sd shock tóxico y Sd de la piel escaldada estafilocócico Estreptococo del grupo A: Sd shock tóxico y escarlatina Enterovirus Otros: Arcanobacterium haemolyticum	Erupción medicamentosa Enfermedad injerto contra huésped (aguda) Enfermedad de Kawasaki

Tabla 1. Continuación.

Vesicular / ampolloso / pustuloso	Varicela Virus herpes simple Enfermedad mano-pie-boca (virus Coxsackie) Staphylococcus aureus: impétigo ampolloso y Sd piel escaldada Impétigo por estreptococo grupo A	Necrolisis tóxica epidérmica Sd Stevens-Johnson
Purpúrico	Menigococcemia Endocarditis bacteriana Ectima gangrenoso Otras bacterias (sepsis con o sin coagulación intravascuar diseminada) Agentes TORCH (T.gondii, CMV, VHS, rubeola) Enterovirus Virus de fiebres hemorrágicas (Dengue, Ébola)	Vasculitis leucocitoclástica Púrpura Schönlein-Henoch Edema agudo hemorrágico del lactante Urticaria-vasculitis Fiebre reumática aguda Enfermedad del suero Sd de Sweet Erupción medicamentosa
Urticarial	Borrelia burgdorferi (Enfermedad de Lyme) Mycoplasma pneumoniae Enterovirus Otros virus: VEB, VHB, VIH	Erupción medicamentosa Eritema multiforme Enfermedad del suero Púrpura de Schönlein-Henoch Urticaria
Nodular	Cándida y otros hongos	Eritema nodoso Panarteritis nodosa Fiebre reumática

VEB: virus Epstein Barr; CMV: citomegalovirus; VIH: virus inmunodeficiencia humana; VHB: virus hepatitis B; VHS: virus herpes simple.

Tabla 2: diagnóstico diferencial en función de los signos o síntomas acompañantes

Síntoma o signo	Causas infecciosas	Otras causas no infecciosas
Faringitis	Virus Epstein Barr Arcanobacterium Estreptococo beta hemolítico grupo Ahemolyticum Gonococcemia Fiebre tifoidea Tularemia	
Artritis o artralgia	Meningococemia Fiebre reumática Enfermedad de Lyme Parvovirus B19 Rubeola	Enfermedad del suero AIJ inicio sistémico LES
Adenopatías Cervicales Generalizadas Locales	Escarlatina Rubeola Mononucleosis infecciosa Sífilis secundaria Enfermedad por arañazo de gato Tularemia	Enfermedad de Kawasaki Enfermedad del suero Sarcoidosis LES

Tabla 2. Continuación.

Meningitis	Meningococemia Enterovirus (Coxsackie, Echovirus) Enfermedad de Lyme Leptospirosis Criptococosis	
Fiebre episódica	Fiebre reumática	AIJ inicio sistémico Sds de fiebres periódicas
Eritema facial intenso	Eritema infeccioso	LES Dermatomiositis juvenil
Telangiectasias periungueales		LES Dermatomiositis juvenil
Lesiones en mucosa oral Enantema Lengua aframbuesada Estomatitis aftosa	Mononucleosis infecciosa (petequias en paladar) Sarampión (manchas de Koplick) Escarlatina Sd shock tóxico	Enfermedad de Kawasaki LES Enfermedad mano-pie-boca
Afectación palmo-plantar	Endocarditis bacteriana Fiebre botonosa Mediterránea Sífilis (secundarismo) Fiebre por mordedura de rata Enf mano-pie-boca	Eritema multiforme Erupción medicamentosa Enfermedad de Kawasaki

AIJ: artritis idiopática juvenil de inicio sistémico; LES: lupus eritematoso sistémico

Tabla 3: enfermedades que cursan con fiebre y un exantema característico

Exantema	Enfermedad
Ectima gangrenoso	Infección por *Pseudomonas aeruginosa*
Eritema crónico migrans	Enfermedad de Lyme
Escara necrótica	Aspergilosis, mucormucosis
Erisipela	Infección por Estreptococo del grupo A
Manchas de Koplik	Sarampión
Eritema marginado	Fiebre reumática

ENTIDADES A DESTACAR

A continuación se van a comentar una serie de enfermedades a tener en cuenta ante un paciente con fiebre y exantema: algunas infecciones víricas son una causa frecuente de fiebre y exantema y son de importancia por su elevada incidencia en la edad pediátrica. En cambio, otras enfermedades propias de la reumatología pediátrica como la enfermedad de Kawasaki, algunas vasculitis o la fiebre reumática son de baja incidencia pero por su potencial gravedad es importante recordarlas para incluirlas en el diagnóstico diferencial. Finalmente, algunas infecciones bacterianas pueden comprometer la vida del paciente por lo que será vital su rápida sospecha para iniciar un tratamiento precoz.

Fiebre Reumática

Es un proceso inflamatorio sistémico no supurativo que se produce después de una infección faríngea por estreptococo beta hemolítico del grupo A, y que puede afectar al corazón, articulaciones, piel, tejido celular subcutáneo y al sistema nervioso. Las manifestaciones cutáneas características son el eritema marginado (lesiones maculares transitorias con aclaramiento central que se localizan en la superficie extensora del tronco y porción proximal de extremidades), y los nódulos subcutáneos que habitualmente se encuentran sobre las prominencias óseas.

Para el diagnóstico de fiebre reumática deben cumplirse los criterios de Jones (1 criterio mayor más 2 menores o 2 criterios mayores y la evidencia de una infección reciente por estreptococo del grupo A).

Criterios mayores	Carditis Poliartritis Corea Eritema marginado Nódulos subcutáneos
Criterios menores Artralgias	Fiebre ↑ Reactantes fase aguda (VSG, PCR) Prolongación intervalo PR
Evidencia de infección previa por estreptococo del grupo A	Cultivo faríngeo o test de detección rápida positivos Anticuerpos antiestreptocócicos elevados o títulos en ↑

Reacciones de hipersensibilidad a fármacos

Pueden presentarse con cualquier tipo de exantema. El estado general conservado y la existencia de bradicardia relativa, eosinofilia, aumento de transaminasas y/o nefritis y sugieren esta entidad. Los fármacos que más frecuentemente provocan reacciones de hipersensibilidad son las penicilinas, cefalosporinas, cotrimoxazol y fenitoína. En casos graves puede desarrollarse un Sd de Stevens-Johnson o una necrolisis tóxica epidérmica.

Enfermedad del suero

Síndrome clínico caracterizado por fiebre, artralgias o artritis, erupción cutánea y linfadenopatías generalizadas. Se desarrolla habitualmente por hipersensibilidad a fármacos, especialmente antibióticos, y la clínica aparece generalmente de 7 a 10 días después del contacto con el medicamento responsable. Es consecuencia de la formación de inmunocomplejos circulantes inducidos por la presencia de antígenos depositados en endotelio vascular y la posterior activación del complemento.

Enfermedades autoinflamatorias sistémicas

Son un conjunto de entidades clínicas caracterizadas por procesos inflamatorios agudos, recurrentes o persistentes, en las cuales no se evidencian causas autoinmunitarias, infecciosas o neoplásicas. A diferencia de las enfermedades autoinmunes no se detectan autoanticuerpos ni células B o T autoreactivas. Son consecuencia de un proceso inflamatorio mal regulado y se consideran debidas a defectos en la respuesta inmunitaria innata.

De estas enfermedades, las que tienen mayor interés en pediatría son los síndromes hereditarios de fiebres periódicas en los que se incluyen la fiebre mediterránea familiar (FMF), síndrome de hiperinmunoglobulinemia D y fiebre periódica (HIDS), síndrome periódico asociado al receptor de necrosis tumoral (TRAPS) y los síndromes periódicos asociados a criopirina (de entre ellos, la forma propiamente infantil es el síndrome CINCA y es muy poco frecuente).

Estas enfermedades cursan con episodios recidivantes de fiebre, de duración y características variables en función de cada entidad, acompañada de diferentes manifestaciones sistémicas. La tabla 4 resume las principales características de las 3 primeras entidades, que tienen un patrón de herencia bien establecido.

Ante un paciente con episodios recurrentes de fiebre acompañada de estas características clínicas, sobre todo si hay otros familiares afectos, es importante pensar en estas entidades de cara a remitir al paciente a un servicio de reumatología pediátrica para realizar el estudio específico.

Tabla 4: resumen de las principales características clínicas de los síndromes hereditarios de fiebre periódica.

	FMF	HIDS	TRAPS
Parámetros temporales			
Inicio síntomas	20 años	12 meses	10 años
Duración	1-3 días	4-6 días	7 días
Periodicidad	De 10 a 12 episodios anuales (episodios cada 4-5 semanas)	De 10 a 12 episodios anuales Variable, entre 4 y 8 episodios anuales	Variable entre 4 y 8 episodios anuales
Síntomas predominantes durante los episodios			
Fiebre	Alta (hasta 40-41ºC) y de inicio súbito	Alta (hasta 40-41ºC) y de inicio súbito	Generalmente alta, pero patrón variable
Dolor abdominal	Muy frecuente	Frecuente	Frecuente
Afectación cutánea	Eritema tipo erisipela en extremidades inferiores; lesiones purpúricas	Exantema maculo-papular, pustuloso, nodular o acneiforme	Exantema macular migratorio y centrífugo
Serositis	Pleuritis frecuente; pericarditis infrecuente	Muy infrecuente	Pleuritis ocasional
Afectación articular y muscular	Frecuentes: monoartritis u oligoartritis asimétricas. Ocasionales: mialgias	Frecuentes: artralgias. Ocasionales: oligoartri-tis y mialgias	Muy frecuentes: mialgias severas. Frecuentes: artralgias. Ocasionales: mono-artritis.
Riesgo de amiloidosis	Variable	Muy infrecuente	Variable
Herencia	Autosómica recesiva	Autosómica recesiva	Autosómica dominante

Púrpura Schönlein-Henoch

Es una vasculitis leucocitoclástica, de vasos pequeños, que se manifiesta en forma de púrpura palpable no trombopénica, artralgias con o sin artritis, dolor abdominal y, en hasta un 20% de pacientes, puede haber afectación renal.

El exantema suele empezar como lesiones urticariales y posteriormente evolucionar y hacerse elevadas y purpúricas, aunque también puede ser petequial. Predomina en las extremidades inferiores y nalgas.

Enfermedad de Kawasaki

Es una vasculitis de vasos de pequeño y mediano calibre. Se trata de un proceso inflamatorio agudo con afectación sistémica, de causa desconocida, pero que es potencialmente grave por la posibilidad de afectación cardiaca. Afecta generalmente a niños menores de 4 años.

La fiebre es típicamente alta (con picos de hasta 40ºC) y en agujas. De entre las manifestaciones cutáneas destacan:

- Exantema: es polimorfo. La forma más común es una erupción maculopapular eritematosa, pero se han descrito exantemas urticariformes, escarlatiniformes, micropustulares y eritrodermias. Raramente son bullosos o vesiculares. Aparece dentro de los primeros 5 días de fiebre y predomina en tronco, aunque en el inicio puede estar limitado a la región perineal.

- Cambios en la mucosa oral: puede observarse una lengua aframbuesada; labios eritematosos, secos o fisurados; o un eritema difuso de la mucosa orofaríngea.

- Cambios en las extremidades: al inicio de la enfermedad puede desarrollarse un eritema difuso en palmas y plantas, a veces doloroso e indurado. A la 2ª-3ª semana se puede observar la típica descamación de los dedos, que empieza en la región periungueal y avanza caudalmente. En algunos pacientes, aproximadamente 1 o 2 meses después del inicio de la fiebre pueden verse unos surcos transversos en las uñas (líneas de Beau).

Los criterios diagnósticos de la enfermedad de Kawasaki son:

Fiebre de 5 días y la presencia de al menos 4 de los 5 siguientes signos clínicos:
1. Exantema polimorfo
2. Inyección conjuntival bulbar bilateral, sin exudado
3. Cambios en labios y cavidad oral
4. Cambios en las extremidades: eritema y/o edema de manos y pies (fase aguda), descamación periungueal (2ª-3ª semanas)
5. Linfadenopatía cervical (≥ 1,5 cm diámetro), generalmente unilateral

Artritis idiopática juvenil de inicio sistémico

Enfermedad crónica multisistémica caracterizada por la presencia de episodios de inflamación aguda. Se caracteriza por la presencia de picos febriles diarios, exantema, serositis, visceromegalias, adenopatías, artritis y poliartralgias. La artritis puede aparecer tiempo después del inicio de la fiebre.

La manifestación cutánea característica es un exantema eritematoso macular, evanescente y no pruriginoso, y que característicamente coincide con los picos febriles. Se localiza generalmente en el tronco y raíz de extremidades. La fiebre es diaria, en forma de 1-2 picos al día de hasta 39º C. Para el diagnóstico es necesaria la presencia de fiebre en picos de 2 semanas de duración (documentada al menos durante 3 días), artritis y al menos 1 de los siguientes signos: exantema característico, visceromegalias, serositis o adenopatías.

Lupus eritematoso sistémico

Enfermedad autoinmune multisistémica que, en un 20% de los pacientes, debuta en la edad pediátrica. Los síntomas de presentación más frecuentes son fiebre, exantema, mucositis y artritis. De entre las manifestaciones cutáneas destaca el eritema malar o exantema en alas de mariposa, que afecta el puente nasal pero respeta los pliegues nasolabiales. Pueden existir lesiones vasculíticas que se manifiesten en forma de eritema palmar, lesiones maculopapulares en cualquier localización y lesiones discoides en cabeza o extremidades. Son frecuentes las aftas en cavidad oral.

El diagnóstico se basa en la presencia de manifestaciones clínicas características y pruebas de laboratorio compatibles (presencia de autoanticuerpos característicos, citopenias).

Panarteritis nodosa

Enfermedad multisistémica caracterizada por la presencia de una vasculitis necrotizante que afecta a pequeñas y medianas arterias. La presentación puede ser variable, aunque generalmente se manifiesta con síntomas constitucionales y musculoesqueléticos, lesiones cutáneas, fiebre y aumento de los reactantes de fase aguda. La afectación de la piel es en forma de lívedo reticularis, nódulos subcutáneos dolorosos u otras lesiones vasculíticas.

Infecciones bacterianas

- **Infección por Arcanobacterium haemolyticum:** En adolescentes de entre 15-18 años con faringitis, fiebre, adenopatías y exantema maculopapular o escarlatiniforme, en los que se ha descartado infección por S.pyogenes y mononucleosis infecciosa, debe investigarse la infección por Arcanobacterium haemolyticum. Se trata de una bacteria grampositiva que puede ocasionar un exantema en las superficies extensoras y que progresa hacia el centro posteriormente. Habitualmente respeta la cara y puede ser pruriginoso.

- **Enfermedad de Lyme:** Enfermedad infecciosa multisistémica causada por la transmisión de Borrelia burgdorferi a través de la picadura de garrapata. La manifestación más común en la fase precoz consiste en el eritema crónico migrans, patognomónico de esta enfermedad. Empieza como una mácula o pápula roja que se expande con un patrón anular, a lo largo de días o semanas, hasta un diámetro de unos 15 cm. En este momento es frecuente que la serología aún sea negativa. Puede acompañarse de cefalea, malestar general, fiebre, mialgias y artralgias.

- **Ricketsiosis (Fiebre botonosa Mediterránea):** Enfermedad endémica en el área Mediterránea ocasionada por Rickettsia conorii tras la picadura de la garrapata común. Es más prevalente en el medio rural durante los meses de verano y otoño. En el sitio de mordedura de la garrapata se forma una pápula que evoluciona a una úlcera negra indolora con un eritema alrededor, llamada mancha negra, que se parece a una quemadura por cigarrillo. Tras un periodo de incubación de 6 a 12 días aparece bruscamente un cuadro de fiebre elevada y, 2 o 4 días más tarde, se observa un exantema habitualmente maculopapuloso diseminado y que afecta cara, palmas y plantas. Se acompaña de cefalea, mialgias, artralgias y linfadenopatía local.

- **Ectima gangrenoso:** Está causado por la infección por Pseudomonas aeruginosa. Las lesiones empiezan en forma de máculas rosadas, que progresan a nódulos hemorrágicos y úlceras. Las úlceras típicas tienen centros equimóticos, gangrenosos, con formación de costra y están rodeados de una aréola roja.

- Fiebre tifoidea: causada por Salmonella typhi o paratyphi. Se presenta con fiebre elevada, cefalea, debilidad general, anorexia y dolor abdominal. Puede observarse una bradicardia relativa respecto a la fiebre, hepato-esplenomegalia y, a nivel cutáneo, unas pequeñas pápulas rosadas localizadas generalmente en el tronco y que aparecen típicamente en la 2ª semana.

- Sífilis secundaria: las lesiones cutáneas incluyen un exantema macular o maculopapuloso que afecta palmas y plantas. Otras lesiones visibles en este estadío de la enfermedad son los condilomata lata (pápulas, nódulos o placas blandos, de color rojo a pálido, habitualmente localizados en región genital, anal y boca), lesiones mucosas (máculas o pápulas asintomáticas) y alopecia parcheada.

- Mycoplasma: la infección por Mycoplasma puede acompañarse de hallazgos cutáneos variables, desde exantemas maculopapulares o vesiculosos hasta un Sd de Stevens-Johnson.

- Meningococemia: infección potencialmente fatal causada por N.meningitidis. Además de fiebre, mialgia, somnolencia y cefalea la mayoría de pacientes presentan exantema. Este inicialmente puede ser macular, pero rápidamente evoluciona a petequial o purpúrico.

Exantemas por virus

- Enterovirus no poliomielíticos (Coxsackie, Echovirus): pueden ser la causa de diferentes exantemas y siempre deben incluirse en el diagnóstico diferencial de un niño pequeño con fiebre y exantema. Pueden acompañarse de meningitis aséptica.

- Mononucleosis infecciosa: los pacientes con infección por virus Epstein Barr pueden desarrollar un exantema maculopapular, en especial tras la administración de amoxicilina o ampicilina. La infección por citomegalovirus también debe tenerse en cuenta en pacientes con sd mononucleosiforme y Ac heterófilos negativos.

- Virus Inmunodeficiencia Humano: a las 2-4 semanas de la primoinfección por VIH puede desarrollarse el síndrome retroviral agudo que se caracteriza por la presencia de un síndrome mononucleosiforme con fiebre, odinofaga, cefalea, malestar, adenopatías y exantema, generalmente transitorio, maculopapular y no pruriginoso.

BIBLIOGRAFÍA

Gottlieb BS, Ilowite NT. Systemic Lupus Erythematosus in Children and Adolescents. Pediatr Rev. 2006; 27: 323-30.

Jl Aróstegui, J Yagüe. Enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias. Síndromes hereditarios de fiebre periódica. Med Clin (Barc) 2007; 129:267-77.

Kim S, Dedeoglu F. Update on pediatric vasculitis. Curr Opin Pediatr. 2005; 17:695-702.

Lopez FA, Sanders CH. Fever and rash in the immunocompetent patient. In: UpToDate, Weller PF (Ed), UpToDate, Wellesley MA, 2009.

Ravelli A, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. .

EXANTEMA Y ELEVACIÓN DE ENZIMAS HEPÁTICOS

Nº Programa: 3

Autora: Ana Marco Puche.

Hospital Infantil la Fe, Valencia

Se trata de un paciente que consulta por exantema y a quien al realizarle un estudio analítico observamos una elevación de enzimas hepáticos.

ANAMNESIS

Respecto al exantema definiremos sus características: forma de las lesiones (eritema, rash, pápulas, máculas, lesiones urticariales), extensión (miembros superiores, miembros inferiores, tronco, espalda, cara, si existe rash malar, heliotropo, palmas y plantas) si afecta a superficies extensoras o flexoras (Gottron); presencia de otras lesiones cutáneas: telangiectasias, vasculitis.

Preguntaremos sobre sintomatología asociada: astenia, fiebre o febrícula, artralgias o artritis, mialgias, anorexia, pérdida ponderal, debilidad muscular, disfagia, voz gangosa, así como por el tiempo de evolución del proceso.

Respecto a la elevación de enzimas hepáticas es importante definir si se trata únicamente de hipertransaminasemia asociada o no a aumento de fosfatasas alcalinas, GGT y bilirrubina (patrón de afectación hepática), o si únicamente se encuentra elevación de GOT y GPT con predominio de GOT asociada a elevación de CPK, LDH y aldolasa en cuyo caso nos encontraríamos frente a un patrón de afectación muscular.

EXPLORACIÓN FÍSICA

GENERAL: por sistemas.

Cutáneo: presencia de exantema, lesiones vasculíticas, telangiectasias, Fenómeno de Raynaud, fotosensibilidad, calcinosis, ulceras cutáneas o adenopatías.

ORL: presencia de disfagia.

AC: presencia de soplos, atenuación de los tonos (pericarditis).

AP: presencia de ruidos patológicos (neumonitis).

ABD: dolor abdominal. Características de las deposiciones y de la orina. Presencia de hepatomegalia o esplenomegalia.

Neurológico: nivel de consciencia, alteraciones en la motricidad y pares craneales.

LOCOMOTOR:

Valorar la presencia de artralgias así como de artritis (tumefacción, limitación y dolor). Evaluación de la fuerza muscular.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

ESTUDIO ANALITICO

- Hemograma: cifra de leucocitos y linfocitos. Presencia de linfocitos atípicos o formas anormales en la morfología de sangre periférica.

- Bioquímica:

Test de función hepática: transaminasas (GOT y GPT) y fosfatasa alcalina. Evaluar también GGT, nos informa del daño celular hepático. GOT puede estar elevado por afectación muscular.

Marcadores de daño muscular: CPK, LDH, y aldolasa.

Función renal e iones.

- Reactantes de fase aguda: VSG, PCR, PCT. Permite diferenciar entre proceso infeccioso e inflamatorio.

- Estudio inmunológico: complemento, inmunoglobulinas, FR, ASLO y autoanticuerpos.

- Mantoux

- Serología infecciosa: VIH, VHB, VHC, CMV, VEB, Toxoplasma, VH6, Chlamydia, Mycoplasma, Borrelia, Brucella, Parvovirus B19.

PRUEBAS DE IMAGEN

-Radiografía simple o ecografía articular en el caso de existir artritis.

-Radiografía de tórax en el caso de afectación pulmonar.

-Resonancia magnética nuclear muscular de los grupos afectos si existe debilidad muscular.

-Tránsito intestinal superior si disfagia.

ESTUDIO DE NEUROFISIOLOGIA

Si existe alteración de enzimas musculares o clínica de debilidad muscular, realizar estudio EMG.

BIOPSIA MUSCULAR/CALCINOSIS

Permite valorar la etiología de la miositis si existe. Diferencia procesos inflamatorios de miopatías congénitas.

ESTUDIO CARDIOLÓGICO

Para descartar miocarditis y pericarditis.

ESTUDIO OFTALMOLÓGICO

Permite descartar afectación ocular previa al inicio de tratamiento.

CAPILAROSCOPIA

Consiste en el examen del lecho capilar periungueal con un microscopio. Permite valorar la morfología de los capilares (calibre; presencia de tortuosidades; de ramificaciones: en ramo, en cactus, en hojas de helecho, en red, en almena, en madeja o pelotón glomerular; de megacapilares; de áreas avasculares), el funcionamiento de los capilares (vasolabilidad, coloración de la columna sanguínea, homogeneidad del flujo, estasis capilar, trombosis capilar), y el plexo venoso subpapilar.

Permite apoyar el diagnóstico en algunas enfermedades autoinmunes (LES, Esclerodermia, Dermatomiositis Juvenil) así como valorar la evolución de la enfermedad y respuesta a tratamiento.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

INFECCIONES VÍRICAS

Etiología: VEB, CMV, Toxoplasma, VH6.

Clínica: fiebre que puede durar hasta 1 ó 2 semanas (90-100% de los casos), astenia marcada, linfadenopatía (90-95% de los casos) es difusa y afecta todos los grupos ganglionares, aunque es más prominente en las cadenas cervicales anteriores y posteriores y occipitales; faringoamigdalitis y dolor de garganta (45-55% de los casos), exudado faringoamigdalar (40-50% de los casos), esplenomegalia (50-60% de los casos), hepatomegalia (30-50%), rinitis y tos (15-50%), exantemas maculares, petequiales, escarlatiniformes o urticariales (20-30%) que a veces aparecen tras la administración de ampicilina o amoxicilina, dolor abdominal (10-20%) y edema palpebral (15%). No existe clínica de debilidad muscular.

Alteraciones analíticas: Linfocitosis absoluta (50% de linfocitos), linfocitos atípicos (>10% del total de los leucocitos), elevación moderada de transaminasas en el 50% de los pacientes, presencia de anticuerpos heterófilos en el caso de mononucleosis infecciosa por VEB. Serología vírica.

Evolución: Es buena cuando no existen complicaciones. En la mononucleosis por virus EB los síntomas de la enfermedad pueden prolongarse hasta 2 ó 4 semanas. La fiebre se resuelve habitualmente en 2 semanas, la astenia persiste varias semanas y la esplenomegalia hasta 3 meses.

Tratamiento: medidas sintomáticas y líquidos abundantes. Mientras persista la esplenomegalia el paciente debe evitar los deportes u otras actividades físicas que impliquen riesgo de rotura esplénica.

MIOSITIS VÍRICA

Diversos virus pueden producir cuadro febril y mialgias junto con elevación de enzimas musculares incluidas GOT, GPT, LDH y CPK.

Generalmente la evolución es buena en 10-15 días con normalización de los parámetros analíticos y desaparición de la clínica.

TOXICIDAD POR FÁRMACOS:

Ciertos fármacos pueden producir hipertransaminasemia y exantema como reacción adversa. Entre estos fármacos podemos citar los antiepilépticos como Fenobarbital, Fenitoína y Carbamacepina (Síndrome de hipersensibilidad a antiepilépticos); otros fármacos como Sulfamidas, Alopurinol, Dapsona y Sales de oro también lo pueden producir.

El mecanismo patogénico implicado es probablemente una alteración de la detoxificación en el metabolismo común de estos fármacos, por la vía del citocromo P-450, originando un acumulo de metabolitos reactivos que estimularían los linfocitos T.

Tratamiento: La prevención es fundamental en este tipo de reacciones. Para reacciones leves (exantemas) la retirada del medicamento será suficiente, pudiéndose añadir lociones emolientes anti pruriginosas, o corticoides tópicos de menor o mayor potencia según la naturaleza de la lesión, y antihistamínicos por vía sistémica.

Los corticoides sistémicos estarían indicados en el síndrome de Stevens Johnson con afectación importante de mucosas, la necrolisis epidérmica tóxica, erupción liquenoide por fármacos, vasculitis y en el síndrome de hipersensibilidad a anti convulsionantes.

ARTRITIS IDIOPÁTICA JUVENIL (AIJ) FORMA SISTÉMICA

Clínica: fiebre en picos de hasta 39-40ºC, con uno o dos picos diarios y que no responde al tratamiento antitérmico. Asocia dolor articular e irritabilidad que se incrementan mucho durante el pico febril. Suele existir un exantema maculo-papular de predominio en tronco, raíz de extremidades y flexuras y más intenso en las zonas de presión (fenómeno de Koebner) evanescente y que también se incrementa coincidiendo con el pico febril. Puede existir linfadenopatías generalizadas, hepatomegalia, esplenomegalia y pericarditis.

La artritis puede aparecer a la vez que comienzan los síntomas sistémicos o posteriormente, siendo las rodillas, muñecas, tobillos, columna cervical y caderas las articulaciones que se afectan con más frecuencia.

Alteraciones analíticas: anemia (normocítica, normocrómica o microcítica, hipocrómica), leucocitosis con neutrofilia, elevación de los reactantes de fase aguda: VSG, PCR, Ferritina, C3 y C4; e hipergammaglobulinemia. Puede existir elevación de las transaminasas.

Criterios diagnósticos: artritis en una o más articulaciones con o precedida por fiebre de al menos 2 semanas de duración, que sea diaria, documentada durante al menos 3 días y que se acompañe de uno o más de los siguientes:

1. Erupción eritematosa evanescente, no fija; 2. Adenopatías generalizadas, 3. Hepatomegalia o esplenomegalia; 4. Serositis.

Exclusiones:

a. Psoriasis o historia de psoriasis en el paciente o en un familiar de primer grado.

b. Artritis en un paciente varón, HLA-B27 positivo que inicie la artritis a partir de los 6 años de edad.

c. Espondiloartritis anquilosante, Artritis relacionada con entesitis, Sacroileítis con enfermedad inflamatoria intestinal, Síndrome de Reiter o Uveítis anterior aguda en el paciente o en un familiar en primer grado.

d. Presencia de FR positivo en al menos 2 determinaciones con 3 meses de intervalo.

Tratamiento: AINES, corticoides, inmunosupresores, terapia biológica.

ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO (EMTC)

Clínica: artritis, fenómeno de Raynaud, rash cutáneo, fiebre, alteración de la motilidad esofágica, pericarditis, mialgias, miositis, artritis/artralgias, afectación de SNC, pulmonar, renal y hepato-esplenomegalia.

Alteraciones analíticas: leucopenia, anemia, trombocitopenia, elevación VSG. Positividad autoanticuerpos: ANA, ENA, anti RNP. Puede haber elevación de transaminasas, CPK, aldolasa y LDH.

Criterios diagnósticos:

- *Criterios mayores*

1. Miositis severa.
2. Afectación pulmonar con uno o más de los siguientes: hipertensión pulmonar; DLCO <70% del valor normal; lesiones vasculares proliferativas demostradas en la biopsia pulmonar.
3. Fenómeno de Raynaud o hipomotilidad esofágica.
4. Edema de manos o esclerodactilia.
5. Anti-ENA>1:10.000 y anti-RNP positivo.

- Criterios menores

1. Alopecia.
2. Leucopenia >4000 cel/mm3.
3. Anemia (<10g/dL en mujeres; <12 g/dL en hombres).
4. Pleuritis.
5. Pericarditis.
6. Artritis.
7. Neuropatía del Trigémino.
8. Eritema malar.
9. Trombopenia <100.000/mm3.
10. Miositis moderada.
11. Historia de edema de manos.

Diagnóstico definitivo: cuatro criterios mayores. Anti-U1RNP positivo con anti-ENA>1:4000.

Diagnóstico probable: tres criterios mayores; o dos criterios mayores (uno de los cuales tiene que ser el criterio 1, 2 o 3) y dos criterios menores. Anti-U1RNP positivo con anti-ENA>1:1000.

Exclusión: anticuerpos anti-Sm positivos.

Tratamiento:
corticoides, AINES, metotrexato, fármacos inmunosupresores.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Clínica: fiebre, síntomas constitucionales, alopecia, hepato-esplenomegalia, adenopatías, lesiones cutáneas (rash malar, úlceras orales, lesiones vasculíticas, fenómeno de Raynaud), afectación musculoesquelética (poliartritis no erosiva que afecta a grandes y pequeñas articulaciones, mialgias), afectación cardiaca (pericarditis, miocarditis, endocarditis, hipertensión pulmonar), afectación digestiva (dolor abdominal, diarrea), afectación neuropsiquiátrica (convulsiones, deterioro cognitivo, cefalea, meningitis aséptica, depresión y psicosis), afectación pulmonar (pleuritis neumonitis, enfermedad intersticial difusa), afectación renal (proteinuria, alteraciones del sedimento, edemas, hipertensión arterial, nefritis lúpica).

Alteraciones analíticas: Trombopenia, leucopenia con linfopenia, anemia normocítica y normocrómica (enfermedad crónica), aunque puede aparecer hemólisis. Puede haber elevación de transaminasas.

Autoinmunidad: positividad para ANA, Ac anti DNA, ENA. Descenso de complemento.

Criterios de clasificación: Debe cumplirse al menos 4 de los 11 criterios en serie o simultáneamente, durante cualquiera de los periodos de observación.

1. Eritema malar.
2. Rash discoide.
3 Fotosensibilidad.
4. Úlceras orales o nasofaríngeas indoloras.
5. Artritis no erosiva en al menos 2 articulaciones.
6. Serositis.
7. Proteinuria persistente >0.5 gr/día o cilindruria.
8. Convulsiones o psicosis.
9. Anemia hemolítica o leucopenia (<4.000) o linfopenia (<1.500) o trombopenia (<100.000) al menos en dos ocasiones y en ausencia de fármacos.
10. Anti-DNA positivos o Anti-Sm positivos o VDRL falsamente positivo o Ac antifosfolípido positivo durante 6 meses.
11. Anticuerpos antinucleares (ANA) positivos a títulos altos en ausencia de fármacos inductores.

Tratamiento: corticoides, AINES, fármacos inmunosupresores (azatioprina, micofenolato, ciclofosfamida), terapia biológica (rituximab).

DERMATOMIOSITIS JUVENIL (DMJ)

Clínica: fiebre, exantema (pápulas de Gottron, erupción en heliotropo, eritema y edema periorbitario, úlceras cutáneas, lesiones vasculíticas y telangiectasias, presencia de calcinosis), postración, debilidad muscular simétrica y proximal, astenia, anorexia, disfonía, disfagia, reflujo gastroesofágico, artritis y/o artralgias, alteración de la ventilación secundaria a la debilidad de los músculos respiratorios, puede aparecer pleuritis y neumonitis así como afectación cardiaca en forma de enfermedad coronaria, pericarditis o miocarditis.

Alteraciones analíticas: el hemograma suele ser normal aunque puede haber anemia y linfopenia. Suele existir elevación de VSG con PCR normal.

Existe elevación variable de una o varias enzimas musculares: GOT, GPT, LDH, CPK y aldolasa.

Presencia de ANA positivos hasta en el 85% de los casos. Los autoanticuerpos específicos de miositis (anti-Jo1 y anti-Mi2) son poco frecuentes.

Anatomía patológica: A nivel muscular existe una inflamación intersticial, atrofia perifascicular, hiperplasia endotelial y depósitos de IgM, IgG y complemento en la pared vascular. Angiopatía difusa que afecta a las arteriolas, capilares y vénulas de piel, músculo, tejido celular subcutáneo, tracto gastrointestinal y otros órganos.

Electromiografía: Patrón miopático típico con potenciales de unidad motora polifásicos de baja amplitud y corta duración.

Criterios diagnósticos (Bohan y Peter)

1. Debilidad muscular proximal simétrica.
2. Cambios cutáneos consistentes en eritema heliotropo y pápulas de Gottron.
3. Elevación en sangre de al menos una de las enzimas musculares (GOT, CPK, aldolasa, LDH).
4. Electromiograma demostrativo de miopatía y denervación.
5. Biopsia muscular con evidencia de necrosis e inflamación.

Dermatomiositis Juvenil Posible: 2 criterios + presencia de rash cutáneo.

Dermatomiositis Juvenil Probable: 3 criterios + presencia de rash cutáneo.

Dermatomiositis Juvenil confirmada: 4 criterios + presencia de rash cutáneo.

Tratamiento: corticoides, fármacos inmunosupresores (tacrolimus, ciclosporina, azatioprina), metotrexato y gammaglobulina iv.

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO

Causas: puede aparecer como una complicación grave de la Artritis Idiopática Juvenil (sobre todo en la forma Sistémica) o de otras enfermedades autoinmunes. Puede estar desencadenado por fármacos o infecciones víricas.

Clínica: afectación grave del estado general, fiebre elevada, somnolencia, síndrome hemorrágico (melenas, sangrado de encías, púrpura) hepatosplenomegalia, rash cutáneo y poliadenopatías.

Alteraciones analíticas: leucopenia, trombocitopenia, anemia, elevación de las transaminasas y bilirrubina, alteración de la coagulación (hipofibrinogenemia, disminución de los factores II, III y VII sin déficit o leve del factor V; elevación de PT y PTT, aumento de PDF), aumento de triglicéridos, caída brusca de la VSG, aumento de LDH, aumento policlonal de inmunoglobulinas, hiperamoniemia e hiperferritinemia y descenso de sodio y albúmina.

Otras pruebas diagnósticas: en el aspirado de médula ósea puede observarse la presencia de hemofagocitosis.

Criterios diagnósticos preliminares:

- *Criterios de laboratorio*:

1. Descenso de la cifra de plaquetas (<262x109/L).
2. Elevación de GOT (>59 U/L).
3. Descenso cifra leucocitos (<4.0x109/L); 4. Hipofibrinogenemia (<2.5 g/L)

-*Criterios clínicos*:

1. Disfunción del SNC (irritabilidad, desorientación, letargia, cefalea, convulsiones, coma).
2. Hemoragias (púrpura, sangrado de mucosas).
3. Hepatomegalia (>3 cm bajo reborde costal)

-*Criterios histopatológicos*:

Evidencia de hemofagocitosis en el aspirado de médula ósea.

Diagnóstico:

El diagnostico del Síndrome de Activación Macrofágica (SAM) requiere la presencia de 2 o más criterios de laboratorio o la presencia de 2 o más criterios clínicos y de laboratorio.

La presencia de hemofagocitosis en el aspirado de médula ósea sólo es necesaria en casos dudosos.

Tratamiento: bolos de metilprednisolona iv, ciclosporina.

BIBLIOGRAFÍA

Ruiz Contreras J, Ramos Amador JT. Síndrome Mononucleósico. En: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría (AEP), 2000. Disponible en http://www.aeped.es/protocolos/infectologia/33Sindrome%20mononucleosico.pdf, consultado el 1 de Marzo de 2010.

Garaizar Axpe C, Villaverde Bello A, Pérez Concha T, Herrera Isasi M, Álvarez Ruiz de Larrinaga A. Fármacos antiepilépticos utilizados en la infancia. Nuevos productos y nuevos conceptos. An Pediatr 2003; 58(2): 136-145.

Petty RE, Southwood TR, 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.

Petty RE, Cassidy JT. Systemic Arthritis. In: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. Textbook of Pediatric Rheumatology. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005: 291-300.

González Pascual E. Concepto y clasificación de la Artritis Crónica Juvenil (ACJ), ahora denominada Artritis Idiomática Juvenil. En: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría (AEP), 2000. Disponible en http://www.aeped.es/protocolos/reumat/1.pdf, consultado el 1 de Marzo de 2010.

Cassidy JT, Petty RE. Overlap syndromes. In: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. Textbook of Pediatric Rheumatology. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005: 482-9.

Tsai YY, Yang YH, Yu HH, Wang LC, Lee JH, Chiang BL. Fifteen-year experience of pediatric-onset mixed connective tissue disease. Clinical Rheumatology 2010; 29 (1): 53-8.

Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1997; 40:1725.

García-Consuegra Molina J. Lupus Eritematoso Sistémico. En: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría (AEP), 2000. Disponible en http://www.aeped.es/protocolos/reumat/9.pdf, consultado el 1 de Marzo de 2010.

González Crespo MR. L. Lupus Eritematoso Sistémico. In: Reumatología Pediátrica. Monografias SER. Madrid: Editorial Médica Panamericana, S.A.; 2007: 178-91.

Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med 1975; 292: 344-403.

Cassidy JT, Lindsley CB. Juvenile Dermatomyositis. In: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB. Textbook of Pediatric Rheumatology. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005: 407-41.

Moreno Pascual P. Dermatomiositis Juvenil. En: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría (AEP), 2000. Disponible en http://www.aeped.es/protocolos/reumat/2.pdf, consultado el 1 de Marzo de 2010.

López-Longo FJ, Carreño L. Dermatomiositis y Esclerodermia. In: Reumatología Pediátrica. Monografias SER. Madrid: Editorial Médica Panamericana, S.A.; 2007: 193-207.

Ravelli A, Magni-Manzoni S, Pistorio A, Besana C, Foti T, Ruperto N, et al. Preliminary diagnostic guidelines for Macrophage Activation Syndrome complicating Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis. J Pediatr 2005; 146: 598-604.

Jueves 3 de junio, 09:30 - 11:00

MESA REDONDA

Nuevos aspectos en el manejo de las infecciones urinarias y las ectasias piélicas de diagnóstico temprano.

Moderador: Blanca Valenciano Fuentes, Hospital Universitario Materno-Infantil de Las Palmas de Gran Canaria.

INDICACIONES DE LA PROFILAXIS DE LA INFECCION URINARIA EN LA INFANCIA

Nº Programa: 7

Autrora: Mar Espino Hernández

Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid

Introducción: recuerdo histórico

La profilaxis antibiótica en dosis única nocturna, ha sido la terapia utilizada de forma universal hasta hace unos años para prevenir las infecciones urinarias de repetición. El objetivo era minimizar el daño renal que pueden provocar en niños con uropatías y reflujos vesicoureterales.

Los últimos cincuenta años han supuesto un gran cambio en el enfoque diagnóstico y terapéutico de los niños con infecciones urinarias. El avance en las técnicas de radiodiagnóstico, el conocimiento de nuevos isótopos radioactivos, el desarrollo de la técnicas nefrourológicas pediátricas y el diagnóstico prenatal han permitido conocer las secuelas de la infección urinaria y detectar la existencia de daño renal sin la presencia de infecciones urinarias en pacientes con uropatía o sin ella. Los trabajos prospectivos y multicéntricos han puesto en duda la utilidad de la profilaxis antibiótica, práctica instaurada hace años, basada en observaciones con poca evidencia científica de acuerdo al estado del arte actual.

La definición de bacteriuria significativa persistente, presentada por Kass en 1956, ante la Asociación Americana de Médicos, supuso, el comienzo de una línea de intensa investigación, sobre la relación existente entre la bacteriuria significativa y su relación con las cicatrices renales. La asociación entre la presencia de reflujo vesicoureteral y la lesión crónica parenquimatosa renal (cicatrices renales), denominada pielonefritis crónica por Hodson y Edwars en 1960, marcó el inicio del estudio de la repercusión de las infecciones urinarias y las malformaciones del tracto urinario asociadas. El debate surge pronto con los trabajos de Smellie y colaboradores, en 1964, sobre los hallazgos radiológicos en 200 niños con infecciones del tracto urinario. Plantean la utilidad de la cirugía del reflujo vesicoureteral, mediante el reimplante ureteral. Esto significa aceptar el riesgo de daño renal que suponen las infecciones urinarias en la infancia. Kunin, en 1971, se centra en el problema del manejo de la infección urinaria, con el objetivo de reducir la morbilidad, y prevenir la enfermedad renal, indicando, por primera vez, la necesidad de profilaxis y de estudio del tracto urinario. Smellie, Edwards y colaboradores plantean, también, la utilidad de la profilaxis ininterrumpida con dosis bajas de antibacterianos, junto a otras medidas como orinar con frecuencia, doble micción antes de acostarse, evitar el estreñimiento y una ingestión abundante de líquidos, practicas, algunas de ellas todavía actuales. Los pacientes son seguidos con urocultivos cada 3 meses, se evalúa el crecimiento renal mediante urografía intravenosa y se realiza control del reflujo mediante la cistoureterografía miccional seriada. Los resultados son excelentes, el reflujo vesicoureteral desaparece en muchos de estos pacientes. La profilaxis es utilizada en 40 pacientes con infecciones urinarias de repetición, siendo los resultados favorables, no sólo manteniendo estéril el tracto urinario el tiempo que se mantiene la profilaxis sino, también, posteriormente.[1]

En base a los hallazgos descritos anteriormente, en 1985, se plantea el primer trabajo con alta evidencia científica. Se trata del estudio aleatorizado "Tratamiento quirúrgico frente al tratamiento profiláctico" del Estudio Internacional del reflujo vesicoureteral en niños ii . Pronto este estudio demuestra que no es superior la corrección quirúrgica del reflujo vesicoureteral a la profilaxis antibiótica ininterrumpida en dosis bajas nocturnas para reducir el número de cicatrices y que la evolución natural del reflujo, es hacia la resolución espontánea.

Mención especial requieren los pacientes con diagnóstico prenatal de hidronefrosis o ureterohidronefrosis congénita. La utilización de forma rutinaria de la ecografía prenatal diagnostica de forma precoz malformaciones del tracto urinario. La mayoría de los protocolos de estudio del tracto urinario incluían la cistografía miccional seriada que permitía detectar los reflujos vesicoureterales antes de presentar un primer episodio de pielonefritis, igualmente, se detectan las estenosis de la unión ureterovesical o pieloureteral antes de que la anulación funcional sea un hecho. Por ese motivo, a los niños con diagnóstico prenatal de malformación congénita se les pautaba profilaxis antibiótica nocturna, suponiendo que con ello se evitaban las infecciones urinarias con la confianza de prevenir la cicatriz y el daño renal. Sin embargo, la mayoría de los protocolos de estudio del tracto urinario tienden a ser menos invasivos, con lo que hoy en día se pone en duda la necesidad de realizar la cistografía y, por lo tanto, de instaurar la profilaxis antibiótica.iii

Indicaciones habituales de la profilaxis de la infección urinaria

En la década de los 90 la práctica habitual es la profilaxis de la infección urinaria con antibiótico de bajo espectro con un tercio o un quinto de la dosis de tratamiento, en espera de la corrección espontánea del reflujo vesicoureteral. Las indicaciones eran las siguientes: pacientes con un episodio de infección urinaria febril, hasta la realización de la cistografía miccional seriada; pacientes a los que se les había realizado una cistografía miccional seriada y se había demostrado reflujo vesicoureteral de cualquier grado; pacientes con infecciones urinarias de repetición y pacientes con diagnóstico prenatal de uropatía obstructiva hasta que se descartaba la obstrucción o el reflujo o bien eran sometidos a cirugía.

Con ello se pretendía reducir la incidencia de pielonefritis y secundariamente el número de cicatrices renales. La edad de riesgo de cicatriz renal fue descendiendo progresivamente desde los 7 años hasta los cinco años e incluso algunos autores antes ya del siglo XXI consideraban que a partir de los 2 años la probabilidad de daño renal era mínima.

Por otro lado, los avances en el diagnóstico prenatal demostraron que algunos niños tenían ya cicatrices o nefropatía difusa en la primera evaluación que se les realizaba sin haber tenido ninguna infección urinaria demostrada. Se llegó a la convicción de que por un lado existía el daño renal congénito, generado por el desarrollo renal con la influencia del reflujo vesicoureteral que daba lugar al daño intersticial y, por otro lado, las cicatrices renales generadas por el daño de reperfusión en las pielonefritis aguda, tratándose de entidades diferentes.

Con todo ello el inicio del siglo XXI supuso poner en duda está práctica clínica, comienzan a aparecer estudios observacionales o retrospectivos de poca evidencia científica, basados, entre otros hechos, en el riesgo que supone la proliferación de bacterias resistentes y el papel que juega la práctica de la profilaxis antibióticaiv. Es a partir del año 2006 cuando se publican estudios prospectivos y aleatorizados que permitiran tener evidencias de la utilidad de la profilaxis de la infección urinaria o, por el contrario, de que no es útil. A partir de 2007, las guías del Instituto de Salud Británico y Excelencia Clínica (NICE) para la investigación y el manejo de la infección del tracto urinario en niños, recomiendan no utilizar de forma rutinaria la profilaxis de la infección urinaria, al igual que la Sociedad Española de Nefrología Pediátrica en la Guía de Práctica Clínica: Manejo del paciente con reflujo vesicoureteral primario o esencial v,vi.

Objetivos de la profilaxis de la infección urinaria. Evidencias científicas.

Reducción del número de cicatrices renales.

El objetivo más importante de la profilaxis antibiótica es reducir el número de nuevas cicatrices en pacientes con reflujo vesicoureteral, uropatía o infecciones urinarias de repetición. En 2006, Garin y colaboradoresvii, publican un ensayo clínico, prospectivo, aleatorizado y controlado en pacientes con un primer episodio de pielonefritis y se plantean dos objetivos: ver que papel juega el reflujo vesicoureteral leve-moderado, ya que sólo incluyen pacientes con reflujo vesicoureteral grado I a III, y la profilaxis antibiótica en el número de pielonefritis, infecciones bajas y nuevas cicatrices. Demuestran que el reflujo vesicoureteral no confiere riesgo aumentado de cicatrices renales, pielonefritis o cistitis, al igual que la profilaxis de la infección urinaria no parece proteger para ninguna de estas variables. El seguimiento de estos pacientes es sólo de un año y la edad es de 0 a 18 años, si bien es el primer trabajo que aporta una evidencia 1b con grado de recomendación clase Aviii. Posteriormente Pennesi y colaboradoresix en 2008 llevan a cabo un ensayo clínico con intervención los dos primeros años y observación otros dos años en el que incluyen pacientes de 0 a 30 meses con reflujos vesicoureterales de grado II a IV que aleatorizan a tratamiento profiláctico o no. Estos autores concluyen que la profilaxis antibiótica no ha demostrado ser eficaz en reducir al menos la presencia de una nueva pielonefritis, ni en reducir el número de cicatrices renales ya que encuentran el mismo número en los dos grupos, igualmente con una evidencia 1b y un grado de recomendación clase Ax.

Montini y colaboradoresxi, también en un estudio prospectivo, aleatorizado, multicéntrico y con hipótesis de no inferioridad del uso de la profilaxis antibiótica tras el primer episodio de infección urinaria, en niños con edades comprendidas entre 2 meses y 7 años, con reflujo vesicoureteral de grado I a III o sin él, no encuentran diferencias significativas en la tasa de cicatrices producidas por las infecciones recurrentes tras 12 meses de seguimiento, es más, el riesgo renal de cicatriz por infecciones de repetición es tan bajo como el 1-2%.

El estudio PRIVENT[12] valora la progresión en el periodo de un año de las cicatrices renales y no demuestra diferencias entre los pacientes tratados con profilaxis de la infección urinaria y los que no.

Recientemente, en el Congreso Europeo de Nefrología Pediátrica, se ha presentado el resultado del Ensayo Sueco del Reflujo en el que plantean tres opciones terapeúticas y en reflujo de alto grado (de III a V), se trata igualmente de estudio aleatorizado a profilaxis antibiótica, corrección endoscópica o vigilancia, seguimiento de dos años y 3 grupos de 69,66 y 68 pacientes cada uno. Los autores[13] concluyen que las nuevas lesiones se correlacionan con la tasa de recurrencia de infecciones urinarias febriles y con el grado de reflujo en la unidad renal y que es menor la tasa de nuevas lesiones con el tratamiento profiláctico que con la corrección endoscópica o con la vigilancia.

En la actualidad la mayoría de los reflujos de grado III a V se diagnostican por screening al realizar el seguimiento de los pacientes con diagnóstico prenatal ecográfico de hidronefrosis. No existen trabajos prospectivos, aleatorizados en pacientes con diagnóstico prenatal de hidronefrosis o ureterohidronefrosis congénita para sacar conclusiones científicas en este grupo de pacientes. Venhola et al [14] en un metanálisis comparan la incidencia de cicatrices en pacientes diagnósticados por screening familiar encontrando, que en lo referente a cicatrices leves, existe una mayor incidencia en los individuos que han tenido pielonefritis que en los que se han detectado por screenning, mientras que las cicatrices moderadas-severas se asocian con más frecuencia a reflujo de grado V, pero no encuentran diferencias significativas entre los dos grupos.

Podemos concluir que en los grados de reflujo vesicoureteral inferiores a III no hay evidencia de disminución de la tasa de nuevas cicatrices con la profilaxis antibiótica. En los grados IV hay dos trabajos con resultados diferentes9,13 y en los grado V un único trabajo que encuentra menos cicatrices en los pacientes con profilaxis de la infección urinaria. [13]

Reducción del número de pielonefritis e infecciones urinarias febriles y afebriles.

El segundo objetivo sería evitar o reducir en número de pielonefritis (definidas por afectación gammagráfica en fase aguda) o infecciones urinarias febriles (sin afectación en la gammagrafía pero con cultivo positivo y fiebre), no sólo por la posibilidad de producir nuevas lesiones, si no también, por afectar la calidad de vida del paciente.

Garin y colaboradores[8] concluyen en su estudio que tras un año de seguimiento ni la presencia de reflujo leve/moderado incrementa el riesgo de episodios de infección urinaria o pielonefritis; tampoco los resultados apoyan la utilización de la profilaxis antibiótica para prevenir la recurrencia de las infecciones urinarias. Penessi[10] recomienda un inicio del tratamiento precoz como pilar del manejo correcto de la pielonefritis aguda, ya que consideran, de acuerdo a sus resultados, que la profilaxis antibiótica continua no es efectiva para reducir la tasa de infección urinaria. Montini[12] tampoco demuestra diferencia en el número de infecciones sintomáticas en pacientes con reflujos vesicoureterales grado II-III.

Roussey-Kesler y colaboradores[15] incluyen, en un estudio prospectivo y aleatorizado a niños de 1 mes a 3 años, con reflujo vesicoureteral grado I a III, enfrentando tratamiento profiláctico con clotrimoxazol a no tratamiento; tras 18 meses de seguimiento de 225 niños concluyen que la profilaxis antibiótica no reduce globalmente la incidencia de infecciones urinarias en los niños con reflujo de bajo grado, pero sin embargo, encuentra mayor número de infecciones en niños con reflujo vesicoureteral grado III sin profilaxis antibiótica lo que les hace, aunque las diferencias no sean significativas, señalar que probablemente en este grupo podría prevenirlas.

Por último, el estudio PRIVENT[13] tiene potencia suficiente para demostrar una reducción, con la profilaxis antibiótica, en el número de infecciones urinarias sintomáticas de aquellos pacientes que ya habían presentado un episodio de pielonefritis. No considerando que esté indicado en pacientes que no han tenido infecciones sintomáticas. Sin embargo, no se puede concluir, con dicho trabajo que estos resultados se puedan extrapolar a pacientes con factores de riesgo, tales como, niños con reflujo vesicoureteral o hidronefrosis congénita. Un dato importante es que el número de infecciones por gérmenes resistentes es mayor en los pacientes con profilaxis antibiótica.

A pesar de la ausencia de evidencias respecto al papel de la profilaxis antibiótica en la prevención de las infecciones en los pacientes con hidronefrosis las indicaciones las podemos extrapolar de los resultados que esperamos encontrar de acuerdo a los hallazgos prenatales. Si las pruebas orientan hacia una uropatía obstructiva, a pesar de la baja incidencia de complicación infecciosa, dada la gravedad de la misma, se sugiere en la literatura continuar con la profilaxis hasta la corrección de la obstrucción. Si el grado de ureterohidronefrosis sugiere la presencia de reflujo vesicoureteral de grado III o superior, nos referimos a las evidencias mencionadas anteriormente hasta la realización de la cistografía miccional seriada. Es importante que tengamos presente que las hidronefrosis grado 3 y 4 van a precisar intervención quirúrgica en un 50% de las hidronefrosis grado 3 y un 80% de las grado 4 bien por estenosis de la unión pieloureteral o ureterovesical con renograma obstructivo o por reflujo de alto grado por mala evolución con el tratamiento conservador o por presentar patología asociada).[16,3].

Los pacientes con hidronefrosis grado I y II con diámetro anteroposterior de pelvis inferior a 13 mm es suficiente el seguimiento ecográfico evitando tanto profilaxis como estudio invasivo del tracto urinario.[17] En resumen no hay evidencias que demuestren la disminución de las infecciones con la profilaxis nocturna en reflujos vesicoureterales grado I a III.

Desaparición del reflujo

La variable desaparición del reflujo vesicoureteral sólo se recoge en el trabajo de Penessi[10] que lo valora a los dos años de seguimiento encontrando una mayor tasa de desaparición del reflujo vesicoureteral en los pacientes sin profilaxis antibiótica, siendo esta diferencia significativa. Sin embargo, a los 4 años de evolución no existen diferencias entre los dos grupos.

Recomendaciones actuales de la profilaxis de la infección urinaria basadas en la evidencia.

Basándonos en las evidencias expuestas y en las recomendaciones de la Guía de Práctica Clínica: Manejo del paciente con reflujo vesicoureteral primario o esencial de la Sociedad Española de Nefrología Pediátrica y las guías NICE[5, 6] respondemos a las siguientes preguntas:

¿A qué pacientes les indicamos profilaxis de la infección urinaria?

- Niños con infecciones urinarias febriles de repetición a pesar de no tener malformación asociada.
- Paciente con reflujo grado I a III con infecciones recurrentes, sin olvidar la posibilidad de corrección endoscópica en este grupo de pacientes, sobre todo si presentan pielonefritis y fracasa la profilaxis antibiótica.
- Paciente con reflujo grado IV-V de la Clasificación Internacional, teniendo presente que puede ser necesario si presentan pielonefritis de repetición valorar la función vesical e indicar la corrección quirúrgica o endoscópica.
- Pacientes con reflujo grado IV-V que no recibiendo profilaxis padecieron una pielonefritis, se mantendrá un año para valorar la opción terapeútica. Si el paciente presenta pielonefritis de repetición procederemos como en el caso anterior.
- Pacientes con diagnóstico prenatal de hidronefrosis o ureterohidronefrosis de alto grado con pelvis superiores a 13 mm en medición hasta que descartemos la obstrucción o el reflujo vesicoureteral de alto grado (IV-V).
- NO recomendamos la utilización de la profilaxis antibiótica en pacientes con un único episodio de pielonefritis sin reflujo o con reflujo grado III o inferior
- NO recomendamos la profilaxis antibiótica en pacientes con hidronefrosis grado I y II con diámetro anteroposterior de pelvis inferior a 13 mm, en estos pacientes podemos realizar un seguimiento ecográfico evitando, tanto profilaxis, como estudio invasivo del tracto urinario.[17]

¿Qué fármaco, dosis y duración son los recomendados para la profilaxis de la infección urinaria?

No hay consenso en cuál es el mejor fármaco ni el tiempo que se debe mantener. Pero sí hay acuerdo en las características del fármaco a emplear:

- Absorción a nivel alto en el tracto gastrointestinal
- Buena eliminación por orina
- Tener bajo espectro antibacteriano.

Se deben revisar periódicamente, cambiándolos de manera rotativa en función de las sensibilidades que aparezcan en los urocultivos. Sí el paciente presenta una infección se debe cambiar la profilaxis.

Los fármacos utilizados con más frecuencia son en niños mayores furantoina, en lactantes por encima de dos meses trimetroprim y en menores de dos meses amoxicilina sola o asociada a clavulánico, aunque ésta se debe cambiar lo antes posible dada la posibilidad de generar resistencias. Otras opciones terapeúticas son fosfocina o cefalosporina de primera o segunda generación.

Se recomienda administrarla un tercio-un quinto de la dosis de tratamiento en toma única nocturna.

BIBLIOGRAFÍA

Smellie JM, Katz G, Grúnberg RN: Controlled trial of prophylactic treatment in childhood urinary-tract infection. Lancet 1978; 2: 175.

Jodal U, Koskimies O, Hanson E et al: Infection pattern in children with vesicoureteral reflux randomly allocated to operation or long-term antibacterial prophylaxis. The International Reflux Study in Children. J Urol 1992;148:1650-2.

i Espino et al. Prenatal Hydronephrosis: grade and anteriorposterior diameter of renal pelvis as prognostic factors. 14 th Congress of the International Pediatric Nephrology Association. Pediatr Nephrol. 2007.24.1040-1065.

ii Williams GJ. Lee A. Craig JC. Long-term antibiotics for preventing recurrent urinary tract infection in children. Update in Cochrane Databes Syst Rev. 2006;33.

iii Asociación Española de Nefrología Pediátrica. Guía de Práctica Clínica: Manejo del paciente con reflujo vesicoureteral primario o esencial. SNS. 2008. Accesible en red [fecha de consulta 1-III-2010]. Disponible en: http://www.guiasalud.es/GPC/GPC_441_Reflujo_VU.pdf.

iv NICE. Urinary tract infection in children: Diagnosis, treatment and long-term management. 2007. Accesible en red [fecha de consulta 1-III-2010]. Disponible en: http://www.nice.org.uk/nicemedia/pdf/CG54fullguideline.pdf

Garín EH, Olavarria F, García Nieto V, et al. Clinical significance of primary vesicoureteral reflux and urinary antibiotic prophylaxis after acute pyelonephritis: a multicenter, randomized, controlled study. Pediatrics 2006;117:626-32.

v Espino M & Barrio V. Analisis Crítico. ¿Influye el reflujo vesicoureteral y la profilaxis antibiótica en la recurrencia de las pielonefritis, infecciones urinarias y en la aparición de cictrices renales tras un pirmer episodio de pielonefritis aguda? Publicado en Pediatrics 2006;117(3):626-632. Nefrología Basada en la Evidencia. Nefrología. 2007 sup 5.40-41.

vi Pennesi M, Travan L, Peratoner L, Bordugo A, Cattaneo A, Ronfani L, Minisini S, Ventura A. Is antibiotic prophylaxis in children with vesicoureteral reflux effective in preventing pyelonephritis and renal scars? A randomized, controlled trial. Pediatrics 2008;121(6):e1489-e1494.

vii Espino M &Vazquez A. Análisis Crítico. Es efectivo el uso de profilaxis antibiótica en pacientes con reflujo vesicoureteral para la prevención de pielonefritis y de cicatrices?. Nefrología 2009;29 (sup. Ext 1): 67-69.

viii Montini G, Toffolo A, Zucchetta P, et al. Antibiotic treatment for pyelonephritis in children: multicentre randomised controlled non-inferiority trial. Br Med J 2007. 335:386-392.

ix Craig, M.B., Simpson, Williams, Lowe, B.Sc., Reynolds, et al. Antibiotic Prophylaxis and Recurrent Urinary Tract Infection in Children. Prevention of Recurrent Urinary Tract Infection in Children with Vesicoureteric Reflux and Normal Renal Tracts (PRIVENT) Investigators. N Engl J Med 2009;361:1748-59.

Brandström P, Jodal U, Sixt R, Stokland E, Hansson S. Renal damage in children randomized to prophylaxis endoscopic injection, or surveillance-results from de Swedish Reflux Trial. 42nd Annual Scientific Meeting of ESPN. Pediatric Nephrol 2009, 24:1777-1899.

x Venhola M. Huttunen N-P. Usar M. Meta-analysis of vesicoureteral reflux and urinary tract infección in children. Scandinavian Journal of Urolgy and Nephrology . 2006.40 (2):98-102

xi Roussey-Kesler G. Gadjos V. Idres N. Horen B et al. Antibotic prophylaxis for the prevention of recurrente urinary tract infection in children with low grade vesicoureteral reflu: results from a prospective randomized study. J Urol 2008, 179(2):674-9.

xii Garcia Nieto V, Marrero Pérez & Montesdeoca Melián A. Ectasia de la pelvis renal en la infancia ¿Sabenos ya lo que significa y cómo debe estudiarse?. An Pediat 2004; 61(6): 489-92.

xiii Gil M &Vilalta R. Uropatías obstructivas. Protocolos de AEP. Protocolo de Nefrologia. Edición 2008. http://www.aeped.es/protocolos.

xiv Gil M &Vilalta R. Uropatías obstructivas. Protocolos de AEP. Protocolo de Nefrologia. Edición 2008. http://www.aeped.es/protocolos.

xv Espino M & Loriz C. Reflujo vesicoureteral primario. Protocolos de AEP. Protocolo de Nefrologia. Edición 2008. http://www.aeped.es/protocolos.

FUNCIÓN RENAL EN NIÑOS CON ECTASIA PIÉLICA

Nº Programa: 5

Autores: María Isabel Luis Yanes, María José Hernández González, Víctor García Nieto. Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

1. INTRODUCCIÓN

La ectasia piélica es una anomalía morfológica renal cuyo diagnóstico es ecográfico. En realidad, la ectasia no es una entidad patológica. Podría decirse, más bien, que es un signo1, puesto que, en ocasiones, puede ser la expresión de algunas malformaciones del tracto urinario como el reflujo vesicoureteral (RVU) (en las diversas series, oscila entre 3,6%2 y 29,7%3) y la patología obstructiva (estenosis pieloureteral o ureterovesical y válvulas de uretra posterior). Estas malformaciones, si son diagnosticadas de forma precoz, podrán ser tratadas adecuadamente evitando, en lo posible, un empeoramiento de la función renal.

Nuestro grupo ha propuesto el uso de un matiz que diferencia los conceptos de ectasia piélica simple[4] (dilatación leve-moderada de la pelvis renal que no va asociada a otras anomalías morfológicas de la vía urinaria) y ectasia piélica compleja (expresión de otras anomalías morfológicas).

El diagnóstico tanto de las ectasias simples como de las complejas, se ha incrementado en los últimos años debido a la instauración de los exámenes ecográficos que se realizan habitualmente en el seguimiento rutinario de las gestaciones. Este diagnóstico precoz facilita el que los pacientes sean atendidos de manera óptima y temprana, aunque es importante manejarse con cautela con los hallazgos encontrados para evitar cometer errores tanto por defecto como por exceso en el abordaje de los mismos. Por ello, hoy en día todos los grupos de trabajo se plantean cuando y hasta donde se deben realizar estudios que descarten asociaciones con anomalías morfológicas de mayor repercusión funcional.

El gran dilema actual en el manejo de estos pacientes, estriba en la indicación de pruebas invasivas (urografía, cistografía, estudios de medicina nuclear, extracción de muestras sanguíneas).

2. EPIDEMIOLOGÍA Y DEFINICIONES

Se ha estimado que la prevalencia de las ectasias es de alrededor del 4,5% de los embarazos. Sólo 1,5% de los casos se corresponden con uropatías "significativas"[5].

Según el trabajo de May Llanas et al.[6], la incidencia de ectasia piélica en nuestro medio es del 2%. La historia natural de este cuadro enseña que, en la mayoría de los casos, existe una regresión. Así, al cabo de un año, desaparecen el 56% de las ectasias y al cabo de tres años, lo hacen el 80%. En el mencionado trabajo de May Llanas, la tasa de desaparición fue del orden del 66,7%[6].

Las ectasias piélicas prenatales son más frecuentes en los varones, pero son las niñas las que tienen mayor riesgo de asociar patología renal.

La ectasia se definiría como aquella dilatación leve-moderada que supera los 4-7 mm. dependiendo de la edad gestacional e hidronefrosis, para la mayoría de los autores, la que tiene o supera los 2 cm. Esta es la terminología más aceptada.

Aunque se trata, en general, de un proceso benigno, no se sabe su etiología ni si tiene algún significado pronóstico.

3. CLASIFICACIÓN

Inicialmente, es necesario distinguir la ectasia de la hidronefrosis. En este sentido, los protocolos de estudio deben ser distintos en ambos procesos. En los primeros trabajos de los años 80 se sugirió que un valor umbral del diámetro anteroposterior de la pelvis renal de 10 mm. serviría para distinguir entre las dilataciones fisiológicas y las patológicas[7]. Sin embargo, trabajos posteriores, como el de Corteville et al. redujeron este dintel[8], conclusiones que han sido apoyadas en estudios ulteriores basándose en la evolución posterior de los pacientes[5,9].

De este modo, se considera anormal cuando el diámetro anteroposterior de la pelvis renal es ≥4 mm. antes de la semana 33 semanas de embarazo o ≥7 mm. después de la semana 33[5, 8].

La mayoría de las publicaciones sitúan el límite superior para deslindar la ectasia de la hidronefrosis en 20 mm., dado que el 90% de los niños con diámetros anteroposteriores superiores a ese límite precisan tratamiento quirúrgico o un seguimiento nefrológico más estricto a largo plazo[4, 9].

4. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS .ESTUDIOS MORFOLOGICOS

4.1. Ecografía

La ecografía es dinámica. La imagen que se obtiene dependerá, entre otros, del grado de hidratación y de la dilatación vesical.

Según Ismaili et al.[10], los resultados obtenidos en el tercer trimestre del embarazo son los que mejor predicen las anomalías renales posteriores (VPP del 69%).

La ecografía postnatal no debería realizarse antes de los siete días de vida para evitar los falsos negativos que pueden observarse debido a la deshidratación fisiológica y a la pérdida ponderal del recién nacido. En nuestra experiencia, se puede dilatar hasta el sexto mes dependiendo de la precisión del diagnostico prenatal. Sólo en los casos de diagnóstico intraútero de hidronefrosis se realizará la ecografía de forma precoz, antes de las 48 horas de vida para, en caso necesario, realizar técnicas de drenaje.

La ecografía valora la longitud renal, el grado de caliectasia, el grosor del parénquima, la ecogenicidad del parénquima, la diferenciación corticomedular y la presencia o ausencia de dilatación ureteral.

Las ventajas de esta técnica estriban en que se evitan las radiaciones ionizantes, el coste es bajo, es factible, la resolución anatómica es excelente y se produce una mínima incomodidad para el paciente.

Por contra, no diferencia la dilatación obstructiva de la no obstructiva y tiene poca sensibilidad y especificidad para detectar el RVU.

4.2. Cistografía miccional seriada (CUMS)

Es la técnica ideal para diagnosticar el reflujo vesicoureteral (permite graduarlo), las válvulas de uretra posterior, los divertículos vesicales o el ureterocele.

Con ella, se valora la morfología y la capacidad vesical, la presencia o ausencia de reflujo vesicoureteral y/o intrarrenal o de ureterocele y la morfología del cuello vesical y uretra durante la micción.

Como desventajas, se trata de una técnica invasiva, incómoda, que somete a los lactantes a altas dosis de radiación y que no está exenta de complicaciones[5]. Existe mucha controversia acerca de si se debe realizar o no a todos los niños con ectasia[4].

Los trabajos basados en neonatos diagnosticados de ectasia a los que se les realizó, en todos los casos, una cistografía, han aportado información sobre la frecuencia de reflujo vesicoureteral en esta circunstancia. La prevalencia de reflujo, bastante diversa según las series, oscila entre 3,6% (2/55 pacientes)[2] y 29,7% (14/47 pacientes)[3]. En el último de estos trabajos, se cita que sólo dos pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente a causa del reflujo. En nuestros pacientes hemos encontrado una prevalencia del 13,3% y no fue necesario intervención quirúrgica en ninguno de ellos. En uno de los estudios donde se incluyeron más pacientes, el firmado por Ismaili et al., se detectó reflujo vesicoureteral en 23/213 pacientes (10,7%)5. De esta serie, fueron intervenidos quirúrgicamente seis pacientes (2,8%), por padecer este-

nosis pieloureteral, válvulas de uretra posterior o ureterocele, aunque ninguno de ellos lo fue por presentar reflujo vesicoureteral primario.

Los reflujos que se detectan en casos de ectasias suelen ser de bajo grado[3] (grado III o menos) y, como se ha indicado más arriba, pocos requieren tratamiento quirúrgico y, en muchos casos, ninguno[11]. Así, es conocido que sólo los reflujos de alto grado (IV-V) son los que asocian con presencia de daño renal al nacer. La cuestión que se plantea, entonces, es si en todos los casos de ectasia debe solicitarse o no una cistografía. En el artículo de Peña Carrión et al. los autores recomiendan realizar dos ecografías en el primer mes de vida y solicitar una cistografía si persiste la ectasia[12]. La frecuencia de reflujo en este trabajo fue de 23,6%.

Nosotros, únicamente solicitamos esa prueba radiológica si existe el antecedente de infección urinaria, si el tracto urinario es anormal en la ecografía (dilatación intermitente de la vía urinaria, uréter visible, dilatación de cálices) o si existen anomalías de la función renal (defecto de concentración, aumento en la eliminación urinaria de microalbúmina y/o de N-acetilglucosaminidasa). Con una intención similar de seleccionar inicialmente a los pacientes, Ismaili et al., no creen justificada la práctica de una cistografía si en dos ecografías sucesivas, la morfología del tracto urinario es normal[10.]

4.3. Renograma diurético

Tras una ectasia piélica también puede subyacer malformaciones del tracto urinario obstructivas (estenosis pieloureteral o ureterovesical, válvulas de uretra posterior). Aunque la mayoría de estas malformaciones cursan con hidronefrosis (diámetro anteroposterior de la pelvis renal ≥ 20 mm.), no siempre es así. El diagnóstico de las uropatías obstructivas debe ser más fácil puesto que, en ecografías posteriores, la dilatación piélica será más importante, existirán otras anomalías del tracto urinario ecográficas asociadas y/o las pruebas de función renal serán claramente anormales. En estos casos, la confirmación de la obstrucción se efectuará mediante la realización de un renograma acompañado de estímulo con furosemida. Éste, evalúa la función renal diferencial de cada riñón por separado y el grado de obstrucción. Debe realizarse después de las 4-6 semanas de vida, cuando la función renal es más madura y se reduce el número de falsos positivos. Las imágenes que se generan casi siempre proporcionan una valoración exacta del sitio de obstrucción.

5. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS .ESTUDIOS FUNCIONALES

Pocos estudios se han realizado acerca de la función renal en los casos de ectasia piélica simple. En el ámbito intrauterino, se han utilizado los niveles séricos o urinarios de b_2-microglobulina, la determinación de la concentración de aminoácidos en la orina fetal o la tasa horaria de producción de orina. En el ámbito postnatal, en los pocos estudios en los que se ha incluido el estudio funcional, se han empleado métodos "atípicos" como marcadores de la función renal, tales como la urografía endovenosa o el renograma isotópico.

Como hemos indicado más arriba, pueden detectarse alteraciones mínimas de la función renal mediante la utilización de exámenes complementarios que no precisan, incluso, la extracción sanguínea.

5.1. Estudio de la capacidad de concentración renal

Mide la osmolalidad urinaria máxima (Uosm) tras la administración de un estimulo antidiurético como la desmopresina. En los menores de un año se administran 10 µg. de desmopresina por vía nasal y en los mayores de un año 20 µg por vía nasal o 0,2 mg (200 µg) por vía oral en comprimidos o bien 0,12 mg (120 µg) del liofilizado oral (Flas) 13. En la tabla 1 recogemos los valores de normalidad según la edad.

Estudia, preferentemente, la función del túbulo colector renal. Es el primer parámetro funcional que se altera en muchas nefropatías progresivas, como ocurre en el caso de las uropatías obstructivas[14]. Además, es un buen marcador indirecto de la tasa de filtración glomerular, de tal modo que una capacidad de concentración renal normal garantiza que la filtración glomerular es, asimismo, normal[15]. Es conocido que en los casos de reflujo vesicoureteral, más evidente en los de mayor grado, la osmolalidad urinaría máxima está reducida[16-17]. En un estudio realizado por nuestro grupo en 75 niños con ectasia, observamos que la sensibilidad de Uosm para detectar RVU fue de 70% (especificidad 61,5%).

5.2. Eliminación urinaria de microalbúmina

Con el término microalbúmina se quiere expresar la eliminación urinaria de pequeñas cantidades de albúmina. Es el segundo parámetro más sensible después de la osmolaridad urinaria máxima para determinar pérdidas de parénquima renal. Se eleva siempre que existe reducción del parénquima renal, lo que ocurre cuando existen cicatrices renales (nefropatía cicatrizal) que se forman después de suceder una pielonefritis aguda, en los casos de displasia renal o en determinadas malformaciones de las vías urinarias en las que existe hiperpresión en la vía urinaria, especialmente en los casos de reflujo vesicoureteral[18-19]. Debe calcularse en primera orina del día como cociente con respecto a la creatinina (MAU/Cr). Los valores son más elevados en el primer año de la vida[20] (tabla 2). En el estudio mencionado anteriormente sobre 75 pacientes con ectasia realizado por nuestro grupo la sensibilidad del cociente MAU/Cr para detectar RVU fue de 100% (especificidad 56,9%).

5.3. Eliminación urinaria de N-acetilglucosaminidasa (NAG)

Es un enzima propio de las células del túbulo proximal renal que pasa a la luz tubular y, por tanto, a la orina cuando existe una agresión celular. Sus niveles pueden estar elevados en los casos de obstrucción de la vía urinaria y en los de reflujo vesicoureteral, sobre todo cuando existe nefropatía cicatrizal[18]. Es menos sensible que los dos marcadores anteriores, pero más específica. Los valores de normalidad se suelen dar como cociente calculado con respecto a la creatinina en una muestra de orina aislada[20] (tabla 3). Del mismo modo, la beta2-microglobulina también puede encontrarse elevada cuando existe afectación tubular proximal[21].

6. Relación entre la ectasia renal y la predisposición a formar cálculos renales en la edad adulta

En un trabajo inicial observamos que un alto porcentaje de niños, 71,4 %, eran portadores de anomalías metabólicas potencialmente causantes de cálculos[22]. Más tarde, en esos y en otros pacientes, comprobamos que en un 62,8 % existía una historia familiar de urolitiasis[23]. Por tanto, nuestra opinión actual es que la ectasia renal simple es una manifestación ecográfica de la predisposición genética a desarrollar cálculos renales, en algún momento de la vida. Esto no sería de extrañar, puesto que la frecuencia de urolitiasis es muy elevada en niños con malformaciones del tracto urinario (19,1 a 29,8%) [23-25].

7. Nuestro protocolo de estudio

En la mayoría de los protocolos de estudio de las ectasias, además de la ecografía, se recomienda inicialmente la realización de una cistografía[11,12] o de un renograma[2]. Es curioso que en ninguno de los protocolos existentes se contenga, incluso en aquellos recomendados por nefrólogos pediátricos, el estudio de la función renal. En el protocolo que utilizamos en nuestro hospital, incluimos simultáneamente, tanto el estudio morfológico como el funcional renal. Éste, se realiza entre la primera semana y los seis meses de vida. Si el diámetro piélico es menor de 1 cm. y la función renal es normal (osmolalidad urinaria y eliminación urinaria de microalbúmina y de NAG normales), el paciente es dado de alta con control ecográfico en los siguientes meses por parte de su pediatra. Si el diámetro longitudinal pélvico se sitúa entre 1 y 2 cm. y la osmolalidad urinaria máxima y la microalbuminuria se sitúan dentro de los límites de la normalidad, se realiza un control morfológico y funcional

entre seis meses y un año después. Si la situación empeora desde el punto de vista morfológico o funcional, se solicita la cistografía. En tercer lugar, a los pacientes que, desde el nacimiento, tienen una ectasia entre 1 y 2 cm. y el tracto urinario es anormal en la ecografía o tienen afectación clara de la función renal, se les realiza directamente una cistografía. Si no existe reflujo, se solicita, un renograma con furosemida. En todo caso, nuestro protocolo es dinámico puesto que, en los controles realizados en Atención Primaria, si se incrementa el diámetro piélico o si los niños son diagnosticados de infección urinaria, son remitidos, de nuevo, por parte de su pediatra para realizar una cistografía y ampliar el estudio morfológico y funcional.

Es cierto, no obstante, que con el uso de nuestro protocolo pueden pasar inadvertidos, inicialmente, algunos casos de reflujo de grado leve, de los que se sabe que desaparecen en un porcentaje elevado (80-90% de los casos) y que no se acompañan de afectación renal al nacer.

En todo caso, desde nuestro punto de vista, cualquiera de los protocolos que se utilicen con sentido común, pueden ser válidos. Lo realmente importante es el seguimiento adecuado de estos niños para que no pase desapercibido ningún cuadro patológico potencialmente grave, pero con las menores molestias posibles.

Bibliografía

1. Elder JS. Antenatal hydronephrosis. Fetal and neonatal management. Pediatr Clin North Am 1997; 44:1299-321.

2. García Chapullè A, Matesanz Pérez JL, López Secadas A, Meana Moris AR, Díaz Díaz E, Solís Sánchez G. Evolución postnatal de las ectasias pélvicas renales no obstructivas detectadas por ecografía intrauterina. Rev Esp Pediatr 1995; 51:545-8.

3. Marra G, Barbieri G, Moioli C, Assael BM, Grumieri G, Caccamo ML. Mild fetal hydronephrosis indicating vesicoureteric reflux. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 1994; 70:F147-9.

4. García Nieto V, Marrero Pérez CL, Montesdeoca Melián A. Ectasia de la pelvis renal en la infancia. ¿Sabemos ya lo que significa y cómo debe estudiarse? An Pediatr (Barc) 2004; 61:489-92.

5. Ismaili K, Hall M, Donner C, Thomas D, Vermeylen D, Avni FE. Results of systematic screening for minor degrees of fetal renal pelvis dilatation in an unselected population. Am J Obstet Gynecol 2003; 188:242-6.

6. May Llanas ME, Moreira Echeverría A, García Boente CV, Comesías González MJ, Filloy Lavía AC, Hernández JL. Ectasia piélica de diagnóstico prenatal. Incidencia, protocolo de estudio y diagnósticos finales durante el año 2003. An Pediatr (Barc) 2004; 61:499-501.

7. Grignon A, Filion R, Filiatrault D, Robitaille P, Homsy Y, Boutin H, Leblond R. Urinary tract dilatation in utero: classification and clinical applications. Radiology 1986; 160:645-7.

8. Corteville JE, Gray DL, Crane JP. Congenital hydronephrosis: Correlation of fetal ultrasonographic findings with infant outcome. Am J Obstet Gynecol 1991; 165:384-8.

9. Adra AM, Mejides AA, Dennaoui MS, Beydoun SN. Fetal pyelectasis: Is it always "physiologic"? Am J Obstet Gynecol 1995; 173:1263-6.

10. Ismaili K, Avni FE, Hall M, Brussels Free University Perinatal Nephrology (BFUPN) Study Group. Results of systematic voiding cystourethrography in infants with antenatally diagnosed renal pelvis dilation. J Pediatr 2002; 141:21-4.

11. Ismaili K, Avni FE, Wissing KM, Hall M, Brussels Free University Perinatal Nephrology Study Group. Long-term clinical outcome of infants with mild and moderate fetal pyelectasis: validation of neonatal ultrasound as a screening tool to detect significant nephrouropathies. J Pediatr 2004; 144:759-65.

12. Peña Carrión A, Espinosa Román L, Fernández Maseda MA, García Meseguer C, Alonso Melgar A, Melgosa Hijosa M, Rodríguez Lemos R, Navarro Torres M. Ectasia piélica neonatal: evolución a largo plazo y asociación a anomalías vesicoureterales. An Pediatr (Barc) 2004; 61:493-8.

13. García Nieto V, Marrero Pérez CL, Montesdeoca Melián A, Luis Yanes MI, Hernández Hernández L, Jiménez López MS. Comparación de la desmopresina intranasal y oral en la determinación de la capacidad de concentración renal en la infancia. Bol Pediatr 2005; 45:65-69

14. Kekomaki M, Reunanen M, Vilkki P. Desaminocysteine-D-arginine vasopressin test in the evaluation and postoperative followup of obstructed kidneys in infancy and childhood. J Urol 1982; 128:981-3.

15. García Nieto VM, Yanes MI, Zamorano MM, González MJ, Aros CP, Garin EH. Renal concentrating capacity as a marker for glomerular filtration rate. Acta Paediatr 2008; 97:96-9.

16. Kekomaki M, Walker RD. Fractional excretion of magnesium and renal concentrating capacity in refluxing renal units. J Urol 1988; 140:1095-6.

17. García Nieto V, Erice Keppler ML, García Baez M, Gómez Sirvent J, Higueras Linares LM, Montesdeoca R. Alteración de la capacidad de concentración renal como expresión de lesión tubular en el reflujo vésico-ureteral en la infancia. An Esp Pediatr 1989; 31:498-99.

18. Tomlinson PA, Smellie JM, Prescod N, Dalton RN, Chantler C. Differential excretion of urinary proteins in children with vesicoureteric reflux and reflux nephropathy. Pediatr Nephrol 1994; 8:21-5.

19. Konda R, Kakizaki H, Nakai H, Hayashi Y, Hosokawa S, Kawaguchi S, Matuoka H, Nonomura K; Reflux Nephrology Forum, Japanese Prospective Study Group. Urinary concentrations of alpha-1-microglobulin and albumin in patients with reflux nephropathy before and after puberty. Nephron 2002; 92:812-6.

20. Santos F, García Nieto V. Función renal basal. En: García-Nieto V, Santos F, Rodríguez-Iturbe B, eds. Nefrología Pediátrica, 2º ed. Madrid: Aula Médica 2006; pp. 39-49.

21. Sherman RL, Drayer DE, Leyland-Jones BR, Reidenberg MM. N-acetyl-beta-glucosaminidase and beta 2-microglobulin. Their urinary excretion in patients with renal parenchymal disease. Arch Intern Med 1983; 143:1183-1185

22. León González J, García Nieto V, Hernández Rodríguez A, Fernández González L. Estudio de la función renal en niños diagnosticados de ectasia piélica en el primer año de vida. An Esp Pediatr 2001; 54:458-62.

23. García Nieto VM, González Hernández MJ, Luis Yanes MI, García Rodríguez VE, Armas Rodríguez A, Abreu Yanes I. Does neonatal renal ectasia is a sign of genetic predisposition to suffer from kidney stones in adults? Pediatr Nephrol 2009; 24:1852.

24. Milliner DS, Murphy ME. Urolithiasis in pediatric patients. Mayo Clin Proc 1993; 68:241-8.

25. García Nieto V, Siverio B, Monge M, Toledo C, Molini N. Urinary calcium excretion in children with vesicoureteral reflux. Nephrol Dial Transplant 2003; 18:507-11.

TABLA 1	
VALORES NORMALES DE OSMOLALIDAD URINARIA MAXIMA OBTENIDOS MEDIANTE ESTÍMULO CON DESMOPRESINA. Límite bajo de la normalidad	
0-7 días	443 mOsm/Kg
8-21 días	457 mOsm/Kg
22-51 días	549 mOsm/Kg
52-165 días	562 mOsm/Kg
166-266 días	635 mOsm/Kg
267-359 días	740 mOsm/Kg
Datos de la Unidad de Pruebas Funcionales del Hospital Nuestra Señora de Candelaria	

TABLA 2	
VALORES DE REFERENCIA DEL COCIENTE MICROALBÚMINA/CREATININA* Limite alto de la normalidad	
ADULTOS	0,4- 1,4 µg/µmol
NIÑOS	
0-1 años	5,9 µg/µmol
1 año	2,3 µg/µmo
*Según la formula: (Umicroalbúmina (mg/dl) x 1000) / (Ucreatinina (mg/dl) x 8,84)	

TABLA 3	
VALORES DE REFERENCIA DEL COCIENTE NAG/CREATININA (U/g) Limite alto de la normalidad	
0-3 meses	46 U/g
3-6 meses	20 U/g
6 meses-1 año	11 U/g
2-6 años	9,8 U/g
Más de 6 años	6,3 U/g

UN NUEVO PROTOCOLO DIAGNÓSTICO TRAS EL PRIMER EPISODIO DE INFECCIÓN URINARIA

Nº Programa: 6
Autora: Teresa Alarcón Alacio
Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.

1. INTRODUCCIÓN.

En los últimos años, ha habido un gran cambio en el manejo tanto de las infecciones urinarias como de las dilataciones de la vía urinaria en la infancia, fundamentalmente en lo que a la solicitud de la cistografía se refiere. La tendencia actual es a ser más restrictivos, no realizando esta prueba de forma sistemática, sino intentando seleccionar a los pacientes con mayor riesgo de presentar malformaciones urinarias. Cada vez con más frecuencia, los protocolos de manejo de estas patologías incluyen marcadores poco invasivos y accesibles (tanto para atención primaria como especializada), para seleccionar los pacientes con mayor riesgo de daño renal o uropatía significativa.

En el caso del manejo de la infección urinaria, los objetivos fundamentales son dos:

1. Disminuir el daño renal, mediante la identificación de los pacientes con riesgo de desarrollarlo por afectación parenquimatosa renal.
2. Diagnosticar a los pacientes con uropatías significativas.

A continuación, exponemos nuestro actual protocolo de manejo de la primera infección urinaria y las diferentes técnicas actuales para la localización de la misma, así como los criterios de selección para la realización de cistografía.

2. Protocolo diagnóstico-terapéutico tras la primera infección urinaria en la infancia

Definición. Infección del tracto urinario (ITU) es la colonización del tracto urinario por un patógeno en recuento significativo.

- Orina recogida por micción directa o bolsa: recuento >100.000 UFC/mL.
- Orina recogida por sondaje: recuento >10.000 UFC/mL.
- Cualquier recuento en punción suprapúbica.

Sólo las infecciones urinarias que afectan al parénquima renal (pielonefritis) conllevan riesgo de desarrollar cicatrices renales, pero en la infancia es difícil localizar la ITU por los hallazgos clínicos/analíticos. Por ello, se prefiere hablar de ITU de alto riesgo en aquellas que cursen con fiebre y en las infecciones urinarias en lactantes y de bajo riesgo en el resto (1,2).

Etiología. El germen más frecuente es E. Coli (90%). Los gérmenes diferentes de E. Coli se asocian de forma significativa con anomalías del tracto urinario (1, 2).

Tabla 1. Gérmenes más frecuentes y sensibilidad antibiótica.

	Resistencias	Alta Sensibilidad
Escherichia Coli	AmpicilinaMP/SMX (↓)	Cefalosporinas 2º y 3º Aminoglucósidos Amoxi-clavu (↑) Fosfomicina
Proteus Mirabilis	≈ E. Coli	≈ E. Coli
Klebsiella Pneumoniae	Ampicilina Cefa (BLEA)	Cefalosporinas 2º y 3º Aminoglucósidos Amoxi-clavu TMP/SMX Nitrofurantoína (BLEA) Imi o meropenem
Pseudomona Aeruginosa	A los antibióticos habituales	Ceftazidima Tobramicina Amikacina Piperacilina-tazobactam Imi/meropenem
Enterococus Fecalis	A los antibióticos habituales	Ampicilina Amoxi-clavu Vancomicina

Epidemiología. La infección urinaria es más frecuente en menores de 3 años y en niñas, salvo en lactantes menores de 3 meses, en los que es más frecuente en varones (1, 2).

Clínica. La clínica va a ser más inespecífica cuanto menor sea la edad.

- Neonatos. Clínica de sepsis, disminución de la actividad y el apetito, ictericia. Bacteriemia hasta en un 50%.
- Lactantes. Estancamiento ponderal, anorexia, orina maloliente o turbia, irritabilidad/decaimiento, vómitos y fiebre. Pueden asociar síntomas digestivos (diarrea)
- Niños. Fiebre, dolor abdominal, enuresis nocturna en niños con control previo, síntomas miccionales y dolor en fosa renal (1, 2).

Historia clínica.

- Anamnesis: Orientada en función de la edad. Se investigará la presencia de disuria, polaquiuria, oliguria, mal olor orina, dolor abdominal/fosa renal, vómitos, estancamiento de peso, presencia de fiebre.
- Antecedentes personales: ecografías prenatales, antecedentes de infección urinaria, edad de control esfínteres (diurno/nocturno), hábito miccional (retenedor, enuresis, urgencia miccional, tipo de chorro urinario, incontinencia), estreñimiento, ingesta de lácteos.
- Antecedentes familiares: sobre todo de patología nefrourológica (ITU, RVU, IRC, HTA, monorrenos, litiasis, cólicos,...)

Exploración física. Será meticulosa, tomando siempre la TA y prestando atención a la presencia de edemas, globo vesical, puñopercusión renal, exploración de los genitales (fimosis, adherencias, sinequias vulvares, secreción, higiene, etc.) y de la región sacra (fositas).

Pruebas complementarias en urgencias.

1. ITU de bajo riesgo (afebril) en >12 meses: Sistemático de orina y sedimento, urocultivo.

2. ITU febril o afebril en <12 meses:

- Analítica: Hemograma, Bioquímica con perfil renal: iones, urea y creatinina, gasometría venosa si existen vómitos. Hemocultivo (si existe fiebre o < 3 meses), PCR.

- Sistemático y sedimento de orina.

- Urocultivo: preferible 2 muestras previo al tratamiento (2 por chorro medio o si 1º por bolsa en no continentes, el 2º por sondaje o punción suprapúbica)

- Si existe sospecha de sepsis o necesidad de tratamiento iv inmediato: sondaje/ punción suprapúbica.

- Punción lumbar (si menor de 1 mes o clínica compatible).

Criterios de ingreso (1, 2).

1. Niños <3 meses con sospecha de ITU, con o sin fiebre.

2. Afectación del estado general, sospecha de sepsis.

3. Incapacidad para tratamiento oral o control del mismo.

4. Mala evolución con tratamiento oral.

5. Deshidratación.

6. Insuficiencia renal crónica, uropatías significativas, nefropatías graves, inmunodeprimidos.

7. Elevación significativa de la creatinina.

Manejo de los pacientes ingresados.

Tratamiento.

- Antibioterapia empírica:

- Gentamicina 5 mg/k/dia iv cada 24 h, diluido, lento.

- Si existe insuficiencia renal, daño renal previo o elevación significativa de creatinina/urea: Cefotaxima 100 mg/kg/día iv cada 8h, ceftriaxona 50-75 mg/kg/día i.v. cada 12-24h o amoxicilina-clavulánico 100 mg/kg/dia iv cada 8h.

- Si menor de 4 semanas: ampicilina + gentamicina/cefotaxima, según la clínica.

- Analgesia-antipiréticos. Fluidoterapia: necesidades basales de suero sin iones. Medidas generales (micciones frecuentes, evitar el hábito retentor, limpieza perianal...)

Durante el ingreso: la evolución es adecuada si está afebril a las 48 horas del inicio del tratamiento antibiótico. Se podrá dar de alta al paciente cuando lleve 24 horas afebril y con buena tolerancia oral. Se mantendrá el tratamiento intravenoso al menos 5-7 días en neonatos.

Pruebas complementarias:

- Orina de micción: cuando lleve al menos 24 horas afebril y esté sin perfusión: 1º orina de la mañana, con sistemático y sedimento, microalbúmina, creatinina, osmolalidad, calcio.

- Ecografía renal:

- si la evolución es adecuada, se puede realizar la ecografía renal ambulatoria, siempre que nos aseguremos que se realiza en fase aguda (menos de dos semanas).

- si no es así, hay que buscar posibles complicaciones: ver germen y sensibilidad, repetir sistemático/sedimento/urocultivo, hacer ecografía renal urgente.

- Sistemático/sedimento/urocultivo de control: no de rutina, sólo si existe una mala evolución.

- DMSA agudo: no de rutina, solo en casos dudosos (urocultivo negativo por toma previa de antibiótico, urocultivo contaminado, dudas diagnósticas...)

Al alta:

- Completará 10 días de tratamiento (cefixima o según antibiograma).

- Pedir cistografía ambulatoria, si existe indicación.

- Gammagrafía renal a los 6-8 meses.

Manejo de pacientes ambulantes.

ITU de bajo riesgo (Niños> 1 años, con molestias urinarias y afebriles):

- Domiciliario, antibioterapia oral. Medidas generales.

- Duración del tratamiento: 5-7 días.

- Antibióticos empíricos: amoxicilina- clavulánico, TMP/SMX.

ITU de alto riesgo (febriles o afebriles en <1 año) sin criterios de ingreso:

- Antibioterapia empírica: 1ª elección: cefixima 8 mg/kg/24 horas, 1º día cada 12 horas. Otros: cefuroxima axetilo (30 mg/Kg/dia cada 12 horas o amoxicilina-clavulánico: 50 mg/kg/dia de amoxicilina cada 8 horas.

- Si vía: poner primero una dosis de gentamicina/ceftriaxona iv.

- Duración del tratamiento: 10 días. Medidas generales.

Seguimiento del paciente ambulante.

- Reevaluar en 48 horas (por parte de su pediatra): Fiebre, síntomas, tolerancia al antibiótico y resultados del urocultivo.

- Si el urocultivo es negativo: buscar otros diagnósticos (salvo que se recogiera tras inicio de antibiótico oral).

- Si el urocultivo es positivo:

- mala evolución: ingreso, tratamiento iv, hacer ecografía renal durante el ingreso (descartar complicaciones), ver germen y sensibilidad, repetir sistemático/sedimento/urocultivo.

- evolución adecuada: su pediatra pedirá ecografía renal preferente y citará en consulta de nefrología pediátrica para conocer los resultados. Se realizará orina de primera micción con sistemático, microalbúmina/creatinina y osmolalidad (cuando lleve 24 horas, al menos, sin fiebre). Valorar modificar el antibiótico según el antibiograma.

- Si ITU de vías bajas: sólo ecografía ambulatoria por vía normal que solicitará su pediatra.

3. Localización de la infección urinaria. Pruebas de imagen. Criterios de cistografía.

La localización de la infección urinaria tiene implicaciones terapéuticas y pronósticas ya que sólo las infecciones que afectan al parénquima renal conllevan un riesgo de daño renal permanente (hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica y complicaciones durante la gestación) (1).

Marcadores bioquímicos de afectación parenquimatosa y uropatías.

Los indicadores clínicos o analíticos habituales (leucocitosis, neutrofilia, elevación de PCR) no tienen suficiente sensibilidad ni especificidad para sustentar la toma de decisiones. Sólo la elevación de la procalcitonina (como comentaremos con más detalle a continuación) ha demostrado asociarse con la evolución a cicatrices renales y la presencia de RVU (2).

1- La procalcitonina ha demostrado en varios estudios relacionarse tanto con la afectación parenquimatosa en fase aguda, como con la evolución a cicatrices renales (2-5), con sensibilidad y especificidad variables en función del punto de corte (0.5-1 ng/mL) y de cada estudio de entre 70-94% y 82-89%, respectivamente. También, algunos artículos encuentran que los niveles de procalcitonina se elevan más

durante el episodio agudo de infección urinaria en los pacientes con RVU (6). Si embargo, la procalcitonina es una técnica cara y no disponible en todos los hospitales.

2- Otro marcador funcional renal es la microalbuminuria. Es considerado un marcador precoz de afectación glomerular (7,8). Numerosos estudios demuestran la relación entre la infección urinaria, albuminuria y lesión gammagráfica (9). Según García Nieto et al. (10), la sensibilidad del índice microalbúmina/creatinina para detectar anomalías morfológicas renales, recogida en primera orina del día es del 25.9%, con una especificidad del 93.1%. Otros autores también encuentran correlación entre RVU de alto grado y aumento de el índice microalbúmina/creatinina en primera micción (11). Nosotros mismos realizamos un estudio en el que encontramos que la elevación del índice microalbúmina/creatinina se asocia de forma positiva con la presencia de RVU (66.7% frente 25%, p= 0.031), encontrando un RR de 2.6 para este marcador (12).

3- Otros marcadores bioquímicos para el diagnóstico de localización de la infección urinaria son (1,5, 13-15):

- Citokinas proinflamatorias (TNF?, IL-6, IL-1?),

- Enzimas tubulares (N-acetilglucosaminidasa (NAG)),

- Proteínas de bajo peso molecular (ß2-microglobulina, ?1-microglobulina,...). El 99% de las PBPm filtradas son reabsorbidas en el túbulo. Por tanto, cualquier incremento en la excreción urinaria de dichas proteínas es sugestivo de enfermedad o afectación tubular.

- Otros biomarcadores (excreción de proteína C reactiva, clara cell protein,...).

Capacidad de concentración urinaria. Test de concentración y osmolaridad urinaria basal.

Para medir la osmolalidad urinaria basal, clásicamente se ha usado la "dieta seca", que consiste en someter a los pacientes a una deprivación de líquidos durante 12-15 horas con el fin de estimular la ADH endógena. En situación de normalidad, la orina recogida debe alcanzar una osmolalidad superior a 800-850 mOsm/Kg. Cualquier valor inferior es sugestivo de defecto de concentración. Una variante más aplicable es la medición de la osmolalidad en primera orina de la mañana, en ayunas y sin administración de líquidos intravenosos, que es lo que realizamos en nuestro hospital.

Mejores resultados se obtiene realizando un test de concentración urinaria. Consiste en administrar desmopresina (10 ?g en lactantes vía nasal o 20 ?g oral en niños de más edad) y recoger tres orinas siguientes separadas por intervalos de 90 minutos, previo vaciado de la vejiga. Se da como resultado de la prueba el valor mayor de osmolalidad de las tres muestras estudiadas. Durante la prueba se pueden ingerir alimentos aunque no se deberían beber demasiados líquidos (en lactantes se restringen las tomas a la mitad por existir riesgo de intoxicación acuosa). En niños por encima de un año de edad y en adultos, el límite inferior de la normalidad es 800 mOsm/Kg (16).

El defecto en la capacidad de concentrar la orina se ha correlacionado con daño renal. En un estudio de García Nieto et al. (17,18), se demostró que todos los pacientes con insuficiencia renal crónica presentan un defecto de concentración importante (osmolalidad urinaria menor o igual a 486 mOsm/Kg tras estímulo con desmopresina), mientras que una capacidad de concentración normal (osmolalidad urinaria basal o máxima tras test de concentración superior a 800 mOsm/Kg) se acompañaba, siempre, de tasas de filtrado glomerular normales. De este modo, la sensibilidad y especificidad de forma aislada de la osmolalidad urinaria máxima, según García Nieto et al, es del 40.2% y 80.4% respectivamente. Otros autores, también encuentran correlación entre RVU de alto grado y defecto de concentración urinaria (11).

Estudio de imagen.

En cuanto a las pruebas de imagen, la ecografía renal, que es la prueba de imagen más accesible, no localiza la infección urinaria (salvo PNA focal o absceso), aunque es útil en valorar anomalías anatómicas y es inocua. La ecografía Doppler tiene mejor correlación con el grado de lesión renal, aunque es necesaria cierta experiencia para su realización. El patrón oro para la localización de la infección urinaria es la Gammagrafía renal con DMSA (ácido dimercaptosuccínico Tc-99*), si bien es una técnica no accesible desde todos los ámbitos para su realización en fase aguda (antes de 1-2 semanas) y no es útil para diferenciar lesiones agudas y crónicas.

- Ecografía renal: en todos los casos, los casos de mayor riesgo en fase aguda (antes de 2 semanas).

- DMSA 6-8 meses en infecciones de alto riesgo. DMSA agudo: no de rutina, solo en casos dudosos (urocultivo negativo por toma previa de antibiótico, urocultivo contaminado, dudas diagnósticas...)

- Cistografía: La CUMS convencional es preferible a la cistografía isotópica, sobre todo en el primer episodio de ITU y en varones (válvulas de uretra posterior), pero también en niñas por mayor precisión de la anatomía vesical (anomalías vesicales, divertículos, ureteroceles). La ECO-cisto es equiparable a la convencional, pero no está disponible en todos los Centros y se requiere experiencia en su interpretación. Es aconsejable realizar profilaxis nocturna durante dos o tres noches desde la noche previa a la prueba.

Los últimos estudios no apoyan la realización de cistografía sistemática, ya que (2, 18-19):

- Sólo previene 1 caso de HTA/IRC por 1000 ITU.

- Los RVU de bajo grado (que son los más frecuentes) no aumenta el riesgo de cicatrices renales.

- La mayoría de los RVU se curan espontáneamente.

- No está indicada la profilaxis en los RVU bajo grado.

En nuestra experiencia, hemos encontrado en un estudio realizado en 2009 que (12):

- Los pacientes con alteraciones en la ecografía aguda presentaban RVU con mayor frecuencia (42.8% frente 21%, p= 0.033).

- Los pacientes con RVU presentar mayor riesgo de cicatrices renales en DMSA a los 6-8 meses tras la primera infección urinaria (57% frente 21.8%, p= 0.023).

- De los pacientes con ECO y DMSA normales, sólo tenían RVU dos pacientes y eran de bajo grado (sin indicación terapéutica de entrada).

Indicaciones de cistografía

Por tanto, dado que los estudios más recientes parecen establecer que ni el diagnóstico ni el tratamiento del RVU son cruciales para prevenir las cicatrices renales, el beneficio de diagnosticar el RVU en niños continúa siendo objeto de debate (2, 20-22, 30).

En nuestro Servicio, la indicación de cistografía se va a hacer de modo selectivo, en función de una serie de factores, que son:

1. Ecografía renal anómala.
2. Antecedentes familiares de 1º grado con uropatía.
3. Gérmen causal distinto de E. Coli.
4. Bacteriemia o sepsis.
5. Elevación significativa de la creatinina o disminución del flujo urinario.
6. Elevación de la microalbúmina en primera orina de la mañana o disminución de la osmolaridad urinaria en fase aguda.
7. DMSA patológico (agudo o a los 6-8 meses).
8. 2º ITU.

4. BIBLIOGRAFÍA

1. Espinosa Román L. Infección urinaria. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B, editores. Nefrología pediátrica. 2ª edición. Madrid: Grupo Aula Médica; 2006. p. 507-20.

2. C Ochoa Sangrador, S Málaga Guerrero, Panel de Expertos de la Conferencia de Consenso ''Manejo Diagnóstico y Terapéutico de las Infecciones del Tracto Urinario en la Infancia'' .An Pediatr (Barc).2007; 67(5)431-525.

3. Bressan S, Andreola B, Zucchetta P, Montini G, Burei M, Perilongo G, Da Dalt L. Procalcitonin as a predictor of renal scarring in infants and young children. Pediatr Nephrol 2009; 24:1199–1204

4. Smolkin V, Koren K, Raz R, Colodner R, Sakran W, Halevy R Procalcitonin as a marker of acute pyelonephritis in infants and children Pediatr Nephrol 2002; 17:409–412.

5. Kaya M, Akarsu S, Yilmaz E, Gödekmerdan A, Akça Z, Çiftçi I, Denizmen A.

Proinflammatory cytokines and procalcitonin in children with acute pyelonephritis. Pediatr Nephrol 2005; 20:1445–1448.

6. Leroy S, Adamsbaum C, Marc E, Moulin F, Raymond J, Gendrel D, Breart G, Chalumeau M. Procalcitonin as a predictor of vesicoureteral reflux in children with a first febrile urinary tract infection. Pediatrics 2005; 115:e706–e709.

7. Jacobson SH, Lindvall N, Lins LE. Renal size, glomerular function and urinary excretion of albumin and beta2-microglobulin in patients with renal scarring due to pyelonephritis. Acta Med Scand 1987;222:261-6.

8. Karlén J, Linné T, Wikstad I, Aperia A. Incidence of microalbuminuria in children with pyelonephritic scarring. Pediatr Nephrol 1996;10:705-8.

9. Zöller G, Wiedemann G, Kallerhoff M, Zappel H, Weber MH, Ringert RH. Microproteinuria and enzymuria in fever and pyelonephritis in childhood. A prospective study of 180 children. Urologe A 1997;36:68-76.

10. García Nieto V, Luis Yanes MI, Hernández González MJ, Marrero Pérez CL,

Montesdeoca Melián A. Sensitivity and specificity of four procedures for estimating the renal function to detect morphological anomalies in paediatric patients. Pediatr Nephrol 2005; 20:C104.

11. Basic J, Golubovic E, Miljkovic P, Bjelakovic G, Cvetkovic T, Milosevic V. Ren Fail. 2008;30(6):639-43. Microalbuminuria in children with vesicoureteral reflux.

12. T. Alarcón Alacio, C. García Vao-Bel, M.T. Penela, M. Manrique Arcos, N. Nieto Gabucio, M.J. Rivero Martín. Evaluación de nuestro actual protocolo tras primera infección urinaria. En: Libro de Resúmenes del XXXV Congreso nacional de Nefrología Pediátrica 2009, p. 84.

13. Sandberg T, Cooper EH, Lidin-Janson G, Yu H. Fever and proximal tubular function in acute pyelonephritis. Nephron 1985;41:39-44.

14. Rodríguez LM, Robles B, Marugán JM, Suárez A, Santos F. Urinary interleukin-6 is useful in distinguishing between upper and lower urinary tract infections. Pediatr Nephrol 2008; 23:429–433.

15.González Rodríguez JD, Canalejo D, Martín Govantes JJ, García de Guadiana L, Rex C, González Morales M, Cayuela A. Estudio de Proteinuria en Infección urinaria y Pielonefritis aguda en Pediatría: ¿puede sustituir en el diagnóstico de localización al estudio gammagráfico?. Nefrología 2009;29(2):163-169.

16. García Nieto V, Santos F, Rodríguez Iturbe B. Pruebas funcionales renales. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B, editores. Nefrología pediátrica. 2ª edición. Madrid: Grupo Aula Médica; 2006. p. 51-62.

17. García Nieto VM, Yanes MI, Zamorano MM, González MJ, Aros CP, Garin EH. Renal concentrating capacity as a marker for glomerular filtration rate. Acta Paediatr. 2008 Jan;97(1):96-9. Epub 2007 Dec 10.

18.Venhola M, Uhari M. Vesicoureteral reflux, a benign condition Pediatr Nephrol 2009; 24:223–226.

19. Areses Trapote R, Escribano Subias J, Fraga Rodríguez GM, Gracia Romero J, Loris Pablo C, Valenciano Fuente B. Guía de práctica clínica "Manejo del paciente con reflujo vesicoureteral primario o esencial". 2008.

Jueves 3 de junio, 09:30 - 11:00

MESA REDONDA

Nuevas tecnologías en el diagnóstico de enfermedades raras genéticas.

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

DIAGNÓSTICO PRENATAL NO INVASIVO (DPNI) EN ADN FETAL PRESENTE EN SANGRE PERIFÉRICA MATERNA

Nº Programa: 7

Autores: Marta Rodríguez de Alba, Ana Bustamante-Aragonés, Carolina Lozano Santos, Carmen Ramos.

Servicio de Genética. Fundación Jiménez Díaz. Madrid

Las gestantes a lo largo del embarazo son sometidas a diversos los análisis no invasivos como son el screening sérico y ecografía. Estos test, son excelentes herramientas para monitorizar el embarazo. En las dos últimas décadas el descubrimiento de la presencia de material genético fetal en el torrente sanguíneo materno, ha abierto la posibilidad de un nuevo diagnóstico fetal con la gran ventaja de no invadir el ecosistema.

Nuestro trabajo se inició en 1997 con el estudio tanto del sexo fetal como de las aneuplodías más frecuentes en las células fetales circulantes en el torrente sanguíneo materno. Así se consiguió diagnosticar un 65% de los casos. La complejidad de la técnica y el bajo porcentaje de éxito hizo que no fuera posible en ese momento su traslado a la rutina clínica.

Sin embargo, el descubrimiento de la presencia de ADN fetal en sangre materna fue lo que supuso un gran avance en este campo. La existencia de ADN circulante libre (circulating cell free DNA) en la sangre se describió por primera vez en 1940en pacientes enfermos de cáncer. Basándose en este hallazgo, y asumiendo que tanto un tumor como la placenta son elementos invasivos, Lo y cols. en el año 1997, especularon acerca de la posible presencia de ADN fetal circulante en la sangre materna. Para probar esta hipótesis, los investigadores buscaron secuencias del cromosoma Y –ausentes en el genoma materno- en la sangre materna en casos de gestaciones de fetos varones. De esta manera no solo probaron la existencia de ADN fetal libre circulante en el torrente materno (circulating cell free fetal DNA - ccffDNA), sino que además pudieron realizar un diagnostico no invasivo del sexo fetal en sangre materna (basado en un criterio de presencia/ausencia)

Se ha observado que el ADN fetal está fragmentado peor es estable y que desaparece de la sangre materna con gran rapidez tras el parto. Estos hechos hacen que haya sugerido como principal fuente del material fetal a la placenta. En la actualidad está ampliamente aceptado que la apoptosis de las células del trofoblasto son las que liberan el ADN fetal al torrente sanguíneo materno.

La detección del ADN fetal en sangre materna ha sido posible 18 días después de una transferencia embrionaria en ciclos de Fecundación in Vitro (FIV). En nuestra experiencia esta detección es tan temprana como la semana 5 de gestación y hemos observado que el ADN fetal desaparece de la sangre materna más tarde de lo descrito, entre 24-48h postparto (datos de laboratorio).

El ADN fetal, aunque detectable desde periodos tempranos de la gestación y con un porcentaje que aumenta a lo largo de la misma, representa solo una pequeña fracción. Sin embargo, la aplicación al campo del DPNI de nuevas tecnologías más sensibles, han hecho que la estimación de esta cantidad haya aumentado hasta aproximadamente un 9% en el primer y segundo trimestre de gestación y 20% en el tercer trimestre11.

La coexistencia del ADN fetal con el ADN materno junto con su bajo porcentaje, hacen que el estudio del mismo requiera de diseños específicos, así como la utilización de tecnología muy sensible. La lenta incorporación a la rutina clínica, a pesar de la cantidad de grupos investigando en este campo, es debido a que no ha sido posible actualmente el aislamiento total del ADN fetal del materno y son muchos los intentos que se están haciendo para encontrar el método ideal de extracción del ADN fetal. Pero dado que hasta el momento esta separación ha sido imposible los estudios, en ADN fetal presente en sangre materna, están enfocados hacia la detección de secuencias paternas mediante el empleo de distintas tecnologías: PCR convencional, QF-PCR, PCR a tiempo real, secuenciación automática, etc.

La técnica de PCR a tiempo real requiere especial mención ya que es la que ha permitido la incorporación de dos diagnósticos a la rutina clínica, ambos basados en un criterio de presencia/ausencia: sexo fetal y RhD fetal en gestantes Rh(-).

Por definición el diagnóstico prenatal busca la detección de anomalías fetales, por lo que la determinación del sexo fetal y el factor Rh no deberían considerarse como tales. Sin embargo, la determinación temprana del sexo fetal (anterior al periodo de realización de una biopsia corial) ha supuesto un gran avance en el manejo de las gestaciones en parejas con riesgo de tener descendencia con una enfermedad ligada al cromosoma X. En el protocolo establecido en nuestro Servicio, requerimos dos muestras de la gestante para emitir un informe. La primera muestra se obtiene en la semana 7-8 de gestación ecográfica y la segunda dos semanas después. De esta manera, a priori, se evitan un 50% de diagnósticos prenatales, aquellos en los que el feto es una niña. Es interesante destacar que en los comienzos de la aplicación de esta determinación eran los propios pacientes los que acudían al especialista solicitando la técnica. Actualmente, son diversos los Servicios y los Hospitales que nos envían las muestras para su estudio. De los más de 100 diagnósticos realizados en dos años, las enfermedades más representadas son la Hemofilia, Distrofia Muscular de Duchene e Hiperplasia Adrenal Congénita, abarcando hasta un total de casi 20 enfermedades distintas. En el caso de mutaciones graves en Hiperplasia Adrenal Congénita, el conocimiento del sexo del feto es importante para decidir sobre la continuación o suspensión del tratamiento con Dexametasona que debe empezar en estadios muy tempranos de la gestación.

Una aplicación no descrita con anterioridad y puesta en marcha en nuestro servicio es la confirmación del sexo del feto en gestaciones de FIV+DGP para selección de sexo.

En el caso de las gestantes Rh(-) cuyas parejas son Rh(+), en determinados momentos de la gestación se procede a la aplicación de anticuerpos anti-D para prevenir la Enfermedad Hemolítica del recién nacido debida a la incompatibilidad materno-fetal del factor Rh. Solo las gestaciones con fetos Rh(+) están a riesgo de sufrir estas complicaciones, y dado que no se conoce hasta el nacimiento, actualmente la profilaxis se aplica a todas las gestantes Rh(-). La suspensión de este tratamiento en gestaciones de fetos Rh(-), no solo reduciría el gasto sanitario, sino que además evitaría la exposición de la gestante a productos sanguíneos que pueden ser causa de complicaciones. El diagnóstico nuevamente se basa en un criterio de presencia/ausencia de una secuencia paterna inexistente en la madre, siendo en este caso la secuencia a detectar los exones del gen del factor Rh.

Aparte de estas aplicaciones, y como laboratorio que se dedica al diagnóstico rutinario de desórdenes genéticos tanto prenatal como postnatalmente, también estamos trabajando en su posible diagnóstico de manera no invasiva. Al igual que ocurre en el diagnóstico genético de rutina, para el DPNI es importante tener a disposición un abanico de técnicas que nos permitan el diagnóstico de las distintas enfermedades genéticas y además, es importante realizar estudios previos en los que se testan la aplicación de las distintas técnicas y su complementariedad para realizar diagnósticos fiables. Hasta el momento, y como ya se ha mencionado, estos diagnósticos solo son posible cuando la herencia es vía paterna. Tanto si la enfermedad es de herencia dominante o recesiva, se ha utilizado el criterio diagnóstico anteriormente establecido de presencia/ausencia. En el caso de enfermedades dominantes, la detección del gen de origen paterno en sangre materna determinará la condición de feto afecto, mientras su ausencia determinará la condición de feto sano. En las enfermedades recesivas, sin embargo, las conclusiones son diferentes ya que la detección de la mutación paterna confiere al feto un 50% de posibilidades de ser afecto (dependiendo de si ha heredado el alelo materno) y la ausencia un 50% de posibilidades de ser portador de la mutación materna. Una de las principales críticas que ha recibido este criterio es que en aquellos casos en los que no se detecta la mutación paterna, es necesario disponer de un método que nos asegure la presencia de ADN fetal en la sangre de la madre, de manera que a pesar de la ausencia del alelo paterno pudiéramos tener la certeza de la condición de feto sano. La solución para estos problemas la representan los SNPs (Single Nucleotide Polymorphism) que se utilizarían a modo de control interno, permitiendo detectar el ADN fetal. Así, la detección de un SNP de origen paterno y no detección de la mutación, nos asegura la presencia de ADN fetal, que este es detectable y que además el feto no es portador de la enfermedad.

Hasta el momento, hemos diagnosticado más de 20 casos con distintas enfermedades genéticas: Fibrosis Quística, Corea de Huntington, Amaurosis Congénita de Leber, Epidermolosis Bullosa, Acidemia Propiónica entre otras.

El diagnóstico de las aneuploidías (indicación más frecuente para la realización de un diagnóstico prenatal) no se ha podido trasladar aún a la rutina clínica, a pesar de los esfuerzos de diversos grupos de investigación. Esto es debido a que técnicamente es más sencillo la detección de una mutación que la cuantificación de una secuencia presente en un cromosoma extra y, que además, proviene de un ADN que se encuentra representado en un máximo de un 9% en un "mar" de ADN materno. Considerando además que la gran mayoría de las anomalías cromosómicas numéricas son de origen materno, las técnicas diagnósticas utilizadas en estos casos han de ser de una altísima sensibilidad y además deben ir acompañados de unos desarrollos estadísticos tan potentes que permitan la detección de mínimas variaciones en la cantidad de una secuencia.

Son muchos los cambios que están sufriendo las tecnologías, lo que nos va a permitir seguir avanzando en la búsqueda de nuevos métodos encaminados a aumentar el abanico de diagnósticos fetales no invasivos.

BIBLIOGRAFÍA

Bischoff FZ, Lewis DE, Simpson JL. Cell-free fetal DNA in maternal blood: kinetics, source and structure. Hum Reprod Update. (1)11,59-67 (2005).

Bustamante-Aragones A, Garcia-Hoyos M, Rodriguez DE Alba M. Detection of a paternally inherited fetal mutation in maternal plasma by the use of automated sequencing. Ann N Y Acad Sci. 1075,108-117 (2006).

Bustamante-Aragones A, Gallego-Merlo J, Trujillo-Tiebas MJ et al. New strategy for the prenatal detection/exclusion of paternal cystic fibrosis mutations in maternal plasma. J Cyst Fibros.7(6), 505-510(2008).

Bustamante-Aragones A, Trujillo-Tiebas MJ, Gallego-Merlo et al. Prenatal diagnosis of Huntington disease in maternal plasma: direct and indirect study.Eur J Neurol. 15(12), 1338-1344 (2008).

Bustamante-Aragones A, Vallespin E, Rodriguez de Alba M et al. Early noninvasive prenatal detection of a fetal CRB1 mutation causing Leber congenital amaurosis. Mol Vis. 4 (14), 1388-1394 (2008).

Bustamante-Aragones A, Pérez-Cerdá C, Pérez B, de Alba MR, Ugarte M, Ramos C. Prenatal diagnosis in maternal plasma of a fetal mutation causing propionic acidemia. Mol Genet Metab.95(1-2), 101-103 (2008).

Bustamante-Aragones A, Rodriguez de Alba M, Gonzalez-Gonzalez, et al. Foetal sex determination in maternal blood from the seventh week of gestation and its role in diagnosing haemophilia in the foetuses of female carriers. Haemophilia. 14(3),593-8 (2008).

Chan KC, Zhang J, Hui AB, et al. Size distributions of maternal and fetal DNA in maternal plasma. Clin Chem.50(1), 88-92 (2004).

Dhallan R, Au WC, Mattagajasingh S et al. Methods to increase the percentage of free fetal DNA recovered from the maternal circulation. JAMA. 3,291(9),1114-1119 (2004).

Faas BH, Beuling EA, Christiaens GC, von dem Borne AE, van der Schoot CE. Detection of fetal RHD-specific sequences in maternal plasma. Lancet Oct 10;352(9135):1196 (1998).

González-González MC, Trujillo MJ, Rodríguez de Alba M, García-Hoyos M, Lorda-Sánchez I, Díaz-Recasens J, Ayuso C, Ramos C.Huntington disease-unaffected fetus diagnosed from maternal plasma using QF-PCR. Prenat Diagn. 2003 Mar;23(3):232-4.

González-González MC, Trujillo MJ, Rodríguez de Alba M, García-Hoyos M, Lorda-Sánchez I, Díaz-Recasens J, Ayuso C, Ramos C. Huntington disease-unaffected fetus diagnosed from maternal plasma using QF-PCR. Prenat Diagn. 2003 Mar;23(3):232-4.

González-González MC, Trujillo MJ, Rodríguez de Alba M, Ramos C. Early Huntington disease prenatal diagnosis by maternal semiquantitative fluorescent-PCR. Neurology. 2003 Apr 8;60(7):1214-5.

González-González MC, Garcia-Hoyos M, Trujillo-Tiebas MJ, Bustamante Aragonés A, Rodriguez de Alba M, Diego Alvarez D, Diaz-Recasens J, Ayuso C, Ramos C. Improvement in strategies for the non-invasive prenatal diagnosis of Huntington disease. J Assist Reprod Genet. 2008 Sep-Oct;25(9-10):477-81. Epub 2008 Oct 14.

Leon SA, Shapiro B, Sklaroff DM and Yaros MJ. Free DNA in the serum of cancer patients and the effect of therapy. Cancer Res. 37,646–650 (1997).

Lo YM, Corbetta N, Chamberlain PF, et al. Presence of fetal DNA in maternal plasma and serum. Lancet. 350,485-487 (1997).

Lun FM, Chiu RW, Allen Chan KC, et al. Microfluidics digital PCR reveals a higher than expected fraction of fetal DNA in maternal plasma. Clin Chem. 54(10),1664-72 (2008).

Rodríguez de Alba M, Palomino P, González-González C, Lorda-Sanchez I, Ibañez MA, Sanz R, Fernández-Moya JM, Ayuso C, Díaz-Recasens J, Ramos C. Prenatal diagnosis on fetal cells from maternal blood: practical comparative evaluation of the first and second trimesters. Prenat Diagn. 2001 Mar;21(3):165-70.

Rodríguez de Alba M, Palomino P, Jurado et al. Prenatal diagnosis on fetal cells obtained from maternal peripheral blood: report of 66 cases. Prenat Diagn. 19,934-940 (1999).

Sekizawa A, Samura O, Zhen DK, Falco V, Farina A, Bianchi DW. Apoptosis in fetal nucleated erythrocytes circulating in maternal blood. Prenat Diagn. 20(11):886-889 (2000).

FUNDAMENTO DEL CARIOTIPO MOLECULAR (MICROARRAY) Y SUS APLICACIONES CLÍNICAS

Nº Programa: 8

Autores: Lluís Armengol Dulcet 1,2, Manel García-Aragonés 1, Olaya Villa Marco 3, and Luis Alberto Pérez-Jurado 2,3,4,5,6

1- Quantitative Genomic Medicine Laboratories, qGenomics. 2- Parc de Recerca Biomèdica de Barcelona, PRBB. 3- Centro de Investigación Biomédica En Red en Enfermedades Raras, CIBERER. 4-Departament de Ciències Experimentals i de la Salut, Universitat Pompeu Fabra - UPF. 5-Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, Catalunya, Spain. 6-Washington University, Seattle, WA, USA.

RESUMEN

La citogenética clásica ha sido tremendamente útil para el estudio de anomalías cromosómicas numéricas y estructurales asociadas a trastornos genéticos congénitos y adquiridos. El estudio del cariotipo, empleado desde hace más de 50 años, está limitado por la necesidad de células en división, la resolución de la microscopia óptica y la dificultad de interpretación, que no nos permiten detectar alteraciones de un

tamaño inferior a las 5-10Mb, dependiendo de la calidad de las metafases obtenidas. La hibridación genómica comparada sobre arrays (micromatrices de ADN), también denominada con el término inglés aCGH o cariotipo molecular, es una tecnología que permite el análisis de alteraciones de número de copia a nivel de genoma completo con una resolución cien veces superior al cariotipo clásico y en un tiempo no superior a los tres días. El cariotipo molecular es ya una tecnología esencial en la rutina clínica pediátrica que está reemplazando gradualmente a los métodos citogenéticos clásicos [1]. A pesar de no ser capaz de detectar reordenamientos equilibrados, como ciertas inversiones y translocaciones, es una herramienta de gran utilidad en la identificación de nuevos genes responsables de enfermedades, y su aplicación en otras áreas clínicas, como el diagnóstico prenatal [2, 3] o la oncología [4], se está traduciendo en claras mejoras diagnósticas y de pronóstico.

INTRODUCCIÓN

Las tecnologías de análisis del genoma han experimentado un avance espectacular en los últimos años, principalmente debido al avance de la investigación biomédica y genómica. En poco tiempo hemos pasado del cariotipo citogenético, a los arrays de alta resolución, a la posibilidad de obtener la secuencia completa del exoma1 de un individuo a precios razonables, y con la mirada ya fijada en el genoma de 1000$ [5, 6], que será una realidad en un futuro muy cercano. Con frecuencia, estos avances tecnológicos tardan mucho tiempo en tener una aplicación a la rutina asistencial debido a varios factores. Sin entrar en los motivos de fondo, el caso del cariotipo molecular es un paradigma de esta afirmación, así que aprovecharemos la ocasión para dar una visión global y objetiva de esta tecnología, intentado mostrar sus ventajas y limitaciones en la aplicación a rutinas clínicas.

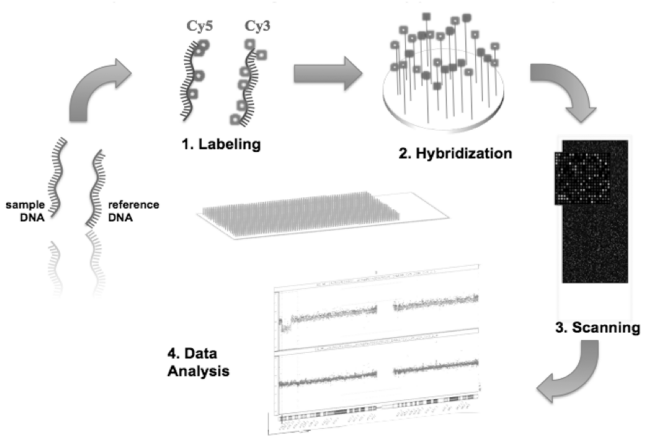
Alteraciones cromosómicas y enfermedades genéticas

Las anomalías cromosómicas son la causa de un importante número de enfermedades genéticas, la principal causa de retraso mental idiopático, de un gran número de interrupciones espontáneas del embarazo y de infertilidad. Se estima que alrededor de un 0,5-1% de los nacidos vivos son portadores de alguna anomalía cromosómica [7, 8]. La incidencia aumenta por encima del 50% en abortos espontáneos durante el primer trimestre de gestación. En casos de muerte perinatal, las anomalías cromosómicas se presentan en alrededor del 6% de los casos2 [9]. En etapa postnatal, la tasa de retraso mental, con o sin dismorfología, está alrededor del 2.5% de la población general (Manning 2007). De entre los casos de retraso mental, se llega a un diagnóstico clínico o de laboratorio documentando una causa genética en aproximadamente el 50% de los casos, y de ellos se estima que casi la mitad se debe a alteraciones cromosómicas (grandes o crípticas).

Del cariotipo al cariotipo molecular

Tradicionalmente, el cariotipo ha sido la técnica de referencia para el diagnóstico de alteraciones cromosómicas. El protocolo citogenético clásico requiere del cultivo del material a estudiar durante un cierto periodo de tiempo (72h y 12 días) para obtener suficientes células en metafase que garanticen una preparación óptima de los cromosomas. Estas preparaciones se teñirán para permitir el recuento de cromosomas y la evaluación de sus patrones de bandas con el fin de determinar alteraciones numéricas o estructurales. Las técnicas clásicas de bandeo no permiten detectar alteraciones por debajo de las 5-10Mb. Por otro lado, los análisis cromosómicos convencionales son costosos en fuerza de trabajo y requieren de un importante grado de preparación técnica y equipos de cultivos y microscopia costosos. A principios de los 80, la llegada de las técnicas de citogenética molecular (sobretodo la hibridación in-situ fluorescente o FISH) supuso un gran paso adelante en la capacidad de detección de alteraciones de pequeño tamaño (submicroscópicas), invisibles en un bandeo cromosómico. En la FISH, se utilizan sondas de ADN marcadas que se hibridan en núcleos interfásicos o en cromosomas metafásicos para detectar la presencia, número y localización de estas secuencias. Se utiliza de manera rutinaria para caracterizar anomalías cromosómicas y para detectar microdeleciones cuando existe sospecha de algún síndrome microdelecional. En la pasada década, se han desarrollado nuevas técnicas (como la PCR fluorescente cuantitativa o qfPCR [10, 11] y la Amplificaci ón de Múltiples Sondas dependiente de Ligación o MLPA [12]) que reducen el tiempo de respuesta al no requerir de células en crecimiento y que permiten determinar la existencia de alteraciones de número de copia en múltiples loci cromosómicos en un único experimento. A pesar del avance que han supuesto, todos estos métodos son dirigidos y tan sólo permiten interrogar un número limitado de loci por experimento. Para hacer frente a esta limitación, se desarrollaron tecnologías derivadas de la FISH (MFISH y SKY, principalmente) que permiten obtener información acerca de la totalidad de los cromosomas en un único experimento. En 1992 se introdujo la hibridación genómica comparada (CGH), en la que un ADN problema y uno de referencia son marcados con distintos fluorocromos e hibridados al mismo tiempo sobre una extensión metafásica. El rastreo de la intensidad relativa de fluorescencia de cada uno de los fluorocromos a lo largo de los cromosomas permite detectar regiones alteradas. De manera 3 global, todas estas tecnologías, si bien permiten analizar el genoma entero, no representan una mejora real en cuanto a resolución respecto al cariotipo clásico (5 – 10Mb). Ante la necesidad de estudiar la totalidad del genoma con una mayor resolución nacieron los primeros chips de ADN [13, 14]. Gracias a la obtención de la secuencia completa del genoma humano [15] fue posible reemplazar las extensiones metafásicas por las secuencias de ADN específicas pertenecientes a cualquier porción de nuestro genoma. Así nació la CGH sobre micromatrices de cristal (del inglés array-based comparative genome hybridization o aCGH) o lo que comúnmente se conoce como chips de ADN. En el cariotipo molecular, la muestra problema y la de referencia se marcan con distintos fluorocromos antes de ser hibridadas conjuntamente sobre la superfície del portaobjetos que contiene las sondas ordenadas de cada fragmento del genoma que queremos estudiar. Estas sondas pueden ser tanto pequeños oligonucleótidos (60-80mer), como genes completos o grandes fragmentos de ADN clonado (BACs). Con la ayuda de un scanner, se mide la intensidad de los fluorocromos sobre cada una de las sondas depositadas en el chip. Una vez normalizada la intensidad de cada fluorocromo, mediante el análisis bioninformático de los datos, las ganancias y pérdidas de material genético se hacen evidentes por la desviación de la ratio de fluorescencia 1:1 esperada sobre cada sonda del chip (ver Figura 1). Así pues, conociendo la totalidad de la secuencia del genoma, es posible decidir qué regiones se quieren interrogar teniendo en cuenta que, hoy por hoy, el número de sondas que podemos colocar sobre un chip es finito, teniendo siempre una limitación en cuanto a la resolución máxima del mismo. El análisis a nivel de genoma entero de alteraciones de número de copia recibe el nombre de cariotipo molecular y, aparte del array CGH, existen otros métodos, conocidos como array-based comparative genome intensity (aCGI), en los que tan sólo se hibrida la muestra problema y la identificación de CNVs se hace gracias a la comparación con las intensidades de hibridación de una o más muestras control.

Figura 1: Pasos clave en la hibridación genómica comparada sobre arrays



Ventajas y limitaciones

Ventajas del microarray frente al cariotipo citogenético:

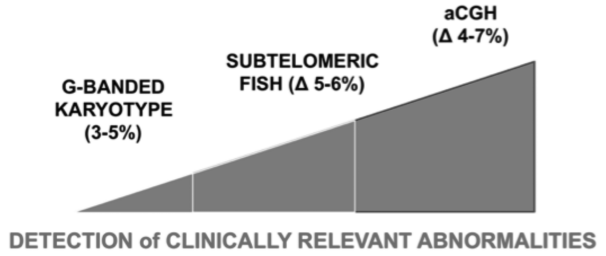
1. Mayor resolución (10-100x)
2. No requiere material en crecimiento
   - Disminución costes asociados
   - Disminución del tiempo de respuesta (2-3 días)
3. Automatizable, robusto, reproducible (no interpretaciones subjetivas) y limitaciones:
   1. No detecta reordenamientos equilibrados
      - No anomalías estructurales balanceadas (t(), inv(), ...)
      - No poliploidías (69, XXX)
   2. Caro
   3. No detecta mosaicismo <20%

Aplicaciones clínicas del cariotipo molecular

La principal ventaja del aCGH en la rutina clínica postnatal radica en la resolución que permite alcanzar en los estudios de detección de alteraciones genéticas (hasta 100bp). Esta capacidad de detección de pequeñas alteraciones se traduce necesariamente en un aumento de la capacidad diagnóstica del método. La gran capacidad de detección de esta tecnología ha permitido identificar muchos reordenamientos estructurales que todavía no sabemos como interpretar ya que, aparentemente, se comportan como variantes no asociadas a patología al aparecer en la población general. Es por esto que, hasta que no tengamos una mapa de variabilidad estructural más completo deberemos interpretar ciertos resultados con cautela.

... y (mucho) más en Maspalomas, del 3 al 5 de junio de 2010.

Figura 2: El aCGH incrementa claramente el rendimiento diagnóstico .



REFERENCIAS

[1] Marwan Shinawi and SauWai Cheung. The array cgh and its clinical applications.

Drug Discov Today, 13(17-18):760–70, Sep 2008.

[2] Lisa G Shaffer, Justine Coppinger, Sarah Alliman, Beth A Torchia, Aaron Theisen, Blake C Ballif, and Bassem A Bejjani. Comparison of microarray-based detection rates for cytogenetic abnormalities in prenatal and neonatal specimens. Prenat Diagn, 28(9):789–95, Sep 2008.

[3] Ignatia B Van den Veyver, Ankita Patel, Chad A Shaw, Amberñ Pursley, Sung-Hae L Kang, Marcia J Simovich, Patricia A Ward, Sandra Darilek, Anthony Johnson, Sarah E Neill, Weimin Bi, Lisa D White, Christine M Eng, James R Lupski, Sau Wai Cheung, and Arthur L Beaudet. Clinical use of array comparative genomic hybridization (acgh) for prenatal diagnosis in 300 cases. Prenat Diagn, 29(1):29–39, Jan 2009.

[4] Anne Kallioniemi. Cgh microarrays and cancer. Curr Opin Biotechnol, 19(1):36–40, Feb 2008.

[5] Elaine R Mardis. Anticipating the 1,000 dollar genome. Genome Biol, 7(7):112,2006.

[6] Howard Wolinsky. The thousand-dollar genome. genetic brinkmanship or personalized medicine? EMBO Rep, 8(10):900–3, Oct 2007.

[7] J A Evans, R de von Flindt, C Greenberg, S Ramsay, and J L Hamerton. A cytogenetic survey of 14,069 newborn infants. iv. further follow-up on the children with sex chromosome anomalies. Birth Defects Orig Artic Ser, 18(4):169–84, 1982.7

[8] J L Hamerton, N Canning, M Ray, and S Smith. A cytogenetic survey of 14,069 newborn infants. i. incidence of chromosome abnormalities. Clin Genet, 8(4):223–43, Oct 1975.

[9] Xin-Yan Lu, Mai T Phung, Chad A Shaw, Kim Pham, Sarah E Neil, Ankita Patel, Trilochan Sahoo, Carlos A Bacino, Pawel Stankiewicz, Sung-Hae Lee Kang, Seema Lalani, A Craig Chinault, James R Lupski, Sau W Cheung, and Arthur L Beaudet. Genomic imbalances in neonates with birth defects: high detection rates by using chromosomal microarray analysis. Pediatrics, 122(6):1310–8, Dec 2008.

[10] E S Mansfield. Diagnosis of down syndrome and other aneuploidies using quantitative polymerase chain reaction and small tandem repeat polymorphisms. Hum Mol Genet, 2(1):43–50, Jan 1993.

[11] B Pertl, S C Yau, J Sherlock, A F Davies, C G Mathew, and M Adinolfi. Rapid molecular method for prenatal detection of down's syndrome. Lancet, 343(8907):1197–8, May 1994.

[12] Jan P Schouten, Cathal J McElgunn, RaymondWaaijer, Danny Zwijnenburg, Filip Diepvens, and Gerard Pals. Relative quantification of 40 nucleic acid sequences by multiplex ligation-dependent probe amplification. Nucleic Acids Res, 30(12):e57, 2002.

[13] D Pinkel, R Segraves, D Sudar, S Clark, I Poole, D Kowbel, C Collins, W L Kuo, C Chen, Y Zhai, S H Dairkee, B M Ljung, J W Gray, and D G Albertson. High resolution analysis of dna copy number variation using comparative genomic hybridization to microarrays. Nat Genet, 20(2):207–11, Oct 1998.

[14] S Solinas-Toldo, S Lampel, S Stilgenbauer, JN˜ ickolenko, A Benner, H Döhner,T Cremer, and P Lichter. Matrix-based comparative genomic hybridization: biochips to screen for genomic imbalances. Genes Chromosomes Cancer, 20(4):399–407, Dec 1997.

[15] E S Lander, L M Linton, B Birren, CN˜ usbaum, M C Zody, J Baldwin, K Devon, K Dewar, M Doyle, W FitzHugh, R Funke, D Gage, K Harris, A Heaford, J Howland, L Kann, J Lehoczky, R LeVine, P McEwan, K McKernan, J Meldrim, J P Mesirov, C Miranda,WMorris, JN˜ aylor, C Raymond,MRosetti, R Santos, A Sheridan, C Sougnez, N Stange-Thomann, N Stojanovic, A Subramanian, D Wyman, J Rogers, J Sulston, R Ainscough, S Beck, D Bentley, J Burton, C Clee, N Carter, A Coulson, R Deadman, P Deloukas, A Dunham, I Dunham, R Durbin, L French, D Grafham, S Gregory, T Hubbard, S Humphray, A Hunt, M Jones, C Lloyd, A McMurray, L Matthews, S Mercer, S Milne, J C Mullikin, A Mungall, R Plumb, M Ross, R Shownkeen, S Sims, R H Waterston, R K Wilson, L W Hillier, J D McPherson, M A Marra, E R Mardis, L A Fulton, A T Chinwalla, K H Pepin, W R Gish, S L Chissoe, M C Wendl, K D Delehaunty, T L Miner, A Delehaunty,J B Kramer, L L Cook, R S Fulton, D L Johnson, P J Minx, S W Clifton, T Hawkins,E Branscomb, P Predki, P Richardson, S Wenning, T Slezak, N Doggett, J F Cheng, A Olsen, S Lucas, C Elkin, E Uberbacher, M Frazier, R A Gibbs, D M Muzny, S E Scherer, J B Bouck, E J Sodergren, K C Worley, C M Rives, J H Gorrell, M L Metzker, S L Naylor, R S Kucherlapati, D L Nelson, G M Weinstock, Y Sakaki, A Fujiyama, M Hattori, T Yada, A Toyoda, T Itoh, C Kawagoe, H Watanabe, Y Totoki, T Taylor, J Weissenbach, R Heilig, W Saurin, F Artiguenave, P Brottier, T Bruls, E Pelletier, C Robert, P Wincker, D R Smith, L Doucette-Stamm, M Rubenfield, K Weinstock, H M Lee, J Dubois, A Rosenthal, M Platzer, GN˜ yakatura, S Taudien, A Rump, H Yang, J Yu, J Wang, G Huang, J Gu, L Hood, L Rowen, A Madan, S Qin, R W Davis, N A Federspiel, A P Abola, M J Proctor, R M Myers, J Schmutz, M Dickson, J Grimwood, D R Cox, M V Olson, R Kaul, C Raymond, N Shimizu, K Kawasaki, S Minoshima, G A Evans, M Athanasiou, R Schultz, B A Roe, F Chen, H Pan, J Ramser, H Lehrach, R Reinhardt, W R McCombie, M de la Bastide, N Dedhia, H Blo¨cker, K Hornischer, GN˜ ordsiek, R Agarwala, L Aravind, J A Bailey, A Bateman, S Batzoglou, E Birney, P Bork, D G Brown, C B Burge, L Cerutti, H C Chen, D Church, M Clamp, R R Copley, T Doerks, S R Eddy, E E Eichler, T S Furey, J Galagan, J G Gilbert, C Harmon, Y Hayashizaki, D Haussler, H Hermjakob, K Hokamp, W Jang, L S Johnson, T A Jones, S Kasif, A Kaspryzk, S Kennedy, W J Kent, P Kitts, E V Koonin, I Korf, D Kulp, D Lancet, T M Lowe, A McLysaght, T Mikkelsen, J V Moran, N Mulder, V J Pollara, C P Ponting, G Schuler, J Schultz, G Slater, A F Smit, E Stupka, J Szustakowski, D Thierry-Mieg, J Thierry-Mieg, L Wagner, J Wallis, R Wheeler, AWilliams, Y IWolf, K HWolfe, S P Yang, R F Yeh, F Collins, M S Guyer, J Peterson, A Felsenfeld, K A Wetterstrand, A Patrinos, M J Morgan, P de Jong, J JCatanese, K Osoegawa, H Shizuya, S Choi, Y J Chen, JSzustakowki, and International Human Genome Sequencing Consortium. Initial sequencing and analysis of the human genome. Nature, 409(6822):860–921, Feb 2001.

[16] J C Venter, M D Adams, E W Myers, P W Li, R J Mural, G G Sutton, H O Smith, M Yandell, C A Evans, R A Holt, J D Gocayne, P Amanatides, R M Ballew, D H Huson, J R Wortman, Q Zhang, C D Kodira, X H Zheng, L Chen, M Skupski,

G Subramanian, P D Thomas, J Zhang, G L Gabor Miklos, CN˜ elson, S Broder, A G Clark, JN˜ adeau, V A McKusick, N Zinder, A J Levine, R J Roberts,MSimon, C Slayman, M Hunkapiller, R Bolanos, A Delcher, I Dew, D Fasulo, M Flanigan, L Florea, A Halpern, S Hannenhalli, S Kravitz, S Levy, C Mobarry, K Reinert, K Remington, J Abu-Threideh, E Beasley, K Biddick, V Bonazzi, R Brandon, M Cargill, I Chandramouliswaran, R Charlab, K Chaturvedi, Z Deng, V Di Francesco, P Dunn, K Eilbeck, C Evangelista, A E Gabrielian, W Gan, W Ge, F Gong, Z Gu, P Guan, T J Heiman, M E Higgins, R R Ji, Z Ke, K A Ketchum, Z Lai, Y Lei, Z Li, J Li, Y Liang, X Lin, F Lu, G V Merkulov, N Milshina, H M Moore, A K Naik, V A Narayan, BN˜ eelam, DN˜ usskern, D B Rusch, S Salzberg, W Shao, B Shue, J Sun, Z Wang, A Wang, X Wang, J Wang, M Wei, R Wides, C Xiao, C Yan, A Yao, J Ye, M Zhan, W Zhang, H Zhang, Q Zhao, L Zheng, F Zhong, W Zhong, S Zhu, S Zhao, D Gilbert, S Baumhueter, G Spier, C Carter, A Cravchik, T Woodage, F Ali, H An, A Awe, D Baldwin, H Baden, M Barnstead, I Barrow, K Beeson, D Busam, A Carver, A Center, M L Cheng, L Curry, S Danaher, L Davenport, R Desilets, S Dietz, K Dodson, L Doup, S Ferriera, N Garg, A Gluecksmann, B Hart, J Haynes, C Haynes, C Heiner, S Hladun, D Hostin, J Houck, T Howland, C Ibegwam, J Johnson, F Kalush, L Kline, S Koduru, A Love, F Mann, D May, S McCawley, T McIntosh, I McMullen, M Moy, L Moy, B Murphy, KN˜ elson, C Pfannkoch, E Pratts, V Puri, H Qureshi, M Reardon, R Rodriguez, Y H Rogers, D Romblad, B Ruhfel, R Scott, C Sitter, M Smallwood, E Stewart, R Strong, E Suh, R Thomas, Nñ Tint, S Tse, C Vech, G Wang, J Wetter, S Williams, M Williams, SWindsor, EWinn-Deen, KWolfe, J Zaveri, K Zaveri, J F Abril, R Guigó, M J Campbell, K V Sjolander, B Karlak, A Kejariwal, H Mi, B Lazareva, T Hatton, AN˜ arechania, K Diemer, A Muruganujan, N Guo, S Sato, V Bafna, S Istrail, R Lippert, R Schwartz, B Walenz, S Yooseph, D Allen, A Basu, J Baxendale, L Blick, M Caminha, J Carnes-Stine, P Caulk, Y H Chiang, M Coyne, C Dahlke, A Mays, M Dombroski, M Donnelly, D Ely, S Esparham, C Fosler, H Gire, S Glanowski, K Glasser, A Glodek, M Gorokhov, K Graham, B Gropman, M Harris, J Heil, S Henderson, J Hoover, D Jennings, C Jordan, J Jordan, J Kasha, L Kagan, C Kraft, A Levitsky, M Lewis, X Liu, J Lopez, D Ma, W Majoros, J McDaniel, S Murphy, MN˜ ewman, TN˜ guyen, NN˜ guyen, MN˜ odell, S Pan, J Peck, M Peterson, W Rowe, R Sanders, J Scott, M Simpson, T Smith, A Sprague, T Stockwell, R Turner, E Venter,MWang,MWen, DWu,MWu, A Xia, A Zandieh, and X Zhu. The sequence of the human genome. Science, 291(5507):1304–51, Feb 2001.

NUEVAS TECNOLOGÍAS EN EL DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDADES RARAS GENÉTICAS

Nº Programa: 9

Autor: Pablo Lapunzina

INGEMM. Instituto de Genética Médica y Molecular, IDIPAZ, Instituto de Investigación del Hospital Universitario La Paz, Madrid; Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras - U753- CIBERER, Instituto de Salud Carlos III, Madrid

La implementación de nuevas tecnologías en el diagnóstico de enfermedades raras de base genética mediante el uso de tecnologías basadas en los arrays está lentamente trasladándose desde la investigación básica y aplicada a la práctica asistencial en muchos campos de la Medicina, y abarcando la mayoría de las especialidades. Sin duda alguna, estas tecnologías estarán muy pronto disponibles para el diagnóstico de un gran número de enfermedades genéticas.

Existen varios tipos diferentes de arrays (de dosis, de expresión, de mutilación, de microRNAs, etc.), pero los que probablemente desembarquen en la medicina asistencial para quedarse definitivamente, son los arrays de dosis.

Los arrays de dosis más frecuentemente usados son los arrays basados en BACs y los arrays de oligonucléotidos. La densidad de cada uno de los chips es también variable, y dependiendo de la tecnología que se use, puede ir desde unos pocos miles de sondas de BACs (2000-5000) a varias decenas de miles de oligonucléotidos (15.000-500.000) en cada formato. La densidad de cada oligo depende de cada formato comercial y del uso o indicación para la que quiera aplicarse. La densidad de cada array determina también el tamaño de los CNVs (variaciones en el número de copias) que puede detectar. La utilidad mayor de los arrays de BACs y oligonucléotidos se basa en la aplicación de CGH (hibridación genómica comparada) mediante la cual se co-hibrida la muestra problema con una muestra control y mediante el uso de fluorescencias distintas en cada muestra, se compara las dosis para la detección de pérdidas o ganancias genómicas.

Los arrays basados en SNPs (polimorfismos de nucleótido único) tienen una utilidad creciente e importante en la asistencia, aunque su mayor uso actual está orientado a la investigación (oncológica, genética, poblacional, etc). Los SNP-arrays en general son de varios centenares de miles de SNPs (200.000-1.000.000 de SNPs) y los resultados aportan información de dosis genómica y adicionalmente de heterocigosidad/homocigosidad de regiones. Consecuentemente, pérdidas de heterocigosidad como las que se observan en las deleciones, duplicaciones y disomías uniparentales pueden ser puestas en evidencia mediante el uso de estos arrays.

Mediante el uso de array-CGH de BACs/oligos y SNP-arrays los genetistas podemos avanzar actualmente en el diagnóstico de pacientes con retraso mental, malformaciones congénitas múltiples, cardiopatías congénitas, y en patologías oncológicas de base genética. Por otra parte, el uso de CGH-arrays de regiones concretas del genoma podría gradualmente complementar y aumentar el porcentaje de detección de anomalías genómicas en fetos, tanto en aquellos con alteraciones ecográficas detectables como en fetos aparentemente normales.

La implementación como rutina diagnóstica de los arrays es una realidad tangible que tenemos que incorporar en la práctica asistencial en forma gradual para beneficio de los pacientes y familias que consultan Servicios y Departamentos de Genética.

Jueves 3 de junio, 11:15 - 12:15

MESA REDONDA

Anales de Pediatría.

Moderador: Eduardo G. Pérez-Yarza. Editor Jefe. San Sebastián.

INVESTIGACION. ENSAYOS CLÍNICOS Y USO DE FÁRMACOS EN PEDIATRÍA, ASPECTOS ÉTICOS Y REGULACIÓN

Nº Programa: 71

Autor: Fernando Cabañas González

Editor Asociado. Madrid

Los ensayos clínicos aleatorizados y controlados se han convertido en la herramienta fundamental para la valoración de la eficacia y de la seguridad de los nuevos tratamientos y constituyen el soporte primordial de la medicina basada en la evidencia. Para determinar los efectos de una intervención en la práctica clínica es necesario comparar grupos que tengan características similares. El ensayo controlado y aleatorizado permite establecer una distribución similar de las características basales y las variables de confusión entre los grupos que se han de estudiar, a la vez que protege frente a la introducción de sesgos. En los ensayos controlados y aleatorizados debe utilizarse un diseño ciego con enmascaramiento, tanto de la intervención como de la evaluación del resultado, con objeto de evitar el sesgo.

La Pediatría, es una de las ramas de la medicina que precisa de un gran número de estudios, ya que nuestros pequeños pacientes reciben múltiples tratamientos que no han sido estudiados ni autorizados específicamente para su uso en esa edad. Esta preocupación ha sido tomada por la Unión Europea y así el Parlamento Europeo y el Consejo de la Unión Europea han establecido un reglamento con fecha 12 de Diciembre de 2006 con entrada en vigor el 26 de Enero de 2007, directamente aplicable en cada Estado miembro, que pretende facilitar el desarrollo y la accesibilidad de medicamentos de uso pediátrico, velar para que dichos medicamentos sean fruto de una investigación ética y de calidad, estén específicamente autorizados para su administración a la población pediátrica, y mejorar la información disponible sobre el uso de medicamentos en las distintas poblaciones pediátricas. Estos objetivos deben de alcanzarse sin someter a la población pediátrica a ensayos clínicos innecesarios y sin retrasar la autorización de medicamentos para otros grupos de edad. El 7ª Programa Marco de la UE ha dado prioridad de financiación a los estudios de medicamentos off label en pediatría, y la Agencia Europea del Medicamento (EMA) ha elaborado un listado de fármacos prioritarios a investigar, tras recabar información de la Agencias Nacionales, entre ellas la Española (AEMPS). Este hecho tendrá implicaciones en las revistas pediátricas, que es a donde se enviarán los estudios a publicar.

Por último, debemos mencionar algunos aspectos éticos. Un número importante de trabajos llegan a los comités editoriales de las revistas, sin la preceptiva reseña de la autorización del estudio. El investigador debe conocer las normas que rigen la investigación en seres humanos, y las connotaciones especiales que tiene la investigación en Pediatría. El exquisito respeto de los derechos del niño garantiza su protección individual, ya que se trata de una población legalmente incapacitada para consentir, y dependiente de los adultos para su protección. Por tanto, el consentimiento informado deberá ser siempre obtenido de los padres o representantes legales. Los investigadores deben de conocer, que cualquier estudio que se vaya a iniciar, debe de tener la autorización de un comité de ética.

Es necesario crear una cultura y un respeto por los principios éticos entre nuestros investigadores, y los comités editoriales de las revistas biomédicas han contribuido de forma importante a ello. El pediatra investigador necesita conocimientos sobre ética médica, y sólo debe participar en la investigación que sea ética. Es axiomático que no llevar a cabo una investigación es poco ético, pero también es verdad que la mala investigación no es ética. Lamentablemente el repetir investigaciones que ya han sido publicadas, y cuyos resultados fueron rigurosos, es un ejemplo de investigación no ética.

BIBLIOGRAFÍA

Cabañas F, Moreno A, González Pérez-Yarza E. Investigación pediátrica y publicaciones científicas. An Pediatr (Barc) 2003;59:527-30.

Cabañas F. Investigación neonatal en España. An Pediatr (Barc) 2007;67:297-300

Emperanza Knörr JI. Medicina basada en la evidencia: un aprendizaje imprescindible. An Esp Pediatr 2001;55:397-9.

Gil Aguado A, Lavilla Uriol P. ¿Debe Anales Españoles de Pediatría publicar estudios que no incluyan consentimiento informado? An Esp Pediatr 2002; 57:508-10.

Parlamento Europeo y Consejo de la Unión Europea. Reglamento sobre medicamentos para uso pediátrico y por el que se modifican el reglamento (CEE) nº 1768/92, la Directiva 2001/20/CE, la Directiva 2001/83/CE y el Reglamento (CE) nº 726/2004. Diario Oficial de la Unión Europea, 27.12.2006, L378/1-18.

Weindling AM. Investigación Pediátrica en Europa. An Esp Pediatr 2001;54:1-3.

RECOMENDACIONES PARA LA REDACCION DE UN ARTICULO BIOMEDICO

Nº Programa: 72

Autor: Oscar García Algar.

Editor Asociado. Barcelona

La publicación científica en el ámbito de las ciencias de salud se podría resumir en el concepto "artículo biomédico". A pesar de las exigencias curriculares actuales en todos los ámbitos, tanto asistenciales como académicos, sigue existiendo una enorme distancia entre la actividad cotidiana de los pediatras (asistencial, docente, de formación continuada y de nuevos especialistas, de investigación) y su concreción en publicaciones científicas.

Además, el peso científico y curricular de los artículos biomédicos tienen una categorización en función de índices de calidad internacionales y locales: orden de los autores, tipo de artículo, factor de impacto de la revista, número de citaciones el artículo, etc.

En términos generales y de forma muy resumida, se podrían identificar 3 fases en la elaboración completa de un artículo biomédico para una revista científica:

1. La idea original y la concepción del artículo
2. El tipo de artículo
3. La redacción del artículo

Finalmente, hay que tener en cuenta dos aspectos que a menudo se pasan por alto. El primero se refiere a la obligatoriedad de ceñirse a las recomendaciones de los múltiples códigos de buenas prácticas científicas y que recogen, por ejemplo, indicaciones sobre quién debe considerarse autor de un artículo o el orden de los autores. El segundo se refiere a una cuestión mayor, como es el lenguaje médico y las normas

generales del idioma en el cual se redacta el artículo, tan a menudo ignoradas en los borradores que llegan a los comités de redacción de las revistas.

La idea original y la concepción del artículo

Probablemente se trata del aspecto más complejo en la elaboración de una publicación científica. La formulación de hipótesis y la creatividad científica son elementos cruciales a la hora de hacerse preguntas, diseñar el sistema basado en el método científico para encontrar respuestas y discutir los resultados. En este sentido, la publicación puede derivar de diversas fuentes, por ejemplo, la revisión de la literatura (basada en la evidencia o no), la opinión como expertos, proyectos de investigación diseñados como ensayos clínicos o como investigación clínica o la simple observación clínica.

La actividad de los pediatras debe contener obligadamente elementos clínicos y de investigación y docentes, en proporciones que actualmente no se ajustan a lo ideal. La implicación en la generación y la participación en proyectos de investigación son fundamentales para la calidad de las publicaciones científicas derivadas.

Por otro lado, existe un apartado que no siempre se tiene en cuenta y que se refiere a la oportunidad de publicar determinados datos. Es un error frecuente, por ejemplo, pretender publicar una simple epicrítica de un caso clínico. Siempre hay que preguntarse qué aporta a la comunidad científica la publicación de los datos.

El tipo de artículo

La decisión por parte de los autores del tipo de artículo es una parte importante del proceso de elaboración de una publicación científica. Está condicionado claramente por la fuente que ha originado los datos, por ejemplo, un caso clínico o una serie de ellos o un proyecto de investigación bien diseñado y validado por un comité de investigación y ética.

Otra parte importante es la elección de la revista, que está condicionada por el tipo de datos, por ejemplo, clínicos o de investigación básica, por la especialidad del tema, por la relevancia de los resultados, por la calidad de la discusión, por las expectativas reales de los autores, e incluso, aunque no debiera ser así, por los contactos editoriales y otras influencias poco éticas que favorecen o dificultan en ocasiones la publicación.

En referencia a la revista elegida, hay que tener en cuenta múltiples factores como la política editorial de la misma, si se trata de una revista on line (mucho más accesibles dentro de los mismos parámetros de calidad ya que carecen de limitaciones de espacio y requieren el pago por parte de los autores de una cierta cantidad de dinero por el proceso editorial), la publicación previa de artículos relacionados, la relevancia en el factor de impacto de nuestra publicación (por ejemplo, los casos clínicos generan poco factor de impacto porque es improbable que el artículo sea citado posteriormente).

La redacción del artículo

Es muy importante seguir las normas de publicación de cada revista, que suelen estar accesibles bajo el epígrafe "información para los autores" en su página web, además de las recomendaciones generales de redacción de textos, en referencia a la ortografía, la gramática, el idioma, etc. y de las normas de buenas prácticas científicas.

La redacción de un original para su publicación en una revista biomédica tiene varios apartados relevantes, como son la carta de presentación, el resumen, el cuerpo del artículo y las tablas y las figuras. Los apartados de cada tipo de artículo son distintos, aunque suelen ser constantes en todas las revistas. Por ejemplo, en un original se deben incluir: introducción, material (o pacientes) y métodos, resultados discusión, agradecimientos y referencias.

Al acabar la redacción del artículo es aconsejable revisar todos los apartados y, en general, no olvidar que sus cualidades se refieren a claridad, concisión, precisión, organización, fundamentación, honradez e ingenio, y sus defectos se refieren a artificio, vacuidad, pretensión, monotonía, improvisación, coloquialismo y ambigüedad.

Para acabar, actualmente el envío de los originales a las revistas suele realizarse mediante sistemas automatizados a través de las páginas web de las revistas y es conveniente familiarizarse con su utilización.

BIBLIOGRAFÍA

Código de buenas prácticas científicas. 3ª ed. IMIM-Hospital del Mar. Parc de Recerca Biomèdica de Barcelona. Barcelona. 2007.

International Committee of Medical Journal Editors. Uniform Requirements for manuscripts submitted to biomedical journal. www.icmje.org (acceso abril 2010).

Pichini S, Pulido M, García-Algar O. Authorship in manuscripts submitted to biomedical journals: an author's position and its value. Sci Eng Ethics 2005;11:173-5.

Vilarroya O (ed). Medicina clínica. Manual de estilo. Publicaciones biomédicas. Doyma. Barcelona. 1993.

FACTOR DE IMPACTO DE ANALES DE PEDIATRIA: ANALISIS Y PLANTEAMIENTO DE ESTRATEGIAS

Nº Programa: 73

Autor: José Valverde Molina.

Editor Asociado. Murcia

En los últimos años el equipo editorial de nuestra revista, tras el notable esfuerzo de los equipos antecesores, ha trabajado con el objetivo de aumentar su difusión para conseguir liderar la divulgación de conocimientos pediátricos en lengua castellana, aumentar los estándares de calidad de sus artículos y conseguir ser una revista atractiva para la comunidad científica pediátrica nacional e internacional. Una primera medida fue el cambio de denominación, pasando de Anales Españoles de Pediatría al actual. Posteriormente conseguir su inclusión en el Science Citation Index (ISI), siendo indexada desde el 1 de Enero de 2009, y disponiendo del primer Factor de Impacto (FI) oficial en 2011, que será publicado en el Journal Citation Reports (JCR) en 2012.

La salud de Anales de Pediatría es evidente. En los dos últimos años se han triplicado el número de manuscritos recibidos para ser publicados, pasando de 152 en 2000, 535 en 2009, de procedencia nacional e internacional. Esto conlleva un incremento progresivo en la exigencia de calidad de los mismos con una ratio actual de rechazo entre 0,4-0,5.

Ante esta situación de mejora contínua, el objetivo estratégico del actual Equipo Editorial es seguir consolidando el liderazgo de Anales de Pediatría dentro de las publicaciones pediátricas en lengua castellana, así como conseguir el mayor FI posible dentro de las revistas de la misma categoría, dado que a día de hoy dentro de la comunidad científica se considera a las revistas incluidas en ISI, las mejores del mundo dentro de su especialidad.

El factor de impacto es el índice bibliométrico más utilizado en la actualidad, y disponer del mismo es indicativo de calidad de la revista, visibilidad, así como prestigio para autores e instituciones. Se utiliza para medir la frecuencia con la que una revista ha sido citada en un año determinado. El FI de JCR se calcula dividiendo el número de citas actuales a artículos publicados en los dos años anteriores, por el número total de artículos y revisiones publicados en dicho periodo. Por lo tanto, el FI para 2011, seria el resultado de dividir el número de citas recibidas en 2011 de manuscritos publicados en 2009 y 2010, entre el número de los manuscritos "citables" publicados en 2009 y 2010.

El análisis bibliométrico realizado por nuestra editorial muestra un incremento paulatino del posible FI, pasando del 0,4 en 2001 a 0,58 en 2007.

El compromiso actual del Equipo Editorial pasa por el reforzamiento y aumento de estrategias necesarias para aumentar el FI y en definitiva el prestigio de nuestra revista. Dentro de estas estrategias podríamos enumerar las siguientes:

1.- Mantener un diseño atractivo, para estimular su lectura.

2.- Mantener y aumentar su visibilidad en Internet, para aumentar la posibilidad de citación.

3.- Disminuir el tiempo de espera para su publicación, así como la publicación rápida on-line, para aumentar el periodo de citación.

4.- Selección de artículos "más referenciables": revisiones, revisiones sistemática, originales tipo ensayos clínicos, aleatorizados , metanálisis, artículos de actualidad o que generan debate entre otros.

5.- Contar con revisores de todas las especialidades pediátricas y especialidades relacionadas con Pediatría, de rigor contrastado y capacidad de lectura crítica, con una clara implicación de las Secciones y Sociedades Pediátricas respectivas.

6.- Estimular y animar a los lideres y grupos de investigación pediátricos, asi como a autores en general para considerar nuestra revista una opción atractiva para sus publicaciones.

7.- Monitorizar y vigilar los factores que afectan al cálculo del FI.

Todas estas decisiones estratégicas, aunque inicialmente puedan suponer un descenso en las expectativas de algunos autores, seguro que a medio plazo el alcance del mayor FI posible supondrá un mayor beneficio para todos.

BIBLIOGRAFÍA

González Pérez-Yarza E, Cabañas González F, Moreno Galdó A. El factor de impacto, objetivo estratégico. An Pediatr 2003;58(1):1-2.

Aleixandre Benavent R, Valderrama Zurián JC, Castellano Gómez M, Simó Meléndez R, Navarro Molina C. Factor de Impacto nacional e internacional de ANALES DE PEDIATRIA. An Pediatr (Barc) 2004;61(3):201-6.

Collado Vázquez S, Vázquez Vilá MA. ¿Cómo aumentar el impacto de un artículo?. Bioesciencias. Revista de la Facultad de Ciencias de la Salud. 2006. Vol 4. En: http://www.uax.es/publicaciones/archivos/CCSECI06_003.pdf.

Cabañas F, Moreno A, Pérez-Yarza EG. Anales de Pediatría y el inicio de procedimientos para su inclusión en las revistas del Journal Citation Reports. An Pediatr (Barc) 2007;66(3):227-8.

Matías-Guiu J, García-Ramos R. El factor de impacto y las decisiones editoriales. Neurología 2008;23(6):342-348.

Guía de uso para WOK, DII, JCR, ESI, CCC, MED. Fundación Española para la ciencia y la tecnología. Thomson Reuters 2009. IS 067052:C MI.

Jueves 3 de junio, 11:15 - 12:45

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Manifestaciones hepáticas de los errores innatos del metabolismo.

Moderador: Domingo González-Lamuño Leguina, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantanbria).

CASO CLINICO1. HEPATOESPLENOMEGALIA DURANTE LA PRIMERA INFANCIA

Nº Programa: 65

Autor: Javier Blasco Alonso

Hospital Materno Infantil de Málaga

Los errores innatos del metabolismo constituyen un grupo de enfermedades cuyo diagnóstico es con frecuencia difícil, debido a la gran variedad de síntomas y a la necesidad del conocimiento de gran cantidad de rutas metabólicas. Agrupándolos implican a 1/800 recién nacidos vivos.

La clínica es muy variada, presentándose en general como cuadros abigarrados. Pueden iniciarse de manera aguda como un fallo multiorgánico en el periodo neonatal o de lactante o de manera insidiosa y progresiva en etapas más tardías de la infancia, incluso en adultos, con afectación predominantemente neurológica, hepática y muscular.

El hepatocito es una célula con un papel metabólico fundamental, participando tanto en la síntesis de sustratos indispensables para la obtención de energía (glucosa, cuerpos cetónicos, alanina) como en la degradación de productos tóxicos. Asimismo participa en la regulación de varias vías del metabolismo intermediario y comparte procesos metabólicos inespecíficos comunes al resto de células del organismo. De ahí que no sea de extrañar que la afectación hepática sea una forma de debut frecuente de los errores innatos del metabolismo.

La afectación hepática en el contexto de los errores innatos del metabolismo pueda deberse bien al déficit de sustratos imprescindibles, bien al acúmulo de productos no metabolizados. Esto se puede traducir tanto en alteraciones de la estructura como de las funciones de síntesis y depuración (o en todas ellas). La disfunción hepática puede ocasionar, si no se corrige, una afectación multisistémica potencialmente grave debido a la falta de nutrientes generadores de ATP (glucosa y cuerpos cetónicos) o al efecto tóxico del acúmulo de sustancias (amonio, acilcarnitinas, ácidos grasos). En el caso del sistema nervioso central, todo ello es especialmente relevante pudiendo llegar a condicionar una situación de edema, degradación de la mielina o directamente muerte neuronal.

Las hepatopatías de origen metabólico pueden tener tres formas de presentación clínica: fallo hepático agudo, hepatopatía subaguda y una forma crónica con hepatomegalia y poca disfunción celular.

La hepatomegalia es el incremento del tamaño del hígado, por encima de los límites estimados como normales para cada grupo etario. Su hallazgo en niños puede requerir una extensa evaluación para distinguir entre un proceso benigno y autolimitado, de una condición más grave que ponga en riesgo la vida del niño. Es importante objetivar el tamaño del hígado en la evaluación clínica, ya que el crecimiento del hígado puede ser indicativo de determinadas condiciones patológicas. La palpación de un hígado no significa necesariamente que haya hepatomegalia, ya que el tamaño aparente del órgano depende en gran parte de su relación con las estructuras subyacentes.

Se diagnostica la presencia de esplenomegalia cuando el bazo se palpa 2 cm o más por debajo del reborde costal izquierdo; generalmente su consistencia es dura, con textura anormal.

Se ha estudiado el tamaño del hígado desde el nacimiento hasta los 18 años, mediante palpación del borde hepático inferior y percusión del órgano a nivel del borde superior, especialmente a lo largo de la línea medio-clavicular (LMC). Los variados estudios al respecto han concluido que el tamaño del hígado aumenta con la edad, la estatura y el peso, y que no hay diferencias significativas entre niños y niñas.

Una forma alternativa de evaluar la hepatomegalia, es la medición de la distancia entre el margen costal derecho y el borde hepático inferior, a nivel de la LMC, en posición supina y al final de la espiración. En general, el hígado puede ser palpado hasta 3,5 cm bajo el reborde costal en lactantes, y hasta 2,0 cm en niños mayores. Sin embargo, esta sola medición no es fiable y puede llevar a un falso negativo o a una extensa e innecesaria realización de pruebas diagnósticas falso positivo.

La proyección hepática es la distancia entre el borde superior del hígado, estimado por percusión al nivel de la LMC, y el borde inferior, estimado por palpación o percusión al mismo nivel, en la posición supina al final de la espiración. Los más importantes estudios sobre el tamaño hepático, se presentan en la Tabla 1. Los datos más fiables se obtienen a través de la frecuente reevaluación del niño por el mismo observador y aplicando las mismas técnicas en el examen físico.

Tabla 1.
Tamaño Hepático por Grupo Etario

Grupo de edad	Proyección hepática (cm +/- 2 DS)
Recién nacidos.	7 +/- 1
1 año	9 +/- 1
2 años	10 +/- 1
3-4 años	12 +/- 2
5-9 años	14 +/- 2
10-16 años	16 +/- 2

El tamaño del hígado, estimado al examen físico, debe ser registrado como proyección hepática, obtenida ya sea por el método de percusión o por percusión-palpación. Este método tiene buena correlación con la altura del hígado, ya sea determinada por cintigrafía hepática o por medición directa del hígado en autopsia.

El estudio de un niño con hepatomegalia debe abarcar elementos de la anamnesis, examen físico, estudios bioquímicos, radiológicos y ocasionalmente histológicos a través de una biopsia hepática.

Anamnesis:

Es importante obtener una detallada historia médica personal, incluyendo antecedentes pasados que puedan sugerir alguna de las etiologías ya mencionadas. Específicamente debe preguntarse por uso de drogas, enfermedades previas, antecedentes nutricionales, historia familiar y antecedentes geográficos. En recién nacidos las etiologías más comunes son infecciones congénitas, enfermedades metabólicas, septicemia, y falla cardiaca congestiva. En lactantes la infiltración grasa secundaria, la hepatitis viral, las enfermedades de depósito y la infiltración celular, son las causas más comunes. Finalmente la hepatitis viral y las enfermedades con infiltración celular del hígado son las causas más frecuentes de hepatomegalia en adolescentes.

Examen Físico:

Un detallado examen físico puede proporcionar información relevante en relación a la etiología. Se debe prestar especial atención a los siguientes 4 elementos.

1) Características físicas de la hepatomegalia: la consistencia y el carácter de la superficie hepática y su borde inferior son índices habitualmente más útiles que la simple medición del tamaño hepático como indicador de una enfermedad subyacente. El borde inferior normalmente es agudo, suave e indoloro a la palpación. Las siguientes anormalidades pueden ser observadas:

- aumento en la consistencia, en cirrosis y tumores
- disminución de la consistencia en enfermedades de depósito
- cambios bruscos de tamaño en congestión y hepatitis fulminante
- dolor a la palpación en inflamación o congestión aguda
- asimetría en la forma o consistencia, en tumores, quistes y abscesos.
- superficie y borde irregulares en cirrosis

2) Esplenomegalia: hasta la edad de 2 años el bazo puede ser palpado a 2 cm bajo el reborde costal izquierdo. Después de los dos años de edad, es habitual palpar solamente el polo inferior del bazo durante la espiración, dependiendo de la contextura física del paciente. La presencia de esplenomegalia y hepatomegalia sugiere 4 mecanismos de visceromegalia:

- hipertensión portal asociada con enfermedad hepática avanzada (cirrosis de cualquier etiología).
- infiltración celular: genera la mayor esplenomegalia asociada con hepatomegalia.
- hiperplasia reticuloendotelial.
- enfermedades de depósito: específicamente las enfermedades de Gaucher, Niemann-Pick e Histiocitosis.

3) Compromiso del Sistema Nervioso Central (SNC): su presencia sugiere causas específicas de hepatomegalia dependiendo del momento de inicio de los síntomas.

- el compromiso del SNC temprano en la vida sugiere que la hepatomegalia puede estar asociada a lesiones tales como lipoidosis o algunas glicogenosis.
- el compromiso del SNC adquirido en el niño mayor, sugiere que la causa de hepatomegalia puede estar asociada a encefalopatía portal, enfermedad de Wilson, o síndrome de Reye.

4) Ictericia: la aparición de ictericia en conjunto con la hepatomegalia apunta a inflamación o a enfermedad crónica descompensada. La elevación de la fracción conjugada (directa) de la bilirrubina pone al niño en un grupo aparte de desórdenes que son mejor evaluados en el diagnóstico diferencial de la ictericia que en el de hepatomegalia. Sin embargo, en el largo plazo, la ictericia puede estar presente en casi cualquier causa de hepatomegalia.

Estudios Bioquímicos:

Los estudios bioquímicos entregan información sobre aspectos específicos de la función hepática, pero sólo el conjunto de ellos permite tener una visión global del proceso fisiopatológico. La mayoría de las así llamadas "pruebas hepáticas" son una combinación de algunas pruebas específicas que corresponden a diferentes funciones que desempeña el hígado (Tabla 2).

Ninguna de estas pruebas da información sobre la etiología de la hepatomegalia; más bien aportan información sobre funciones específicas del hígado. Sin embargo, la combinación de estos tests pueden sugerir algunos patrones fisiopatológicos. El aumento de ALT y AST es característico de la enfermedad hepatocelular. Por ello, en los pacientes con citolisis es imprescindible la realización de estudios serológicos para hepatitis A, B o C y la determinación del índice de saturación de transferrina (IST). En las hepatitis virales, la ALT habitualmente es mayor que la AST, mientras que en la enfermedad alcohólica, por el contrario, la ratio AST:ALT generalmente es superior a 1. Si hay una firme sospecha de hemocromatosis (elevación del IST) es obligado realizar un estudio genético. El aumento de la fosfatasa alcalina es más característico de las enfermedades colestásicas de naturaleza intra o extrahepática (alteraciones obstructivas o inflamatorias de la vía biliar, drogas como anabolizantes y estrógenos) o de enfermedades infiltrativas como las infecciones de carácter granulomatoso (micosis, tuberculosis) y la sarcoidosis.

Tabla 2.
Pruebas de Función Hepática

Función /Índice	Prueba Específica
Marcadores de necrosis celular	aspartato aminotransferasa o "transaminasa glutámico oxaloacética" (GOT) alanino aminotransferasa o "transaminasa glutámico pirúvica" (GPT) láctico deshidrogenasa (LDH)
Marcadores de colestasis	fosfatasas alcalinas gama-glutamil transferasa (GGT) 5' nucleotidasa
Marcadores de transporte de iones orgánicos	bilirrubina ácidos biliares
Marcadores de síntesis proteica	albúmina sérica lipoproteínas factores de coagulación
Marcadores de otras funciones metabólicas	glucosa amonio colesterol

En general, las causas metabólicas más frecuentes a descartar en las hepatomegalias se deben diferenciar entre aquellas con citolisis significativa (enfermedad de Wilson, déficit de alfa-1-antitripsina, tirosinemia, fructosemia, glucogenosis, galactosemia...) y aquellas sin apenas lesión celular (suele presentarse principalmente en las enfermedades de depósito lisosomal). El hígado puede alcanzar tamaños muy grandes sin una afectación importante de las funciones de síntesis o detoxificación. Además de las enfermedades lisosomales (enfermedad de Gaucher, gangliosidosis, mucopolisacaridosis, oligosacaridosis, mucolipidosis, sialidosis, depósitos de éster-colesterol, enfermedad de Niemann Pick), este patrón clínico podemos encontrarlo también en algunas glucogenosis, defectos de la glicosilación de las proteínas y en la tirosinemia tipo II.

En algunos casos, la presencia de algunos signos o síntomas clínicos asociados a la afectación hepática pueden ayudar a orientar el diagnóstico etiológico:

- Fenotipo dismórfico: enfermedades peroxisomales, lisosomales, alteraciones del metabolismo del piruvato, citopatías mitocondriales.
- Esplenomegalia: enfermedades de depósito lisosomal.
- Afectación cardiaca: alteraciones de la ? oxidación de los ácidos grasos, trastornos del metabolismo de la carnitina, citopatías mitocondriales, algunas glucogenosis y enfermedades lisosomales.
- Afectación renal: tirosinemia y citopatías mitocondriales.
- Afectación ocular:

  Cataratas: galactosemia, citopatías mitocondriales, enfermedades peroxisomales.

  Opacidad corneal: enfermedades lisosomales y enfermedad de Wilson o retinitis pigmentaria: citopatías mitocondriales, enfermedades peroxisomales, defectos de la glicosilación de las proteínas.

  Anillo de Kayser-Fletcher: enfermedad de Wilson.

- Afectación muscular: algunas glucogenosis, alteraciones de la ? oxidación de los ácidos grasos y citopatías mitocondriales.

- Afectación neurológica: enfermedades peroxisomales, enfermedades lisosomales, citopatías mitocondriales, alteraciones del metabolismo del piruvato, acidemias orgánicas, defectos de la glicosilación de las proteínas y enfermedad de Wilson.

En general la hepatoesplenomegalia en el seno de los errores innatos del metabolismo se pueden agrupar según se aprecia en la tabla 3:

Tabla 3. Hepatoesplenomegalia en EIM

Necrosis hepatocelular	Colestasis	Poca disfunción
Déficit de alfa-1-antitripsina	Déficit de alfa-1-antitripsina	Déficit de alfa-1-antitripsina
Wilson	Enfermedad de Byler	Tirosinosis
Galactosemia	Hemocromatosis	Glucogenosis
Fructosemia	Niemann-Pick	Enfermedad de gaucher
Tirosinemia I	Fibrosis Quística	Fibrosis Quística
Cadena respiratoria	Enfermedad de Zellweger	Depósitos de éster-colesterol
CDG	Enfermedad de Refsum	Gangliosidosis
	Alteración de metabolismo de ácidos biliares	Sialidosis II
		Mucopolisacaridosis
		Oligosacaridosis
		Mucolipidosis

La hepatomegalia crónica subaguda en enfermedades metabólicas generalmente se debe a depósitos hepáticos y en otros tejidos de un potente tóxico que condiciona la afectación progresiva del hepatocito, cuyas funciones van alterándose en mayor o menor tiempo, hasta condicionar un fracaso hepático. Es el caso de las galactosemias, de la tirosinemia, de la enfermedad de Wilson, de la deficiencia de la alfa-1-antitripsina, de las esteatosis hepáticas por alteraciones del metabolismo mitocondrial, de los defectos de la síntesis y transporte de ácidos biliares, de algunos defectos peroxisomales, de trastornos de glicosilación de proteínas, que aunque pueden depender en ocasiones de la nutrición del sujeto, los trastornos hepáticos se deben a tóxicos que condicionan alteraciones progresivas en la estructura y función del hepatocito. Igualmente la hepatomegalia crónica progresiva suele ser secundaria al depósito, primordialmente lisosomal, de metabolitos intermediarios que no se pueden hidrolizar en el lisosoma de las células de Küpffer, del hepatocito y de otros órganos. Su sintomatología no depende de la nutrición ni de las situaciones de estrés. En este apartado se encuentran todos los trastornos lisosomales (glucoproteinosis-mucopolisacaridosis-Wolman-CESDlas esfingolipidosis-gangliosidosis GM1, etc.).

CASO CLÍNICO

Lactante mujer de 421/30 meses de edad, trasladada de otro centro, para completar estudio tras habérsele encontrado hepatoesplenomegalia en la exploración física y desde el nacimiento datos clínicos de albinismo óculo-cutáneo, en seguimiento por oftalmología.

Antecedentes familiares: Origen marroquí (residentes en España); padres consanguíneos; hermano de 3 años sano, sin albinismo; varios familiares con albinismo en primeros años de la vida y posterior oscurecimiento de piel y cabellos con la edad.

A la exploración física destaca: P=6'9 Kg (p 75). L= 64cm (p 90). TA 85/45 mm Hg. Fc 135 lpm. Buen estado general. Adecuado hábito nutritivo, sin hábito malabsortivo. Palidez marcada de piel y menor de mucosas, con cabellos prácticamente blancos, incluyendo cejas; palidez extrema de iris, con pupilas rojizas. Cabeza y cuello normoconformados, no lesiones. ORL normal. Auscultación cardiorrespiratoria normal. No distrés. Abdomen con moderada distensión abdominal, hipertimpánico, no masas, hepatomegalia blanda de 2-3 cm, esplenomegalia blanda de 3 cm bajo reborde costal. Consciente, activa y reactiva a estímulos, PICNR, PC normales, fuerza-tono-sensibilidad conservados.

En cuanto a las pruebas complementarias iniciales:

- Hemograma: Hto. 33'7%, Hb 11 g/dl, plaquetas 257000, leucocitos 15190/mm3 (PMN 15%).

- Bioquímica sanguínea: Glucosa 89 mg/dl, urea 5 mg/dl, creatinina 0'25 mg/dl, Na+, K+, Cl- normales; Ca 9'2 mg/dl, P 3'6 mg/dl, Mg 2'1 mg/dl, GOT 51 U/l, GPT 46 U/l, GGT 175 U/l, CPK 52 U/l, LDH 268 U/l, bilirrubina total 1'1 mg/dl, proteínas totales 3'73 g/dl, albúmina 2'3 g/dl, ?FP 131421 ng/ml, ?2-microglobulina 3 mg/l.

- Coagulación: TP 59%, TPTA 66'1 seg (TPTA ratio 2'26), Factor V 75%.

Con estos datos podemos hablar de una hepatoesplenomegalia con afectación de síntesis hepática, sin citolisis y sin colestasis. La primera causa a descartar son los cuadros infecciosos, que por la edad suelen ser virus no hepatotropos, VHA o VHB de transmisión materna (la madre no aportaba serología VHB gestacional). Se debe solicitar ecografía abdominal para despistaje de posible cirrosis hepática, que sea la causa de la escasa elevación de transaminasas, y para valorar la posible hipertensión portal.

- PCR a CMV y VEB en sangre: negativos.

- Serología: VEB-IgG-, VEB-IgM-, CMV-IgG+, CMV-IgM+, VHS-IgM-, VHS-IgG+. Toxoplasmosis-IgG-, VHB-, VHC-.

- Orina aislada: calcio 5'4 mg/dl, fósforo 1'7 mg/dl, (Ca/Creat 1'8), potasio 10'5 mEq/l, sodio 10 mEq/l, pH 8, densidad 1015, sedimento normal.

- Eco abdominal: Hepatomegalia homogénea. Patrón micronodular (nódulo aislado mayor, de 5 mm de diámetro, en segmento VI). No dilatación vía biliar intra o extrahepática. Esplenomegalia homogénea, bazo accesorio de 8 mm en hílio y otro ántero-medial de 5 mm. Riñones: tamaño normal, buena diferenciación córtico-medular e hiperecogenicidad de papilas.

La siguientes causas más frecuentes de hepatopatía en la infancia suelen ser la hepatitis autoinmune (pero no suele dar el cuadro de escasa afectación de transaminasas con tanta fibrosis tan precoz) y la Enfermedad de Wilson (igualmente no suele ser debut a estas edades), por lo que se debe ampliar el espectro de enfermedades causales, entre las que hay que destacar las metabolopatías.

- Aminoácidos en sangre: Tirosina 358 ?mol/l (22-108). Metionina 30 µmol/l (9-42). Fenilalanina 53 µmol/l (23-71). Ác. amino-butírico 2 µmol/l (3-26). Resto normal.

- Aminoácidos y ácidos orgánicos en orina: Hiperaminoacidura generalizada: Tyr 1573 µmol/g creat (22-108). Met 125 µmol/g creat (9-42). Phe 186 µmol/g creat (100-310). Hidroxiprolina > 10000 µmol/g creat (<300).

- Succinilacetona en orina: aumentada.

Con los datos descritos se decide ampliar las pruebas para valoración ósea y oftalmológica, así como la determinación de mutaciones genéticas para confirmación de diagnóstico.

- Mapa óseo: raquitismo costal y tibial.

- Exploración oftalmológica: hipoplasia de papilas y máculas con afectación iridiana; nistagmus con buen comportamiento visual. No depósitos corneales ni retinianos aparentes.

- Estudio genético mutaciones locus de tirosinemia (15q23-24): Homozigosis para IVS6-1 G>T (Human Gene Mutation Database CS961577).

En sus primeros días de ingreso, ante la sospecha clínica, se limitó la ingesta de proteínas naturales a 0'5 mg/kg/día, suplementando con fórmula exenta en Phe y Tyr hasta 2'5 g/kg/día de proteínas totales vía enteral/oral bien tolerada; igualmente inició Nitisinona/NTBC a 1 mg/kg/día, que fue bien tolerado con mejoría discreta de la coagulación tras una semana, con factor V > 70%. SE evidenciaron datos de hipertensión portal leve/moderada sin datos de sangrado digestivo ni ascitis significativa. Hubo una anemización mínima (10'3 g/dl) con cifras de plaquetas estables y coagulopatía persistente (TP 55-70%) pese a vitamina K diaria y una única dosis de plasma.

Comentado con nefrología, no se pudo descartar Síndrome de Fanconi incompleto y dados los hallazgos compatibles con raquitismo, no hipofosfatémico, se inició 1,25-OH-Vit. D3.

La evolución tras dos meses de tratamiento fue buena, con excreción ligeramente elevada en orina de Tre 162 mmol/mol creat, Ser 306 mmol/mol creat, Glut 253 mmol/l creat, Val 38 mmol/mol creat (datos correspondientes con su hepatopatía), Tyr Ø 52 mmol/mol creat, Phe 10'8 mmol/mol creatinina y excreción aumentada de 4-OH fenilderivados (4-OH fenilacético (28 mmol/mol creat), 4-OH fenilpirúvico) sin detección de succinilacetona en orina. Descenso de alfa-feto-proteína a 5081 ng/ml.

BIBLIOGRAFÍA

Sweetman L, Williams JC. Branched chain organic acidurias. En: Scriver Cr, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, Childs B, Kinzler K, Vogelstein B, editors. The metabolic and molecular bases of inherited disease. 8th ed. New York: McGraw-Hill, 2001;93: p. 2125-63.

Sanjurjo Crespo P, Aldámiz-Echevarría L, Ojembarrena Martínez E, Aquino Fariña L. Enfermedades congénitas del metabolismo: generalidades, grupos clínicos y algoritmos diagnósticos. En: Sanjurjo P, Baldellou A(eds). Diagnóstico y tratamiento de las

CASO CLÍNICO 2. INSUFICIENCIA HEPÁTICA DURANTE EL PERIODO NEONATAL

Nº Programa: 66

Autora: Mª del Amor Bueno Delgado

Hospital Virgen del Rocío, Sevilla

RESUMEN

En el siguiente caso clínico analizaremos los distintos diagnósticos que se plantearon hasta llegar al de Galactosemia Clásica en un neonato.

La Galactosemia es un error innato del metabolismo de los hidratos de carbono. Su herencia es autosómica recesiva. La Galactosemia clásica está causada por el déficit de Galactosa-1-Fosfato Uridil Transferasa y es la más conocida. Se caracteriza por cirrosis, hepatomegalia, vómitos, ictericia, edemas, retraso mental y cataratas.

CASO CLÍNICO

Varón neonato de 7 días de vida, sin antecedentes familiares ni personales de interés, fruto de 1ª gestación controlada de 39 semanas de duración que cursó sin incidencias. El 7º día de vida al acudir al centro de Salud para realizar la prueba del talón para el cribado neonatal la matrona detecta ictericia intensa, decaimiento y deshidratación leve moderada por lo que lo deriva a Urgencias del Hospital Infantil de los H.H.U.U. Virgen del Rocío de Sevilla. Donde se verifican los síntomas detectados en el Centro de Salud y una pérdida de peso del 10%.

En control analítico presenta hiperbilirrubinemia: bilirrubina total y directa de 29.5 mg/dl y 1.36 mg/dl, respectivamente. Se decide ingreso en UCI Neonatal, tras 6 horas de fototerapia continua, no se aprecia mejoría (29mg/dl), por lo que se realiza exanguinotransfusión, con la que descienden la bilirrubina a 17,9 mg/dl a las 5 horas de tratamiento. El grupo sanguíneo del neonato era A-Rh positivo y el de la madre A-Rh negativo, test de Coombs directo negativo. Presentaba también plaquetopenia de 30000/mm3 sin otros hallazgos a destacar.

Posteriormente el paciente presentó episodios de apnea y crisis convulsivas, siendo la ecografía cerebral normal.

Ante la persistencia de trombopenia (24000/mm3) se realizó transfusión de plaquetas.

48 horas después el paciente presentaba cifras de bilirrubina total de 15 mg/dl con bilirrubina directa del 33%, motivo por el cual se retira fototerapia y solicitamos un estudio hepático.

A las 72 h del ingreso (10º día de vida) inicia un cuadro febril con vómitos y afectación del estado general, llanto agotable, palidez y decaimiento con aumento de reactantes de fase aguda (PCR 203.5 mg/l), plaquetopenia y prolongación de los tiempos de coagulación (TTPA de 82.5 seg y TP de 14.6 seg), por lo que se realizó punción lumbar para citología y cultivo de LCR y hemocultivo ante la sospecha de sepsis nosocomial, iniciándose a continuación antibioterapia empírica con meropenem y vancomicina. En el estudio hepático se objetivó hipertransaminasemia con cifras de AST 159 U/l, ALT de 257 U/l, GGT de 30 UI/l y fosfatasa alcalina de 792 U/l. En el hemocultivo se aisló E.coli, por lo que se retiró la vancomicina y se completó el tratamiento con Meropenem durante 14 días.

A los 14 días de ingreso se obtuvieron los resultados del cribado neonatal universal en el que se objetivaron niveles altos de tirosina. Ante ese hallazgo y la clínica anterior se suspendió la lactancia materna y se inició nutrición con Fórmula de aminoácidos exenta de tirosina y fenilalanina y tratamiento con NTBC (nitisinona) a dosis de 3 mg/12h, tras la recogida de orina para determinación de aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre y orina. Se realizó ecografía hepática donde se apreció un aumento de ecogenicidad con lesión hipoecogénica de centro anecoíco (11,1mm), con un vaso central de calibre marcado. En la orina de 24 horas, según informe del Centro de Diagnóstico de Enfermedades Moleculares de Madrid, no se detectó succinilacetona (patognomónico de Tirosinemia), pero sí apreciaron gran aumento de cistationina, que puede ser indicador de tumores neurogénicos. Ante este hallazgo se amplió el diagnóstico diferencial incluyendo entre las pruebas complementarias catecolaminas en sangre y orina y estudio de imagen toraco-abdominal (TAC). La TAC torácica y abdominal con contraste mostró disminución global de la densidad hepática compatible con esteatosis hepática difusa, sin evidencia de lesiones focales. Era necesario realizar biopsia hepática para confirmar el diagnóstico, pero debido a la situación clínica del paciente se decide solicitar estudio genético. Este último dio el diagnóstico: al ser homocigoto para la mutación Q188R, según informe del Dr. Glez. Lamuño, diagnosticándose de esta manera de Galactosemia Clásica.

DISCUSIÓN

INTRODUCCIÓN

La galactosa es un monosacárido de seis átomos de carbono que forma parte importante de la dieta de la especie humana desde el nacimiento.

Se halla presente, en forma de lactosa, en la leche de los mamíferos; en forma de galactosa soluble, o ligada con enlaces tipo ? en ciertas legumbres, verduras y frutas; en forma de galactósidos ligada con enlaces tipo ? en polisacáridos de origen vegetal; y en forma de galactocerebrósidos y gangliósidos en algunas vísceras de animales.

La fuente más importante de galactosa es la lactosa de la leche, la cual es hidrolizada en el intestino por una ?-galactosidasa (lactasa) localizada en el "borde en cepillo" de la mucosa intestinal.

El 80% de la galactosa ingerida se utiliza como fuente energética en la vía de la glucólisis, y el 20% para la síntesis de glicoproteínas y gli-

colípidos que resultan fundamentales para la acción de muchas proteínas y hormonas y para la estabilidad de las membranas celulares[1]. (Fig. 1) Sus niveles sanguíneos dependen fundamentalmente de la ingesta, de la saturación de los enzimas hepáticos y de la capacidad de excreción renal [1,2,3].

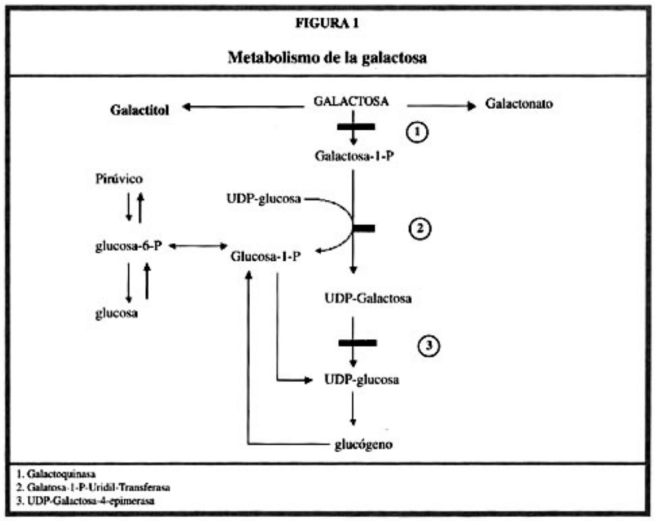


Figura 1.- Metabolismo de la Galactosa

ETIOLOGÍA

Se debe a la mutación de un gen de carácter autosómico recesivo[4,5].

PATOGENIA

El período neonatal es el más susceptible al daño que produce la galactosa en los tejidos y algunas manifestaciones de la enfermedad (cataratas, bajo peso) pueden, incluso, tener inicio intrauterino.

La morbilidad y mortalidad neonatal guardan relación con el momento de la eliminación de la galactosa de la dieta; pero no parece existir buena correlación entre el momento del inicio del tratamiento y las manifestaciones tardías, neurológicas, esqueléticas y gonadales de la enfermeda[2,3,4,5,6,7].

DIAGNÓSTICO

I. Diagnóstico de Sospecha

En ausencia de un examen sistemático neonatal, el diagnóstico de un error congénito del metabolismo de la galactosa debe sospecharse en todo paciente que presenta manifestaciones clínicas y bioquímicas compatibles con la existencia de la enfermedad6,7. La intensidad dependerá del enzima implicado, de la mutación génica responsable, y de la actividad residual de cada paciente.

En todos los casos va a dar lugar a un síndrome metabólico de "intoxicación" del organismo por acúmulo de los productos no metabolizados y que resultan especialmente tóxicos para el cristalino, el hígado y el riñón[2,3,4,5,6].

Los individuos afectos de una deficiencia de GALT presentan la clínica de "galactosemia clásica". Manifestaciones tóxicas generales, en forma de rechazo del alimento vómitos, falta de medro y depresión neurológica; que aparecen tras un intervalo libre después del nacimiento, y sólo después de la ingesta de galactosa procedente de la leche de la madre o de una fórmula con lactosa. Catarata nuclear "en gota de aceite" que puede tener un inicio intrauterino, en casos excepcionales. Fracaso hepático grave, con ictericia, hepatoesplenomegalia, ascitis y diátesis hemorrágica. Tubulopatía proximal con acidosis, glucosuria, aminoaciduria y albuminuria. Déficit inmunitario con tendencia a sepsis por E. Coli.

Uno de los aspectos menos conocidos de la galactosemia es el motivo por el cual manifestaciones tardías de la enfermedad pueden presentarse a pesar del tratamiento dietético adecuado. Afectación del Sistema Nervioso Central en forma de declive progresivo del IQ, dispraxia verbal, temblores cerebelosos y movimientos extrapiramidales. Disfunción ovárica con hipogonadismo hipergonadotrópico. Retraso del crecimiento prepuberal. Osteoporosis[10,11].

La identificación de galactosa en orina; junto a niveles aumentados de galactosa en plasma, de galactitol en sangre y orina, y de Galactosa-1-P eritrocitaria, son específicos de un bloqueo en cualquiera de las vías metabólicas del catabolismo de la galactosa, que mientras no se demuestre lo contrario está producido por un déficit enzimático congénito.

La galactosuria debe identificarse con la reacción de Clinitest para cuerpos reductores. Su presencia exige la ingesta de galactosa en las horas previas a su determinación. Una dieta sin galactosa de sólo 8 - 12 horas de duración puede hacerla desaparecer de la orina.

II. Diagnóstico de certeza

Enzimático

La confirmación del déficit enzimático puede realizarse en hematíes, fibroblastos cultivados o en biopsia hepática.

En la práctica habitual lo más asequible y menos invasivo en la determinación enzimática en hematíes procedentes de una muestra de sangre heparinizada, que puede enviarse, al laboratorio especializado, a temperatura ambiente, en un tiempo máximo de 24 horas.

Si se han practicado transfusiones sanguíneas, debe posponerse la determinación 3-4 meses. En todos los casos es imprescindible enviar sangre de un individuo control (indicando su edad), que debe haber sido extraída y manipulada en paralelo a la del paciente.

Para la actividad galactosa-1-fosfato uridil transferasa puede enviarse sangre total o bien eritrocitos congelados a menos 20º C, previo lavado con suero fisiológico. En ellos, la actividad es estable durante varios meses.

Molecular

Para los estudios moleculares se precisan 2 - 5 ml de sangre con EDTA, pero la búsqueda selectiva de una mutación concreta (por ejemplo la frecuente Q188R para el gen GALT) puede realizarse a partir de sangre seca sin heparina impregnada en papel de filtro.

Diagnóstico prenatal

El diagnóstico prenatal de homocigotos es posible mediante cuantificación de galactitol en líquido amniótico; valorando la actividad enzimática en vellosidades coriónicas o amniocitos cultivados; o por análisis mutacional en aquellos casos en los que se conoce el genotipo del caso índice.

Diagnóstico sistemático del recién nacido

El estudio de a galactosemia no está incluido de forma general en todos los programas de screening, p.ej. En Galicia sí está incluida, pero en Andalucía no. Los motivos que se han alegado son la dificultad técnica y el hecho de que, siempre que se instaure el tratamiento antes del segundo mes de vida, no parece existir correlación entre el inicio del tratamiento y la aparición de complicaciones tardías de la enfermedad[4].

No obstante, dado que el diagnóstico y el tratamiento precoz están en relación directa con la prevención de la morbilidad y mortalidad de la enfermedad durante la época neonatal, cada vez se está extendiendo más la investigación sistemática neonatal de la galactosemia y la implantación progresiva del "screening ampliado" mediante espectro-

metría de masas en tandem, que permite la medición, de galactosa total (galactosa y galactosa-1-fosfato) y de la de la actividad GALT[12].

TRATAMIENTO

Deficiciencia de GALT

Ante la menor sospecha debe eliminarse la galactosa de la dieta, previa extracción de las muestras, incluso antes de confirmar el diagnóstico. El tratamiento debe mantenerse de por vida.

La principal fuente de galactosa de la dieta es la lactosa procedente casi exclusivamente de la leche de mamíferos y de los derivados lácteos, pero hay que considerar también, la presencia de lactosa en los excipientes medicamentosos, en los alimentos manufacturados y en múltiples productos manufacturados.

En el recién nacido y lactante debe suprimirse la lactancia materna y utilizar una leche exenta de lactosa. Lo ideal, es administrar una fórmula sin lactosa cuyas proteínas procedan de la soja, ya que las fórmulas sin lactosa, pero con hidrolizados de proteínas, suelen tener trazas de lactosa.

Las vacunas pueden seguir conteniendo lactosa en la caseína y en la seroalbúmina.

A partir del año de vida se puede pasar de una fórmula infantil de soja a un preparado líquido de soja, pero si el niño no tiene buen apetito es mejor continuar con una fórmula de soja.

Al diversificar la alimentación es más complejo mantener una dieta absolutamente libre de galactosa.

Existe galactosa en ciertas legumbres, verduras y frutas; y algunas vísceras de animales (cerebro, riñón, hígado, páncreas o bazo).

En España, la lactosa es un excipiente de declaración obligatoria siempre que la dosis máxima diaria exceda de 5 gramos. En cambio, la galactosa se debe declarar siempre a cualquier dosis.

Es prácticamente imposible, por otro lado, conocer la cantidad de galactosa libre o ligada de la mayoría de los productos comestibles manufacturados de un modo artesanal, y debe desconfiarse de cualquier receta no preparada en casa y con productos básicos bien conocidos. Los manufacturados de un modo industrial tampoco son fiables debido a que las normas legales que regulan el etiquetado permiten que puedan pasar desapercibidas cantidades indeterminadas de galactosa (lactosa).

Confección de la dieta diaria

Con el fin de añadir la menor cantidad posible de galactosa a la síntesis endógena propia, es preciso valorar todas las fuentes de galactosa exógena que el paciente recibe en la confección práctica de la dieta diaria.

Los protocolos de soporte nutricional para la galactosemia[13], dividen los alimentos en tres grupos: los de libre utilización porque prácticamente no poseen galactosa en su composición (5 mg/100 gr); los que deben ser usados con moderación y con controles analíticos seriados (5-20 mg/100 gr); y los prohibidos porque son muy ricos en galactosa (20 mg/dl).

Actualmente existe acuerdo prácticamente unánime para eliminar la leche y derivados de la dieta de por vida. No existe el mismo consenso sobre el uso de productos naturales (legumbres, frutas y vísceras) en la dieta de la galactosemia. Parece que el aporte efectivo de galactosa procedente de estos alimentos es menor que la producción endógena diaria de galactosa del propio paciente, por lo que evitar el abuso de estos alimentos, sin excluirlo por completo de la dieta es una conducta prudente por el momento[4].

Los quesos (Emmentaler, Gruyère, Tilster) confeccionados mediante un proceso de fermentación natural que "consume la lactosa" son seguros, en teoría, para la dieta de los individuos afectos. No obstante si no se tiene seguridad absoluta de este procesado natural no deben ser utilizados ya que no compensa correr el riesgo que conllevaría el consumo de estos alimentos. Sólo deben ser utilizados con las debidas garantías de origen.

Suplemento de Calcio

Es habitual que, después de la época de la lactancia, sea necesario utilizar un suplemento de Ca por vía oralxiv. La dosis depende de la ingesta dietética en cada caso, y a ser posible se usará Carbonato cálcico (1 gramo proporciona 400 mg de calcio elemental) o Pidolato cálcico (250 ml proporcionan 25 mg de Ca) por su menor efecto quelante. No debe utilizarse lactobionato de calcio porque es una fuente significativa de galactosa. Mientras dure el tratamiento es preciso monitorizar el Ca en orina con el fin de detectar hipercalciuria por sobredosificación.

Tabla I. Ingestas dietéticas recomendadas de calcio	
(National Academy of Sciences, 1997)	
1	mg/día
0 – 6 meses	210
6 – 12 meses	270
1 – 3 años	500
4 – 8 años	800
9 – 18 años	1300

Tabla 1. Requerimientos de calcio

Tratamiento hormonal

En las mujeres con déficit GALT e hipergonadismo hipergonadotropo es necesario iniciar la terapia con etinilestradiol a partir de los 13 años de vida, si las gonadotropinas son altas y el estriol bajo. Posteriormente, a los tres años de evolución se instaura tratamiento de contracepción oral con etinilestradiol y progesterona4-xv.

Control del tratamiento

Para el seguimiento del tratamiento dietético se utilizan los niveles de Galactosa-1-P eritrocitarios, y galactitol plasmático. Al iniciar la dieta Gal-1-P, y galactitol descienden rápidamente hasta los 2-3 meses de vida. El descenso posterior es mucho más lento y sólo llegan a normalizarse completamente aquí.

Se considera un buen control metabólico cuando los niveles de Galactosa-1-P en eritrocitos es < 0,6 µmol/L y de galactitol plasmático 38 µmol/L.

Para su determinación se requieren un mínimo de 2-3 ml de sangre heparinizada.

Tratamiento dietético de la mujer embarazada

El embarazo puede ocurrir en una madre galactosémica (madre homozigota con feto heterozigoto) o en una madre que ha tenido previamente un niño con galactosemia (madre heterozigota con posible feto homozigoto). En el primer caso debe mantenerse la dieta exenta en lactosa, ya que a pesar de que la galactosa-1-fosfato no atraviesa la placenta, si lo hacen la galactosa y el galactitol, y este último podría dañar el cristalino del feto. En el segundo caso aunque la madre siga una dieta sin lactosa, se acumula galactosa–1-fosfato y galactitol en el líquido amniótico provenientes de la síntesis endógena que realiza el feto, pero es prudente evitar la lactosa durante el embarazo con el fin de limitar en lo posible las fuentes de galactosa del feto [4,15].

BIBLIOGRAFÍA

iRobert JJ. Métabolisme des hydrates de carbone. En Ricour C, Ghisolfi J, Putet G, Goulet O (eds). Traité de Nutrition Pédiatrique. Paris. Maloine, 1993; pag. 28-32.

ii Holton JB, Walter JH, Tyfield LA. Galactosemia. En Scriver Ch R, Beaudet A L, Sly W S, Valle D (eds). The metabolic and molecular bases of inherited disease. New York, McGraw Hill, 2001; pag. 1553-1588.

iii Baldellou A. Errores congénitos del metabolismo de la galactosa, en Sanjurjo P, Baldellou A, ed. Diagnóstico y Tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Ergon, SA. Madrid, 2006, pag. 283-292.

iv Boleda M, Girós ML, Briones P, Sanchis A, Álvarez L, Balaguer S, Holton JB. Severe neonatal galactose-dependent disease with low-normal epimerase activity. J Inher Metab Dis 1995; 18: 88-89.

v Gort L, Boleda MD, Tyfield L, Vilarinho L, Rivera I, Cardoso ML, Santos –Leite M, Girós M, Briones P. Mutational spectrum of classical galactosaemia in Spain and Portugal. J Inher Metab Dis 2006; Oct 13 (Epub ahead of print).

vi Holton J. Galactosemia: pathogenesis and treatment. J Inher Metab Dis 1996; 19: 3-7.

vii Berry GT, Nissim I, Gibson JB, Mazur AT, Lin Z, Elsas LJ, Singh RH, Klein PD, Segal S. Quantitative assessment of whole body galactose metabolism in galactosemic patients. Eur J Pediatr 1997; 156 (supp 1); 43-49.

viii Segal S. Galactosemia today. The enigma and the challenge. J Inher Metab Dis 1998; 21: 455-471.

ix Martínez Pardo M. Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono. Actualización en su diagnóstico y tratamiento. Act Nutr 1998; 24: 35-42.

x Waggoner DD, Buist NRM, Donell GN. Long-term prognosis in galactosaemia. Results of a survey of 350 cases. J Inher Metab Dis 1990: 13; 802-818

CASO CLÍNICO 3: ICTERÍCIA NEONATAL PROLONGADA

Nº Programa: 67

Autor: Félix Sánchez-Valverde

Hospital Virgen del Camino, Pamplona (Navarra).

HISTORIA ACTUAL

Lactante de 2 meses que es enviado para estudio por presentar ictericia. No coluria ni acolia ni irritabilidad.

Bilirrubina total: 4,45 mg/dl (directa:3,69 mg/dl)

ANTECEDENTES FAMILIARES

Padre Consanguinidad (primos). Madre Consanguinidad (primos)

Colestasis en embarazo.

ANTECEDENTES PERSONALES

Periodo perinatal: Gestación mal tolerada. Complicada por colestasis, con prurito intenso que necesito tratamiento. Duración de la gestación: 37 semanas. Tipo de parto: eutócico. Peso: 2470 g. Talla: 47 cm. P. cefálico: 31 cm. No precisó reanimación. Hallazgos clínicos al nacimiento: mucocele en ojo izquierdo. Ligera ictericia al momento del alta (3º día)

Alimentación: Lactancia mixta.

Otros antecedentes: Sin alergias conocidas, ni otros antecedentes de interés.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Peso: 4,950 Kg. Percentil: 25. Talla: 57 cm. Percentil: 50. Tª rectal: 37 ºC.

Buen estado general. Bien nutrido e hidratado. Estado de consciencia normal. Ictericia cutáneo-mucosa.

Cabeza y cuello: Faringe/Amígdalas: normal. Oído/Otoscopia: normal.

Tórax: Normal. Auscultación pulmonar: normal. Auscultación cardiaca: normal.

Abdomen: Inspección normal. Hepatomegalia de 1 cm.

Esplenomegalia (polo de bazo).

Genitales: Normales.

Exploración neurológica: Normal. Signos meníngeos: negativos.

LABORATORIO

HEMATOLOGÍA Hematíes: 3.200.000 /mm3. Hematocrito: 29,6 %. Hemoglobina: 10,3 g/dl. Leucocitos: 20000 /mm3. Fórmula: (N14, L68, M14). Plaquetas: 453 000/mm3. VSG: 27 mm/h. T.Protrombina: 10,2 seg. Act.Protrombina: 139 %. INR: 0,77. APTT: 27 seg. Ratio: 0,99.

BIOQUÍMICA Glucosa: 87 mg/dl. Urea: 22 mg/dl. Creatinina: 0,3 mg/dl. Urato: 3,4 mg/dl. Na: 139 mmol/L. K: 6,4 mmol/L. Calcio: 10,6 mg/dl. Fósforo: 6,8 mg/dl. Magnesio: 2,2 mmol/L. Colesterol: 216 mg/dl. LDL: 134 mg/dl. HDL: 25 mg/dl. Proteínas totales: 6,4 g/dl. BT: 5 mg/dl. BD: 4,9 mg/dl. GOT-ASAT: 268 UI. GPT-ALAT: 291 UI. GGT: 34 UI. F.alcalina: 1329 UI.

Proteinograma. PT: 6,2 g/dl. Albúmina: 4,45 %. Alfa-1: 2,9 %. Alfa-2: 7,7 %. Beta: 11,7 %. Gamma: 6 %. TSH: 7,8 mUI/L. T4 L: 1,6 ng/dl.

ORINA Normal.

SEROLOGÍA Proteína C: <0,3 mg/dl. Alfa fetoproteína 14070ng/ml

Acido biliar 70 micromol/L.

MICROBIOLOGIA. Toxoplasma: Negativo. Hepatitis A: Negativo. Hepatitis B: Negativo. Hepatitis C: Negativo. Rubéola, Citomegalovirus y herpes simple: inmune.

Radiología simple de abdomen: normal

Radiología simple de torax: normal.

Ecografía abdominal: dentro de límites normales.

Nos encontramos ante una ictericia o colestasis del lactante, y ante esta situación tenemos que plantearnos los diagnósticos diferenciales y posibilidades que vienen a continuación.

Hepatitis neonatal	Obstrucción biliar	Síndromes colestáticos genéticos
-Idiopática -Viral -Citomegalovirus -Rubéola -Reovirus tipo 3 -Herpes virus: simple 1 y 2, zóster, herpes virus humano tipo 6 -Adenovirus -Enterovirus -Parvovirus B19 -Coxackie -ECHO virus -Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) Hepatitis B -Hepatitis C -Otras hepatitis virales -Bacteriana y parasitaria -Sepsis bacteriana. -Infección urinaria (gram-negativa) --Sífilis -Listeriosis-Toxoplasmosis -Tuberculosis -Malaria	-Colangiopatías -Atresia biliar extrahepática -Quiste de colédoco -Colangitis esclerosante neonatal -Perforación espontánea de la vía biliar -Estenosis biliar -Fibrosis hepática congénita -Enfermedad de Caroli -Anomalías de la unión biliopancreática -Otros -Síndrome de bilis espesa/tapón mucoso -Colelitiasis -Tumores/masas (intrínsecas/extrínsecas	-Escasez de conductos intrahepáticos sindrómica (síndrome de Alagille) -Escasez de conductos intrahepáticos no sindrómica -Colestasis intrahepática familiar progresiva (CFIP) -CIFP 1: Defecto de ATPasa P (alteración del transporte de aminofosfolípido) -CIFP 2: Defecto de SGPG (alteración del transporte del ácido biliar) -CIFP 3: defecto MDR3 (alteración del transporte fosfatidilcolina) -Colestasis hereditaria con linfedema (síndrome de Aagenaes) -Colestasis familiar de los indios de Norteamérica -Colestasis de los esquimales -Colestasis recurrente benigna -Síndrome de Dubin-Johnson neonatal (deficiencia de MRP2)

Tabla I. Diagnostico diferencial de COLESTASIS EN EL LACTANTE*

Enfermedades metabólicas	Endocrinopatías	Miscelánea
-Déficit de a1-antitripsina -Trastornos del metabolismo de los aminoácidos -Tirosinemia -Hipermetioninemia -Deficiencia de mevalonatocinasa Trastornos del ciclo de la urea -Deficiencia de arginasa -Trastornos del metabolismo lipídico -Enfermedad de Niemann-Pick A y C -Enfermedad de Gaucher -Enfermedad de Wolman -Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono -Galactosemia -Fructosemia -Glucogenosis tipo IV -Trastornos de la síntesis de ácidos biliares -Déficit de 3-bOH-D5-C27-esteroides deshidrogenasa/isomerasa -Déficit de D4-3-oxosteroide 5b-reductasa -Deficiencia de oxysterol 7a-hidroxilasa -Déficit enzima clivadora de 24,25 dihidroxicolanoico -Trastornos peroxisomales -Síndrome de Zellweger -Enfermedad de Refsum neonatal -Otras enzimopatías -Enfermedades mitocondriales (cadena respiratoria) -Fibrosis quística -Enfermedad por depósito de hierro neonatal	-Hipopituitarismo (displasia septoóptica) -Hipotiroidismo Tóxicos -Nutrición parenteral -Fármacos -Metales	-Shock/hipoperfusión -Histiocitosis X -Obstrucción intestinal -Linfohistiocitosis eritrofagocítica -Lupus eritematoso neonatal -Cirrosis infantil de la India -Oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) -Trisomías autosómicas -Síndrome de Down -Trisomías 18, 22 -Enfermedad venooclusiva -Enfermedad del injerto contra el huésped -Síndrome de Prune-Belly

Tabla I. Diagnostico diferencial de COLESTASIS EN EL LACTANTE (Continuación)

*Modificada de "J. Manzanares López-Manzanares y E. Medina Benítez Colestasis en el recién nacido y lactante. Orientación diagnóstica An Pediatr 2003;58(2):162-7

BIBLIOGRAFIA

1.Manzanares López-Manzanares J y Medina Benítez E. Colestasis en el recién nacido y lactante. Orientación diagnóstica An Pediatr 2003;58(2):162-7

2. Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants:

Recommendations of the North American Society for Pediatric

Gastroenterology, Hepatology and Nutrition .Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition; 2004; 39:115–128

3. Frauca E, Colestasis en el lactante. Protocolos de la AEP.

http://www.aeped.es/protocolos/hepatologia/index.htm

4.Balistreri WF, Bezerra JA. Whatever happened to "neonatal hepatitis"? Clin Liver Dis. 2006 :10(1):27-53.

Jueves 3 de junio, 11:15 - 12:45

MESA REDONDA

Trastornos del sueño en la infancia.

Moderador: Fernando Mulas Delgado, Hospital Universitario La Fe e Instituto Valenciano de Neurología Pediátrica, Valencia.

ESTRUCTURA Y RITMO DE LA MADURACIÓN DEL SUEÑO NORMAL EN LA INFANCIA

Nº Programa: 68

Autora: María Teresa Canet Sanz

Hospital Virgen de los Lirios, Alcoy (Alicante)

Introducción. Importancia del sueño

El sueño es una función vital. En comparación con otras funciones, podríamos decir que tiene al menos la misma importancia que comer, ya que un organismo privado de sueño puede sobrevivir aproximadamente el mismo tiempo que sin alimentos. El sueño es esencial para todas las edades para mantener una buena salud tanto física como psicológica, pero hay momentos en la vida en los que el sueño se convierte en una necesidad especial, particularmente durante los primeros años de vida y en la pubertad, debido al papel que éste tiene en la madurez cerebral. El sueño inadecuado en los niños, ya sea debido a la fragmentación, el déficit o la falta de calidad es causa de problemas en la salud, en comportamiento y académicos tales como la obesidad, un mayor riesgo de sufrir accidentes, está relacionado con el déficit de atención, irritabilidad e inestabilidad emocional, poca resistencia a la frustración y dificultades en general, pudiendo conducir incluso a comportamientos agresivos y delictivos.

En general, aún nos falta mucho para saber para qué sirve el sueño. La mayoría de sus funciones las sabemos a través de la observación de los efectos que la pérdida de éste produce. Casi todos los datos actuales sobre el papel del sueño se basan en los efectos agudos de la pérdida de sueño, pero recientemente hemos sabido que la privación del sueño durante los primeros años de vida puede tener consecuencias a largo plazo Touchette y cols han observado que una corta duración del sueño en los primeros 3 años de vida se asocia con hiperactividad, impulsividad y bajo rendimiento escolar a los 6 años de edad. Estos efectos ocurren aunque desde los tres a seis estos niños sí hayan dormido una cantidad adecuada.

El estudio del sueño desde que el niño nace, bien a término o pretérmino va a ser un marcador de la madurez progresiva del niño. Los patrones de EEG y sus relaciones con otras señales fisiológicas sirven de modelo para conocer la organización normal del cerebro y su maduración. La interpretación de varios patrones EEG de sueño también ayuda a seguir la continuidad de las funciones del cerebro desde la vida intrauterina a la extrauterina. El reconocimiento de la ontogenia de los patrones de comportamiento electroencefalográfico proporciona una visión del desarrollo de la plasticidad neuronal. La ontogénesis del sueño de recién nacidos y la observación de la evolución esperada de los patrones de maduración cerebral posnatal hasta la infancia, permitirá detectar alteraciones de procesos neuronales genéticamente programadas en un marco de estrés y/ o condiciones patológicas y encontrar fenotipos en los que se pueda estudiar a largo plazo la influencia genética con la ambiental. Estrategias en el registro e interpretación de las señales en última instancia, pueden mejorar nuestras habilidades de diagnóstico para identificar a niños con necesidades especiales y para seguir la atención neuro-rehabilitadora del feto de alto riesgo, recién nacido y lactante y prevenir alteraciones en la infancia o ulteriores.

Técnicas para valorar el sueño

Una variedad de técnicas se utilizan para evaluar el sueño en los niños, incluida la observación directa, los cuestionarios de los padres, el control de la motilidad, actigrafía, videosomnografía y polisomnografía. Estos métodos difieren con respecto a los costos, el nivel de intrusión, la facilidad de uso, y la naturaleza de los datos que proporcionan. La polisomnografía es ampliamente considerada como el estándar de oro para la medición de los componentes del sueño en mayores y niños, ya que permite la diferenciación de los diferentes estados de sueño mediante la medición conjunta de la actividad cerebral, el tono muscular y activación autonómica. A pesar de sus ventajas, es cara, proporciona información sobre el sueño de un individuo en un número limitado de días y registra el sueño en un ambiente artificial. Para superar algunas de estas limitaciones, varios investigadores han comenzado realizar registros polisomnográficos en el hogar de los niños.

La actigrafía permite mediante un pequeño dispositivo que contiene un acelerómetro, colocado en la muñeca saber si un sujeto se está moviendo o no asociándose los períodos de actividad a vigilia y los de no movimiento a sueño. No evalúa de forma directa el sueño ni su arquitectura. A diferencia de las medidas documentadas por los padres, como cuestionarios o diarios de sueño, la actigrafía no se basa en el comportamiento observable, pudiendo estimar en algunos casos con más precisión que los padres la vigilia o el sueño. Así el niño puede estar en un estado de vigilia tranquila registrada como tal en el actígrafo y sus padres catalogar ésta como sueño. Los niños mayores o adolescentes pueden permanecer despiertos sin que lo sepan los padres por lo que el tiempo de sueño informado por los padres puede ser superior al real. A pesar de las ventajas de la actigrafía, la utilización de esta técnica puede producir datos engañosos si el sujeto es sometido a movimiento, por ejemplo, cuando los bebés y niños pequeños duermen en sillas que se balancean, asientos de coche, o cochecitos de paseo. Del mismo modo, si un niño o adolescente se encuentra muy quieto mientras está despierto, será clasificado erróneamente como en un período de sueño. Por estas razones, los investigadores que utilizan la actigrafía aconsejan a los padres o adolescentes cumplimentar también un registro o diario de sueño.

Ecografía tridimensional

La ecografía tridimensional visualiza los movimientos que realiza el feto más claramente que la ecografía tradicional y permite observar la apertura y cierre de los ojos y movimientos rítmicos del cuerpo al mismo tiempo que registra la frecuencia cardiaca del feto siendo útiles dichas observaciones para valorar la edad o desarrollo gestacional.

Estructura del sueño en base a la polisomnografía-EEG de sueño

Los registros electroencefalográficos y poligráficos de recién nacidos y niños se han realizado desde hace más de medio siglo y supusieron un importante avance que permitió obtener información sobre el desarrollo del sistema nervios central (SNC). Dentro de los primeros estudios del sueño en niños encontramos trabajos que describieron patrones electroencefalográficas y comportamientos fisiológicos del prematuro y se realizaron mucho antes de la creación de las unidades de cuidados intensivos neonatal (UCIN). En un principio, dada la elevada tasa de mortalidad neonatal, en particular, en el niño prematuro, el neurofisiólogo clínico tenía un papel limitado en el cuidado del recién nacido enfermo. Después, la creación de las UCIN junto a unos cuidados médicos más sofisticados, entre los que figuran los avances tecnológicos en

neurofisiología, se consiguió reducir la morbi mortalidad neonatal. Los estudios neurofisiológicos realizados a pie de incubadora combinados con las evaluaciones de examen clínico y las técnicas de neuroimagen se realizan con el doble propósito de proporcionar un diagnóstico y pronóstico respecto a los recién nacidos de forma inmediata y a largo plazo. Tras conseguir que la mortalidad y morbilidad neonatal disminuyera, la atención se ha centrado en la mejora neurológica del recién nacido de alto riesgo tanto durante el periodo agudo como durante la convalecencia en los días y semanas posteriores al nacimiento.

Mediante la interpretación de las variables cerebrales y no cerebrales registradas en un estudio de sueño un neurofisiólogo podrá saber el estado de madurez cerebral del niño teniendo siempre en cuenta las siguientes consideraciones generales:

Tiene que tener habilidad para interpretar los hallazgos según las características propias de la edad gestacional antes de interpretarlas como encefalopatía.

Hablaremos de edad postmenstrual (EPM en ingles: PMA) calculada por la edad gestacional estimada (EGA, semanas de gestación) más el número de semanas de vida postnatal. El neurofisiólogo debe estimar la maduración eléctrica de una forma aproximada en el pretermito en +/- dos semanas y en una semana en el nacido a término. Y es capaz de hacerlo tanto en niños sanos como enfermos, e incluso sin signos clínicos aportados por una exploración, datos de ecografía fetal u otra información obstétrica referente a la edad gestacional. La información neurofisiológica puede ser útil en situaciones problemáticas en las que la edad gestacional no puede valorarse por otros métodos, por ejemplo en niños con restricción de crecimiento intrauterino, niños con falta de información exacta respecto a una correcta maduración fetal, niños bajo medicamentos que impiden valorar el tono postural o niveles de arousals, o en muy inmaduros para exhibir tono postural y reflejos primitivos (por ejemplo <30 semanas PMA).

Patrones de maduración electroencefalográfica en el neonato

Discontinuidad EEG

Definición: segmentos alternantes de actividad e inactividad EEG. Es habitual en pretérminos <30 semanas. La duración del segmento inter brotes en un pretermito sano sigue la regla "30-20": durará 30 segundos en pretérminos <30 semanas, si es menos de 20 segundos la edad PMA estará por encima de 30 semanas, al mismo tiempo que va aumentado el tiempo de los segmentos con actividad EEG. En <30 semanas la actividad predomina en el vértex, y las regiones centrales y occipitales. Se observa una atenuación bitemporal y refleja un subdesarrollo de las regiones frontal y temporal en este grado de inmadured.

Sincronía/asincronía

Se denomina que observa asincronía cuando encontramos actividad EEG similar en regiones homólogas del cerebro pero separadas en 1.5 segundos en el tiempo. Es un hallazgo fisiológico en el pretermito a partir de las 30 semanas y persiste hasta la semana 36 PMA. La asincronía en un niño de 30-32 semanas puede ser del 50% del ciclo de sueño, sin embargo a partir de la semana 36 desciende rápidamente siendo nula en la edad post menstrual a término.

Patrón Delta Brush

Son una mezcla de ritmos rápidos y lentos a modo de complejos-k like en los que sobre una base de ondas delta se superponen brotes de ondas de bajo voltaje rápidas. En < de 28 semanas predominan en las zonas centrales y de la línea media, siendo muy raro encontrarlos en las zonas occipitales. A partir de la semana 28 aumentan en las zonas temporales y occipitales y pueden ser unas veces simétricos y otras asimétricos. En un PMA a término se observan de vez en cuando durante el no-REM (sueño quieto o transicional). Una atenuación o expresión persistente en una región o hemisferio puede reflejar un desarrollo cortical atípico. Es la actividad que más predomina en el tercer trimestre de gestación.

Ritmos occipital theta-alfa

Actividades alfa monorrítmicas y theta localizadas en las regiones occipitales indican que el neonato es <28 semanas PMA. Es la actividad asociada a niños prematuros en extremo. Se denomina actividad STOP: "spontaneous theta activity in the occipital regions in the premature neonate".

Ritmo Theta Temporal

Denominadas históricamente "dientes de sierra". Son brotes de actividad a 4.5-6 Hz en las regiones temporales medias. Están presentes entre la 28 y 32 semanas, siendo raro encontrarlas antes de la semana 28 y disminuyendo rápidamente su presencia después de la 32.

Patrones Onda Delta

Si se registra en las zonas centrales o de la línea media indica que es <28 semanas. Si ocurren en las zonas temporales u occipitales será >28 semanas. Entre la semana 30 a 34 predomina esta actividad en las zonas temporales y occipitales pudiendo duran más de 30 segundos.

Actividad theta-alfa en la Línea Media.

Esta actividad ocurre tanto en pretérminos como en a término, particularmente en el sueño quieto o transicional. Consiste en ondas en el rango theta-alfa, de baja amplitud y contornos agudos, similares a spindles aunque los definitivos spindles no aparecen en las zonas medias hasta los 2-4 meses. La morfología aguda de estos ritmos no debe confundirse un estado patológico ni encefalopatía.

Maduración de comportamientos fisiológicos no cerebrales en neonatos.

Las transiciones del sueño en pretérminos <36 semanas no son tan fáciles de identificar como en el nacido a término. La reorganización del sueño ocurre alrededor de las 36 semanas PMA. Si bien pueden detectarse ya a las 26 semanas PMA cambios rudimentarios o subdesarrollados.

Las variables fisiológicas específicas que usamos para identificar las transiciones en la maduración del neonato y su comportamiento son:

Movimientos rápidos de los ojos

Representan una de las principales características para identificar el sueño activo en los pretérminos. Las actividades REM no son aleatorias y se presentan dentro de períodos predecibles a pesar de la inmadurez cerebral. Usando a ecografía fetal, he han podido percibir movimientos de los ojos durante el sueño activo tan pronto como a las 30 semanas. Los neonatos de 24 semanas EPM tienen una frecuencia fija y recíproca de movimientos rápidos de los ojos con una discontinuidad del EEG a intervalos aproximados de una hora. A medida que los trazados EEG son más continuos hay más REM, lo cual va ligado a una mayor madurez cerebral.

Patrones de Motilidad

Son diferentes en el pretérmino y nacido a término. La media de los movimientos fetales disminuyen desde un 17% en la semana 24 PMA a cerca del 7% en el a término. El acoplamiento de la frecuencia cardiaca a los movimientos fetales aumenta a medida que avanza la edad gestacional. Movimientos mioclónicos o del cuerpo entero predominan en el pretermito, mientras que cortos y de pequeños segmentos del cuerpo pueden verse en nacidos a término. Los movimientos faciales y de la cabeza se asocian sólo al sueño activo, entre las semanas 30 a 36 PMA.

Variables cardiorrespiratorias

Respiraciones periódicas y pausas respiratorias son eventos fisiológicos en el pretérmino. Se ha estudiado la variabilidad cardiorrespiratoria mediante análisis espectral y ésta disminuye a medida que aumenta la edad post menstrual. Sin embargo el análisis conjunto de las variables EEG y no cerebral aporta mayor información en la predicción del estado madurativo. Dentro de todas las variables registradas para el estudio del sueño, se ha visto que en pretérminos menores de 36 semanas EPM, los movimientos rápidos de los ojos son la variable que varía más predeciblemente con los cambios EEG, mucho mejor que los cambios cardiorrespiratorios, de motilidad o temperatura.

Valoración de la organización del sueño en el nacido a término. Ritmicidad del sueño.

El recién nacido a término duerme durante períodos cortos de sueño varias veces al día Es lo que se denomina ritmo ultradiano. En recién nacidos cada período es de unos 30-70 minutos de duración y en niños más mayores de 70-90 minutos. En cada período de sueño podemos observar tres tipos de sueño; el activo, el quieto y el indeterminado o transicional, diferenciables entre sí por la actividad EEE y el diferente comportamiento de las variables fisiológicas registradas en la polisomnografía. En el sueño activo, se observan movimientos rápidos de los ojos, aumento de la variabilidad de la frecuencia cardiorrespiratoria, disminución del tono muscular, una actividad EEG continua constituida por frecuencia mixta de bajo voltaje y abundantes movimientos corporales. El sueño quieto se asocia a todo lo contrario; a ausencia de movimientos rápidos de los ojos, pocos movimientos corporales, mayor tono muscular, menor variabilidad cardiorrespiratoria y una activad EEE continua de elevado voltaje o patrones EEG discontinuos. Estos patrones de sueño no se observan hasta la semana 36 EPM, y no duran más allá de la 46-48 semanas. Se sucede uno al otro, configurando un ciclo en el que podemos registrar dos episodios de cada tipo de sueño y varios del indeterminado. El sueño suele iniciarse con el sueño activo en más del 50% de los niños, y dura un 25-30% de todo un ciclo. A continuación registramos un periodo corto de sueño quieto de un 3-5% de duración en el que predominan las ondas delta y a éste le sigue otro tipo de sueño quieto con trazado alternante de un 25% de duración, pasando de nuevo a otro periodo de sueño activo de menor duración que el primero (10-15%). El resto de tiempo del ciclo está constituido por varios periodos de sueño transicional. La duración de los periodos de vigilia varía a lo largo de las 24 horas, encontrando los más largos entre las 17 y 20 horas.

A parte de estos ciclos que se repiten varias veces durante un día y por ello se denominan ultradianos, el recién nacido también desarrolla otro ciclo de sueño-vigilia que dura aproximadamente 24 horas denominado ritmo circadiano. La organización del sueño también se influye por aspectos medioambientales como el día y la noche. El recién nacido distribuye la vigilia de forma diferente entre el día y la noche, el porcentaje del sueño quieto es mayor en el sueño del día que en el de la noche. Otros aspectos ambientales que influyen en la expresión EEG del sueño es la posición, disminuyendo los arousals cuando el niño es colocado en posición prona (boca abajo).

Así pues podemos decir que dos procesos biorritmitos definen la organización temporal del sueño en el neonato: un ritmo circadiano débil y otro más fuerte, de ritmos REM-noREM ultradianos. Ambos procesos se consolidan con la edad. Los relojes "biológicos internos" se van organizando mejor alrededor de señales ambientales, como el ciclo luz/oscuridad, la temperatura, el ruido y las interacciones sociales. Un neonato normal alterna el sueño con la vigilia cada 3-4 horas, tanto durante el día como durante la noche. Esto clásicamente ha sido referido como el ciclo básico de actividad/reposo "the basic rest/activity cycle: CARB).

Otras variables fisiológicas que siguen un ciclo circadiano son la temperatura corporal y la frecuencia cardiaca, observándose en un 50% a las 29-35 semanas EPM.

Dentro del primer o segundo mes de vida de un recién nacido a término la reorganización del sueño/vigilia comienza particularmente con una gran influencia diurna de las señales/normas ambientales. Los fuertes ritmos ultradianos de 3-4 horas de duración corresponden a las interacciones nutritivas, tales como la alimentación. A medida que aumenta la edad los ciclos ultradianos se hacen más largos, de mayor duración. El ritmo circadiano de la vigilia aparece aproximadamente en el día 45, cuando aumentan los niveles de melatonina al anochecer. El ritmo circadiano del sueño empieza un poco más tarde, después del día 56.

Cada vez hay más evidencia de que el ritmo circadiano está presente ya en el feto humano tan temprano como en la semana 30 de gestación. El "reloj biológico" oscila en el feto humano debido aparentemente a señales maternas y lo ayuda a prepararse para la vida extrauterina.

Maduración desde el feto a la infancia

Las razones para que haya una continuidad hasta la semana 46 en la expresión del sueño igual a las de la vida intrauterina una vez el niño ha nacido (vida extrauterina) se desconocen. Semejante continuidad puede reflejar la necesidad de una homeostasis para el estado del sueño en el paso de la vida intrauterina a la extrauterina necesitándose tras el parto un mes de desarrollo del cerebro para que emerjan los patrones del sueño del niño.

El desarrollo implica la interconexión de múltiples redes neuronales que van madurando durante la vida fetal. Ya a partir de la semana 10 de gestación el feto realiza movimientos espontáneos que se pueden visualizar mediante ecografía. La ecografía tridimensional visualiza los movimientos que realiza el feto más claramente que la ecografía tridimensional y permite observar la apertura y cierre de los ojos y movimientos rítmicos del cuerpo al mismo tiempo que registra la frecuencia cardiaca del feto siendo útiles dichas observaciones para valorar la edad o desarrollo gestacional. El feto realiza un ritmo cíclico de actividad motora a las 20-28 semanas de gestación y este consiste en un patrón de actividad-reposo con periodos de reposo de minutos a horas de duración en los que no se observan movimientos respiratorios. Niños con prematuridad tan extrema como 24 semanas muestran una expresión cíclica rudimentaria cuando medimos la actividad cerebral mostrando épocas de EEG discontinuas y de periodos REM. Estos ciclos son de 40-60 minutos de duración y el sueño quieto ocupará un 53% en la semana 30 de gestación y aumentará a un 60% en la edad a término. Estas interrelaciones o ciclos fisiológicos persisten en las 4-6 semanas de vida postnatal y posteriormente el niño alcanza los ritmos de un adulto entre el primer y segundo año de vida.

Se han observado diferencias en el feto y nacidos pretérminos de la misma edad post menstrual. Los pretérminos realizan más tiempo de vigilia que el feto. El recién nacido prematuro, a diferencia del feto, debe aprender a adaptarse a intensos estímulos sensoriales en el entorno de la UCIN, lo que promueve que despierte a menudo y en total está despierto durante más tiempo en un período de 24 h. Tal respuesta adaptativa, por consiguiente, podría de colocar al niño en mayor riesgo de enfermedades a través de agotamiento de las reservas de energía con posibles consecuencias negativas para el crecimiento y la salud.

Las características específicas en relación con la organización del sueño ocurren después de las 46-48 semanas EPM. Se alarga en general el ciclo de sueño, se reorganizan la arquitectura del sueño, en la que disminuye de forma gradual el porcentaje de sueño REM, mientras que el sueño NREM se vuelve más abundante. El inicio de sueño pasa a ser con sueño noREM en lugar de REM. El sueño delta de alto voltaje sigue siendo el principal en esta etapa. Hay una reducción de despertares, movimientos del cuerpo y de los movimientos rápidos de los ojos.

Durante los tres meses de vida ocurre una rápida maduración de las actividades eléctricas, desaparece el trazado alternante, surgen los husos de sueño (spindles) y la actividad delta similar a la de los adultos. Aumenta hasta los dos meses la cantidad de ritmos theta dentro de los estadios 1 y 2 noREM de los criterios de estadía je del sueño de Rechtschaffen y Kales. A partir de los nueve meses de edad disminuye la cantidad de theta en los estudios de sueño nocturnos, lo cual se ha interpretado como un cambio en le proceso regulador del sueño reflejado como una disipación a la propensión del sueño durante la infancia. Hay un continuo descenso en el tiempo total de sueño, sueño REM e indeterminado, al mismo tiempo que aumenta el tiempo de vigilia y el sueño noREM, en particular los estadios 1 y 2.

Un estudio en el que se valora el sueño durante seis periodos de 24 horas en los 12-24 meses tras nacer, observó los cambios citados y aportó conocimiento sobre los efectos del día y noche en la ontogénesis del sueño. Con la edad las modificaciones son más precisas y pronunciadas durante el día, especialmente respecto al sueño REM. Durante la noche aumenta la eficiencia durante el sueño REM después de los 12 meses de edad y disminuye el número de despertares. Se

alcanza una elevada estabilidad en la cantidad de sueño lento en los dos primeros años de vida. Hasta los 12 meses la proporción sueño2/REM es igual a uno y los cambios en el sueño ocurren más pronto en la parte diurna del día dentro del ciclo de 24 horas.

Estos estudios arrojan una elevada evidencia de que un bien desarrollado ritmo circadiano precede después de los tres meses a la maduración de la organización del sueño nocturno. Las regiones cerebrales responsables del ritmo circadiano preceden a otras regiones que son las responsables de la generación del estadio 2 del sueño y de la disminución del REM. El noveno mes supone una edad importante dentro de la maduración del sueño. Durante la noche, se reduce de forma importante el sueño REM y aumenta el 2 noREM. Rápidas aceleraciones en la mielinización, arborización dendrítica y sinaptogénesis ocurren a los nueve meses, resultado en un aumento de interacciones neuronales entre el tronco encéfalo y las estructuras del tálamo.

Una buena comprensión de la ontogenia del sueño en el niño ofrece ideas para tener en cuenta e interrogar siempre a cerca del sueño con la finalidad para predecir patrones de comportamiento y neurodesarrollo que aparecerán en la infancia. Es muy importante desarrollar estrategias de forma muy temprana ya en el primer año de vida para promover y mejorar el inicio de sueño nocturno y su mantenimiento durante la noche ya que tiene efectos muy beneficiosos en el niño y cuidadores tanto a corto como a largo plazo. La identificación temprana de problemas del sueño en niños con necesidades especiales como niños con espectro autista u otras alteraciones del desarrollo es importante para introducir estrategias.

El sueño en el período preescolar (1 a 5 años)

El examen de los estudios del sueño en niños pequeños y niños en edad preescolar apuntan a una disminución de la cantidad total de sueño al día durante los primeros 3 años, con la mayores cambios en la duración del sueño y el momento que ocurren después del segundo cumpleaños.

Mediante actigrafía sabemos que a los 12 meses de edad, inician el sueño alrededor de las 8:00 PM, mientras que de los 18 meses a 5 años de edad, lo hacen una hora u hora y media más tarde (9:00-9:30). La hora de despertarse es relativamente constante en los primeros 5 años y se sitúa a las 7:00 AM. La eficiencia del sueño nocturno, definida como el porcentaje de tiempo gastado en la cama durmiendo mejora a partir de 12 meses a 24 meses de edad y luego permanece constante hasta la edad de 5(20). La duración total del sueño pasa de 14,2 horas a los 6 meses a 13,2 horas a los dos años, en una población de Zurich, aunque en otro estudio de no se encontró diferencias a estas edades. Casi todos los niños toman al menos una siesta a los 2 años de edad, entre los 3 y 5 años la hacen por lo menos tres días a la semana un 56% y a los seis años sólo queda un 10% que la hace.

Varios factores influyen en el hábito de la siesta entre ellos están los horarios de las guarderías y escuela, las preferencias culturales, las expectativas de desarrollo de los padres y las rutinas de la familia. También se han observado diferencias raciales así por ejemplo los padres de niños afroamericanos reducen de forma más gradual la siesta en el niño en edad preescolar que los padres de niños blancos. Hay una relación entre los hábitos de dormir de los niños durante el día y la duración del sueño nocturno. Los niños que hacen siesta tienen un una duración del sueño nocturno más corta, sin embargo el total de sueño al día es igual en el que hacen siesta y no.

Los despertares nocturnos son un fenómeno común en el niño en edad preescolar y se supone que se deben a una alteración de los ritmos ultradianos del sueño. Un 10% de los niños lo hacen por lo menos una vez cada noche, y el 50% por lo menos 1 noche por semana.

Una variedad de factores influyen en los despertares nocturnos, y la capacidad de los niños a volver a dormir sin ayuda de los padres juega un papel importante determinante para que persista y se conviertan en un problema.

El sueño en la niñez intermedia (6 a 12 años)

Polisomnográficamente el tiempo total de sueño (TST), el porcentaje de sueño de ondas lentas (SWS), y la latencia del sueño REM disminuyen significativamente, mientras que el porcentaje de la fase 2 y el sueño REM aumenta durante la infancia y la adolescencia. El efecto para el sueño REM es pequeño pero para el resto es moderado, disminuyendo el sueño de ondas lentas y aumentando el 2 no-REM un 7% cada 5 años a partir de las edades de 5 a 15.

El sueño en estas edades ha sido el menos estudiado y aunque de forma general se puede decir que la cantidad de sueño va disminuyendo progresivamente con la edad, hay datos procedentes de varios países que revelan que la pérdida de sueño en esta etapa de la vida, es más importante de la que correspondería para su edad.

Los niños españoles a esta edad duermen en la actualidad una media de 9 horas y media. Esa cantidad es la misma que duermen los niños de Roma (Italia), Jinan (China), y Shimonoseki (Japón). Pero hay niños que duermen menos como son los de Arabia Saudita y Corea que duermen 46 minutos y 80 minutos menos respectivamente que los niños españoles de su edad y otros que duermen más como los de otros países europeos: Suiza, Bélgica y Escocia (32) o de EE.UU. como Nueva Inglaterra y Ohio, que duermen 10 horas.

El tiempo total de sueño del fin de semana y entre semana en los niños españoles más mayores (11-12 años) fue diferente, siendo unos veinte minutos mayor los fines de semana, pudiendo indicar la existencia un retraso de fase ya en edades prepuberales y refleje una falta de sueño en los días escolares y una recuperación parcial durante los fines de semana. Niños de otros países como Corea, Islandia o Roma duermen entre 40 a 120 minutos más los fines de semana que entre semana y en Roma se ha detectado ya en niños de 8-9 años.

Las niñas más mayores tienen una latencia de sueño más prolongada entre semana lo cual hace que su tiempo total de sueño sea menor y duermen más los fines de semana mostrando también lo que podría llamarse un retraso de fase. La causa de este retraso de fase no se debe en las niñas españolas a un despertar más temprano durante los días escolares ya que no se ha registrado que así ocurra y puede ser refleja la presencia de cambios anteriores en la homeostasis de la adolescencia.

El sueño en adolescentes (12 a 18 años)

En esta etapa sigue progresando la reducción total de sueño a medida que se crece. Esta reducción sigue ocurriendo, durante los días escolares a expensas de un retraso la hora de acostarse ya que la hora de levantarse es más o menos fija y está impuesta por los horarios escolares. Se acuestan más tarde en parte debido a factores ambientales como las exigencias de la escuela, actividades extracurriculares, disminución de la influencia de los padres en la hora de dormir, el empleo, o la realización de actividades de ocio (por ejemplo, ver la televisión, uso de móvil o videoconsolas) y por otra parte debido a los cambios que la pubertad ejerce en los procesos biológicos que regulan el sueño y la vigilia.

Este retraso en la latencia del sueño hace que entre semana el adolescente duerma una cantidad insuficiente y que los fines de semana tienda a levantarse más tarde exhibiendo lo que se conoce como retraso de fase en el ciclo circadiano. Los padres pueden contribuir al tratamiento de estos trastornos del sueño aumentando el tiempo de sueño durante los días escolares y despertando a sus hijos antes el fin de semana, deben así mismo garantizar un adecuado nivel de actividad física y establecer unos límites en el tiempo de visualización la televisión, uso de videoconsolas, ordenador o móviles por la noche.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Scher MS. Ontogeny of EEG-sleep from neonatal through infancy periods. Sleep Medicine. 2008;:615-636.

Crabtree V, Williams NA. Normal Sleep in Children and Adolescents. Child Adolesc Psychiatric Clin N Am. 2009;18:799-811.

Mirmiran M,Mass YG, Ariagno RL. Development of fetal and neonatal sleep and circadian rhythm.Sleep Med Rev 2003;7(4):321-34.

Holditch-Davis D, Scher M, Schwartz T, Hudson-Barr D. Sleeping and waking state develoment in preterm infants. Early Hum Dev 2003;80 (1):43-64.

Ardura J, Andrés JM., Aldaa J, Aragón MP. Desarrollo del Sistema Circadiano en el Recién Nacido. Capítulo 12. en Madrid, J.A. Rol de Lama, M.A..(Editores). Cronobiología Básica y Clínica. Editorial: Editec@red. Madrid ISBN 84-934510-3-7.

Rubén V. Rial, Mourad Akaârir, M. Cristina Nicolau, Antonio Gamundi y Susana Esteban. Sueño Y Vigilia. Aspectos Fisiológicos. Capítulo 10. en Madrid, J.A. Rol de Lama, M.A..(Editores). Cronobiología básica y clínica . Editorial: Editec@red. Madrid ISBN 84-934510-3-7.

Dahl RE. Sleep, learning, and the developing brain: early-to-bed as a healthy and wise choice for school aged children. Sleep. 2005 Dec 1;28(12):1498-9.

Dahl RE. Sleep and the developing brain. Sleep. 2007 Sep 1;30(9):1079-80.

Stickgold R. Sleep-dependent learning and memory consolidation. Nature. 2005; 437:1272-8.

TouchetteE, Petit D, Séguin JR, Boivin M, Temblany RE, Montpalisir JY. Associations between sleep durations patterns and behavioural/cognitive functioning at school entry. Sleep. 2007; 30 (9):1213-1219

Knutson KL, Lauderdale DS. Sleep duration and overweight in adolescents: self-reported sleep hours versus time diaries. Pediatrics. 2007 May;119(5) :e1056-62.

Suratt PM, Barth JT, Diamond R, D'Andrea L, Nikova M, Perriello VA Jr, Carskadon MA, Rembold C. Reduced time in bed and obstructive sleep-disordered breathing in children are associated with cognitive impairment. Pediatrics. 2007 Feb;119 (2):320-9.

TouchetteE, Petit D, Séguin JR, Boivin M, Temblany RE, Montpalisir JY. Associations between sleep durations patterns and behavioural/cognitive functioning at school entry. Sleep. 2007; 30 (9):1213-1219.

Li Y, Jin H, Owens JA, Hu C. The association between sleep and injury among school-aged children in rural China: a case-control study. Sleep Med. 2008 Jan;9(2):142-8. Epub 2007 Jul 19

Sleep-Wake Habits in Spanish Primary School Children. Canet T. (In press).

Morgenthaler TI, Owens J, Alessi C, Boehlecke B, Brown TM, Coleman J Jr, Friedman L, Kapur VK, Lee-Chiong T, Pancer J, Swick TJ. Practice parameters for behavioral treatment of bedtime problems and night wakings in infants and young children. American Academy of Sleep Medicine. 2006 Oct 1;29(10): 1277-81.

PRINCIPALES TRASTORNOS DEL SUEÑO

Nº Programa: 69

Autores: Jesús Eirís Puñal, Laura Perez Gay, Manuel Castro-Gago

S. Neuropediatría. Dpto de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Introducción

Las alteraciones del sueño en la edad pediátrica incluyen un extenso grupo de procesos de etiología y significado muy diferentes. Se ha señalado que entre un 25-46% de la población infantil pueden presentar algún trastorno del sueño (1). Constituyen una queja habitual por parte de los padres y las preocupaciones se relacionan generalmente con forcejeo o resistencia a la hora de acostarse o por despertares nocturnos como hechos aislados o asociados. Por otro lado, la preocupación puede centrarse en algunas manifestaciones o síntomas de importancia y consideración diferentes y que a pesar de obedecer en muchos casos a trastornos benignos o incluso manifestaciones fisiológicas cuya única intervención pasa por su reconocimiento y por generar confianza y tranquilidad a la familia así como por fomentar las medidas generales de higiene del sueño, en otros supone un proceso patológico con entidad propia y eventual gravedad que puede llegar a suponer una amenaza para la vida. En ocasiones no son problemas propios del sueño sino que ocurren durante el mismo y su reconocimiento representa un reto profesional en las consultas de Neurología Infantil, obligando al diagnóstico diferencial entre trastornos del sueño y crisis base epileptógena.

La anamnesis constituye la herramienta principal en el proceso diagnóstico de los diferentes trastornos del sueño y en muchas ocasiones de su correcta obtención se desprende un diagnóstico inequívoco. Para algunas entidades, no obstante, es preciso recurrir a estudios de sueño específicos, cuya realización recae en centros con Unidades especializadas en trastornos del sueño y que dispongan de vídeo-EEG, test de latencias múltiples y polisomnografía.

Recientemente se ha publicado una versión española validada del Pediatric Sleep Questionnaire, lo que aporta un instrumento de gran utilidad para el estudio epidemiológico y cribado clínico de los diferentes trastornos del sueño (1).

En la Clasificación Internacional de los Trastornos del Sueño Revisada (2) se abordan y detallan de forma exhaustiva los diferentes procesos que integran la patología del sueño.

En el presente artículo y manteniendo como eje dicha clasificación en sus epígrafes principales (Tabla I) (3), se revisan algunos de los trastornos de mayor entidad en la edad pediátrica y se seleccionan de forma especial aquellos que pudieran entrar en la consideración diagnóstica diferencial con la epilepsia.

Narcolepsia

Corresponde a un trastorno crónico que afecta aproximadamente al 0.03-0.05% de la población (4) y suele iniciarse entre los 10-20 años de edad. Suele presentarse como un hipersomnolencia diurna la cual constituye el signo predominante y a veces único antes de la adolescencia de un proceso que en su expresión completa (tétrada narcoléptica) asocia además cataplejía, parálisis del sueño y alucinaciones hipnagógicas (4-7). Estos síntomas ocurren rara vez juntos en la edad pediátrica. La hipersomnolencia cursa con excesiva somnolencia diurna y ataques repentinos de sueño, de 15-20 minutos de duración que pueden repetirse hasta 3-5 veces durante el día. La mitad de los pacientes pueden ser despertados y recobrar un estado normal de vigilia durante los episodios. Puede asociarse a alteraciones conductuales o dificultades en el aprendizaje y suele preceder en años a los otros síntomas. La cataplejía, -segundo síntoma más frecuente-, consiste en una atonía brusca y breve con preservación del estado de conciencia, desencadenada habitualmente por emociones o excitación intensas. La parálisis del sueño y las alucinaciones hipnagógicas definen a un estado de hipotonía e incapacidad para el movimiento voluntario total o parcial del cuerpo y a percepciones anormales o distorsiones auditivas, visuales o propioceptivas inquietantes, respectivamente, que tienen lugar en las transiciones sueño-vigilia (4-7). En la narcolepsia, el orden y longitud de los periodos de sueño NREM y REM están alterados y tiene lugar un acortamiento en la latencia habitual de sueño con comienzo del mismo en fase REM (4-8).

En su etiología se ha implicado una deficiencia de células hipotalámicas secretoras de orexina/hipocretina (9,10). Se han señalado varios locus génicos (17q21, 4p y 21q) lo que confiere al proceso una gran heterogeneidad genética; por otro lado, la asociación en el 98% de los casos a los haplotipos HLA-DR2 o DQw1 apunta a una clara relación entre los genes implicados y el sistema HLA (11).

Aunque pueda presentarse de forma aislada durante cierto tiempo, la hipersomnolencia diurna no puede considerarse sinónimo de narcolepsia y su proceso diagnóstico debe de incluir un test de latencias múltiples de sueño. Por otro lado, se deberán de excluir procesos como epilepsia, coma, hipoglucemia, hipotiroidismo, hipersomnia idiopática, síndrome de Pickwick y síndrome de Kleine-Levin (3). El tratamiento incluye medidas generales de higiene del sueño como una cuidadosa programación del

sueño nocturno, la evitación de siestas prolongadas y la adopción de pequeñas siestas programadas estratégicamente a lo largo del día. Se han usado múltiples fármacos para la hipersomnolencia (cafeína, metilfenidato, anfetaminas, pemolina, propranolol, gamma hidroxibutirato, clonidina, tirosina, modafinilo y selegilina) y la cataplejía (imipramina, clomipramina, inhibidores de la recaptación de serotonina, oxibamato sódico) con resultados variables. En el momento actual existen evidencias muy favorables para el uso de modafinilo y oxibamato sódico (12).

Apnea obstructiva del sueño

El síndrome de apnea obstructiva durante el sueño (SAOS) alude a la ausencia total de flujo aéreo nasobucal, durante, al menos, 2 ciclos respiratorios, asociada a esfuerzo toracoabdominal (3). Debuta habitualmente tras los 2 años de edad y la causa más habitual es la hipertrofia adenoidea y amigdalar pero existe toda una serie de procesos que confieren un riesgo elevado para su presentación (tabla 2)

El síntoma más característico es el ronquido y la mera presencia de este es un elemento orientativo relevante en los algoritmos diagnósticos de los trastornos del sueño (13). La constelación de síntomas, no obstante, puede ser muy amplia y exige para su identificación un elevado índice de sospecha, pues además de bradicardia, cianosis y excesivo sueño diurno o dificultades para levantarse por la mañana, los casos más sintomáticos pueden incluir retraso de crecimiento, trastornos del aprendizaje, cambios en la personalidad o en el estado de ánimo, irritabilidad, retraso psicomotor e hipertensión pulmonar (14).

Además de los datos de anamnesis y exploración física detallados, el estudio más específico mediante polisomnografía puede aportar información útil sobre la intensidad y repercusión de las apneas y en la diferenciación con el ronquido primario. El tratamiento quirúrgico es bastante efectivo. En la hipertrofia amigdalar y adenoidea, la simple extirpación suele obviar el problema en más del 90 % de los casos. En ocasiones puede ser necesaria la cirugía reconstructiva. El tratamiento con ventilación nocturna a presión positiva continua por vía nasal (CPAP) está indicado en las enfermedades neuromusculares, malformaciones craneofaciales no subsidiarias de tratamiento quirúrgico, y en los casos donde la adenoamigdalectomía no ha tenido éxito. La traqueostomía es un tratamiento excepcional, indicado en casos muy graves en los que no puede practicarse tratamiento quirúrgico y haya fracasado la CPAP (3, 14-16).

Movimientos periódicos de las piernas

Son frecuentes durante toda la infancia y afectan a una o ambas piernas. Se presentan de forma repetitiva durante el sueño NREM, duran de 0,5 a 5 seg y ocurren en series de tres o más separados entre sí por intervalos de 5 a 90 seg. Pueden ser numerosos a lo largo de la noche e inducir despertares nocturnos. En ocasiones se asocian a la fibromialgia juvenil. Consisten en una dorsiflexión del pie, con extensión del dedo gordo y a veces van acompañados de triple flexión del miembro (3). Se dispone de criterios diagnósticos para la edad pediátrica (tabla 3) (17, 18).

Síndrome de las piernas inquietas

Se caracteriza por una sensación de incomodidad en las piernas durante el reposo, cuando el niño está sentado o acostado, experimentando sensación profunda y desagradable de hormigueo que provoca la necesidad irresistible de mantener las piernas en movimiento. A veces se produce también dolor, frialdad y debilidad de las piernas, lo que impide conciliar el sueño y ocasiona intensa fatiga. Los movimientos de las piernas son más frecuentes en la primera mitad de la noche y durante la vigilia. Su etiología se desconoce, sugiriéndose una alteración en el funcionamiento de las neuronas motoras o la reducción de la actividad dopaminérgica del SNC, posiblemente por interacción con opiáceos endógenos (3, 18). Por otro lado, existen evidencias a favor de una importante agregación familiar, extraídas de estudios de gemelos (19), invocándose un patrón de herencia autosómico dominante o recesivo pseudodominante. En dos estudios de genoma recientes se ha identificado una variante del BTBD9 en el cromosoma 6p con implicaciones en el síndrome de las piernas inquietas (18,19). La presencia de un alelo duplica el riesgo para el trastorno y la presencia de dos alelos lo multiplica por 4 (20). De forma interesante los niveles séricos de ferritina se encuentran disminuidos en un 13% en relación con cada alelo. Así, con esta variación genética el riesgo para síndrome de piernas inquietas atribuible a la población es aproximadamente el 50%.

El síndrome de las piernas inquietas y los movimientos periódicos de las piernas no son procesos independientes. Po el contrario, la relación entre ambos existe y es compleja. La mayoría de los individuos con síndrome de piernas inquietas tienen movimientos periódicos y éstos se consideran un criterio de soporte diagnóstico tanto en niños como en adultos. La alta prevalencia de la variante BTBD9 en el síndrome de piernas inquietas que asocia movimientos periódicos de las piernas sugiere que este constituye un fenotipo diferente al que no asocia movimientos periódicos. De esta forma, el diagnóstico de movimientos periódicos de las piernas en un niño pequeño debe de estimular la búsqueda de un síndrome de piernas inquietas asociado y que no se ha considerado previamente por limitaciones expresivas del niño (18).

Se ha señalado una mayor prevalencia de alteraciones cardiovasculares y consecuencias neurocognitivas adversas en ausencia de tratamiento apropiado (21).

En niños con evidencia de depósitos de hierro bajos (niveles bajos de ferritina y/o hierro séricos) puede obtenerse mejoría con tratamiento con hierro A pesar de que no existe aprobación para su uso pediátrico, existen evidencias de respuesta favorable con agentes dopaminérgicos en ambas entidades. En este sentido, se ha señalado eficacia con levodopa, ropinirol, pramipexol y pergolide. Otros fármacos como benzodiacepinas, gabapentina, agonistas adrenérgicos pueden ser de utilidad pero loos estudios en población pediátrica con escasos. Las medidas de higiene general de sueño no deben de ser desestimadas y pueden contribuir al reconocimiento de posibles factores desencadenantes o agravantes (17, 21-23).

Despertares confusionales

Esta entidad puede ser confundida con el terror nocturno. Consisten en despertares durante el sueño lento profundo, que acontecen en la primera parte del sueño. El niño se despierta desorientado y confuso, con acciones inadecuadas, asustado y gritando, sin apenas componente vegetativo. Su duración es corta y remite de forma espontánea, no existiendo recuerdo del episodio. A diferencia de los terrores nocturnos, en que los síntomas se presentan de forma brusca y súbita, en los despertares confusionales el curso sigue un patrón más gradual. Afecta al 25 % de los niños, generalmente antes de los 5 años de edad, y no suele requerir tratamiento. A edades más tardías pueden actuar como factores precipitantes la privación de sueño, los trastornos del ritmo circadiano, el tratamiento con fármacos psicotrópicos, las hipersomnias idiopáticas, las crisis de apnea de sueño, la hipertermia, la actividad física excesiva y los estados de ansiedad (3, 11).

Sonambulismo

Se define como una deambulación nocturna inconsciente, recidivante, no estereotipada, que no deja ningún recuerdo y que no es imputable a una lesión orgánica. Aparece habitualmente entre los 4 y 14 años, siendo más frecuente en los varones. Aproximadamente el 15 % de todos los niños tienen algún episodio de sonambulismo; cuando existen antecedentes familiares la incidencia puede aumentar hasta el 50 % (3, 11, 23). En la mayoría de los casos se repite durante años, con frecuencia constante, en las primeras horas de la noche y en fase III o IV NREM, antes de la organización del primer período REM (3, 24). Se pueden distinguir tres formas clínicas:

1. Sonambulismo simple. Aparece siempre en la primera mitad de la noche, en la fase IV, de sueño lento profundo (3, 24). La mayoría de las

veces el acceso es único y dura algunos minutos. El niño deambula algún tiempo por su habitación o por la casa antes de volver a acostarse. Los episodios son contados y desaparecen de forma espontánea al cabo de algunos meses, o a lo sumo cuando se llega a la adolescencia. Esta forma clínica parece ser bastante frecuente, pudiendo observarse en el 15 % de los niños entre los 6 y los 12 años. Si se tiene en cuenta lo esporádico y la brevedad de la crisis, así como su evolución espontánea hacia la curación, no suele ser necesario ningún tipo de tratamiento (25).

2. Sonambulismo con riesgo. Esta forma clínica es mucho menos frecuente y no es más que una extensión del sonambulismo simple. Se define por uno o varios de los siguientes criterios: frecuencia de los accesos superior a 2 o 3 por semana, antecedentes familiares de sonambulismo, realización de actividades peligrosas durante los accesos, duración superior a algunos minutos, perturbación del entorno social y, aunque infrecuente, posibilidad de fallecimiento (3, 24).

3. Sonambulismo terror. Es una forma clínica rara, que se expresa con accesos espectaculares de sonambulismo en los que un terror nocturno precede al inicio de las crisis. Puede terminar en cuanto el niño se levanta de la cama, o bien se prolonga durante toda la deambulación, durante la que el niño muestra signos de terror "grita, llora, tiene el rostro lleno de espanto, con los ojos muy abiertos y sudoración profusa". Los accesos de sonambulismo pueden repetirse varias veces durante una misma noche. Son frecuentes los antecedentes familiares de sonambulismo y se asocia a un alto grado de ansiedad, carácter neurótico e inhibiciones importantes. Esta forma de sonambulismo puede observarse desde los 3 años de edad y su evolución es larga, pudiendo persistir hasta la edad adulta (3, 24). El sonambulismo con riesgo y el sonambulismo terror requieren atención médica y terapéutica, puesto que los pequeños consejos que se pueden dar a los padres tienen escasos efectos: evitar las cenas abundantes, hablar al sonámbulo durante el acceso y darle de forma suave pero firme las órdenes necesarias para que se vuelva a acostar; detener y despertar al sonámbulo si está realizando una actividad peligrosa, etc. Si los padres rechazan cualquier tratamiento, se deben colocar dispositivos de protección en las ventanas y en los lugares donde se encuentren objetos peligrosos (3). La amineptina es eficaz en el tratamiento del sonambulismo con riesgo, a razón de 50 a 150 mg según la sensibilidad del niño, administrada por la noche al acostarse de forma seguida, durante 1 mes, con posterior interrupción progresiva en el plazo de 2 semanas. Si no hay respuesta terapéutica, o esta es incompleta, o cuando se trata de sonambulismo terror, la asociación a la amineptina de una benzodiacepina, en especial el clobazam, en dosis de 5 a 20 mg por la noche al acostarse, permite una curación total y definitiva en casi el 50 % de los casos y produce una importante mejoría en los restantes, con una disminución en la frecuencia e intensidad de los accesos.

Terrores nocturnos

Son fenómenos asociados a las transiciones entre los estadíos NREM y REM del sueño, en especial en las primeras horas de la noche. Se manifiestan sobre todo entre los 18 meses y los 5 años de edad y tienden a ir disminuyendo de forma gradual, pudiendo persistir en la mitad de los casos a los 8 años y en un tercio en la adolescencia (3, 11). En las fases III y IV de sueño NREM se produce un alertamiento parcial tras el cual el niño se incorpora en la cama o sale de ésta mientras grita o llora con expresión de terror. No responde a los requerimientos ni intentos de calmarlo o contactar con él, mantiene los ojos muy abiertos y está sudoroso, taquicárdico y polipneico, traduciendo además vivencias aterradoras, de tipo alucinatorio y centradas en los objetos de la habitación. Puede pronunciar palabras y hacer ademanes de autodefensa. El episodio pocos minutos tras los que se reanuda el sueño normal. A diferencia de las pesadillas no existe recuerdo posterior del episodio. En general su carácter benigno justifica la abstención terapéutica pero ésta puede ser necesaria en casos con clínica muy expresiva. Se ha señalado que el despertar anticipado por los padres, 20-30 minutos antes del presumible inicio del episodio, puede a medio plazo variar la transición NREM a REM y disminuir la probabilidad de presentación de los terrores nocturnos. En situaciones específicas también puede utilizarse benzodiacepinas a bajas dosis antes del inicio del sueño.

Patrones de conducta repetitiva durante el sueño.

Se conoce un grupo amplio de conductas repetitivas y rítmicas que se desencadenan al inicio del sueño. Algunos lactantes o niños pequeños exhiben parpadeo o sacudidas cefálicas en "no", posturas bizarras con extensión de tronco, movimientos masturbatorios o flexiones cervicales recurrentes. Es más frecuente en niños mayores, en general a partir de los 2 años de edad, en quienes se manifiestan por movimientos repetitivos rítmicos de la cabeza en sentido anteroposterior o laterolateral (head-banging), circulares (head-rolling) o de todo el cuerpo (body rocking). El head banging es el más frecuente pero la gama de expresión de los movimientos es muy amplia (3, 11, 26). Así, en ocasiones los movimientos pueden tener más extensión, como balanceo de todo el cuerpo sobre la espalda o vaivén de adelante hacia atrás; la cabeza puede llegar a golpear regularmente la cabecera de la cama, o la propia cama puede desplazarse hasta chocar contra la pared de la habitación, produciendo un ruido rítmico. Aparecen en la fase de adormecimiento o en sueño NREM ligero. Su curso natural es muy variable pueden persistir durante muchos años. En la literatura médica se asocian con relativa frecuencia a trastornos de conducta, aunque también se pueden observar en niños normales. Por regla general estas ritmias son de breve duración y ceden cuando se ha conciliado el sueño, pero pueden resultar difíciles de soportar, no sólo porque despiertan a los padres y ocasionalmente a los vecinos, sino, sobre todo, porque pueden llegar a ser irritantes (3, 24). En su origen se ha sugerido una posible influencia de una carencia afectiva, un retraso en el desarrollo psicomotor o una inmadurez global. En general no es necesario ningún tratamiento y en las situaciones específicas que lo requiera éste no es sencillo. Se suele acudir al médico sólo cuando las ritmias son ruidosas y molestan a la familia o a los vecinos. En tal caso, el mejor método para limitar el fenómeno de resonancia será que el niño duerma sobre un colchón en el suelo. La utilización transitoria (2-3 semanas) de 1-4 gotas –en función de la edad- de solución de levomepromazina al 4% o de alguna benzodiacepina puede resultar eficaz.

En los últimos años, se ha llamado la atención sobre el denominado "Binkie-flutter" o flutter del chupete, caracterizado por un movimiento de temblor rápido y de muy escasa amplitud del chupete que sigue a movimientos habituales de succión vigorosa del mismo; se acompaña de movimientos de frunción de los labios y de un cese del movimiento corporal. Tiene lugar cuando el bebé está despierto y tranquilo y se repite en secuencias que pueden incluir un patrón de "succión vigorosa-pausa-flutter-pausa" de forma repetida en la fase que precede a la conciliación del sueño (27).

Somniloquio

Es una de las parasomnias más comunes y con frecuencia se asocia al sonambulismo. Afecta al 15 % de los niños en edad escolar. Se manifiesta por la emisión de palabras aisladas o hasta frases completas con mayor o menor coherencia y elaboración. Si existen movimientos acompañantes éstos suelen ser escasos y no se guarda recuerdo del episodio Existe amnesia del episodio pronunciamiento de frases o palabras incoherentes e ininteligibles, que pueden tener una relación con vivencias del día anterior. Los movimientos corporales acompañantes son escasos y, si existen, nunca son agitados. El niño no guarda recuerdo de ello al día siguiente. Son inocuos, pueden estar desencadenados por situaciones de estrés y a veces versan sobre experiencias del día anterior. No suelen tener más repercusión que las molestias que puedan ocasionar a las personas que comparten la habituación (3).

Mioclonías hipnagógicas o mioclonías fisiológicas del sueño.

Representan en realidad manifestaciones fisiológicas y se presentan prácticamente en todos los individuos. Habitualmente consisten en sacudidas aisladas y bruscas, asimétricas y distales de una extremidad, pero pueden presentarse también a nivel axial. Puedes ser muy intensas

y conllevar un despertar brusco con llanto y/o caída de la cama. En niños mayores o adultos pueden percibirse como una sensación de caída

Aparecen de forma habitual a partir de los 3 años de edad, en el momento de paso brusco del estadio III al I NREM (3,11). Su reconocimiento permite dar una explicación al niño o a los padres preocupados.

Pesadillas

Se trata de ensoñaciones inquietantes que aparecen en fase REM y que pueden ser rememoradas en vigilia. Suelen ir precedidas de fenómenos vegetativos menos intensos que en los terrores nocturnos. Si el niño se despierta, reconoce lo que está ocurriendo a su alrededor y a las personas de su entorno. Este último aspecto generalmente basta para serenarlo y se vuelve a dormir fácilmente sin la ayuda de sus padres. Se presentan a cualquier edad, pero su aparición es más preocupante para los padres de los niños pequeños, que no saben distinguir el sueño de la realidad, lo que puede inducir un rechazo a irse a la cama para dormir (3, 11, 28).

Bruxismo

Se caracteriza por un "rechinamiento" de dientes, debido a una actividad rítmica de los músculos maseteros, que se puede manifestar en todas las fases del sueño, pero especialmente en estadio II NREM. A veces es muy intenso y audible a distancia. El niño despierta con dolor facial a nivel de maseteros. Puede provocar a la larga un desgaste importante de los dientes y en particular de los molares. Aunque habitual en niños con retraso global del desarrollo o discapacidad intelectual grave, puede estar presente en niños normales como evento breve y pasajero. Su frecuencia llega a alcanzar el 15% y puede ser de carácter familiar (3,28).

Mioclonías neonatales benignas del sueño

Constituyen un proceso de fácil reconocimiento clínico y su importancia radica en la posible confusión con crisis de base epileptógena. Se inician en el período neonatal, a veces ya el primer día de vida y se presentan en forma de sacudidas repetitivas, a veces con un patrón agrupado rítmico o arrítmico con una frecuencia de batido entre 1-15 por segundo y siguiendo una distribución focal, multifocal o generalizada. De forma habitual se localizan a nivel distal en extremidades superiores pero pueden presentarse en tronco, cara y musculatura abdominal. No ceden con maniobras de contención; se inician en general muy próximas a las tomas y en relación con el inicio del sueño que sigue a éstas. En ocasiones pueden ser estímulo-sensibles, de tal modo que el balanceo de la cuna o del niño en el regazo de la madre o cuidadora puede provocar su aparición (29). Desaparecen siempre al despertarse. Su frecuencia puede aumentar en relación con ejercicio físico previo, ingesta de café o estrés. En general disminuyen en intensidad a partir del segundo mes de vida y habitualmente desaparecen antes de los 6 meses. El examen neurológico y el EEG crítico son normales y no precisan tratamiento (3,11, 26, 29).

BIBLIOGRAFIA

1.- Tomás M, Miralles A, Beseler B. Versión española del Pediatric Sleep Questionnaire. Un instrumento útil en la investigación de los trastornos del sueño en la infancia. Análisis de su fiabilidad. An Pediatr (Barc9 2007; 66: 121-128.

2.- American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders, revised. Diagnostic and coding manual. Chicago, Illinois: American Academy of Sleep Medicine, 2001. http://www.esst.org/adds/ICSD.pdf

3.- Castro-Gago M, Novo-Rodríguez MI, Eirís-Puñal J. Trastornos paroxísticos y síntomas episódicos no epilépticos en relación con el sueño An Esp Pediatr 2001; 54 (Supl 4): 193-202.

4.- Black JE, Brooks SN, Nishino S: Narcolepsy and syndromes of primary excessive daytime somnolence. Semin Neurol 2004; 24:271-282.

5.- Stores G. Recognition and management of narcolepsy. Arch Dis Child 1999; 81: 519-524.

6.- Kotagal S. Narcolepsy in children. Semin Pediatr Neurol 1996, 3:36-43

7.- Guilleminault C. Narcolepsy and its differential diagnosis. En:Guilleminault C, ed. Sleep and its disorders in children. New York: Raven Press, 1987; 181-194.

8.- Pelayo R, Guilleminault C. Narcolepsy and excessive daytime sleepines. En: Poceta JS, Mitler MM, eds. Sleep disorders: Diagnosis and treatment. Totowa NJ: Human Press, 1998; 95-116.

9.- Thannickal TC, Moore RY, Nienhuis R, Ramanathan L, Gulyani S, Aldrich M et al: Reduced number of hypocretin neurons in human narcolepsy. Neuron 2000; 27:469-474.

10.- Overeem S, Scammell TE, Jan Lammers G: Hypocretin/Orexin and sleep: implications for the pathophysiology and diagnosis of narcolepsy.Curr Opin Neurol 2002; 15:739-745.

11.- Aicardi J. Paroxysmal disorders other than epilepsy. En: Aicardi J, Bax M, Gillberg C, eds. Diseases of the nervous system in childhood, 3.º ed. London: Mac Keith Press, 2009; 666-695.

12.- Thorpy M. Therapeutic advances in narcolepsy. Sleep Med 2007; 8: 427-440.

13.- Sánchez-Carpintero R. En Moraga F, ed: Protocolos de Neurología 2008. Disponible en: http://www.aeped.es/protocolos/neurologia/34-sueno.pdf

14.- Gozal D. Obstructive Sleep Apnea in Children: Implications for the Developing Central Nervous System. Semin Pediatr Neurol 2008; 15:100-106.

15.- Durán Cantolla J, Rubio Aramendi R. Síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño en el niño. An Esp Pediatr 2001; 54:4-6.

16.- Nixon GM, Brouillette RT. Seep.8: paediatric obstructive sleep apnoea. Thorax. 2005;60: 511-6.

17.- Allen RP, Picchietti D, Hening WA, Trenkwalder C, Walters AS, Montplaisi J: Restless legs syndrome: Diagnostic criteria, special considerations, and epidemiology. A report from the restless legs syndrome diagnosis and epidemiology workshop at the National Institutes of Health. Sleep Med 2003; 4:101-119.

18.- Picchietti MA, Picchiett DL. Restless legs syndrome and periodic limb movement disorder in children and adolescents. Semin Pediatr Neurol 2008; 15; 91-99.

19.- Winkelmann J, Polo O, Provini F, Nevsimalova S, Kemlink D, Sonka K: Genetics of restless legs syndrome (RLS): State-of-the-art and future directions. Mov Disord 2007; 22 (suppl 18): 449-458, 2007.

20.- Stefansson H, Rye DB, Hicks A, Petursson H, Ingason A, Thorgeirsson TE, et al: A genetic risk factor for periodic limb movements in sleep. N Engl J Med 2007; 357:639-647.

21.- Simakajornboon N, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Diagnosis and management of restless legs syndrome in children. Sleep Med Rev 2009; 13:149-56.

22.- Walter AS, Mandelbaum DE, Lewin DS, Kugler S, England SJ, Miller M et al. Dopaminergic therapy in children with restles legs/periodic limb movements in sleep and ADHD. Pediatr Neurol 2000; 22: 182-186.

23.- Pelayo R, Dubik M. Pediatric Sleep Pharmacology. Semin Pediatr Neurol 2008; 15:79-90

24.- Villard de R, Dalery J, Maillet J, Revol O, Mamelle JC. Los trastornos del sueño en el lactante y en el niño. MTA-Pediatría 1990; 11: 23-25.

25.- Dahl R. Common sleep problems in children. En: Poceta JS, Mitler MM, eds. Sleep disorders: Diagnosis and treatment. Totowa, NJ: Humana Press, 1998; 161-186.

26.- DiMario F. Paroxysmal nonepileptic events of childhood. Semin Pediatr Neurol 2006; 13: 208-221.

27.- Gall J. Binkie-Flutter. Pediatrics 2005; 115: 367– 369.

28.- Campos Castelló J. El pediatra ante los trastornos funcionales del sueño. Acta Pediatr Esp 1988; 46: 543-545.

29.- . Alfonso I, Papazian O, Aicardi J, Jeffries HE. A simple maneuver to provoke benign neonatal sleep myoclonus. Pediatrics 1995; 95: 1161-1163.

Tabla 1. Trastornos del sueño más frecuentes en la edad pediátrica

(Tomado de la Clasificación Internacional de los Trastornos del sueño revisada) (2)

DISOMNIAS	PARASOMNIAS
Intrínsecas	Del despertar
Narcolepsia	Despertares confusionales
Síndrome de apneas obstructivas del sueño	Sonambulismo
Movimientos periódicos de las piernas	Terrores nocturnos
	De la transición sueño-vigilia
Extrínsecas	Movimientos rítmicos del sueño
Trastorno ambiental	Somniloquios
Trastorno del establecimiento de límites	Mioclonías del sueño
Trastorno de las asociaciones al inicio del sueño	Asociadas al sueño REM
Trastornos del ritmo circadiano	Pesadillas
Retraso en la fase de inicio del sueño	Otras
	Bruxismo
	Enuresis
	Ronquido primario
	Muerte súbita del lactante
	Mioclonías neonatales benignas

Tabla 2.- Causas principales de apnea en la edad pediátrica (11)

Periodo neonatal e infancia

Apneas secundarias a procesos neuropatológicos agudos

Encefalopatía hipóxico-isquémica

Traumatismo espinal

Convulsiones neonatales e infantiles

Apneas secundarias a procesos neuropatológicos crónicos

Malformaciones del SNC

Síndrome de Joubert

Malformación Chiari II

Síndrome de Dandy-Walker

Malformaciones periféricas

Parálisis de cuerdas vocales

Síndrome de Moebius

Síndrome de Pierre Robin

Hiperecplexia

Trastornos neuromusculares

Distrofias musculares congénitas

Miopatías congénitas

Atrofia muscular espinal

Hipoventilación alveolar central congénita

Enfermedades metabólicas

Hipoglucemia

Acidurias orgánicas

Hiperglicinemia no cetósica

Síndrome de Leigh y otras enfermedades mitocondriales

Alteraciones gastrointestinales

Reflujo gastroesofágico

Hernia de hiato

Niños mayores

Síndrome de Rett

Encefalopatía familiar con respiración periódica permanente

Enfermedades neuromusculares

Enfermedades del SNC

Epilepsia (crisis aisladas o estatus)

Encefalopatía mitocondrial con apnea de sueño

Síndrome de apnea obstructiva durante el sueño

Apnea obstructiva secundaria a hipertrofia amigdalar

Apnea central de causa desconocida

Obesidad (síndrome de Pickwick)

Enfermedades pulmonares, en especial bronquiolitis

Otras causas comunes con mecanismo no elucidado

Apnea de la prematuridad

Episodios aparentemente letales

Tabla 3.- Criterios diagnósticos para el trastornos de movimientos periódicos de las piernas (PLMD)

Criterios para el diagnóstico de PMLD
La polisomnografía muestra movimientos repetitivos y muy estereotipados de las piernas, con las siguientes características:
Duración de 0,5 a 10 segundos
Mínima amplitud de 8 microV sobre el EMG de reposo
Secuencias de 4 o más movimentos
Separación por intervalos de mas de 5 seegundos (desde el comienzo del movimiento del miembro hasta el comienzo del movimiento del miembro) y menos de 90 segundos (típicamente hay un intervalo de 20-40 seg).
El índice PLMS excede 5/h in los casos pediátricos y 15/h en la mayoría de los casos de adultos
Existe una alteración clínica del sueño o quejas de fatiga diurna
Los PLMS no pueden explicarse mejor por otro trastorno del sueño, trastorno médico o neurológico, trastorno psiquiátrico, uso de fármacos, abuso de sustancias

PLMS: movimientos periódicos de las piernas durante el sueño

PLMD: Trastorno de movimientos periódicos de las piernas

Tabla 4. Criterios para el diagnóstico de síndrome de las piernas inquietas en niños y adolescentes (2003). Síndrome de piernas inquietas definitivo

Criterios para el diagnóstico de Síndrome de piernas inquietas definitivo en niños (2-12- años)
Necesarios todos los 4 criterios esenciales en el adulto
1.- Urgencia por mover las piernas
2.- Urgencia por el movimiento empieza o empeora cuando está sentado o tumbado
3.- La urgencia por el movimiento empeora por las tardes o noche respecto al dia o solo ocurre durante la tarde o la noche
Y
El niño usa sus propias palabras para describir el disconfort en las piernas
.-Ejemplos de expresiones según edad: daño, cosquillas, hormigueo, gusano, arañas, electricidad, querer correr, mucha energía en la piernas
O
2 ó 3 de los siguientes criterios de apoyo
Trastorno del sueño inapropiado para la edad
. Síndrome depiernas inquietas en padre o hermano
. Estudio de sueño que documenta un índice PLM mayor o igual a 5/hora de sueño
Criterios para el diagnóstico de Síndrome de piernas inquietas definitivo en adolescentes (12-18- años)
Son necesarios los 4 criterios de adulto
Para todos: el proceo no se explica mejor por otro trastorno del sueño, trastorno médico o neurológica, trastono mental, uso de fármacos o abuso de sustancias

TRASTORNOS DEL SUEÑO Y SU RELACIÓN CON LA EPILEPSIA Y EL TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD

Nº Programa: 70

Autores: Fernando Mulas Delgado[1,2], Gonzalo Ros Cervera[1], Patricia Smeyers Dura[1].

[1]Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil La Fe. Valencia (España). 2Instituto Valenciano de Neurología Pediátrica (INVANEP). Valencia (España).

Alteraciones del sueño en niños con epilepsia

Existe una interacción importante entre la epilepsia y el sueño, ya que este último tiene influencia en el momento de iniciación, la frecuencia y las características de las crisis, así como los hallazgos electroencefalográficos. Es bien conocido clásicamente que hasta el 80% de las crisis se producen sobre todo durante el sueño o al despertar del sueño (1,2). Incluso las descargas electroencefalográficas interictales también son mucho más prevalentes durante el sueño y más que los eventos ictales. No todas las fases de sueño afectan por igual la probabilidad de crisis y es sobre todo el sueño NREM el que activa las descargas EEG patológicas y la probabilidad de crisis, mientras que el sueño REM parece ejercer un efecto protector con escasas descargas y en todo caso sólo focalizadas. Aunque el mecanismo por el cual las distintas fases de sueño favorecen o protegen la aparición de actividad epileptiforme es desconocido, parece que la desincronización de la fase REM y la sincronización de la fase NREM podrían justificar esta relación.

Las crisis epilépticas en relación con su aparición durante el ciclo vigilia-sueño se clasifican en crisis nocturnas, diurnas, o del despertar. Existen algunas crisis llamadas difusas por aparecer tanto en vigilia como en sueño. Las crisis del sueño tienen tres picos principales de aparición: al inicio del sueño entre 10-11 PM, a media noche y otro 1-2 horas antes del despertar (4-5 AM). Así, los distintos síndromes epilépticos pueden clasificarse según su relación con el ciclo vigilia sueño de forma que existen epilepsias puras del sueño, con muy bajo riesgo de crisis diurnas (3), síndromes epilépticos difusos cuyo perfil se modifica respecto al de vigilia y epilepsias del despertar.

EPILEPSIAS DEL SUEÑO

Estos tipos de epilepsia no sólo presentan crisis nocturnas sino que característicamente el EEG se activa durante el sueño de forma que se obtienen trazados con abundantes descargas interictales.

Epilepsia Primaria Generalizada

El 50% de pacientes con crisis generalizadas tónico-clónicas tienen crisis únicamente nocturnas. Algunos autores han encontrado hallazgos EEG muy diferentes entre pacientes con crisis diurnas y nocturnas. En estos últimos la actividad interictal más característica era actividad síncrona bilateral en forma de ondas agudas síncronas o puntas temporales.

Epilepsia Infantil Benigna con punta rolándicas o centro temporales

Este síndrome típicamente infantil es considerado como el más frecuente de los síndromes epilépticos de susceptibilidad a crisis en la infancia. Comienza entre 1-14 años, el 75% de casos entre 7-10 años, predomina en varones y la prevalencia global del trastorno en niños de 1-15 años con crisis es del 15%. Típicamente estos niños tienen crisis de predominio nocturno, de tipo focal con síntomas orofaciales predominantes, hipersalivación o síntomas sensitivos unilaterales. La actividad característica EEG que lo define consiste en descargas asimétricas de puntas en regiones rolándicas durante el sueño NREM.

Síndrome de Panayiotopoulos

Se trata de un síndrome de susceptibilidad a crisis epilépticas focales, principalmente autonómicas y status autonómicos (5). Típicamente los niños con este síndrome presentan un cuadro autonómico nocturno consistente en náuseas y vómitos asociado a desviación ocular unilateral. La conciencia y el habla están conservados como norma general, al inicio de la crisis y durante la misma y es capaz de indicar que se encuentra mal y se muestra pálido. Debido a ello se trata de un síndrome de difícil diagnóstico. Para llegar al mismo es necesario realizar un registro durante el sueño dónde aparecen descargas multifocales de puntas principalmente en regiones temporo-occipitales.

Estado de mal epiléptico durante el sueño lento

Este síndrome se define por las anormalidades típicas (4) durante la fase de sueño lento consistente en la sustitución de la actividad de sueño normal en esta fase por descargas de punta onda lenta durante más del 80% del trazado. Presenta tres fases evolutivas:

1. Primer Estadio: previa al hallazgo de punta onda continua durante el sueño lento: El niño puede tener una crisis que en el 50% de casos será nocturna y en el 40% convulsiones unilaterales y muchas veces largas (más de 30 minutos) También pueden ser focales simples, clónicas, complejas, ausencias mioclónicas y tónico-clónicas generalizadas. En esta fase el EEG muestra puntas multifocales y descargas bisíncronas generalizadas de puntas o punta onda.

2. Segundo Estadio: aparición de la actividad típica de punta-onda contínua durante el sueño lento. Sucede al cabo de 1-2 años de la primera crisis. Suele ir asociado a un deterioro de la actividad intelectual. Las crisis convulsivas son habitualmente nocturnas. El declive neuropsicológico se relaciona con el predominio de las descargas EEG en áreas frontales y prefrontales dando lugar a un síndrome del lóbulo frontal.

3. Tercer Estadio: se caracteriza por la desaparición de crisis y la mejoría del EEG de forma progresiva. También mejora el deterioro neuropsicológico pero siguen existiendo las secuelas del deterioro.

Epilepsia frontal nocturna autosómico dominante

Se trata de un síndrome genético con una penetrancia del 70%. Típicamente se manifiesta durante el sueño casi todas las noches con acúmulos breves de 20-50 segundos de crisis motoras hiperquinéticas y/o distónicas con o sin manifestaciones tónicas. Estas crisis se originan en el área suplementaria sensitivo-motora. El comienzo de las crisis es súbito y el estado postictal es normal. A veces sólo se manifiestan como despertares paroxísticos durante una fase NREM de sueño. Casi un 70 % tiene auras psíquicas autonómicas, sensitivas o somatosensoriales.

EPILEPSIAS DEL DESPERTAR

Las epilepsias generalizadas primarias del despertar presentan descargas de punta onda al despertar, poli-punta-onda y poli-punta según el tipo de crisis que predomine con un predominio prefrontal medio en los tres tipos de desórdenes epilépticos en que predominan las crisis al despertar: crisis generalizadas tónico-clónicas, ausencias y el mioclono juvenil benigno.

EPILEPSIAS DIFUSAS

Síndrome de West

Este síndrome es una encefalopatía epiléptica edad dependiente (entre 6 meses-12 meses) que resulta de múltiples y diversas causas. Se caracteriza por un tipo único de crisis denominado espasmo epiléptico consistente en la flexión de cabeza tronco y miembros y un patrón característico (5) en el EEG llamado hipsarritmia. Este trazado que consiste en una profunda desorganización de la actividad bioeléctrica cerebral con aparición de puntas y ondas lentas de tipo delta distribuidas de forma

generalizada. Cambia durante el sueño y produce un patrón fragmentado muy llamativo. Las crisis tienen una predilección por los periodos de somnolencia del lactante presentándose en salvas durante los mismos.

Síndrome de Lennox-Gastaut

La mayor parte de autores aceptan dentro de la definición de Lennox-Gastaut la siguiente tríada (7):

1. Al menos dos tipos de crisis diferentes entre crisis tónicas, atónicas, crisis de ausencias atípicas. Algunos autores consideran que las crisis de ausencia atípicas son esenciales para el diagnóstico, mientras que otros piensan que son las crisis tónicas. Las crisis mioclónicas no son imprescindibles para el diagnóstico pero pueden presentarse.

2. Descargas de punta-onda lenta generalizadas. Aunque todos están de acuerdo con ello, algunos consideran que los brotes de actividad rápida episódica es un requerimiento esencial.

3. Alteración intelectual. Aunque estudios recientes dan ejemplos de que esto no es un prerrequisito.

La influencia del sueño en el síndrome de Lennox es bien conocida de forma que en las fases de sueño NREM predominan las crisis tónicas, siendo las crisis más características de este síndrome. Pueden incluso aparecer cientos de crisis de este tipo durante el sueño. Nunca ocurren en el sueño REM. Además en las etapas iniciales del síndrome de Lennox, aparecen crisis tónicas al despertar.

Alteraciones del sueño en niños con trastorno por déficit de atención e hiperactividad

El trastorno por déficit de atención e hiperactividad presenta una elevada prevalencia en la población infantil, que se cifra en torno al 5-7 %. Sus síntomas producen gran discapacidad en los niños que lo padecen, produciendo una alteración significativa tanto a nivel educativo como emocional y familiar. Su carácter crónico, pues se estima que hasta un 60-80 % de los niños pueden continuar presentando síntomas en la adolescencia, hace que una intervención precoz y eficaz evite una mala evolución en muchos casos. De hecho, la comorbilidad en el TDAH es la norma más que la excepción, estimándose que hasta el 51 % de los niños y el 77 % de los adultos presenta otro trastorno asociado. Entre los más frecuentes, se citan: trastorno de ansiedad, trastorno depresivo mayor, trastorno oposicionista desafiante, trastorno disocial, trastornos del aprendizaje, trastorno bipolar, síndrome de Gilles de la Tourette, abuso de sustancias y trastornos del sueño.

Los trastornos del sueño en pacientes con trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) constituyen una comorbilidad frecuentemente observada, hasta el punto de que las antiguas clasificaciones incluían estos trastornos como rasgo diagnóstico distintivo. De hecho, se cree que los trastornos del sueño pueden influir en la sintomatología del TDAH observada durante el día (8).

Los trastornos del sueño, por su frecuencia en los niños con TDAH, deberían ser explorados de manera sistemática, ya que su tratamiento y mejoría, influye de manera positiva en el curso de la enfermedad, y disminuye las necesidades de fármacos psicoestimulantes. Por otra parte, es posible que algunos niños diagnosticados de TDAH sufran en realidad un trastorno del sueño, como el síndrome de apneas-hipopneas, el síndrome de piernas inquietas o el síndrome de movimientos periódicos de las extremidades, y cuya sintomatología diurna sea indistinguible de la de un TDAH.

En el presente artículo vamos a explorar tres aspectos relacionados con los trastornos del sueño en el TDAH: por un lado, los problemas de sueño referidos por los padres, mediante el uso de diversos modelos de entrevista clínica y escalas; por otro, los registros neurofisiológicos llevados a cabo en estos niños; por último, los trastornos específicos del sueño que de una manera más frecuente se asocian en este trastorno. Para finalizar, valoraremos el efecto de la medicación usada en el TDAH sobre el sueño, y el uso de melatonina como inductor del sueño.

Problemas referidos en estudios epidemiológicos

Las encuestas realizadas a padres muestran una prevalencia 2-3 veces superior de problemas de sueño en niños con TDAH comparados con controles. Los niños con TDAH presentan dificultades para irse a la cama y conciliar el sueño, hecho referido por el 25-50 % de los padres en una consulta habitual (9). También se describen dificultades para despertarse por la mañana y mantener un grado de alerta adecuado durante el día, fundamentalmente en tareas que requieran estar largo rato sentado o realizar actividades rutinarias. Esto último, que ocurre de manera exagerada en la narcolepsia, ha llevado a algunos autores a plantear la hipótesis de que en el TDAH pudiera existir un cierto grado de "narcolepsia límite", que fuera la razón de su necesidad imperiosa de mantenerse activos o cambiar de actividad constantemente. Por otro lado, no debemos de dejar de tener en cuenta que algunos niños con narcolepsia pudieran estar erróneamente diagnosticados de TDAH (10).

Entre las quejas referidas más frecuentes, destacan el insomnio, los terrores nocturnos, el sonambulismo, las pesadillas y el ronquido (11).

Estudios neurofisiológicos

Los estudios neurofisiológicos en niños con TDAH resultan complejos, por la necesidad de retirar la medicación, emparejar con controles sanos y descartar comorbilidades. Además, el efecto laboratorio hace que en ocasiones los resultados sean contradictorios. Así, mientras algunos estudios han encontrado una disminución del sueño REM y una disminución del sueño total en niños con TDAH, otros estudios demuestran un incremento del sueño REM y un tiempo total de sueño aumentado (12). Una reciente revisión sistemática, en la que se controlaban factores de confusión como los criterios diagnósticos de TDAH, los trastornos comórbidos y la medicación, no mostraba diferencias significativas en la latencia del sueño y la arquitectura del mismo en niños con TDAH versus niños sanos (13).

Trastornos específicos del sueño

El TDAH se asocia a una mayor prevalencia del síndrome de movimiento periódico de las extremidades (SMPE), del síndrome de piernas inquietas (SPI) y del síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS).

El SMPE se caracteriza por los movimientos repetidos e involuntarios de las extremidades durante el sueño, mientras que el SPI se caracteriza por el movimiento voluntario de las piernas en respuesta a una sensación de disconfort, que ocurre durante la vigilia, generalmente hacia el final de la tarde. Ambos trastornos comportan una fragmentación del sueño y una mayor somnolencia diurna. Un metanálisis reciente ha demostrado una mayor prevalencia de SMPE en niños con TDAH respecto a controles. Aunque los mecanismos no quedan del todo claros, parece involucrarse una deficiencia de dopamina así como bajos niveles de ferritina.

Además de que se ha observado una relación entre el SAOS y el TDAH, no debemos olvidar que los niños con SAOS (sin TDAH acompañante) a menudo presentan síntomas diurnos similares a estos niños. El ronquido, síntoma predominante en el SAOS, también es muy frecuente en niños con TDAH. Por eso es importante explorar el ronquido y la hipertrofia de amígdalas y adenoides en niños con síntomas de TDAH, pues en ocasiones corrigiendo el trastorno del sueño se puede mejorar la sintomatología diurna. No obstante, un reciente metanálisis muestra una mayor prevalencia de SAOS en niños con TDAH (14).

Efectos de la medicación sobre el sueño

Existen pocos estudios que evalúan de manera sistemática el efecto de las medicaciones usadas en el tratamiento del TDAH sobre el sueño. La mayoría de estudios polisomnográficos realizados para estudiar la arquitectura del sueño retiran la medicación al menos 7 días antes del estudio para no interferir sobre los resultados. Un estudio reciente en el que se evaluaba el efecto de atomoxetina y metilfenidato sobre el

sueño, con un diseño cruzado, comparando atomoxetina dos veces al día versus metilfenidato de liberación inmediata tres veces al día, mostró una mayor de la latencia del sueño con metilfenidato, aunque a su favor obtenía una mayor disminución de los despertares nocturnos. También los padres refirieron una mejoría en las rutinas matutinas y nocturnas con atomoxetina respecto a metilfenidato.

Uso de melatonina como inductor del sueño

El insomnio, como hemos visto, es una de las quejas más frecuentes en relación al sueño en pacientes con TDAH. Aunque una buen higiene del sueño y una terapia conductual constituye la primera aproximación terapéutica, en ocasiones esta no es suficiente. Un estudio reciente en el que se realizaba una revisión sistemática de la literatura, sobre el uso de melatonina para el insomnio de inicio relacionado con TDAH, mostró que la melatonina en niños de 6 a 14 años usada en dosis entre 3 y 6 mg mostró eficacia en el inicio del sueño (0.5-2 h), la duración (0.3-1 h) y la latencia (20 min). No se observaron efectos adversos significativos a corto plazo. La duración del tratamiento debe ser lo más corta posible, retirando la medicación para reevaluar la necesidad de la misma. Hacen falta estudios que evalúen el efecto de la melatonina en la calidad del sueño y en la mejora de parámetros cognitivos y conductuales durante el día (15).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Sueño y epilepsia

(1) Hopkins H. The time of appereance of epileptic seizures in relation to age, duration and type of syndrome. J Nerv Ment Dis 77: 153-162,1933.

(2) Janz D.The grand mal epilepsiesand the sleeping-waking cycle. Epilepsia3:69-109,1962

(3) D'Alessandro R, Guarino M, Greco G, Bassein L; Emilia-Romagna Study Group on Clinical and Epidemiological Problems in NeurologyRisk of seizures while awake in pure sleep epilepsies: a prospective study. Neurology. 2004 Jan 27;62(2):254-7

(4) Tassinari CA. " The problems of continous spikes and waves during slow sleep or electrical status epilepticus during slow sleep today". In Beaumanoir A., Bureau M, Deonna T, Mira L, Tassinari CAedsContinous spike and waves during slow sleep. Electrical status epilepticus during slow sleep. Acquired epileptic aphasia and related conditions, pp251-5.John Libbey and Co Ltd 1995.

(5) CP Panayiotopoulous. A clinical Guide to epileptic síndromes and their treatment .Sec Edition. Springer 578pp.2007

(6) Chugani HT. Patophysiology of infantile spasm. Adv Exp Med Biol 20002; 497:111-21.

(7) Markand ON Lennox-Gastaut síndrome (Childhood epileptic encephalopathy) J Clin Neurophysiol 2003; 20:426-441

Sueño y TDAH

(8) Alfano CA, Gamble AL. The Role of Sleep in Childhood Psychiatric Disorders. Child Youth Care Forum. 2009 Dec 1;38(6):327-40.

(9) Owens JA. A clinical overview of sleep and attention-deficit/hyperactivity disorder in children and adolescents. J Can Acad Child Adolesc Psychiatry. 2009 May;18(2):92-102.

(10) Cortese S, Konofal E, Yateman N, Mouren MC, Lecendreux M. Sleep and alertness in children with attention-deficit/hyperactivity disorder: a systematic review of the literature. Sleep. 2006 Apr 1;29(4):504-11.

(11) Dominguez-Ortega L, de Vicente-Colomina A. [Attention deficit-hyperactivity disorder and sleep disorders]. Med Clin (Barc). 2006 Apr 8;126(13):500-6.

(12) Gruber R, Xi T, Frenette S, Robert M, Vannasinh P, Carrier J. Sleep disturbances in prepubertal children with attention deficit hyperactivity disorder: a home polysomnography study. Sleep. 2009 Mar 1;32(3):343-50.

(13) Kirov R, Kinkelbur J, Heipke S, Kostanecka-Endress T, Westhoff M, Cohrs S, et al. Is there a specific polysomnographic sleep pattern in children with attention deficit/hyperactivity disorder? J Sleep Res. 2004 Mar;13(1):87-93.

(14) Silvestri R, Gagliano A, Arico I, Calarese T, Cedro C, Bruni O, et al. Sleep disorders in children with Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder (ADHD) recorded overnight by video-polysomnography. Sleep Med. 2009 Dec;10(10):1132-8.

(15) Bendz LM, Scates AC. Melatonin treatment for insomnia in pediatric patients with attention-deficit/hyperactivity disorder. Ann Pharmacother. Jan;44(1):185-91.

Jueves 3 de junio, 13:00 – 14:30

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Casos clínicos en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica.

Moderador: Dámaso Infante Pina, Hospital Materno Infantil Vall d'Hebron, Barcelona.

CASO CLÍNICO EN NUTRICIÓN

Nº Programa: 161

Autora: Carolina Gutiérrez Junquera.

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda, Madrid.

FALLO DE MEDRO EN EL LACTANTE

La evaluación del desarrollo ponderoestatural mediante curvas de crecimiento constituye un elemento esencial en el seguimiento del estado de salud de los niños tanto en atención primaria como en especializada. Podemos encontrar divergencias respecto a las curvas de referencia en ambas direcciones, estas situaciones requieren una evaluación cuidadosa para determinar la etiología. Aunque la alteración nutricional más prevalente en la infancia en el momento actual es la obesidad, el denominado "fallo de medro" es un trastorno nutricional muy frecuente en las consultas de pediatría.

Objetivos:

1. Identificar a los pacientes con fallo de medro según la definición más aceptada
2. Identificar las variantes normales de crecimiento
3. Conocer las causas más frecuentes de este trastorno
4. Establecer los pasos diagnósticos y terapéuticos especialmente de la etiología más frecuente (fallo de medro no orgánico)

CASO CLÍNICO

Niña de 10 meses de edad. Embarazo normal. Parto eutócico a la 41 S EG. PRN 3,5 kg. TRN 49 cm.

Lactancia materna exclusiva desde el nacimiento hasta los 5 meses de edad, comienza entonces diversificación alimentaria. En el seguimiento en la consulta presenta peso en p50 hasta los 6 meses, a los 8 meses peso 7 kg (p15), a los 10 meses peso 6,600 kg (<p3) (Curvas OMS 2006). La longitud se encuentra en p50 hasta los 8 meses, a los 10 meses longitud 71 cm (p15-50). El PC se mantiene en p50 desde el nacimiento.

PREGUNTA 1 ¿COMO DEFINIRÍA LA SITUACIÓN NUTRICIONAL DEL PACIENTE?

1. Presenta fallo de medro.
2. Podría tratarse de una variante normal del crecimiento tipo deceleración (catch-down) de crecimiento posnatal.
3. Podría tratarse de una variante normal del crecimiento tipo retraso constitucional del crecimiento.
4. Todas son correctas.

Comentario

Aunque no hay una definición universalmente aceptada, el término "fallo de medro" describe la situación clínica de un niño (menor de tres años) cuya ganancia ponderal es significativamente inferior a la esperada para un niño del mismo sexo, edad y etnia. En general el crecimiento lineal y del perímetro cefálico o no se afectan o lo hacen en un grado menor y de forma más tardía. Esta situación podría conducir a un retraso en la adquisición de logros neurológicos y/o sociales. Se han propuesto definiciones más precisas según criterios antropométricos.

1. Peso menor de percentil 3 para la edad en al menos dos determinaciones distintas separadas 2-3 meses.
2. Peso menor del 80% del peso ideal para la talla (Indice de Waterlow).
3. Caída de la curva de peso de al menos dos percentiles principales a lo largo del tiempo.

Sin embargo los criterios antropométricos no muestran una buena concordancia entre sí, por lo que para el diagnóstico se precisa más de un indicador, así como la evolución de un criterio en el tiempo (2-3 meses). Estos datos han de interpretarse en relación a factores genéticos y ambientales (prematuridad, CIR...) que puedan influir en el crecimiento del niño.

El peso es una medida que resulta de la combinación de la talla, masa muscular, magra y grasa por lo que es menos directa que la talla en cuanto a la evaluación del crecimiento. Sin embargo por su sencillez es la medida más usada. ¿Qué constituye una tasa normal de crecimiento? Generalmente se asume que el crecimiento normal se da cuando se hace siguiendo el percentil, pero hay que tener en cuenta que el peso al nacer refleja el ambiente intrauterino y tiene limitado valor pronóstico. Algunos niños se desvían de su percentil inicial y esta situación puede no ser patológica. Se conoce que un 5% de los lactantes a término desciende un percentil desde el nacimiento hasta la 6ª semana de vida. Un 5% desde las 6 semanas al año desciende 2 percentiles e incluso un 1% desciende 3. Hasta el 20% de los niños sanos puede presentar periodos de falta de crecimiento de hasta 3 meses. Por otra parte los niños con percentiles bajos desde el nacimiento (<p3) pueden ser niños constitucionalmente delgados o con talla baja genética.

Por tanto, la primera consideración ante un lactante con posible fallo de medro es identificar las variaciones normales de crecimiento que pueden agruparse en cuatro grupos fundamentales:

1. Talla baja genética o familiar.
2. Prematuridad.
3. Niños con retraso constitucional de crecimiento y desarrollo.
4. Catch-down de niños nacidos con pesos superiores a su potencial genético.

	PRN	Percentiles paternos	Progreso de percentiles
Talla baja genética	Bajo o normal	Bajos	Percentiles bajos pero no suelen cruzar percentiles
Antecedentes de prematuridad	Normal para edad corregida	Normales	Bajos si no se corrige la edad pero sigue la curva, puede experimentar catch-up
Retraso constitucional	Bajo o normal	Normales	Puede existir un descenso inicial en los primeros 6 meses y luego sigue percentiles
Catch-down	Por encima de lo esperado	Normales	Descenso inicial en los primeros 6-12 meses, luego sigue percentiles

En el caso que presentamos descartamos la prematuridad. Interrogamos sobre los padres: Padre talla 175 cm, peso 70 kg, desarrollo y estirón puberal a los 14 años; madre 165 cm, peso 56 kg, menarquia 13 años. No existen pues datos de probable retraso constitucional de crecimiento o talla baja familiar. Por tanto los posibles diagnósticos son: Fallo de medro y "catch-down". Este último diagnóstico solo puede hacerse con el tiempo, cuando observamos que el peso y la talla se ajustan a su percentil en situación ascendente y se han excluido otras causas. Asumimos que nuestro paciente tiene fallo de medro, pero ello no supone un diagnóstico concreto sino una situación clínica por lo que ha de buscarse la causa.

PREGUNTA 2. ¿CUÁL ES LA CAUSA MÁS FRECUENTE DE FALLO DE MEDRO EN NUESTRO MEDIO?

1. Alergia a PLV
2. Enfermedad celiaca.
3. Enfermedades crónicas: cardiopatía, neuropatía.
4. Alteraciones en la interacción progenitor-hijo y en la conducta alimentaria.
5. Infecciones de repetición.

Comentario

Clásicamente se ha dividido el fallo de medro en orgánico y no orgánico. En el primer caso hay una enfermedad orgánica de base que origina el problema. Cuando la causa no obedece a una enfermedad física sino a alteraciones psicológicas, sociales, de relación madre-hijo o por causas no conocidas se habla fallo de medro no orgánico. Se estima que en nuestro medio hasta en el 85-90% de los niños que consultan por esta causa no se encuentra causa orgánica. Estas categorías no son excluyentes y a menudo coexisten en un mismo caso, de modo que no es infrecuente que un niño con una enfermedad crónica (cardiopatía, enfermedad metabólica…) desarrolle una alteración de la conducta alimentaria. Esta clasificación está actualmente en discusión y se propone otra basada en la fisiopatología, teniendo en cuenta que varios mecanismos fisiopatológicos pueden estar presentes en el mismo niño.

1. Ingesta de nutrientes insuficiente

a. Falta de apetito (anorexia).

i. Enfermedad crónica o anemia.

ii. Procesos infecciosos recurrentes (respiratorios, GEA).

iii. Trastorno psicosocial: Problemas de interacción padres-hijo y de técnica alimentaria.

1. Anorexias infantiles.

2. Trastorno alimentario postraumático (tras atragantamiento, trauma orofaríngeo…).

b. Falta de comida.

i. Tipo o volumen de comida no apropiado (fórmula diluida…).

ii. Pobreza.

iii. Maltrato infantil.

c. Dificultades mecánicas de alimentación: malformaciones orofaciales…

2. Incapacidad para utilizar los nutrientes ingeridos

a. Malabsorción o maldigestión: fibrosis quística, enfermedad celiaca, enteropatía PLV, colestasis.

b. Pérdida excesiva de nutrientes.

i. Vómitos: enfermedad por reflujo gastroesofágico, enfermedad SNC o metabólica, infecciones ORL de repetición, hipertrofia adenoidea

ii. Malabsorción, diarrea: enfermedad inflamatoria intestinal, síndrome de intestino corto.

iii. Pérdidas renales: diabetes melitus, diabetes insípida.

c. Uso deficiente de nutrientes.

i. Trastorno genético o cromosómico.

ii. Enfermedad metabólica.

iii. Trastorno endocrino.

iv. Infección congénita.

3. Aumento de las necesidades energéticas

a. Infección o inflamación crónica.

b. Hipoxemia (cardiopatía, neumopatía).

c. Hipertiroidismo.

d. Enfermedad oncológica.

En las sociedades desarrolladas en la actualidad las causas más frecuentes de fallo de medro son las psicosociales, derivadas de alteraciones de la relación progenitor-hijo en cuanto a la alimentación. Chatoor ha establecido una clasificación psicoevolutiva de las mismas:

1. Trastornos de la regulación (homeostasis): Se inicia a los 0 a 3 meses de vida con dificultad para establecer tomas regulares y tranquilas. Son niños irritables y difíciles de apaciguar con padres ansiosos, depresivos que comprenden y responden mal a las necesidades del bebé.

2. Trastornos por alteración del vínculo de inicio a los 2-8 meses: Vínculo inseguro con padres con respuesta caóticas e interacción padres-hijos inadecuada.

3. Anorexia infantil: es un rechazo del alimento que se inicia en el segundo semestre con la introducción de nuevos alimentos favorecida por cambios en la vida cotidiana de los niños (asistencia a guardería, presencia de nuevos cuidadores…). En ocasiones se desencadena por un factor concreto: infección banal, erupción dentaria, administración de vacuna…No respetar esta falta de apetito puede conducir a rechazo del alimento, del lugar y la persona asociada a la comida, pudiendo convertirse en un hábito, especialmente si la respuesta es forzar la alimentación.

El pediatra de Atención Primaria es el que detecta desde el primero momento que el niño va dejando de medrar y observa su lenta curva de crecimiento. Lo importante es distinguir entre aquellos niños pequeños pero normales que solo necesitarán seguimiento, desmedicalizar y desdramatizar la situación y niños que precisan mayor atención ante el riesgo de presentar una enfermedad orgánica o potencialmente grave. Con una etiología tan compleja y variada para realizar el diagnóstico es básica la realización de una historia clínica completa que debe incluir:

1. Valoración de la ingesta. En la mayoría de los casos es suficiente con una encuesta general en la que se indiquen frecuencia de consumo de alimentos, aporte diario de agua, leche, zumos de frutas, exclusión de grupos de alimentos por preferencia del niño o los padres, forma de preparación de los biberones. En los casos más graves o con mala evolución será necesaria una evaluación más precisa mediante (recuerdo de 24 horas, cuestionario de frecuencia de consumo o registro de 3 días consecutivos) con objeto de estimar la ingesta calórica y de macronutrientes.

2. Evaluación del comportamiento alimentario: donde, cómo, con quién, qué comportamientos se producen durante las comidas, observación directa si es posible.

3. Historia médica pasada y actual: presencia de vómitos, diarrea, tos, infecciones de repetición, fatigabilidad con las tomas. Anamnesis por aparatos detallada. Antropometría al nacimiento.

4. Historia social: Con quién convive el niño, quien lo cuida, situación socioeconómica, estabilidad

5. Historia familiar: desarrollo ponderoestatural de los padres, historia familiar de fallo de medro, enfermedades psiquiátricas, capacidad intelectual

Un examen físico riguroso nos ayudará a descartar datos de organicidad y evaluar la repercusión nutricional. La evaluación nutricional debe incluir curvas de peso, talla y perímetro cefálico para edad, sexo y enfermedades específicas si existen (ej. Síndrome de Down). En niños con antecedentes de prematuridad se debe valorar los parámetros antropométricos en relación a la edad corregida (peso hasta los 24 meses, talla hasta los 40 meses y PC hasta los 18 meses). Existen diversos índices nutricionales para clasificar la malnutrición, uno de los más empleados es el índice de Waterlow:

Indice de Waterlow:

$$\frac{\text{Peso real (kg)} \times 100}{\text{Peso para la talla en p50}}$$

Normal 90%-115%, riesgo leve de malnutrición 80-90%, riesgo moderado de malnutrición: 70-80%, riesgo grave de malnutrición <70%.

Este índice es muy útil para clasificar grupos poblacionales, en la evaluación clínica de un paciente particular es valioso para cuantificar la evolución en el tiempo.

Debemos valorar masa y tono muscular, distribución del panículo adiposo, Otros datos fundamentales del examen físico son la presencia de rasgos dismórficos, signos de maltrato, datos de enfermedad cardiaca o respiratoria o abdomen distendido por malabsorción u organomegalia.

CASO CLÍNICO

Los padres refieren que durante la lactancia la niña tomaba bien y parecía quedarse satisfecha. A los 5 meses se introdujo papilla de fruta, a los 5 meses y medio leche de continuación con cereales sin gluten, 6 meses puré de verdura y carne, 7 meses cereales con gluten. A los 6 meses inició guardería y tras episodio de infección respiratoria comienza a rechazar las tomas. Esta situación preocupa mucho a los padres y procuran que coma "de cualquier manera". La distraen con juegos, canciones, videos, la alimentan en distintas habitaciones. La fuerzan a tomar y en ocasiones vomita inmediatamente a la toma. La ofrecen biberón tras casi cada comida porque es lo único que parece tomar y ha rechazado los otros alimentos que han intentado introducir. Los padres están muy angustiados y "temen" la hora de la comida porque se convierte en una lucha.. Actualmente (10 meses) en un día cualquiera toma:

Al desayuno 100 ml de leche con 3 cacitos de cereales, a la comida un potito o triturado de aproximadamente 200g de verdura con carne, merienda: 1 yogur, cena: 100 ml de leche con 3 cacitos de cereales (aproximadamente 450 kcal: 68 kcal/kg/día). La toma que mejor hace es la comida (en la guardería). Ha presentado además varias infecciones respiratorias y dos episodios de otitis con mayor disminución del apetito.

No presenta vómitos, las deposiciones son normales. Su desarrollo psicomotor es normal.No tos crónica ni fatigabilidad con la ingesta.

Examen físico: Peso: 6,600 kg (<p3), longitud 71 cm (p15-50). PC: 38,6 cm (p50). Indice de Waterlow: 80%. BEG, no signos dismórficos. Coloración normal de piel y mucosas. Bien hidratada. Disminución de panículo adiposo, y masa muscular en glúteos con pliegues redundantes. Pelo algo ralo. ACP normal. Abdomen blando, depresible, no distendido, no visceromegalias. ORL normal. Neurológico normal.

PREGUNTA 3. ¿QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS INDICARÍA?

1. Niveles de vitaminas liposolubles.
2. Test del sudor.
3. Hemograma, bioquímica básica con metabolismo del hierro.
4. Serología enfermedad celiaca.
5. 3 y 4 son correctas.

La historia clínica referida indica la existencia de una alteración en la interacción padres-hijo en cuanto a la conducta alimentaria, pudiendo ser clasificado como un caso de anorexia infantil. En el examen físico se aprecian datos de malnutrición, sin ningún signo específico de enfermedad de base. Las pruebas complementarias en este contexto tienen dos objetivos principales: evaluar la repercusión nutricional y contribuir al diagnóstico de una patología orgánica. En ausencia de síntomas o signos clínicos indicativos de enfermedad orgánica es muy poco probable que los datos de laboratorio ayuden al diagnóstico. Para completar la valoración nutricional es útil la realización de hemograma, bioquímica general (glucosa, proteínas totales, albúmina, transaminasas, creatinina, ferritina, hierro, colesterol, triglicéridos, iones). En nuestro caso se debe descartar enfermedad celiaca ya que es altamente prevalente y con frecuencia no presenta síntomas gastrointestinales evidentes, siendo el fallo de medro uno de los signos principales.

PREGUNTA 4 ¿QUÉ TRATAMIENTO INDICARÍA?

1. Reeducación de los hábitos alimentarios.
2. Estimulantes del apetito.
3. Nutrición enteral nocturna.

Dieta hipercalórica (mediante alimentos naturales, módulos nutricionales...)

5. 1 y 4 son correctas

CASO CLÍNICO: Aportamos recomendaciones de comportamiento alimentario tras varias sesiones con los padres, que van siendo progresivamente más receptivos a las mismas. La estimación inicial de aporte calórico para catch-up es:

$$\text{Kcal/kg/día} = \frac{\text{kcal para el peso/edad (kcal/kg/día)} \times \text{kg ideales para la edad}}{\text{Peso actual (kg)}}$$

Peso actual: 6,600 kg (<p3), peso ideal: 8,250 kg

Kcal /kg para peso/edad: 105 kcal/kg/día

$$\text{Kcal/kg/día} = \frac{105 \times 8{,}250}{6{,}6} = 131 \text{ kcal/kg/día} \quad 131 \times 6{,}6 = 864 \text{ kcal/día,}$$

Proponemos dieta hipercalórica mediante alimentos naturales y módulos nutricionales.

Las bases del tratamiento de la anorexia infantil son el asesoramiento nutricional, la modificación del comportamiento alimentario y asistencia psicosocial según los recursos disponibles en nuestro medio. La intervención nutricional debe ser lo más precoz posible, ya que reduce la ansiedad materna y el círculo vicioso ansiedad-anorexia. En cuanto a la prevención es preciso insistir en pautas de educación nutricional en el periodo del primer año de vida en el que el niño se adapta a nuevos sabores y texturas.

Cuando no existe buena evolución o existe patología psiquiátrico-social más grave puede ser necesaria la intervención de un equipo multidisciplinar que incluya pediatra, enfermera, nutricionista, trabajador social y psicólogo/psiquiatra.

1. Normas para la modificación del comportamiento alimentario

Sustituir el enfrentamiento y la hostilidad por la indiferencia hacia el síntoma

- No forzar nunca el apetito del niño
- Excluir cualquier alimento rechazado con frecuencia
- Dar cantidades algo inferiores a las que habitualmente acepta el niño e ir aumentándolas a medida que recupera el apetito
- Presentar los alimentos en un orden preestablecido y retirarlos en cuanto son rechazados y pasar al siguiente plato, sin ser reemplazado por otros alimentos.

- Dejar de emplear la fuerza, los trucos y los juegos para que coma. No premiar ni castigar con cosas de comer.

- Abstenerse de hablar del tema comidas delante del niño, como si eso no interesara a nadie.

- La separación de su entorno no es conveniente, se trata de curar al niño en su ambiente familiar.

Se debe dar consejo nutricional a la familia sobre la cantidad, tipo y preparación de los biberones o de los distintos alimentos. Para la recuperación del crecimiento se necesitan aportes calóricos y proteicos mayores del 50% de lo normal. Para estimarlas se puede utilizar la fórmula:

$$\text{Kcal/kg/día} = \frac{\text{kcal para el peso/edad (kcal/kg/día) x kg ideales para la edad}}{\text{Peso actual (kg)}}$$

Como es muy difícil que el niño aumente el volumen de sus comidas hay que aumentar la densidad calórica de las mismas. Existen diversas formas de ofrecer más calorías:

- En niños más mayores se puede enriquecer la dieta con alimentos naturales (añadir mantequilla, margarina o aceite a vegetales, sopas, pasta y arroz; crema de leche, caramelo líquido o leche condensada al chocolate…)

- En el lactante

  Aumentar la concentración de la fórmula: No debe ser habitual ya que implica un aumento de la carga osmolar y posibles errores en la preparación.

  Módulos o suplementos nutricionales. Pueden ser de hidratos de carbono (dextrinomaltosa) que proporcionan 4 kcal/g. Módulos lipídicos de triglicéridos de cadena corta (MCT) y larga (LCT) que aportan 8,3 y 9 kcal/g respectivamente.

  Dietas enterales para niños: para menores de un año (1kcal/ml) y niños entre 1 y 7-10 años de edad. (1-1,5 kcal/ml)

- Siempre que sea posible se utilizará la alimentación oral, respetando las preferencias del niño. La nutrición enteral nocturna mediante sonda nasogástrica debe emplearse como último recurso cuando las otras medidas han fallado. La ventaja es el aporte seguro de calorías y proteínas pero la desventaja es la supresión del apetito y la posible inducción de mayores problemas en el comportamiento alimentario.

El uso rutinario de suplementos de vitaminas y minerales no aporta beneficios, excepto cuando existen defectos específicos. El micronutriente que se ve afectado con más frecuencia es el hierro que puede aportarse incrementando los alimentos ricos en hierro (carnes rojas, legumbres…) o con la administración de sulfato ferroso. No está indicado el uso de estimulantes del apetito ya que existen escasos estudios que avalen su eficacia y presentan efectos adversos nada despreciables.

BIBLIOGRAFÍA

Barrio Merino A, Calvo Romero C. Actuación ante un niño con fallo de medro. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Pediatría de la Asociación Española de Pediatría. 2010.

Bergman P, Graham J. An approach to "failure to thrive". Aust Fam Physician 2005;34(9):725-9.

Bousoño-García C, Ramos E. Fallo de medro. An Pediatr Contin 2005;3:277-284.

Ferrer Lorente B, Dalmau Serra J. Fallo de medro. En: Tratamiento en gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Madrid: ed SEGHNP, Ed Ergon 2008, capítulo 54, p. 671-678.

Gómez López L, Dalmau Serra J. Fallo de medro (crecimiento insuficiente, retraso del crecimiento o desmedro). Elsevier Doyma 2007.

Kirkland RT. Etiology and evaluation of failure to thrive (undernutrition) in children younger than two years. UptoDate 2009. http://www.uptodate.com

Krugman SD, Dubowitz H. Failure to thrive. Am Fam Physician 2003;68(5):879-84.

Moreno Villares JM, Monica Guerra A. Failure to thrive in infants and children. En Pediatric Gastroenterology: An Atlas of Investigation and Management. Editores: Moreno Villares JM, Polanco Allué I. Clinical Publishing 2009: 1-11.

Olsen EM. Failure to thrive: still a problem of definition. Clin Pediatr (Phila). 2006 ;45(1):1-6.

Olsen EM, Petersen J, Skovgaard AM, et al. Failure to thrive: the prevalence and concurrence of anthropometric criteria in a general infant population. Arch Dis Child. 2007;92(2):109-14.

Rayo AI, Ferrer C, Moreno JM, Urruzuno P y cols. Anorexia infantil/Fallo de Medro. Guía de Actuación Conjunta Pediatría Primaria Especializada,2007. Grupo GastroSur, Madrid. Disponible en http://www.mcmpediatria.org.

Spencer NJ. Failure to think about failure to thrive. Arch Dis Child 2007;92(2):95-6.

Jueves 3 de junio, 14:15 - 15:00

ALMUERZOS CON EL EXPERTO

ESTREÑIMIENTO Y ENCOPRESIS

Nº Programa: 218

Autor: Honorio Armas Ramos.
Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. HUC
Facultad de Medicina. Universidad de La Laguna (Tenerife)

INTRODUCCIÓN, CONCEPTO Y EPIDEMIOLOGIA

La tarea del pediatra sigue estando encaminada, por una parte , a favorecer el establecimiento de hábitos alimentarios sanos y un patrón de defecación adecuado para prevenir la aparición del estreñimiento y, por otra, si el cuadro está ya establecido, a descartar las causas orgánicas e iniciar el tratamiento correcto, puesto que la prevalencia de este problema es del 7,5% (oscilando entre un 0,3 y un 29%), y es motivo de consulta al pediatra en un 3-5%, y al gastroenterólogo hasta en un 25% de los casos, según las fuentes consultadas.

En base a las expertas opiniones de distintas sociedades y grupos de trabajo (Sociedades Norteamericana y Europea de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica, Criterios de Roma III, Grupo de Consenso de París) podemos definir al estreñimiento como aquel proceso que padece un niño que presenta al menos 2 de los criterios siguientes durante más de dos meses:

@ Depone menos de 3 veces por semana

@ Más de un episodio de incontinencia fecal por semana

@ Defecación dolorosa

@ Conducta y posturas retentivas

@ Defecación muy voluminosa y de gran diámetro que obstruye el w.c.

@ Heces abundantes palpables en recto o abdomen

La encopresis o incontinencia fecal , definida como el escape involuntario de heces en niños mayores de 4 años, es una complicación frecuente de la retención fecal, y puede ser una forma de presentación o de evolutividad del estreñimiento.

La prevalencia del estreñimiento se reparte por igual entre ambos sexos y se constata una mayor frecuencia en niños de muy bajo peso o con sobrepeso, o con malos hábitos higiénicos o alimentarios, y en pacientes con graves hándicaps neurológicos. Sin embargo, la incontinencia fecal es más frecuente en varones (9:1).

Es frecuente encontrarse en la familia del paciente con otros casos de estreñimiento , y este hecho puede deberse a factores genéticos y sobre todo ambientales comunes (socio alimentarios), como ocurre en un alto porcentual de familias con pobre ingesta de fibra, o excesiva ingesta de lácteos.

ETIOPATOGENIA

El 95% de los estreñidos no presentan alteraciones orgánicas que lo justifiquen, por lo que se clasifican como estreñimiento funcional. El resto está ligado a causas orgánicas que requieren tratamientos médicos o quirúrgicos específicos (alergia a proteínas lácteas, celiaquía, fibrosis quística, hipotiroidismo, hipercalcemia, diabetes mellitus, anorexia nerviosa, displasia neuronal intestinal, Enfermedad de Hirschsprung, espina bífida, esclerosis múltiple, esclerodermia, etc.)

Se describen dos mecanismos fundamentales en su producción: atonía o hipomotilidad cólica, y aumento de la resistencia anal a la evacuación. Este último más arraigado en el niño originado por la exacerbación de un proceso fisiológico ligado a los mecanismos de adquisición de la continencia fecal que se inicia a los 18 meses y se desarrolla hasta los 28 meses.

Aunque en la mayoría de los casos no existe un factor desencadenante, elementos como, cambios en la dieta habitual, retirada del pañal, enfermedad intercurrente, predisposición familiar, influencia de los padres, el no evacuar en el tiempo ni en el lugar adecuado, son mecanismos que pueden conllevar a la retención con endurecimiento de las heces y defecación difícil y dolorosa, alterando el mecanismo fisiológico de la defecación que se inicia con la sensación de deseo producido por la distensión de la pared rectal y el estímulo nervioso propioceptivo de los plexos mientéricos que relajan el esfínter anal interno, con la colaboración de la relajación voluntaria del esfínter anal externo, la motilidad del colon constituida por contracciones lentas de abrazo y propulsión del bolo fecal y contracciones de masa en sentido oro-anal, el incremento de la presión intraabdominal, el descenso del suelo pélvico y la relajación del músculo puborectal.

Cualquiera que sea la causa, las heces retenidas se endurecen por la reabsorción de agua, dificultando su expulsión dolorosa y provocando fisuras o prolapsos. Ello puede dar lugar a un bloqueo voluntario creando así un círculo vicioso que mantiene la situación: retención de heces -- temor a la defecación --distensión rectal con tendencia a fecalomas – incontinencia o rebosamiento.

CLÍNICA

La presentación clínica varía con la edad. El lactante amamantado puede presentar fisiológicamente períodos largos sin evacuar, mejorando con la diversificación alimentaria.

En los niños de mayor edad, el motivo de consulta más frecuente suele ser por la disminución de la emisión de heces, voluminosas o no, acompañadas de dolor al defecar y ocasionalmente con estrías anales sangrantes, que los padres suelen magnificar o minimizar. Es típica la aversión del paciente a sentarse en el orinal o w.c. y a adoptar posturas retentivas con contracturas musculares y apoyo de la región anal. Una buena anamnesis puede relacionar con estreñimiento la existencia de irritabilidad, anorexia mantenida, halitosis fecaloidea, vómitos, distensión abdominal y/o flatulencia y/o dolor abdominal recidivante y/o incontinencia o encopresis , y/o enuresis o infecciones urinarias de repetición.

DIAGNÓSTICO

El estreñimiento es tan sólo un síntoma, por lo que puede encontrarse en un grupo heterogéneo de pacientes. Lo más importante en un primer momento es descartar la presencia de alguna alteración anatómica o enfermedad orgánica.

Una buena historia clínica y una detallada exploración física suelen ser suficientes para establecer el diagnóstico probable de estreñimiento funcional, por lo que las pruebas complementarias se reservarán para los casos dudosos o con mala evolución.

Anamnesis. En el interrogatorio a los familiares y al niño se deben incluir entre otras cuestiones:

@ Antecedentes familiares de estreñimiento funcional u orgánico. Ambiente y estructura familiar.

@ Antecedentes perinatales: anomalías congénitas anatómicas (malformaciones anorrectales, atresia o estenosis anal, ano ectópico, tumores) y nerviosas (mielomeningocele, tumores) o adquiridas (parálisis cerebral, neuropatías).

Meconiorrexis superior a 48 horas.

@ Antecedentes personales: personalidad y carácter, relaciones con hermanos y amigos, rendimiento y actitud escolar, régimen de vida y dietéticos (agua y fibra), patología asociada (alteraciones musculares: miopatías, esclerodermia; o metabólicas: hipotiroidismo, diabetes; y otras: celiaquía, fibrosis quística).

@ Edad de comienzo y relación con cambios dietéticos o escolares o de residencia, problemas sociofamiliares, hábitos de defecación, retirada de pañales, alteraciones del sueño…

@ Características de las heces:

Tipo de heces con ayuda de la escala de Bristol para niños (Figura 1) tipificando de 1 a 7: acintadas, caprinas, racimo de uvas, mazorca de maíz, salchicha, nuggets de pollo, avena y salsa.

Frecuencia.

Consistencia, tamaño y color (sangre).

@ Síntomas acompañantes: anorexia, halitosis, vómitos, dolor abdominal, tenesmo rectal,…

@ Encuesta dietética valorando el volumen de ingesta de agua y el contenido y textura de la fibra: zumos, frutas, cereales, verduras, legumbres, alimentos integrales…

@ Medicación recibida: opiáceos, anticolinérgicos, antiácidos, intoxicación por plomo, mal uso crónico de laxantes).

Exploración física: tras realizar una valoración general que incluya el estado nutricional (alterados en el estreñimiento orgánico como en el megacolon agangliónico), la inspección, percusión o palpación se centrarán en el abdomen y en la región perianal, para descubrir:

Distensión, dolor, matidez, meteorismo o escaso peristaltismo abdominal.

Palpación de masas fecaloideas o escíbalos.

Malformaciones, fisuras, prolapso o lesiones dérmicas perianales.

Restos de heces en márgenes exteriores del ano o en ropa interior (encopresis).

Anomalías lumbosacras: raquis, espina bífida, fistulas.

Posturas retentivas.

Tacto rectal para detectar estenosis o dilatación anorrectal, tono esfinteriano, contenido de la ampolla rectal y características de las heces retenidas.

Pruebas complementarias

Una historia clínica y exploración física minuciosas son suficientes, en general, para establecer si el estreñimiento es funcional u orgánico, sin necesidad de realizar pruebas complementarias. Si se sospecha causa orgánica, se practicarán determinaciones analíticas orientadas (glucemia-glucosuria, calcemia, hormonas tiroideas, anticuerpos anti-transglutaminasa, electrolitos en sudor, urinocultino), estudios radiológicos, manometría anorrectal y/o biopsia intestinal.

El estudio radiológico simple no está indicado en el estreñimiento no complicado, pero puede ser útil para detectar anomalías de la columna lumbosacra o para demostrar retención fecal, dilatación o estenosis rectal cuando no se pueda realizar tacto rectal. El enema opaco con contraste permite sospechar anomalías anatómicas o un segmento intestinal agangliónico en la enfermedad de Hirschsprung con una sensibilidad y especificidad del 75 y 67%, respectivamente. En algunas ocasiones puede interesar estudiar la dinámica de la defecación mediante el defecograma con contraste, o el tránsito colónico con marcadores radiopacos. La resonancia nuclear es útil en patologías medulares.

La manometría anorrectal permite demostrar la presencia del reflejo inhibitorio rectal que descartaría la enfermedad de Hirschsprung, o identificar el aumento del umbral de sensibilidad o la disminución de la contractilidad rectal y la disinergia del suelo pélvico en el acto defecatorio. La manometría colónica, en manos expertas, puede facilitar el diagnóstico de la causa miopática o neuropática.

La anomalía o ausencia de reflejo anal inhibitorio, invita a realizar enema de bario y biopsia rectal con tinción de acetilcolinesterasa para demostrar aganglionismo intestinal.

La evaluación psicológica no debe omitirse.

TRATAMIENTO

Un buen tratamiento debe comenzar por ganarse la confianza del niño y de los padres, explicándoles con esquemas o dibujos sencillos el mecanismo de la defecación, desdramatizando y desmitificando la situación, pero advirtiéndoles del curso irregular y prolongado del tratamiento a seguir, para conseguir la adhesión al mismo y evitar el desánimo, las acusaciones y los sentimientos de culpa.

El estreñimiento ocasional y de los lactantes pequeños, debe ser tratado para evitar su continuidad, con medidas educacionales y consejos dietéticos sobre la adición de fibra y agua y modificaciones de la fórmula láctea con mayor contenido de betapalmitatos. Es fundamental eliminar los factores desencadenantes (dietas incorrectas, fisuras, etc.) y pueden beneficiarse del empleo de lubricantes (parafina) o laxantes osmóticos (lactulosa o sorbitol).

El tratamiento del estreñimiento funcional crónico debe incluir los siguientes pasos:

1. **Desimpactación** (de 3 a 5 días): El objetivo es mantener el recto vacío para incrementar la sensibilidad rectal probablemente perdida. Se debe fomentar en este corto período ingesta abundante de líquidos y escasa fibra. Hay que aplicar tratamiento local de las lesiones perianales (infecciones, fisuras) con antisépticos y/o cremas antinflamatorias.

Se puede utilizar la vía rectal, oral o combinada oral/rectal:

Rectal: enemas de limpieza hipertónicos de fosfato (3-5 ml/Kg peso) durante 2-3 días, continuando con enemas de suero fisiológico (menos efectivos) o de aceite de parafina, o sustituyéndolos por microenemas o supositorios de glicerina, especialmente en menores de 2 años, cuando hay menos impactación.

Oral: Polietilenglicol (MovicolR, OmesalR) solución con o sin electrolitos a dosis de 5-10 ml/Kg en un intervalo de 12 horas. Como alternativa general, se pueden utilizar laxantes osmóticos tipo lactulosa o lactitol, y en mayores de 2 años aceite de parafina en dosis de 1-3 ml/Kg/día en horario diurno.

2. **Mantenimiento**: conseguir defecaciones diarias de heces blandas y prevenir nuevos episodios de impactación.

Aplicar abundantes líquidos y dieta rica en fibra, recomendar hábito de defecación diario post-ingesta y acompañar de uno o dos laxantes entre los siguientes:

-Polietilenglicol oral en solución (> 2 años): 7-14 gr en 60-120 ml de agua /día.

- Lactulosa: 0,25-0.4 gr/Kg/día

- Lactitiol: 0.25 mg/Kg/día

- Aceite de parafina: 1-3 ml/Kg/día

- Otros (Tabla I)

Con los niños no respondedores a las terapias habituales durante 1 a 3 meses, se deben emplear terapias individualizadas "de rescate", con laxantes estimulantes (senósidos, bisacodilo, …) o incluso técnicas manométricas de biofeedback en pacientes con disfunción del suelo pélvico.

Antes de derivar a un paciente desde atención primaria a un servicio especializado, por: fracaso terapéutico, manejo complejo o enfermedad orgánica, es importante hacer un seguimiento cercano de la evolución clínica del tratamiento bien instaurado a los 15, 30, 90 días, según el algoritmo de la TABLA II.

BIBLIOGRAFIA:

1.- Bakker SS, Liptak GS, Colletti RB, Croffie JM, Lorenzo CD, Ector W et al. Evaluation and treatment of constipation in children: a summary of updated recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol 2006;43:405-7

2.-Bedate P, López MJ, Espin B. Estreñimiento y encopresis. En: Tratamiento en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica (2ª ed.). SEGHNP. Ergón Ed. Madrid, 2008:207-17

3.- Bongers ME, van der Berg MM, Reitsma JB, Voskujil WP, Benninga MA. A randomized controlled trial of enemas in combination with oral laxative therapy for children with chronic constipation. Clin Gastroenterol Hepatol 2009;7:1069-74

4.- Candy D, Belsey J. Macrogol (polyethylene glycol) laxatives in children with functional constipation and faecal impaction: a systematic review. Arch Dis Child 2009;94:156-60

5.- Coccorullo P, Quitadamo P, Martinelli M, Staiano A. Novel and alternative therapies for childhood constipation. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2009; 48(2):S104-6

6.- Constipations Guideline Committee of the North American Society for Pediatric, Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006; 43(3):e1-e13

7.- Fynkel Y, Alonso E. The París Consensus on Childhood Constipation terminology (PACCT) Group. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005;40:273-5

8.- Galiano MJ, Moreno JM. Estreñimiento funcional en el niño. Acta Pediatr Esp 2006;64(supl.3):S1-S30

9.- Garcia MJ, Armas H, Ortigosa L, Zurita A. Estreñimiento. Protocolo diagnóstico terapéutico para atención primaria. Can Pediatr 2010 (en prensa).

10.- Lee-Robichaud H, Thomas K, Morgan J, Nelson RL. Lactulose versus polyethylene glycol for chronic constipation (protocol). Cochrane Database of Syst Rev2009, issue 1

11.- Lee WT, Ip KS, Chan JS, Lui NW, Young BW. Increased prevalence of constipation in pre-school children is attributable to under-consumption of plant foods: A community-based study. J Pediatr Child Health 2008;44:170-5

12.- Liem O, Harman J, Benninga M, Kelleher K, Mousa H, Di Lorenzo C. Health utilization and cost impact of childhood constipation in the United States. J Pediatr 2009;154:258-62

13.- Loening-Baucke V, Pashankar DS. A randomized, comparison study of polyethylene glycol 3350 without electrolytes and milk of magnesia for children with constipation and fecal incontinence. Pediatrics 2008;118:528-35

14.- Michaud L, Lamblin MD, Mairesse S, Turck D, Gottrand F. Outcome of functional constipation in childhood: a 10-year follow-up study. Clin Pediatr (Phila) 2009; 48(1):26-31

15.- Miles CL, Fellowes D, Goodman ML, Wilkinson S. Laxatives for the management of constipation in palliative care patients. Cochrane Database Syst Rev 2006 oct 18(4): CD003448

16.-Nurko S, Youssef NN, Sabri M, Langseder A, McGowan J, Cleveland M, Di Lorenzo C. PEG3350 in the treatment of childhood constipation: a multicenter, double-blinded, placebo-controlled trial. J Pediatr 2008;153:254-61

17.- Pijpers M, Bongers M, Benninga M, Berger M. Functional constipation in children: a systematic rewiew on prognosis and predictive factors. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2010 (en prensa).

18.-Pijpers MA, Tabbers MM, Benninga MA, Berger MY. Currently recommended treatments of childhood constipation are not evidence based: a systematic literature rewiew on the effect of laxative treatment and dietary measures. Arch Dis Child 2009;94:117-31

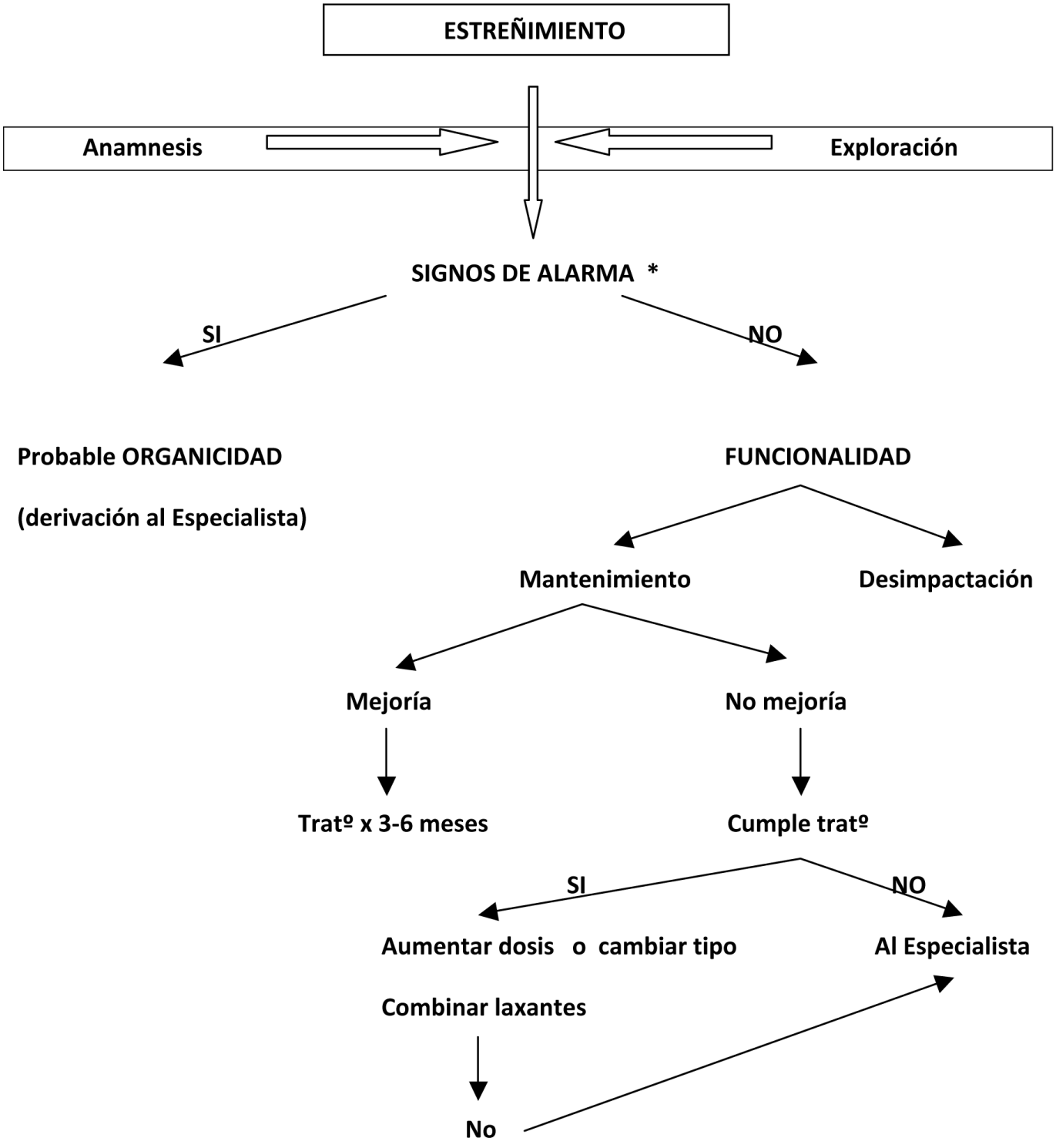
19.-Van Dijk M, Bongers ME, de Vries GJ, Grootenhuis MA, Last BF, Benninga MA. Behavioral therapy for childhood constipation: A randomized, controlled trial. Pediatrics 2008;121:e1334-41

FIGURA 1.- Escala de heces de Bristol (Dr. KW Heaton)

TABLA I. Otros medicamentos laxantes

MACANISMO	FARMACO	NOMBRE COMERCIAL	DOSIS
LUBRICANTES	Aceite mineral HODERNAL[R]	EMULIQUEN[R]	1-3 ml/Kg/día
	Microenemas glicerina	PAIDOLAXR, VEROLAXR, ADULAXR	1-2 / día
OSMOTICOS	PEG	MOVICOL[R], OMESAL[R]	1-3 sobres/d
	Lactulosa	DUPHALAC[R], BELMALAC[R], GATINA[R]	0.2-0.4 gr/K/d
	Lactitol	EMPORTAL[R], OPONAF[R]	0.2-0.4 g/K/d
	Sales magnesia	EUPEPTINA[R]	1-4 cucharadit
	Enemas fosfato	CASEN[R] 80, 120, 240 cc	3 ml/Kg/dosis
	Enema citrato Na+	MICRALAX	1 / día
ESTIMULANTES	Senósidos	PUNTUAL[R], AGIOLAX[R]	7-15 mg/dosis
	Bisacodilo	DULCOLAXO [R]	1-3 grageas/d
	Picosulfato Na+	EVACUOL[R]	2-6 gotas/día
FIBRA	Harina cereal	BLEVIT PLUS SUPERFIBRA[R]	5-15 gr /día
	Plántago	AGIOLAX[R],CENAT[R],PLANTABEN[R]	0.5-1 sobre/d
	Salvado+pectina	FIBRA LEO[R]	0.5-1 sobre/d
	Soja+celulosa	STIMULANCE MULTIFIBRA[R]	10-20 gr/día
	Oligofructosa	VEGENAT-MED FIBRA[R]	10 gr/día
	Goma guar	RESOURCE BENEFIBER[R]	4-12 gr/día
	FOS	CASEN FIBRA[R]	1-3 sobres/d

TABLA II. Algoritmo de actuación en estreñimiento en atención primaria



Jueves 3 de junio, 14:15 - 15:15

ALMUERZOS CON EL EXPERTO

GUIA DE ACTUACION EN ANAFILAXIA

Nº Programa: 219

Autores: Santiago Nevot Falcó (1), Catalina Gomez Galan (2).
(1) Departamento de Pediatria, (2) Servicio de Alergia.
Althaia. Hospital Sant Joan de Déu de Manresa.

La anafilaxia es la reacción alérgica más grave que puede ocurrir llegando a ser mortal en algunos casos. Se trata de una emergencia médica que todos los profesionales sanitarios deberían conocer, y por supuesto, todos los médicos que se ocupan de la atención sanitaria pediátrica.

Recientemente se ha publicado un artículo en el cual se pone de manifiesto los fallos existentes en el conocimiento sobre la anafilaxia y que repercuten de forma negativa en la identificación y manejo de estos pacientesi. El primero es el conocimiento insuficiente que tienen los médicos de atención primaria y los pediatras para reconocer e identificar correctamente los signos y síntomas de la anafilaxiaii, iii, iv. En segundo lugar, pone de relieve el uso inadecuado de la adrenalina en el tratamiento de cuadros anafilácticos, bien porque se utiliza infrecuentemente2, v, vi, vii, viii, ix, x, xi o porque se retrasa su administraciónxii, xiii, xiv, xv, xvi. En tercer lugar, se ha objetivado un desconocimiento de los dispositivos de adrenalina autoinyectable y la falta de prescripción de éstos en casos en que estarían indicados3, 6, xvii, xviii, xix. Finalmente, se evidencia que los pacientes no son derivados de forma adecuada para evaluación alergológica2, 6, xx, xxi, xxii.

En este escenario, se hace imprescindible disponer de guías de actuación clínica para mejorar el reconocimiento clínico y el tratamiento, tanto de la crisis aguda como a largo plazo, de los pacientes con anafilaxia. Con este objetivo, se inició el proyecto GALAXIA: Guía de Actuación en anafilaxia. En la elaboración de este documento de consenso han participado alergólogos, pediatras y médicos de urgencias representado diversas sociedades médicas.

Esta Guía de Actuación en Anafilaxia se caracteriza por:

- Estar orientado al diagnóstico y tratamiento del episodio agudo por profesionales sanitarios.
- Aporta orientación respecto a la actitud al alta.
- Está pensada para ser utilizada y difundida por alergólogos y otros especialistas.
- Hace referencia a pacientes adultos y pediátricos.

Los puntos clave de la misma son los siguientes:

Hasta la fecha no existía una guía consensuada sobre la actuación en anafilaxia en España.

La prevalencia de anafilaxia está aumentando en España.

La anafilaxia es una reacción alérgica grave de instauración rápida y potencialmente mortal.

La anafilaxia suele manifestarse con síntomas cutáneos como urticaria y angioedema, junto con la afectación de otros sistemas como el respiratorio, cardiovascular o digestivo.

- La adrenalina intramuscular es el tratamiento de elección en la anafilaxia en cualquier ámbito y se debe administrar precozmente.
- La triptasa sérica es un marcador útil en el diagnóstico de la anafilaxia.
- Todo paciente con riesgo de sufrir una anafilaxia debería llevar consigo adrenalina auto-inyectable.
- El paciente que haya padecido una anafilaxia debe ser remitido al alergólogo para estudio.

La anafilaxia se define según la EAACI como una reacción de hipersensibilidad generalizada o sistémica, grave y que amenaza la vida. Conceptualmente, y dado el objetivo eminentemente práctico de esta guía se ha considerado que la anafilaxia es una reacción alérgica grave de instauración rápida y potencialmente mortal.

La prevalencia, que se sitúa entre 3,2 y 30 por 100.000 personas-año, con una mortalidad entre 0,05 y 2% del total de las reacciones24, , .

Se recogen los criterios diagnósticos, algoritmos de tratamiento, y se dan pautas de actuación para aplicar al altar a los pacientes después de una reacción anafiláctica, que incluyen recomendaciones de tratamiento y la remisión al especialista para el manejo a largo plazo.

Actualmente está disponible en versión impresa y online en la web www.seaic.org.

BIBLIOGRAFÍA

Kastner M, Harada L, Waserman S. Gaps in anaphylaxis management at the level of physicians, patients, and the community: a systematic review of the literature. Allergy. 2009 Dec 21. [Epub ahead of print]

Haymore BR, Carr WW, Frank WT. Anaphylaxis and epinephrine prescribing patterns in a military hospital: underutilization of the intramuscular route. Allergy Asthma Proc 2005;26:361–365.

Kapoor S, Roberts G, Bynoe Y, Gaughan M, Habibi P, Lack G. Influence of a multidisciplinary pediatric allergy clinic on parental knowledge and rate of subsequent allergic reactions. Allergy 2004;59:185–191.

Krugman SD, Chiaramonte DR, Matsui EC. Diagnosis and management of food induced anaphylaxis: a national survey of pediatricians. Pediatrics 2006;118:e554–e560.

Bansal PJ, Marsh R, Patel B, Tobin MC. Recognition, evaluation, and treatment of anaphylaxis in the child care setting. Ann Allergy Asthma Immunol 2005;94:55–59.

Clark S, Bock SA, Gaeta TJ, Brenner BE, Cydulka RK, Camargo CA et al. Multicenter study of emergency department visits for food allergies. J Allergy Clin Immunol 2004;113:347–352.

Gaeta TJ, Clark S, Pelletier AJ, Camargo CA. National study of US emergency department visits for acute allergic reactions, 1993 to 2004. Ann Allergy Asthma Immunol 2007;98:360–365.

Gompels LL, Bethune C, Johnston SL, Gompels MM. Proposed use of adrenaline (epinephrine) in anaphylaxis and related conditions: a study of senior house officers starting accident and emergency posts. Postgrad Med J 2002;78:416–418.

Kim JS, Sinacore JM, Pongracic JA. Parental use of EpiPen_ for children with food allergies. J Allergy Clin Immunol 2005; 116:164–168.

Krugman SD, Chiaramonte DR, Matsui EC. Diagnosis and management of foodinduced anaphylaxis: a national survey of pediatricians. Pediatrics 2006;118:e554–e560.

Moneret-Vautrin DA, Kanny G, Morisset M, Flabbee J, Gue´nard L, Beaudouin E et al. Food anaphylaxis in schools: evaluation of the management plan and the efficiency of the emergency kit. Allergy 2001;56:1071–1076.

Pumphrey RS. Lessons from management of anaphylaxis from a study of fatal reactions.Clin Exp Allergy 2000;30:1144–1150.

Bernstein DI, Wanner M, Borish L, Liss GM. Twelve-year survey of fatal reactions to allergen injections and skin testing: 1990–2001. J Allergy Clin Immunol 2004;113:1129–1136.

Bock SA, Munoz-Furlong A, Sampson HA. Fatalities due to anaphylactic reactions to foods. J Allergy Clin Immunol 2001;107:191–193.

deSilva IL, Mehr SS, Tey D, Tang MLK. Pediatric anaphylaxis: a 5 year retrospective review. Allergy 2008;63:1071–1076.

Lee JM, Greenes DS. Biphasic anaphylactic reactions in pediatrics. Pediatrics 2000; 106:762–766.

Mehr S, Robinson M, Tang M. Doctor –how do I use my EpiPen_? Pediatr Allergy Immunol 2007;18:448–452.

Mehl A, Wahn U, Niggemann B. Anaphylactic reactions in children – a questionnairebased survey in Germany. Allergy 2005;60:1440–1445.

Sampson HA, Mendelson L, Rosen JP. Fatal and near-fatal anaphylactic reactions to food in children and adolescents. N Engl J Med 1992;327:380–384.

Dobbie A, Robertson CM. Provision of selfinjectable adrenaline for children at risk of anaphylaxis: its source, frequency and appropriateness of use, and effect. Ambul Child Health 1998;4:283–288.

Singh J, Aszkenasy OM. Prescription of adrenaline auto-injectors for potential anaphylaxis – a population survey. Public Health 2003;117:256–269.

Bellou A, Manel J, Samman-Kaakaji H. Spectrum of acute allergic disease in an emergency department: an evaluation of one years' experience. Emerg Med 2003;15:341–347.

Johansson SGO, Bieber T, Dahl R et al. A revised nomenclature for allergy for global use: Report of the Nomenclature Review Committee of World Allergy Organization. J Allergy Clin Immunol 2004; 113:832-836.

Sampson HA, Muñoz-Furlong A, Campbell RL, Adkinson NF Jr, Bock SA, Branum A, et al. Second symposium on the definition and management of anaphylaxis: summary report--Second National Institute of Allergy and Infectious Disease/Food Allergy and Anaphylaxis Network symposium. J Allergy Clin Immunol 2006; 117: 391-7.

Marques L, Baltasar MA, Granel C, Guspí R. Anafilaxia. En Pelaez A, Dávila I, eds. Tratado de Alergología SEAIC. Madrid: Ergon , 2007: 1633-55.

Kemp SF, Jockey RF. Anaphylaxis: A review of causes and mechanisms. J Allergy Clin Immunol 2002; 110: 341-8.

Jueves 3 de junio, 14:15 - 15:15

ALMUERZOS CON EL EXPERTO

CONDUCTA A SEGUIR DEL PEDIATRA FRENTE A LA MUERTE SÚBITA DE UN LACTANTE

Nº Programa: 220

Autores: Dra. Mª Isabel Izquierdo Macián*. Dra. Pilar Molina Aguilar. Dra.Cristina Presentación Blasco***, Dr. Juan Giner Blasco***,Dra. Ester Zorio Grima**** Grupo de Trabajo Multidisciplinar SMSL*****. *Jefa Sección Pediatría. S. Neonatología H.U. La Fe . Valencia. Miembro GEPMSI.** Médico Patólogo IMLV. *** Médicos Forenses IMLV. ****Médico Cardiólogo. H.U. la Fe. Valencia.**

La MSI se define como la muerte repentina de un lactante o niño pequeño, inesperada por la historia previa.

El Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL) se define como la Muerte súbita de un niño de menos de un año de edad, que ocurre aparentemente durante el sueño y que permanece sin explicación después de la realización de una minuciosa investigación postmortem, que incluye la práctica de la autopsia, examen del lugar del fallecimiento y revisión de la historia clínica" [1]

Las dos características fundamentales de esta definición son:

- Muerte inesperada
- Muerte inexplicada tras la autopsia.

La autopsia tiene una importancia extraordinaria desde el punto de vista:

- Jurídico-legal, para descartar muerte violenta (malos tratos, sofocación, intoxicación). [2].
- Investigación, para conocer adecuadamente los sustratos morfológicos que subyacen en estas muertes e intentar explicar los mecanismos fisiopatogénicos que hagan posible clasificar las muertes por los hallazgos anatomo-patológicos o bien esclarecer las causas. [3]
- Clínico-preventivo para diagnosticar patologías que pueden prevenirse en embarazos siguientes, como enfermedades congénitas o alteraciones metabólicas hereditarias y el diagnóstico correcto de los casos de SMSL, para que hermanos sucesivos puedan beneficiarse de medidas preventivas (estudio clínico y/o inclusión en programas de monitorización domiciliaria)[4-5]
- Administrativo, facilitando la actuación del facultativo para la certificación de defunción y evitar implicaciones jurídico- penales.

A pesar de las numerosas investigaciones que se realizan en torno a la patogenia del SMSL, los mecanismos fisiopatológicos que conducen a este cuadro siguen sin estar bien definidos. Ninguna de las hipótesis planteadas proporciona explicaciones concluyentes para todos los casos. Se han implicado factores genéticos, infecciosos, ambientales y/o evolutivos, cuya manifestación final sería el cuadro clínico y anatomopatológico conocido como SMSL.

"El SMSL supone, por razones obvias, una enorme preocupación mundial y en los últimos decenios del siglo XX se han sentado las bases y se han puesto en marcha estudios epidemiológicos, clínicos, neurofisológicos, anatomopatológicos, etc. que están permitiendo un mejor conocimiento del SMSL y de los factores relacionados con el mismo. El diagnóstico de SMSL debe ser muy preciso y en este sentido se debe extremar el rigor al plantear unos protocolos necrópsicos muy exigentes y a la necesidad de hacer un diagnóstico diferencial amplio y correcto con los cuadros de muertes imprevistas que pueden presentar características similares en el SMSL. Los avances en el conocimiento del SMSL han permitido precisar que, medidas tan elementales como poner a los niños a dormir boca arriba; evitar el tabaquismo por parte de los padres durante el embarazo y tras el nacimiento; evitar los colchones blandos, el sobrecalentamiento, evitar dormir en la misma cama con el lactante y promocionar la lactancia materna así como el uso del chupete, son normas que aplicadas de forma sistemática constituyen la mejor profilaxis del SMSL" [5]

La realidad es, que aunque en nuestro país se ha progresado mucho en el estudio y prevención de este tipo de muertes, quedan aún capítulos importantes pendientes(6-7):

1.- Mayor implicación de las instituciones oficiales en lo que, debe considerarse un problema de Salud Pública, a nivel autonómico y nacional. Hasta el año 2000 no se puso en marcha una campaña de prevención "ponle a dormir boca arriba", y cuando se hizo fue gracias al tesón de un grupo de pediatras con la colaboración estratégica de la AEP y a subvenciones de empresas privadas.

2.- Los pediatras y médicos españoles deben estar informados sobre la realidad del SMSL y de cómo contribuir a su conocimiento y prevención, negándose a firmar un certificado de defunción de un lactante sano que fallece de forma inesperada sin que se le haya realizado el obligado estudio necrópsico.

3.- Por su propia definición, este tipo de muertes debe ser objeto de una investigación médico- forense, ya que se trata de muertes sospechosas de criminalidad en las que debe descartarse la posibilidad de una muerte violenta, según se recoge en el articulo 340 de la Ley de Enjuiciamiento Criminal: debería designarse en cada Comunidad Autónoma un equipo formado por el número de forenses especializados, pero que sean siempre los mismos, de forma que aporten un mejor conocimiento de esta patología, realizándose en todos los casos una encuesta epidemiológica reglada.

4.- En todas las diligencias y en las relaciones con los padres deberían intervenir policías especialmente entrenados, sensibilizados y preparados para estos casos.

5.- Clasificar caso por caso por un equipo de profesionales, elaborando un informe completo que se facilitará y explicará personalmente a la familia.

En un intento de dar solución a la problemática referida, recientemente se ha creado un Grupo de Trabajo Multidisciplinar para el Estudio del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante en la Comunidad Valenciana formado por Pediatras, Forenses, Patólogos, Psicólogos y Cardiólogos que, adaptando los protocolos estandarizados nacionales e internacionales, realizará el seguimiento de cada caso, con reuniones periódicas de los responsables de cada provincia, procederá al cierre de Casos, dará información personalizada a la familia y según protocolo de actuación se ofrecerá apoyo Psicológico lo más precozmente posible. [9-14]

Los objetivos del Grupo de Trabajo Multidisciplinar son:

1 Determinar la incidencia de Muerte Súbita del Lactante y Síndrome de Muerte Súbita del Lactante en la Comunidad Valenciana.

2 Creación de un Registro regional de SMSL.

3 Implicación de las Instituciones Sanitarias Autonómicas en el reconocimiento del SMSL como un problema de Salud Pública.

4 Elaborar un protocolo de actuación ante una muerte súbita en un lactante, que integre y coordine a todos los profesionales e instituciones implicadas en el tema.

5 Desarrollar un protocolo de autopsia y consensuar criterios diagnósticos anatomopatológicos.

6 Clasificar las Muertes Súbitas del Lactante según los antecedentes clínicos, circunstancias y examen del lugar de la muerte y hallazgos anatomopatológicos.

7 Obtener un perfil epidemiológico de las víctimas en la Comunidad Valenciana.

8 Colaborar a través del estudio histopatológico en la orientación y esclarecimiento de la etiopatogenia de la Muerte Súbita del Lactante.

9 Colaborar desde el punto de vista cardiológico en la orientación y esclarecimiento de la etiopatogenia de la Muerte Súbita del Lactante, en particular en aquellos casos índice en los que en la autopsia no se encuentran lesiones que expliquen la muerte. Se estudiará la presencia de cardiopatías con base genética causantes de muerte súbita, en particular, las canalopatías más letales (síndrome de QT largo, síndrome de QT corto y síndrome de Brugada, todas ellas con corazón normal) (15-16)

10 Optimizar la atención sanitaria a las familias identificadas con cardiopatía potencialmente letal. Sus integrantes serán debidamente estudiados y se completarán los estudios de estratificación de riesgo necesarios para iniciar los tratamientos y controles oportunos.

11 Información y asesoramiento a las familias afectadas por una Muerte Súbita del Lactante ante la posibilidad de una nueva gestación.

12 Clarificar un correcto asesoramiento médico-legal para todos los facultativos, en previsión de demandas o actuaciones judiciales contra los mismos, que pueden derivarse ante toda muerte súbita e inesperada de un lactante.

13 Facilitar y colaborar en el desarrollo y funcionamiento en España de un «Plan Nacional de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil».

Este proyecto surge y se inspira en la Propuesta del desarrollo en España de un «Plan nacional de estudio y prevención de la muerte súbita infantil». Aprobado por el «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención del SMSL de la AEP (GEPMSL de la AEP), en el que se cita textualmente(4-5):

"Sería recomendable que en cada Comunidad Autónoma funcionara su propio «Grupo» regional, interrelacionado con el Grupo Nacional. Las funciones del «Grupo », deberían ser:

- Divulgar las características del SMSL entre la profesión médica en general y las especialidades pediátricas en particular para que dispongan de una información actualizada que les permita una adecuada actuación ante los posibles casos de muerte inesperada de lactantes que tengan que asistir o asesorar.

- Coordinar y tabular los datos epidemiológicos y anatomo-patológicos de todos los lactantes fallecidos inesperadamente en su región tras la realización de una necropsia por patólogos y/o forenses.

- Ofrecer a servicios hospitalarios pediátricos los protocolos de estudio clínico para seleccionar a la población de riesgo entre los lactantes sintomáticos o bien que conozcan los centros dotados con el utillaje de técnicas complementarias para completar o realizar su estudio.

- Tabular la información de todos los lactantes, incluidos en un programa de monitorización domiciliaria, para interpretar los pros y contras surgidos durante el periodo que dure la monitorización e incluso después de la desmonitorización.

- Fomentar la creación de una asociación regional, integrada por familias afectadas y/o personas o entidades colaboradoras.

- Colaborar en el desarrollo y aplicación en España de un «Plan Nacional de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil»

Es fundamental conseguir la coordinación de las administraciones sanitaria y judicial para adoptar una conducta unificada en los trámites implicados ante el fallecimiento repentino e inesperado de un lactante, para poder realizar su estudio necrópsico obligado, a practicar en un «centro comarcal de referencia» por forense y/o patólogo, según protocolo anatomopatológico establecido, remitiendo el material al «centro oficial regional» en el que patólogos experimentados y con medios adecuados puedan efectuar un estudio minucioso que orientará la causa del fallecimiento, permitirá una información adecuada a la familia y redundará en una mejor prevención para evitar futuras víctimas".

1. CONDUCTA A SEGUIR ANTE UNA MUERTE SÚBITA INFANTIL

La conducta ante una MSI que es traída a un servicio de urgencias de un hospital, aviso a un médico de urgencias domiciliario o al médico de cabecera, debe ser [5]:

I - Informar a la familia de que la AUTOPSIA es imprescindible, la autopsia debe hacerse según protocolo, designado en Cada Comunidad Autónoma un equipo formado por el número de forenses necesarios con especial dedicación a esta patología para así poder aportar mayores conocimientos sobre la misma.

II - Realización de la encuesta epidemiológica en cada caso.

III- El médico clínico debe obtener y anotar una serie de datos que facilitará al médico forense:

a.- Datos personales del niño fallecido:

- Nombre y apellidos. Fecha de nacimiento, edad actual
- Dirección, teléfono, población
- Hora en que estaba vivo y hora en que fue hallado muerto
- Antecedentes familiares: MSI / enfermedades hereditarias
- Antecedentes personales: pretérmino
- Antecedentes patológicos: apnea/cianosis/hipotonía/vomitador/ GEC/ Fiebre
- Antecedente de ingresos hospitalarios
- Alimentación: materna, artificial, mixta
- Si tomaba alguna medicación: nombre y dosis.

b.- Circunstancias del fallecimiento:

- Lugar: domicilio propio, familiar, guardería
- Sitio: cuna, cochecito cama de los padres, vehículo, etc..
- Posición el la que fue encontrado: supino, prono, lateral.
- Había restos de alimentos en el sitio donde fue hallado
- Estaba cubierto por ropa de cuna.
- Temperatura: calor, frío
- Color: pálido, cianótico, livideces
- Intento de reanimación. Tipo: masaje cardiaco, boca a boca, zarandeo
- Duración de la reanimación.

c.- Datos del Hospital en caso de traslado:

- Nombre del hospital, dirección y teléfono
- Nº de Historia clínica
- Nombre del Jefe de Guardia
- Hora de llegada al hospital
- Resumen de la exploración física
- Tipo de reanimación efectuada y duración
- Seguir una sistemática de recogida de muestras para proceder a estudios metabólicos. Tabla I.

IV - Parte al Juzgado correspondiente, para que el juez lo notifique al forense, el cual realizará la autopsia en el propio hospital , siguiendo la normativa de recogida del Instituto Nacional de Toxicología, o bien ordenará el traslado del cadáver al Instituto Anatómico –Forense.

V - En todas las diligencias y en las relaciones con los padres deben intervenir policías especialmente entrenados, sensibilizados y preparados para estos casos, así como la visita al lugar en que sucedió elaborando un informe de sus hallazgos.

VI - Facilitar el nombre, apellidos y dirección del niño fallecido, al responsable regional del GEPMSL de la AEP para que pueda efectuar el envío de muestras al instituto bioquímico correspondiente y completar los datos del protocolo de estudio multidisciplinar: epidemiológico, clínico, anátomo-patológico y médico-legal que permitirá en su día cerrar y clasificar cada caso.

VII - Establecer asistencia Psicológica profesional a los padres desde el primer momento.

VIII - Cerrar cada caso por un equipo de profesionales en donde participen el Forense correspondiente, Patólogos, Pediatra, Especialista (en caso que exista patología específica: cardiólogo, unidad metabólica...) y elaborar un informe que se enviará a la familia. Algún miembro del equipo deberá encargarse de explicar los hallazgos a los padres.

IX - Dirigir a los padres a una unidad de embarazo de riesgo y a la vez consultar en un Centro donde se realice el seguimiento de niños de riesgo de SMSL. Fig 1.

2.- EXAMEN DEL LUGAR DE LOS HECHOS

En las situaciones en que se requiera será realizado por policías entrenados y por forenses

3.- ENTREVISTA EPIDEMIOLÓGICA

La realizarán el pediatra coordinador ó el Forense que recibe cada caso

4.- AUTOPSIA MEDICO-FORENSE

Las autopsias se realizaran en el Instituto de Medicina Legal (IML) por un equipo formado médicos forenses y patólogos pertenecientes al Servicio de Patología, los cuales se encargarán del estudio fotográfico, radiológico, macroscópico y toma de muestras.

5.- ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS GENERALES:

Los análisis toxicológicos, bioquímicos, metabólicos y microbiológicos se llevarán a cabo en el Laboratorio de Toxicología del IMLV y en los Laboratorios de Análisis Clínicos hospitalarios concertados si no es posible realizarlos en el propio IML.

6.- ENTREVISTA CARDIOLÓGICA

El despistaje cardiológico del niño fallecido constará de anamnesis, exploración física, electrocardiograma y ecocardiograma. Se considerará positivo (o sospechoso de la presencia de una canalopatía como causante de la muerte del caso índice) si:

- En la anamnesis existe historia personal de presíncopes, síncopes, palpitaciones o muerte súbita reanimada y/o muerte súbita familiar

- En el electrocardiograma se detectan datos electrocardiográficos sugestivos o diagnósticos de alguna de las tres canalopatías de interés, como son fibrilación auricular, bradicardia severa, trastornos de la repolarización ventricular y/o de la conducción auriculoventricular.

Este estudio cardiológico se realizará en la Consulta Externa de Cardiología del Hospital La Fe de Valencia, lugar donde se ubica la Unidad Valoración de Riesgo de Muerte Súbita.

7.- ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS CARDIOLÓGICOS

En los casos con estudio cardiológico de los padres positivo,

- Los estudios genéticos para la confirmación de las canalopatías más letales (síndrome de QT largo, síndrome de QT corto y síndrome de Brugada) como causa de ese caso de SMSL se realizará a partir de muestras biológicas (sangre, a ser posible) del fallecido en las instalaciones de la Unidad de Bioquímica del Centro de Investigación y en el Servicio de Genética del Hospital La Fe de Valencia.

- Los familiares que se diagnostiquen de una canalopatía serán debidamente estudiados para estratificar el riesgo de muerte súbita, se valorará la necesidad de iniciar tratamientos específicos y se planificarán los controles posteriores en el Servicio de Cardiología del Hospital La Fe de Valencia, siendo derivados a sus hospitales de referencia en los casos oportunos.

8.- ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

Se realizará en el Laboratorio de Histopatología del Instituto de Medicina Legal de Valencia (IMLV) por un facultativo superior, especialista en Anatomía Patológica bajo la supervisión de dos especialistas en Anatomía Patológica del Servicio de Histopatología del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses (INTCF), pertenecientes al GEPSML y expertos en la materia.

De esta forma se emitirán diagnósticos consensuados Siguiendo la

- Clasificación por categorías de San Diego.[9-10]

- En el estudio del sistema nervioso autónomo y del sistema de conducción cardíaco se seguirán las recomendaciones y el protocolo establecido por el Instituto de Patología "Lino Rossi" de la Universidad de Milán (Centro de Investigación para el Estudio y Prevención de la Muerte Inesperada Perinatal y el SMSL).

9.- CENTRO DE SEGUIMIENTO PACIENTES DE RIESGO DE SMSL: PROGRAMA DE MONITORIZACIÓN DOMICILIARIA (P.M.D.)

El seguimiento de pacientes de riesgo y la información y asesoramiento de las familias afectadas por una Muerte Súbita infantil ante la posibilidad de una nueva gestación se realizara por pediatras cualificados en cada una de las provincias de las distintas Comunidades Autónomas.

10. PROGRAMAS DE APOYO PSICOLÓGICO

El seguimiento Psicológico a las familias afectadas se realizará por un Psicólogo y un Neuropediatra altamente especializados en Salud Mental.

El Grupo de Trabajo Multidisciplinar para el Estudio de la Muerte Súbita del Lactante de la Comunidad Valenciana, se halla constituido por:

- Médicos Forenses adscritos a los Servicios de Patología de los Institutos de Medicina Legal de las tres Provincias de la Comunidad, con experiencia manifiesta en este tipo de autopsias.

- Un Facultativo Superior, Especialista en Anatomía Patológica perteneciente al Servicio de Patología del IMLV y Profesora Asociada de Histología del Departamento de Patología de la Universidad de Valencia.

- Dos Facultativos, Especialistas en Anatomía Patológica del Servicio de Histopatología del Departamento de Madrid del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses (INTCF), con experiencia en Histopatología Forense y en el estudio del SMSL1, pertenecientes al GEPSML,

- Tres Pediatras que coordinaran la parte clínica en los tres grupos provinciales, En el H.U. La Fe de Valencia, en el H. La Plana de Villarreal (Castellón) Y en el H. General de Alicante con experiencia en el SMSL, encargados del seguimiento de pacientes de riesgo y control del Programa de Monitorización Domiciliaria. Uno de ellos, perteneciente al GEPSML,

- Tres cardiólogos vinculados al Servicio de Cardiología del Hospital La Fe de Valencia.

- Un Psicólogo y un Neuropediatra coordinadores del Grupo ASMI (Asociación para la Salud mental Infantil desde la Gestación)

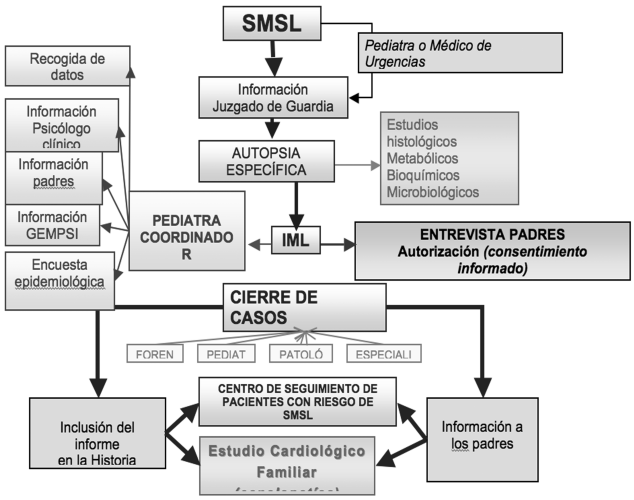
- Dos Facultativos Superiores y un Becario adscritos al Centro de Investigación del Hospital La Fe de Valencia.

- Un Genetista adscrito a la Unidad de Servicio de Genética del Hospital La Fe de Valencia.

Tabla I. Sistemática de recogida de muestras en caso de MSI que acude a un hospital para proceder a estudios metabólicos

1.1 Inmediatamente obtener muestras en tubos de ensayo de:	
- Humor vítreo: 2-3 cc- incidir por ángulo externo - Orina: sondar o punción suprpúbica: 2-3 cc - Líquido cefalorraquídeo: 5 cc	**CONGELAR en NEVERA A -18/20º**
- Sangre: impregnar papel de filtro (diagnóstico precoz en periodo neonatal), dejar secar a Tª ambiente, guardar en bolsita de celofán y luego en tubo de ensayo.	**GUARDAR en CONGELADOR de NEVERA**
1.2 Recoger muestras antes de las 3 horas postmortem:	
- Biopsia de hígado - Biopsia de músculo	**Guardar envueltas en papel de aluminio y congelar a -80ºC en congelador especial**
2. Avisar al representante regional del GEPMSL para el envío de muestras al Instituto de Bioquímica Clínica (IBC) correspondiente en nieve carbónica.	
3. En la Necropsia debe obtenerse, preferentemente en las tres horas postmortem:	
- Líquido pericárdico - Humor vítreo y orina, si no se ha recogido previamente - Biopsia de hígado - Biopsia de músculo	**Proceder igual que el los apartados 1.1 y 2**
Estas dos muestras congelarlas a -80ºC hasta que el IBC tenga los resultados de las dos primeras muestras. Si alguna fuera patológica, se avisaría al representante regional para que las envíe en caja adecuada, con nieve carbónica	

Fig 1. Algoritmo de actuación ante un caso de SMSL



BIBLIOGRAFÍA

Krous HF, Beckwith JB, Byard RW, Rognum TO, Bajanowski T, Corey T, Cutz, E, Hanzlick R, Keens TG, Mitchell EA. Sudden infant death syndrome and unclassified sudden infant deaths: a definitional and diagnostic approach. Pediatrics. 2004 Jul;114(1):234-8.

Rodríques Pazos M, Lucena Romero J. Consideraciones medico –legales en la Muerte Súbita Infantil. An Esp Pediatr. 1991;35 Sup 47:68-70

Wigglesworth JS, Keeling JW, Rushton DI, Berry PJ. Pathological investigations in cases of sudden infant death. J Clin Pathol 1987;40:1482-83

Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL). Libro blanco. 1ª Edición. 1996

Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL). Libro blanco. 2ª Edición. 2003.

Leal de la Rosa J. El pediatra ante la Muerte Súbita Infantil. Libro de ponencias V Simposium Nacional sobre SMSL. Madrid. Junio 2004. 53-4

Izquierdo Macián I. Actitud del Pediatra ante la Muerte Súbita Infantil. VI Simposium Nacional sobre SMSL. Valencia. Mayo 2006.

Willinger M,James LS, Catz C. Defining the Sudden 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

Guidelines for Death Scene Investigation of Sudden, Unexplained Infant Deaths: Recommendations of the Interagency Panel on Sudden Infant Death Syndrome. U.S. DEPARTMENT OF HEALTH AND HUMAN SERVICES, Public Health Service, Centers for Disease Control and Prevention (CDC) Atlanta, Georgia.

Matturri L, Ottaviani G, Benedetti G, Agosta E, Lavezzi AM. Unexpected perinatal death and sudden infant death syndrome (SIDS): anatomopathologic and legal aspects.

Jueves 3 de junio, 14:15 – 15:15

ALMUERZOS CON EL EXPERTO

TRATAMIENTO INTEGRAL DEL PACIENTE CON FISURA PALATINA

Nº Programa: 221

Autora: M. D. Delgado Muñoz

Cirujano Pediátrico y miembro de la Unidad Funcional del Fisurado del Hospital Materno-Infantil "12 de Octubre, Madrid

EPIDEMIOLOGIA

La hendidura labiopalatina es una de las malformaciones congénitas mas frecuentes (15% de éstas), afectando a 1/700-1000 de los recién nacidos vivos. Se debe a un déficit de fusión de los procesos embrionarios que ocurre entre la 6ª y la 10ª semana de gestación, ya sea total o parcial a nivel del labio superior, paladar o ambos

Existen distintos tipos de malformación:

-la fisura labial aislada, mas frecuente en niños, puede ser unilateral 90% o bilateral 9%, completa (afectando nariz) o incompleta.

- la fisura palatina aislada, mas frecuente en niñas, puede afectar el paladar blando, duro a ambos.

- fisuras combinadas labio palatinas: 85% de las fisuras labiales bilaterales y el 70% de las unilaterales

Su etiología es multifactorial siendo el factor genético de gran importancia (la posibilidad de que unos padres no afectados con un hijo con fisura tenga un segundo hijo afecto es del 2-4 % y esta proporción aumenta a 7-9% en el tercero; asimismo, si uno de los padres y un hijo lo padecen las posibilidades de que exista de nuevo la malformaciones se dispara a un 15%). Otros factores involucrados en el desarrollo de las fisura labio palatinas son las infecciones durante la gestación (rubéola, CMV), exposición a radiaciones, alcohol, barbitúricos, anticonvulsivantes, corticoides,...

La fisura labio palatina puede formar parte de las malformaciones encontradas en síndromes como Pierre Robin, Down, Trisomía 17-18 o X.

OBJETIVOS DE TRATAMIENTO EN EL PACIENTE FISURADO

El objetivo al tratar al paciente fisurado abarca distintas vertientes:

- Adecuada alimentación en los primeros meses de vida.

- Fonación adecuada (mediante el cierre del paladar para permitir una deglución adecuada y una fonación inteligible y posterior valoración de la insuficiencia faríngea si existe)

- Reconstrucción facial para favorecer la integración del niño a su medio social: el labio fisurado es mas corto e hipoplásico que el del lado sano por lo que se pretende conseguir una altura adecuada, restaurando la anatomía del músculo orbicular y crear una línea mucocutánea sin escalones y una nariz en la que se corrija la desviación de la columnela, que está desviada hacia el lado sano y la hipoplasia del ala nasal.

- Evitar la mala oclusión dental, permitir la salida y anclaje de la dentición definitiva mediante el cierre de la arcada alveolar.

- Resolver la hipoacusia trasmisiva por acumulación de moco en OM debido al mal funcionamiento de la trompa de Eustaquio mediante el uso de drenajes timpánicos.

Todo esto nos lleva a la necesidad de que estos pacientes se traten en el contexto de equipos multidisciplinares que engloben pediatras, cirujanos, logopedas y ortodoncistas coordinados entre sí en las distintas etapas del crecimiento del niño.

CALENDARIO DE TRATAMIENTO

Si bien hay una gran diversidad de técnicas quirúrgicas para abordar la fisura labio palatina sí existe, por el contrario, una unanimidad a la hora de seguir una secuencia temporal en la realización de las intervenciones.

A continuación se expone el calendario de tratamiento que en la mayoría de los equipos multidisciplinares llevan a cabo:

- **Diagnóstico prenatal**: la malformación se puede visualizar mediante ecografía 2 y 3D a partir de las 12 sem y con mayor fiabilidad a partir de la 20 sem; Se pueden diagnosticar hasta el 100 % de las fisura primarias en manos expertas, siendo más difícil de ver la fisura de paladar blando (22 %). Asimismo, se pueden detecta las anomalías asociadas en el caso de que hubiera.

- **Asesoramiento prenatal**: los padres afectados pueden realizar una consulta con los cirujanos especialistas en la que se les ayuda a entender la malformación y disminuir la ansiedad (mostrándoles fotos y resultados de otros pacientes intervenidos), planificar el plan de actuación multidisciplinar y encontrar un lugar de apoyo (asociación de padres, otras familias afectadas,..).

- **0-1 mes**: se realiza el despitaje de otras malformaciones asociadas, se hace hincapié en la alimentación del recién nacido y se plantea la necesidad de ortopedia prequirúrgica en los casos de fisura labiopalatina bilateral o unilateral severa. Se pone en conocimiento la asociación de padres de niños fisurados.

- **2m**: se procede a la colocación del dispositivo ortopédico: Latham (DMA/ECPR), obturador palatino de Hotz, molde nasoalveolar de Greyson,...

- **3m**: queilorrafia y rinoplastia primaria según las distintas técnicas descritas.

- **12-18m**: cierre del paladar y drenajes timpánicos si precisa.

- 2-3 años: se hace hincapié en la pronunciación mediante asesoramiento logopédico si procede.

- **5-7** años: se realiza control periódico del proceso de dentición y los posibles retoques estéticos necesarios para que la integración del niño al ámbito escolar sea lo más normal posible.

Valoración de la insuficiencia velofaríngea.

- **9-12** años: para completar la anatomía ósea puede ser necesario cubrir la fisura alveolar con injerto óseo tomado de la cresta iliaca generalmente.

- **13-15** a: revisión cosmética, rinoplastia secundaria, ortodoncia, cirugía ortognática.

Es importante el seguimiento de estos niños hasta que completen el desarrollo para vigilar el crecimiento armónico facial.

CONTROVERSIAS EN EL TRATAMIENTO

1. La existencia de diferentes TÉCNICAS QUIRÚRGICAS es sinónimo de que ninguna es la ideal. Hay que resaltar la necesidad de que se realice por manos expertas con un nº mínimo de pacientes al año no inferior a 40-50 pacientes o 20 casos nuevos.

2. Uso de ORTOPEDIA QUIRÚRGICA: en nuestro equipo optamos por ella en los casos bilaterales ya que permite la alineación guiada de la premaxila entre los segmentos alveolares en los unilaterales completos mediante el dispositivo ideado por Latham con o sin molde nasoalveolar de Greyson. El uso de la ortopedia quirúrgica permite una mejor alineación de los segmentos facilitando la cirugía y disminuyendo la necesidad de tratamientos ortodóncicos posteriores. No existe, según la bibliografía, diferencias significativas en cuanto a la creación de una mayor hipoplasia maxilar ya que ésta está ligada a la complejidad del caso. Otro hecho muy discutido es la financiación de dicha ortesis por parte de la sanidad pública.

3. LACTANCIA MATERNA. No es fácil alimentar al pecho a estos pacientes, en el servicio de Neonatología de nuestro hospital existe

un equipo de asesoramiento en cuanto a posición y hábitos de lactancia que ayudan a las madres a conseguir dicho objetivo. Cuando, debido a la malformación, no es factible se valora la posibilidad de colocación de un obturador palatino que facilite la succión o se facilita el acceso a distintas tetinas que faciliten la alimentación.

4. INSUFICIENCIA VELOFARÍNGEA: valoración mediante laringoscopia y decisión de la técnica de corrección.

Bibliografía

Langman."Embriología Médica" 5ª edición. Ed. Panamericana.283-312

Mulliken J. "Primary Repair of Bilateral Cleft Lip and Nasal Deformity". Plast Reconstr Surg. 2001: 108; n 1: 181-261.

"Wuyzl a., Sinko K., Shengelia N., Brozek W., Watzinger F., Schicho K., Ewer R. "Examination of Dental Casts in Newborns with Bilateral Complete Cleft Lip and Palate". Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2009;38:1025-1029.

Bitter K. "Latham´S Appliance for Surgical Repositioning of the Protuded Premaxilla in Cleft Lip and Palate" Cranio-maxillo-Facial Surg. J. 1992:20:99-110

Grayson BH, Santiago PE, Brecht LE, Cutting CB. "Presurgical Nasoalveolar Molding in Infants with Cleft Lip and Palate" Cleft Palate Craniofac J 1999: 36: 486-498.

Hotz MM, Gnoinski Wm. "Effects of early maxillary orthopaedics in coordination with delayed surgery for cleft lip and palate". J. Maxillary Surg. 1979:7: 201-210.

Santiago PE; Grayson BH, Cutting CB, Gianoutsos MP, Brecht LE, Kwon SM. " Reduced need for alveolar bone grafting by surgical orthopedics and primary gingivoperiosteoplasty. Cleft and Palate Craniofac. J 1998:35:77-80.

MD Delgado, E: Marti, A. Romance, M. Romero, E. Lagaron, R. Salvan E. Herrero "Uso de la ortopedia prequirúrgica en pacientes con fisura palatina: nuestra experiencia" Cir. Pediatr.2004 :109:297-305.

Grewal Navanjun, Kawamoto Henry, Kumar Anand, Correa Bryan, Desrosiers Arthur, Bradley James. "Correction of Secondary Cleft Lip Deformity: The Whistle Flap Procedure". Plast. and Reconstr Surg 2009:124, 1590-1598.

Sullivan Stephen, Marrinan Eileen Mulliken John. " Pharingeal Flap Outcomes in Nonsyndromic Children with Repaired Cleft Palate and Velopharyngeal Insufficiency. "Plast. Reconstr. SUrg 2010:125:290-297.

Sie Kathleen, Tampakopoulou Dimitra, Sorom Jeb, Gruss Joseph, Eblen Linda. "Result with FUrlow Palatoplasty in Managementt of Velopharyngeal Insufficiency. Plast reconstr. 199:108 n1:17-24.

Stal Samuel, Brown Rodger, Higuera Stephen, Hollier Larry, Cutting Court, Mulliken John. "Fifty Years of the Millard Rotation Advancement:Looking Back and Moving Forward". Plast Reconstr. Surg 2009: 123:1364-1377.

Jueves 3 de junio, 15:30 - 16:45

MESA REDONDA

El comité de nutrición y los nuevos problemas asistenciales.

Moderador: Jaime Dalmau Serra, Hospital Infantil La Fe, Valencia.

FUNCIONES DEL COMITÉ DE NUTRICIÓN DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA

Nº Programa: 259

Autor: Jaime DALMAU

Coordinador del Comité de Nutrición. Asociación Española de Pediatría.

Unidad de Nutrición y Metabolopatías. Hospital Infantil La Fe, Valencia

La nutrición es la especialidad pediátrica por excelencia, por lo que es fundamental tanto para población sana como en la enferma, y así a lo largo de toda la edad pediátrica (desde los recién nacidos pretérmino y a término hasta al finalizar el crecimiento). Existen además situaciones en las que puede haber unas necesidades nutricionales especiales, tales como en adolescentes embarazadas o en deportistas, cuyos requerimientos específicos no se habían tenido en cuenta hasta hace unos pocos años. Y en la actualidad se sabe que la nutrición pediátrica es importante para prevenir en mayor o menor medida enfermedades que manifestarán su sintomatología en el periodo de adulto.

Junto a estos hechos, ya aceptados por la comunidad médica existe una enorme proliferación de recomendaciones sobre alimentación, dietética y nutrición. Estas recomendaciones están realizadas con cierta frecuencia por personas sin conocimientos en pediatría, y a veces sin una base científica.

Por este doble motivo, por un lado la necesidad de actualizar periódicamente los conocimientos crecientes en nutrición pediátrica, y por otro la enorme proliferación de textos, tiendas especializadas y comentarios de supuestos expertos, se hace necesario que las sociedades científicas pediátricas faciliten la formación y actualización de los pediatras en estos temas, función que debe llevar a cabo los Comités de Nutrición (CN). De hecho existen CN en muchos países, dependientes de las sociedades pediátricas de los mismos como los CN de la Academia Americana de Pediatría, el CN de francés, inglés o canadiense. En otras ocasiones estos comités surgen de sociedades pediátricas más amplias, como el de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN).

OBJETIVOS GENERALES

En general, los objetivos de un CN Pediátrico son iguales entre sí, independientemente de la sociedad científica de donde procedan. Estos objetivos generales pueden resumirse en los siguientes puntos:

- promoción de la lactancia materna.
- necesidades nutricionales de cada periodo de edad, con especial referencia a los "nuevos nutrientes" PUFA´S, Selenio, pre-probióticos, etc
- edad de introducción de la alimentación complementaria y sus características.
- alimentación y dietética en población sana.
- alimentación y dietética en población enferma. Nutrición enteral.
- nutrición parenteral.
- "programación metabólica"
- riesgos asociados a una alimentación y nutrición inadecuadas durante la infancia.

Asimismo, cada CN puede tener unos objetivos propios, dependiendo de las características de su ámbito de influencia ya que diferentes países pueden tener prioridades diferentes.

COMITÉ DE NUTRICIÓN DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA (CN-AEP)

1. Aspectos históricos

- En 1977 AEP creó su primer CN; presidido por el Prof. Ballabriga e integrado inicialmente por los Drs. Moya, Bueno, Cornellá, Dalmau, Doménech, Tojo, Tormo y Vitoria. Realizó las siguientes publicaciones:
- Recomendaciones a propósito de la intolerancia a la lactosa. An Esp Pediatr 1998; 49:448.
- Alimentos transgénicos. An Esp Pediatr 1999; 51:617.

Indicaciones de las Fórmulas antirregurgitación. An Esp Pediatr 2000; 52:369.

- Recomendaciones sobre el uso de fórmulas para el tratamiento y prevención de las reacciones adversas a proteínas de leche de vaca. An Esp Pediatr 2001; 54:372.

Del 2002 al 2005 el CN estuvo presidido por el Dr. Tojo, publicando:

- Consumo de zumos de frutas y de bebidas refrescantes por niños y adolescentes en España. Implicaciones para la salud de su mal uso y abuso. An Pediatr 2003; 58:584.

Asimismo, el CN participó en otras publicaciones (Obesidad en niños y adolescentes, 2004, etc.) y foros científicos (congresos de la AEP).

Desde 2006 a 2009 el CN-AEP estuvo coordinado por la Dra. Suárez, y se realizaron las siguientes publicaciones:

- Bases para una alimentación complementaria adecuada de los lactantes y los niños de corta edad. An Pediatr (Barc) 2006; 65: 481.
- Obesidad infantil. Recomendaciones del CN-AEP. Parte I. Prevención. Detección precoz. Papel de pediatra. An Pediatr (Barc) 2006; 65-607.
- Obesidad infantil. Recomendaciones del CN-AEP. Parte II. Diagnostico. Comorbilidades. Tratamiento. An Pediatr (Barc) 2007; 66:294.
- Alergia a proteínas de leche de vaca: prevención primaria. Aspectos nutricionales. An Pediatr (Barc) 2008; 68:295.
- El comedor escolar: situación actual y guía de recomendaciones. An Pediatr (Barc) 2008; 69:72.
- Hipercolesterolemia. Abordaje terapéutico. An Pediatr (Barc) 2009; 70:498.
- Nutrición infantil y salud ósea. An Pediatr (Barc) 2010; 72:80. e1.

Además, en este periodo el CN-AEP publicó conjuntamente con la Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla la Mancha el Manual Práctico de Nutrición en Pediatría (2007), así como artículos de divulgación y participó en los congresos de la AEP.

2. CN- AEP: FUNCIONES

El actual CN-AEP tiene unas bases doctrinales que pueden resumirse en:

- difundir la importancia de una alimentación y nutrición adecuada como fuente de salud, apuntando a todos los niveles de intervención posible: niños y adolescentes, familia y comunidad.

- sensibilizar a los pediatras sobre la necesidad de asumir esa función educadora y preventiva.

- ofrecer a los pediatras para llevar a cabo la misión citada el máximo de información científica, basada en revisiones exhaustivas y sistemáticas, y señalar aquellas prácticas sin suficiente base científica.

- reclamar para los pediatras el apoyo y reconocimiento por parte de las Administraciones Sanitarias de estas actividades.

- siempre que se considere oportuno, el CN-AEP debe aportar en cualquier foro (científico, divulgativo, etc.) los conocimientos actuales en Nutrición pediátrica.

3. CN- AEP OBJETIVOS

Con estas bases doctrinales, el CN-AEP tiene los siguientes objetivos:

- elaboración de informes útiles para los pediatras mayoritarios en la AEP, es decir, de Atención Primaria. Para ello se seguirán elaborando informes prácticos, concretos y con bibliografía muy seleccionada.

- a petición de las Sociedades de Especialidades de la AEP se elaborarán informes sobre temas concretos. Estos informes dirigidos a especialistas se elaborarán conjuntamente con un miembro de la Sociedad Científica solicitante, y en este caso serán informes más extensos y detallados. Estos informes se podrán solicitar vía Junta Directiva de la AEP, o directamente al Coordinador del CN, en cuyo caso éste lo comunicará al Presidente de la AEP.

- elaborar informes técnicos solicitados a la AEP por diferentes organizaciones (Ministerio de Sanidad, Asociaciones de enfermos, etc.).

- organización de cuatro Jornadas de Nutrición, destinadas a pediatras de Atención Primaria. Se celebrarán en cuatro ciudades para desarrollar temas de nutrición básicos de índole muy práctica. En estas Jornadas participan 3 miembros del CN y 3 ponentes de la zona en que se celebren, escogidos entre los pediatras de reconocida trayectoria profesional en el campo de nutrición.

- el CN llevará a cabo los objetivos que le fije la Junta Directiva de la AEP, tras su análisis conjunto.

COMENTARIO FINAL

La Junta Directiva de la AEP designó al actual coordinador del CN, el cual designó al resto de miembros y elaboró el plan estratégico cuyas características generales fueron aceptadas por dicha Junta Directiva. Como cualquier otro órgano de la AEP está abierto a las sugerencias de sus afiliados.

BIBLIOGRAFÍA

Barness LA. Who gives nutricional advice? Who follow it? Pediatrics 1980; 65:1045-6.

American Dietetic Association. Nutrition -an essential component of medical education. J AM Diet Assoc 1994; 94:555-7.

Rey J, Aggett P, Koletzko B. Thirty years of the ESPGAN/ESPGHAN Committee on Nutrition. J. Pediatr Gastroenterol Nutr 2004; 39:474-9.

Koletzko B, Guéronniere V, Toschke AM, von Kries R. Nutrition in children and adolescents in Europe: what is the scientific basis? Br Med J 2004; 92 suppl2 : s67-s73.

Borchers AT, Magie F, Keen CL, Gershwin ME. The history and contemporany challenges of the VS Food and Drug Administration. Clin Ther 2007; 29: 1-16.

Gidding SS, Lichtenstein AH, Faith MS, Karpyn A, Mennella JA, Popkin B et al. Implementing American Heart Association Pediatric and Adult Nutrition Guidelines. Circulation 2009; 119:1161-75.

APORTE DE CALCIO EN EL ADOLESCENTE: IMPORTANCIA Y ASPECTOS PRÁCTICOS

Nº Programa: 260

Autor: José Manuel Moreno Villares.

Pediatra. Unidad de Nutrición Clínica. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Objetivos docentes

1. Conocer las recomendaciones de ingesta de calcio en adolescentes
2. Justificar las razones de dichas recomendaciones
3. Conocer la relación entre la ingesta de calcio y vitamina D y la salud ósea
4. Conocer las consecuencias de la ingesta insuficiente de calcio y vitamina D a largo plazo
5. Exponer las estrategias para garantizar un aporte suficiente de calcio en este grupo de edad.

Índice

1. El calcio como nutriente
2. Metabolismo del calcio. Biodisponibilidad
3. Requerimientos de calcio durante la adolescencia
4. Calcio y salud ósea
5. Vitamina D en adolescentes
6. Repercusiones de una ingesta pobre en calcio
7. Aspectos prácticos para mejorar que los adolescentes consuman el calcio que necesitan.

1. El calcio como nutriente

El calcio es el catión más abundante en el organismo, representando alrededor del 2% del peso corporal en el adulto (1.200-1.500 g). La mayor parte se encuentra en el tejido óseo y en los dientes (99%), mientras que el 1% restante se encuentra diluido en el líquido extracelular y en los tejidos blandos. Existe un equilibrio dinámico entre ambos compartimentos, recambiándose alrededor de 500 mg diariamente.

Además de su papel en la mineralización ósea, el calcio cumple numerosas funciones en el organismo. Es esencial para la transmisión del impulso nervioso, la excitabilidad neuronal y la formación de los neurotransmisores, para el adecuado funcionamiento del músculo cardíaco, el mantenimiento del tono muscular y la contracción del músculo liso. También interviene en la cascada de la coagulación y actúa como segundo mensajero y participa en la regulación de los mecanismos de transporte en las membranas celulares, en la secreción hormonal, en la liberación y activación de numerosas actividades enzimáticas, en la mitosis y en la fecundación.

2. Metabolismo del calcio

¿Cómo se obtiene el calcio?: La mejor manera de obtener el calcio es a través de los alimentos. Los alimentos más ricos en calcio son los pescados que se comen con espinas (anchoas, sardinas, etc.) pero sobre todo la leche y los productos lácteos, que aunque tengan menos calcio, se absorbe mejor. El aporte de calcio de preparados para lactantes oscila entre 41 y 75 mg/100ml, y entre 63 y 119 mg/100 ml en las leches de continuación. De manera que todas aseguran un contenido adecuado de calcio con la ingesta de 500 ml. Un vaso de leche (200 cm3) contiene 250 mg de calcio. Los yogures llevan la misma cantidad de calcio que la leche (125 mg por cada 100 g) (tabla 1)

¿De qué depende la absorción de calcio? El calcio consumido en la alimentación o como suplemento se absorbe en el intestino delgado. No todo el calcio consumido se absorbe, en general la biodisponibili-

dad es baja: cercana al 30% en la leche (mayor si se trata de leche materna 58%) y al 5% en las espinacas. En cualquier caso la absorción depende de varios factores:

1) cantidad ingerida: el cuerpo absorbe menos calcio cuando el consumo aumenta. Por lo tanto es mejor tomar el calcio en dosis pequeñas durante el día para facilitar su absorción. No se deben tomar más de 500 mg de calcio a la vez.

2) La vitamina D: la absorción de calcio depende de un nivel adecuado de vitamina D en plasma.

3) Nivel de calcio en sangre: cuando el nivel de calcio en sangre baja, la hormona paratiroidea se activa aumentando sus niveles, favoreciendo la absorción intestinal y extrayéndolo del hueso.

4) Características de la dieta: se absorbe mejor si se administra con lactosa, dextrinomaltosa o hidratos de carbono de absorción lenta. La fibra sobretodo la contenida en las espinacas y en el cacao suponen una limitación en la absorción intestinal de calcio, al igual que los oxalatos, y la cafeína.

Finalmente, la excreción de calcio se lleva a cabo por vía renal y a través del tracto digestivo.

3. Requerimientos de calcio durante la adolescencia

Las necesidades de calcio varían en las diferentes etapas del desarrollo en relación con el ritmo de aposición de calcio en el esqueleto. Se desconoce la cantidad mínima de calcio a partir de la cual se afectaría de forma significativa la mineralización ósea, es decir, la cantidad necesaria para obtener un adecuado pico de masa ósea. En base a los datos científicos disponibles no se han podido establecer unas recomendaciones de ingesta de calcio, por lo que hablaremos de niveles de ingesta adecuada. Estos niveles se han establecido en Canadá y Estados Unidos en 1997 en 1300 mg/día. Cuando se ha evaluado los requerimientos de calcio en función de la aposición ósea se señalan como adecuadas una ingestas de 1000-1100 mg/día entre los 9 y los 13 años, permaneciendo estable en niñas de 14 a 18 años en torno a 1000 mg/día, pero aumentando a 1200 mg/día en varones (tabla 2).

4. Calcio y salud ósea

Parece necesario alcanzar una adecuada ingesta de calcio para obtener una buena acreción ósea durante las etapas prepuberal y puberal, aunque el nivel de adecuación podría variar en función del grado de actividad física que realicen los jóvenes en ese periodo. La ingesta de calcio por sí sola explicaría una pequeña porción (entre 1 y 5%) de la variabilidad en la ganancia de peso que ocurre durante la adolescencia y del pico de masa ósea posterior.

5. Vitamina D en adolescentes

La vitamina D es indispensable para que el intestino pueda absorber el calcio necesario para la mineralización ósea. De esta forma la carencia de esta vitamina puede producir osteoporosis y, consecuentemente aumentar el riesgo de fracturas. No puede entenderse el concepto de salud ósea sin hacer relación a niveles de vitamina D. En esta línea se explican las recomendaciones de la Academia Americana de Pediatría de 2008 sobre la administración de 400 UI diarias de vitamina D a lo largo de toda la infancia y la adolescencia. Puede objetarse, sin embargo, que estas recomendaciones se basan en la extrapolación de resultados obtenidos en la población adulta y, por tanto, continúan siendo motivo de investigación.

6. Repercusiones de una ingesta pobre en calcio

A priori, una carencia de calcio ocasionada por un aporte insuficiente en la dieta podría ocasionar una insuficiente mineralización ósea. Sin embargo, como hemos comentado con anterioridad esta afirmación no es por completo cierta. Debe hacerse una valoración considerando la adecuación del resto de nutrientes de la dieta así como la actividad física.

7. Aspectos prácticos para mejorar que los adolescentes consuman el calcio que necesitan.

El estudio del consumo de lácteos en la transición del final de la infancia a la juventud muestra un descenso en el mismo, en especial entre la población femenina, que se traduce en una disminución en el consumo diario de calcio. Aun a expensas de conocer las repercusiones a largo plazo sobre la mineralización ósea de las políticas encaminadas a mejorar el consumo de lácteos u otras fuentes de calcio en este grupo de edad, los estudios de intervención –escasos, por otra parte- muestran un efecto beneficioso sobre la salud ósea. Si a esto se añaden otras posibles ventajas –por ejemplo la asociación entre ingestas mayores de calcio y menor riego cardiovascular a largo plazo- explicarían los esfuerzos de los profesionales de la salud por alcanzar las ingestas recomendadas. Se apuntan a continuación algunas sugerencias prácticas:

- Escoger productos lácteos semidesnatados en vez de bebidas gaseosas en las cafeterías y comedores escolares. No abusar de las bebidas de cola, contienen fósforo, que disminuye la absorción de calcio
- Potenciar aporte de calcio en ensaladas con legumbres, queso, brócolis…
- Elegir yogur como postre o snack.
- Elegir productos (zumos, cereales) enriquecidos con calcio.
- Dieta rica en vitamina D, frutas y vegetales, que, entre otros aspectos proporciona potasio y bicarbonato que mejoran la retención de calcio.

Tabla 1. Contenido en calcio de distintos alimentos (en 100 g de porción comestible)

Modificado de Mataix Verdú y Mañas Almendros. Tabla de composición de alimentos españoles. 3ª ed. Universidad de Granada, 1998

Producto	Calcio (mg)
Leche entera	110-120
Leche enriquecida en calcio	130-140
Yogur	142
Queso en porciones	276
Batido de cacao	119
Cereales de desayuno	3-10
Magdalena	80
Huevo	56
Yema de huevo	140
Hígado	8-12
Bonito-arenque-atún	20-40
Sardina	2-50
Boquerón	28
Langostinos	120
Conservas de pescado (sardina, anchoas, arenque)	60-400

Tabla 2. Raciones de alimentos necesarios para cubrir el 100% de las recomendaciones de ingesta de calcio de 9 a 18 años.

Alimento	Cantidad	Ración	Nº Raciones
Leche	1.180 ml	250 ml	4 tazones
Yogur	1015 g	125 g	8 unidades
Natillas	1083 g	135 g	8 envases
Queso en Porciones	470 g	30 g	15,7 quesitos
Queso fresco	700 g	50 g	7 raciones
Queso curado	162 g	50 g	3 raciones
Helado	866 g	150 g	5,7 helados
Lentejas	1850 g	75 g	26 raciones
Acelgas	24000 g	300 g	80 raciones
Pasta Italiana	1000 g	75 g	14 raciones
Carnes	13000 g	120 g	100 raciones
Pescados	4000 g	160 g	25 raciones
Banquetes	60 g	100 g	1/2 ración
(de Alonso Franch M, Redondo del Río MP, Suárez Cortina L. An Pediatr 2010; 72: 80)			

BIBLIOGRAFÍA

1. Abrams SA Setting dietary reference intakes with the use of bioavailability data: calcium. Am J Clin Nutr 2010; doi: 10.3945/ajcn.2010.28674H.

2. Abrams SA. Calcium turnover and nutrition through the life cycle. Proc Nutr Soc 2001; 60: 283-9.

3. Alonso Franch M, Redondo Del Río MP, Suárez Cortina L, Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría. Nutrición infantil y salud ósea. An Pediatr (Barc) 2009. doi:10.1016/j.anpedi.2009.08.018.

4. Anderson JJ. Calcium requirements during adolescence to maximize bone health. J Am Coll Nutr. 2001;20(2 Suppl):186S-191S.

5. Atkinson SA, McCabe GP, Weaver CM, Abrams SA, O'Brien KO. Are current calcium recommendations for adolescents higher than needed to achieve optimal peak bone mass? The controversy. J Nutr 2008; 138: 1182-6.

6. Cabo Massip T, Alentado Morell N, dalmau Serra J. Nuevas recomendacione diarias de ingesta de calcio y vitamina D: prevención del raquitismo nutricional. Acta pediatr Espa 2008; 66: 233-6.

7. Gimeno J, Azcona C, Sierrasesúmaga L. Estudio de la densidad mineral ósea mediante osteosonografía en niños y adolescentes sanos: valores de normalidad. An Esp Pediatr 2001; 54:540-546.

8. Hovell MF, Nichols JF, Irvin VL, Schmidtz KE, Rock CL, Hofstetter CR, Keating K, Stark LJ. Parent/child training to increase preteens' calcium, physical activity, and bone density: a controlled trial. Am J Health Promot 2009; 24: 118-28.7.

9.Lanou AJ, Berkow SE, Barnard ND. Calcium, dairy products, and bone health in children and young adults: a reevaluation of the evidence.Pediatrics. 2005;115:736-43.

10. Larson NI, Neumark-Sztainer D, Harnack L, Wall M, Story M, Eisenberg ME. Calcium and dairy intake: Longitudinal trends during the transition to young adulthood and correlates of calcium intake. J Nutr Educ Behav. 2009 ;41:254-60.

11. Moore LL, Bradlee ML, Gao D, Singer MR. Effects of average childhood intake on adolescent bone health. J Pediatr 2008; 153: 667-73.

12. Sanders KM, Nowson CA, Kotowicz MA, Briffa K, Devine A, Reid IR; Working group: Australian and New Zealand Bone and Mineral Society and Osteoporosis Australia Calcium and bone health: position statement for the Australian and New Zealand Bone and Mineral Society, Osteoporosis Australia and the Endocrine Society of Austra lia.Med J Aust. 2009;190:316-20.

13. Van Loan M. The role of dairy foods and dietary calcium in weight management. J Am Coll Nutr. 2009;28 Suppl 1:120S-9S.

14. Vatanparast H, Bailey DA, Baxter-Jones AD, Whiting SJ. Calcium requirements for bone growth in Canadian boys and girls during adolescence. Br J Nutr. 2010;103:575-80.

15. Vicente-Rodríguez G, Ezquerra J, Mesana MI, Fernández-Alvira JM, Rey-López JP, Casajus JA, Moreno LA. Independent and combined effect of nutrition and exercise on bone mass development. J Bone Miner Metab. 2008; 26:416-24.

IMPORTANCIA DE LA FERROPENIA EN EL NIÑO PEQUEÑO: REPERCUSIONES Y PREVENCIÓN

Nº Programa: 261

Autor: Ana Beatriz Moráis López

Hospital Universitario La Paz, Madrid

Introducción

La deficiencia de hierro es el trastorno nutricional de mayor prevalencia en los países desarrollados. Las causas que la motivan incluyen una ingesta insuficiente, unos requerimientos elevados o una pérdida excesiva. En los lactantes y niños pequeños, los altos requerimientos debidos al crecimiento se conjugan frecuentemente con una ingesta baja de hierro de alta biodisponibilidad, por lo que constituyen un importante grupo de riesgo junto con los adolescentes.

En el estudio NHANES de 1999-2000 se refirió una prevalencia máxima de ferropenia con o sin anemia en chicas adolescentes (9-16%) y niños pequeños (7%), durante el periodo de rápido crecimiento cerebral(1). En España, en 2002, un estudio llevado a cabo en Navarra refirió una prevalencia de ferropenia del 9,6% en lactantes sanos de 12 meses, y de anemia ferropénica del 4,3%(2).

La posible asociación de la deficiencia de hierro con alteraciones del desarrollo psicomotor ha promovido la implantación de programas para la prevención de la ferropenia en numerosos países, aunque los requerimientos reales no se conocen de forma precisa. El estado nutricional del hierro se determina utilizando diversos marcadores, como los niveles de hemoglobina, ferritina, protoporfirina eritrocitaria libre, transferrina y receptor de la transferrina (tabla 1). En el lactante y niño pequeño la interpretación de estos marcadores presenta dificultades, debido a la influencia en sus niveles de los cambios fisiológicos propios del crecimiento y desarrollo y de los estados de infección (3).

Necesidades de hierro en lactantes y niños menores de 2 años

El recién nacido sano cuenta con depósitos de hierro suficientes para cubrir sus necesidades durante los primeros 6 meses. Esto es debido al paso de hierro a través de la placenta, que es más importante al final de la gestación. A pesar del bajo contenido en hierro de la leche materna y las fórmulas adaptadas no fortificadas, el lactante pequeño no precisa un aporte extra exógeno, aunque los depósitos de hierro en relación al peso van disminuyendo a medida que el niño crece. El lactante prematuro, sin embargo, necesita suplementación debido a su elevada tasa de crecimiento postnatal y a no haber recibido la misma cantidad de hierro por vía placentaria.

La progresiva disminución de los depósitos motiva que a partir del sexto mes, las fuentes exógenas de hierro cobren una gran importancia en la prevención de la ferropenia. La Academia Americana de Pediatría recomienda, a partir del 4º-6º mes, una ingesta diaria de 1 mg/Kg/día, preferentemente en forma de alimentos ricos en hierro (4).

Además de la recomendación a nivel general, existen determinados grupos de riesgo, en los que está recomendada la profilaxis farmacológica y la vigilancia de la aparición de anemia ferropénica (tabla 2)(5,6).

Efectos de la ferropenia y beneficios de su tratamiento y prevención

La repercusión clínica de un aporte bajo de hierro guarda relación no sólo con la severidad de la restricción, sino también con el momento del desarrollo en el que ésta se produzca y su duración (6).

Desarrollo neurológico

El contenido cerebral de hierro va aumentando a lo largo de la infancia hasta alcanzar los niveles del adulto tras la pubertad. En el tejido cerebral, el hierro está implicado en la síntesis de ATP, la neurotransmisión y la formación de mielina y es esencial para la adecuada neurogénesis y la diferenciación de ciertas regiones cerebrales. La ferropenia parece alterar la síntesis y catabolismo de las monoaminas dopamina y noradrenalina, implicadas en el control del movimiento, el metabolismo de la serotonina, los ciclos de sueño y actividad y las funciones de memoria y aprendizaje (7).

Varios estudios han relacionado la anemia ferropénica en el lactante y niño pequeño con alteraciones del desarrollo madurativo, aunque no está claro el mecanismo fisiopatológico ni si estas alteraciones serían reversibles con la corrección de la anemia. Se ha asociado la anemia ferropénica en niños menores de 2 años con peores puntuaciones en los tests de función cognitiva y comportamiento (fundamentalmente Bayley Scales for Infant Development)(8), con alteraciones sobre la fisiología auditiva y visual(9) y con trastornos de la respuesta prolactínica al estrés (indicador periférico de la función dopaminérgica central)(10).

En una revisión sistemática de 2005 acerca del efecto de la suplementación con hierro sobre el desarrollo psicomotor en niños, los autores concluyeron, tras revisar 17 estudios controlados randomizados, que la suplementación mejora ligera pero significativamente las puntuaciones de desarrollo mental en los niños, especialmente en aquéllos con anemia ferropénica previa. Este efecto se aprecia especialmente en niños mayores de 7 años. No se encontró evidencia suficiente sobre la mejoría del desarrollo motor (11).

Ritmo del sueño

La cantidad y calidad del sueño tiene influencia en la conducta afectiva y la función cognitiva. El estudio electroencefalográfico del sueño muestra algunos hallazgos característicos, que están alterados en los trastornos madurativos. Los lactantes con anemia ferropénica muestran alteraciones del EEG durante el sueño que podrían influir en los procesos de memoria y plasticidad cerebral. Parece existir asociación entre la anemia ferropénica y desajustes en el patrón del sueño, que pueden representar interferencias con una óptima función cerebral tanto en los periodos de sueño como de vigilia (12).

Accidente cerebral vascular

Entre los factores asociados con esta entidad en la edad pediátrica figuran la anemia falciforme, las lesiones estructurales cardiacas, la presencia de enfermedad crónica sistémica, las alteraciones del territorio arterial cerebral, coagulopatías, traumatismos craneales e infección subaguda por el virus varicela zoster. Pero también existen en la literatura varios casos descritos en pacientes sanos, en los que se ha evidenciado anemia ferropénica como hallazgo concomitante. En una serie de casos y controles publicada por Maguire et al, se encontró una incidencia de anemia ferropénica 10 veces superior en niños previamente sanos de 12-38 meses que padecieron accidente vascular cerebral, en comparación con los controles (13).

Crecimiento

En varios estudios se ha observado mejoría del crecimiento en niños ferropénicos tras recibir suplementación. No obstante, en la magnitud de este efecto pueden influir factores locales de la población en estudio, como la prevalencia de diarrea, parasitosis y otras enfermedades y las características de la dieta (14). Tal vez por ello, este beneficio no se ha confirmado en todos los estudios realizados. Una revisión de 25 estudios publicada por Sachdev en 2006 no encontró evidencia de un efecto positivo sobre el crecimiento, aunque las características de los trabajos eran muy heterogéneas (15).

Estado inmunológico y susceptibilidad a infecciones

Se ha referido que, en niños con ferropenia, la suplementación con hierro y la ingesta de leche o cereales fortificados disminuye la morbilidad por infecciones. En situaciones de deficiencia de hierro, la función inmunológica se ve afectada de distintas formas (14):

- Los leucocitos ven reducida su capacidad de neutralizar patógenos.
- Los linfocitos presentan menor capacidad de replicación estimulada por mitógenos.
- Existe una menor concentración de células productoras de inmunidad celular.
- La respuesta cutánea a antígenos se encuentra reducida.

Termorregulación

La deficiencia de hierro induce alteraciones en la función tiroidea y en el metabolismo de las catecolaminas y otros neurotransmisores, lo que resulta en una respuesta termorreguladora adaptativa alterada a los ambientes fríos.

Recomendaciones para la prevención de la deficiencia de hierro

Para evitar los efectos negativos de la deficiencia de hierro, se requiere un abordaje preventivo, de inicio en la etapa prenatal y que se continúe durante el periodo de lactancia y primera infancia (16).

Aunque no todos los estudios realizados acerca de la relación entre el estado nutricional del hierro materno y el que presenta el niño al nacimiento han llegado a la misma conclusión, es una opinión generalizada que los hijos de madres que han recibido suplementación con hierro tienen menor incidencia de ferropenia en los meses posteriores. Igualmente, evitar la ligadura precoz del cordón umbilical al nacimiento, esperando 2-3 minutos para hacerla, permite un paso de sangre desde la placenta hacia el recién nacido que tiene influencia significativa sobre los depósitos de hierro observable en los meses posteriores (16).

Ya en la etapa postnatal, las estrategias para la prevención de la anemia por déficit de hierro se basan en 3 pilares: educación nutricional, fortificación de los alimentos y suplementación medicamentosa. Ésta última se recomienda en poblaciones con riesgo especialmente elevado, como los lactantes residentes en regiones con alta prevalencia de ferropenia. En países donde no existe un consumo generalizado de alimentos infantiles fortificados en hierro, la OMS recomienda la administración rutinaria de suplementos de hierro entre los 6 y 12 meses de edad, prolongando la recomendación hasta los 24 meses si se trata de áreas con una prevalencia de anemia infantil superior al 40%.

Con respecto a las intervenciones dietéticas, cuando sea necesaria una alternativa a la leche materna después del 6º mes, debe recomendarse una fórmula enriquecida en hierro. La ESPGHAN ha recomendado la inclusión de hierro en las fórmulas de continuación para lactantes (1-1,7 mg/100 Kcal), así como el consumo de fórmulas fortificadas en hierro como alternativa a la leche de vaca hasta los 3 años de edad(17). A lo largo de la diversificación, y especialmente cuando se prolonga la lactancia materna, debe asegurarse una ingesta suficiente de alimentos que supongan una fuente óptima de hierro, como los cereales fortificados y los alimentos ricos en hierro hem (carnes, aves de corral, pescado) y no hem (legumbres). La leche de vaca no debe recomendarse como fuente láctea principal hasta después del primer año de vida(3).

Además de la ingesta de alimentos ricos en hierro, debe hacerse hincapié en los alimentos que pueden mejorar su absorción y utilización, como frutas, verduras y tubérculos, que son buenas fuentes de vitaminas A, C y ácido fólico. Igualmente, deben conocerse los factores que pueden dificultar la absorción del hierro (tabla 3). En este sentido, es importante la orientación dietética, para adoptar patrones que favorezcan la absorción del hierro dietético (tabla 4).

Existen diversas estrategias para la fortificación de los alimentos con hierro. Una de ellas es añadirlo a un alimento básico que sea consumido en cantidades significativas por la mayor parte de la población diana, como algunos cereales. Otra técnica es la fortificación de condimentos de amplio consumo, como la sal, el curry o el azúcar (18). Un estudio realizado en nuestro país concluyó que la ingesta durante 4 meses de 500 ml diarios de una fórmula suplementada con hierro, contribuyó mejor que la leche de vaca a mantener un mejor estado nutricional del hierro en niños de 1 a 3 años (19).

No parece justificada la adición de múltiples micronutrientes no seleccionados a la suplementación con hierro. Los datos disponibles sugieren, sin embargo, que la combinación con zinc, vitamina A, riboflavina, vitamina B12, ácido fólico y ácido ascórbico podría resultar discretamente beneficiosa (20).

BIBLIOGRAFÍA

Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Iron deficiency – United States. 1999-2000. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2002;51:897-99.

Durá Travé T, Díaz Vélaz L. Prevalencia de la deficiencia de hierro en lactantes sanos de 12 meses de edad. An Esp Pediatr 2002;57(3):209-14.

Aggett PJ, Agostoni C, Axelsson I, Bresson JL, Goulet O, Hernell O, et al. Iron metabolism and requirements in early childhood: do we know enough?: a commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2002;34(4):337-45.

Kleinmann RE (ed). Pediatric Nutrition Handbook. 4th edition. 1998. American Academy of Pediatrics Committee on Nutrition.

Sánchez-Ruiz Cabello FJ y Grupo PrevInfad. Prevención y detección de la ferropenia. Rev Pediatr Aten Primaria 2004;6:463-7.

McCann JC, Ames BN. An overview of evidence for a casual relation between iron deficiency during development and deficits in cognitive or behavioral function. Am J Clin Nutr 2007;85:931-45.

Beard JL. Why iron deficiency is important in infant development. J Nutr 2008;138:2534-6.

Lozoff B, Jimenez E, Smith JB. Double burden of iron deficiency in infancy and low socioeconomic status. Arch Pediatr Adolesc Med 2006;160:1108-13.

Algarin C, Peirano P, Garrido M, Pizarro F, Lozoff B. Iron deficiency anemia in infancy: long-lasting effects on auditory and visual system functioning. Pediatr Res 2003;53:217-23.

Felt B, Jimenez E, Smith J, Calatroni A, Kaciroti N, Wheatcroft G, Lozoff B. Iron deficiency in infancy predicts altered serum prolactin response 10 years later. Pediatr Res 2006;60:513-17.

Sachdev HPS, Gera T, Nestel P. Effect of iron supplementation on mental and motor development in children: systematic review of randomized controlled trials. Public Health Nutrition 2005;8(2):117-32.

Peirano PD, Algarín CR, Chamorro R, Reyes S, Garrido MI, Duran S, Lozoff B. Sleep and neurofunctions throughout child development: lasting effects of early iron deficiency. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2009;48:S8-S15.

Maguire JL, deVeber G, Parkin PC. Association between iron-deficiency anemia and stroke in young children. Pediatrics 2007;120:1053-7.

UNICEF/UNU/WHO. Iron deficiency anaemia. Assessment, prevention and control. A guide for programme managers. 2001.

Sachdev H, Gera T, Nestel P. Effect of iron supplementation on physical growth in children: systematic review of randomized controlled trials. Public Health Nutr 2006;9(7):904-20.

Chaparro CM. Setting the stage for child health and development: prevention of iron deficiency in early infancy. J Nutr 2008;138:2529-33.

ESPGAN Committee on Nutrition. Guidelines on infant nutrition. II. Recommendations for the composition of follow-up formulae and beikost. Acta Paediatr Scand 1981;Suppl 287:1-25.

International Nutritional Anemia Consultative Group (INACG)/WHO/UNICEF. Guidelines for the use of iron supplements to prevent and treat iron deficiency anemia. Stoltzfus RJ, Dreyfuss ML (eds.). Nueva York: ILSI Press; 1998.

Maldonado Lozano J, Baró L, Ramírez-Tortosa MC, Gil F, Linde J, López-Huertas E, Boza JJ, Gil A. Ingesta de una fórmula láctea suplementada con hierro como medida preventiva del déficit de hierro en niños de 1 a 3 años de edad. An Pediatr (Barc) 2007;66:591-6.

Gera T, Sachdev HPS, Nestel P. Effect of combining multiple micronutrients with iron supplementation on Hb response in children: systematic review of randomized controlled trials. Public Health Nutrition 2008;12(6):756-73.

Tabla 1. Parámetros para evaluar el estado nutricional del hierro

Parámetro	Información
Hemoglobina	Valoración de la anemia
Ferritina	Valoración del estado de los depósitos
Transferrina	Valoración de la capacidad de transporte
Protoporfirina eritrocitaria libre	Información de disminución de la síntesis de hemoglobina
Receptor sérico de transferrina	Información de disminución del hierro tisular

Tabla 2. Grupos de riesgo para el desarrollo de ferropenia y anemia ferropénica

Factores de presentación perinatal	Prematuridad Bajo peso para la edad gestacional Gestaciones múltiples Ferropenia materna gestacional grave Diabetes materna Pre-eclampsia materna Ligadura precoz del cordón umbilical Hemorragias uteroplacentarias Hemorragias neonatales Extracciones sanguíneas múltiples
Factores de presentación durante el primer año de vida	Lactancia materna exclusiva >6 meses Lactancia artificial con fórmula no suplementada con hierro después del 6º mes Introducción de leche de vaca antes de los 12 meses Bajo nivel socioeconómico
Factores de presentación posterior al primer año	Dietéticos (ingesta excesiva de lácteos, dieta pobre en carnes, fruta y verdura) Pica Infecciones frecuentes Hemorragias importantes Cardiopatías cianógenas Farmacológicos: tratamiento prolongado con AINEs o corticoides por vía oral

Tabla 3. Alimentos o componentes que influyen en la absorción del hierro(14)

Favorecedores	Hierro en forma hemo (carne, aves, pescado) Vitamina C (frutas, patata, verduras de hoja, coliflor) Algunos alimentos fermentados (chucrut, salsa de soja)
Inhibidores	Fitatos e inositol-fosfatos (salvado, avena, arroz, cacao, guisantes, semillas) Taninos y fenoles fijadores de hierro (café, té, cacao, infusiones, algunas especias, espinacas) Calcio

Tabla 4. Recomendaciones para optimizar la absorción del hierro dietético

En el lactante, iniciar la diversificación con alimentos ricos en hierro, como cereales fortificados y carne. Durante la diversificación, ofrecer tomas de alimentación complementaria (no lácteas) varias veces al día. Incluir en las comidas ricas en hierro patata, zanahoria, frutas, zumos u otras fuentes de vitamina C. No consumir leche y derivados en las comidas principales que contengan alto contenido en hierro. Tomar diariamente 2 raciones de alimentos de origen animal: carne, aves, pescado, huevos. Reservar los alimentos que contengan inhibidores de la absorción del hierro para las comidas con menor contenido, y asociarlos entre sí (ej. desayuno de leche con alimentos que contienen cereales no fortificados, como pan o galletas). Si se toman infusiones, hacerlo fuera de las comidas principales (1-2 horas después).

Jueves 3 de junio, 15:30 - 16:45

MESA REDONDA

Otros tipos de diabetes diferentes a la diabetes mellitus tipo 1 (DM1).

Moderador: Mercedes Rodríguez Rigual, Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza.

DIABETES TIPO MODY

Nº Programa: 262

Autora: Almudena Del Pino De La Fuente
Hospital Carlos Haya, Málaga

El término MODY (Maturity Onset Diabetes of the Young) se empleó por primera vez en los años sesenta, hasta entonces se consideraba que existían dos grandes tipos de diabetes: la de comienzo en la infancia y la de comienzo en la edad adulta, que se correspondían, a grandes rasgos, con la diabetes tipo 1 y tipo 2 respectivamente. Se empleó el término MODY para designar la diabetes que presentaban algunos niños y jóvenes, diferente a la diabetes tipo 1, y que se caracterizaba por ser persistente y sin progresión a cetoacidosis. Actualmente sabemos que existen un grupo heterogéneo de diabetes, diferentes de las tipo 1 y 2, que pueden aparecer en la infancia, adolescencia o juventud, y que se deben a mutaciones en un solo gen; a estas formas de diabetes se les conoce como diabetes monogénicas, y son: diabetes tipo MODY, diabetes neonatal, diabetes mitocondrial, formas de diabetes asociadas a defectos del receptor de la insulina y lipodistrofias familiares.

La diabetes tipo MODY es la forma más frecuente de diabetes monogénica y tiene unas características específicas tales como:

- Comienzo durante la infancia, la adolescencia o en el adulto joven, generalmente antes de los 25 años.
- Herencia autosómica dominante, con alta penetrancia, lo que implica la existencia de una importante carga familiar de diabetes, generalmente con diabetes en al menos tres generaciones sucesivas.
- Insulinopenia por un defecto primario de la célula beta pancreática, por lo que los marcadores de inmunidad pancreática son negativos.
- No suele existir insulinorresistencia.
- No existe más frecuencia de obesidad que en la población general.
- No suele producir cetosis.

Supone entre el 1 y el 5% de los casos de diabetes en nuestro medio.

La diabetes tipo MODY resulta de mutaciones en estado heterocigoto en al menos 9 genes diferentes. Dos de estos genes codifican enzimas: uno codifica la enzima proteolítica glucoquinasa (GCK), y otro la carboxi ester lipasa (CEL VNTR)i; los otros siete genes codifican factores de transcripción de la célula beta.

Los factores de transcripción son proteínas intracelulares que regulan la transcripción del gen a ARN mensajero; intervienen en el desarrollo, proliferación y metabolismo de la célula beta; y sus alteraciones causan una disfunción progresiva de dicha célula. Los factores de transcripción alterados en la diabetes tipo MODY son: factores hepatonucleares (HNF), el factor promotor de la insulina 1 (IPF-1), el NeuroD1/BETA 2, que interviene en el desarrollo pancreático y en la transcripción del gen de la insulina, el KLF11 y el PAX4. Los pacientes con mutaciones heterocigotas en los factores de transcripción suelen ser normoglucémicos en los primeros años, la hiperglucemia aparece posteriormente y de manera progresiva, llegando a diabetes franca en la adolescencia o en la edad adulta y, si no son correctamente tratados, pueden aparecer complicaciones crónicas. La relación de los distintos tipos de MODY, el gen afectado en cada caso y la localización de dicho gen es la siguiente:

- MODY 1: HNF-4?. 20q12-q13,2
- MODY 2: GCK. 7p15-p14
- MODY 3: HNF-1?. 12q24,2
- MODY 4: IPF-1. 13q12,1
- MODY 5: HNF-1?. 17cen-q21,3
- MODY 6: Neuro D1/?2. 2q32
- MODY 7: KLF11?. 2p25
- MODY 8: CEL VNTR. 9q34.3
- MODY 9: PAX4. 7q22-qter

De todas ellas, en nuestro medio la más frecuente en la infancia es la MODY 2, mientras que en la población adulta lo es la MODY 3. Del total de casos de MODY en Europa las tipo 1 y 3 suponen el 85 %iii.

MODY 1

Es un tipo poco frecuente de MODY, y se debe a una mutación en heterocigosis en el gen HNF-4?, que es un factor de transcripción de la familia de los receptores nucleares de hormonas tiroideas-esteroideas localizado en el cromosoma 20; y su mecanismo fiosiopatológico es muy parecido al de MODY 3, pero la edad de aparición suele ser más tardía. El gen HNF-4? es fundamental para el desarrollo de los islotes pancreáticos, el hígado y el riñón, y regula, al menos en parte, al HNF-1?. La mutación se asocia con una incapacidad para aumentar la secreción de insulina cuando la glucemia es superior a 7 mmol/l (126 mg/dl), por lo que, al igual que en la MODY 3, la glucemia postprandial es más elevada que en MODY 2 y se trata de una hiperglucemia progresiva.

Estos pacientes también tienen riesgo de complicaciones microvasculares, que dependen fundamentalmente del tiempo de evolución y del grado de control glucémico

Dado que este gen también se expresa en el hígado, la mutación en HNF-4? altera la biosíntesis de triglicéridos y apolipoproteínas, y se asocia con la disminución en un 50 % de la concentración de triglicéridos séricos y de un 25 % de la de apolipoproteínas AII y CIII y lipoproteína(a).

Estos pacientes precisan tratamiento con antidiabéticos orales, suelen ser sensibles a las sulfonilureas, y, hasta en el 30 ó 40 % de los casos necesitan insulina.

MODY 2

Se debe a mutaciones inactivantes en heterocigosis en el gen de la GCK, localizado en el brazo corto del cromosoma 7. En condiciones normales esta enzima fosforila la glucosa a glucosa 6-fosfato y actúa como sensor de glucosa de la célula beta, pero su mutación inactivante produce una alteración en esta función, lo que lleva a una elevación del umbral de glucosa para producir insulina por parte de la célula betaiv. El umbral normal está en torno a 5 mmol/l (90 mg/dl) y en el defecto inactivante de la GCK se sitúa entre 6 y 7 mmol/l (108-126 mg/dl). Esto trae como consecuencia un aumento de los niveles de glucemia, que es proporcionalmente mayor en ayunas que después de la ingesta de hidratos de carbono. Se han descrito unas 200 mutaciones diferentes, y la intensidad del cuadro clínico varía dependiendo del tipo de mutaciónv, vi. La hiperglucemia suele estar presente desde el nacimiento. Existen mecanismos compensatorios, como el efecto primador de la glucosa en la secreción de la insulina, que limitan la severidad de la hiperglucemia

La inactivación de la GCK hepática lleva a una disminución en el acúmulo neto de glucógeno hepático y a un aumento de la gluconeogénesis postprandial, lo que contribuye también a las alteraciones metabólicas en esta forma de diabetes.

La mutación en heterocigosis puede producir hiperglucemia leve en niños, diabetes gestacional (hasta el 50% de las mujeres portadoras de la mutación presentan diabetes gestacional) y, en algunos casos, retraso del crecimiento intrauterino. El defecto genético del feto puede ser el causante del bajo peso al nacimiento de estos niños cuando la madre no porta la mutación. Si la madre tiene un MODY 2 la hiperglucemia materna hace que se sobrepase el umbral de glucosa para la liberación de insulina y que disminuya la insulinopenia prenatal. Esto demuestra la influencia de la insulina prenatal en el crecimiento intrauterino[12,13].

En un niño con diabetes, debemos sospechar diabetes tipo MODY 2 si presenta las siguientes características clínicas:

- Hiperglucemia en ayunas persistente y estable durante un periodo de meses o años.
- HbA1c en torno al límite superior de la normalidad (5.5-5.7 %).
- Pequeño incremento de la glucemia a las dos horas de una sobrecarga oral de glucosa (típicamente < 3.5 mmol/l) (63 mg/dl), aunque esto no se debe considerar un criterio absoluto.
- Padres no diagnosticados de diabetes o diagnosticados de diabetes tipo 2, y uno de ellos presenta glucemia basal alterada.

La hiperglucemia suele tener un curso benigno y no progresivo, por lo que no se asocia a las complicaciones crónicas que sí presentan otras formas de diabetes.

En cuanto al tratamiento, suelen responder bien a la dieta y el ejercicio, y no suelen precisar la administración de insulina, salvo en casos puntuales, que suponen aproximadamente un 2 %, como durante el embarazo. La incidencia de complicaciones crónicas es muy baja.

La mutación en homocigosis del gen de la GCK produce una forma de diabetes neonatal permanenteix.

También se han descrito mutaciones activadoras en heterocigosis en el gen de la GCK que causan hipoglucemia hiperinsulinémica persistente de la infanciax-

MODY 3

Es la forma más frecuente en la edad adulta. Se debe a mutaciones en el gen HNF-1á, localizado en el cromosoma 12. Además de en los islotes pancreáticos este gen se expresa también en el hígado, riñón e intestino.

Inicialmente los pacientes suelen presentar niveles normales de glucemia en ayunas, pero no son capaces de aumentar la secreción de insulina adecuadamente cuando la glucemia supera los 8 mmol/l (144 mg/dl). Los adolescentes o adultos jóvenes afectos suelen tener cifras de glucemia basal casi normales, con respuesta diabética a la sobrecarga oral de glucosa. Se trata de una hiperglucemia progresiva: el 78 % de los pacientes están afectados a los 35 años, y con glucemias en ayunas superiores a los 140 mg/dl. La hiperglucemia es más agresiva que en la MODY 2 y, si se mantiene, conlleva alto riesgo de microangiopatía.

Además de producir hiperglucemia la MODY 3, asocia también afectación renal, reduce el umbral renal para la glucosa, fosfatos y aminoácidos, por descenso de la reabsorción, lo que produce glucosuria, fosfaturia y aminoaciduria.

Suelen precisar tratamiento con antidiabéticos orales, en concreto sulfonilureas. Inicialmente se utilizan dosis bajas de sulfonilureas, aproximadamente un cuarto de la dosis del adulto, para evitar las hipoglucemias. En caso de producirse hipoglucemias con glicazida pueden emplearse sulfonilureas de liberación lenta o dosis preingesta de nateglinidaxi. Posteriormente pueden precisar tratamiento con insulina. El uso de sulfonilureas en la diabetes tipo MODY 3 tiene inicialmente ventajas respecto al tratamiento con insulina: mayor sensibilidad terapéutica, que suele mantenerse en el tiempo, disminución en el número e intensidad de las hipoglucemias y mejora en la calidad de vida percibida por el paciente[12].

MODY 4

Es poco frecuente. Se debe a mutaciones en el gen IPF-1, localizado en el cromosoma 13, que es necesario para el desarrollo del páncreas y la expresión del gen de la insulina. Se estudió inicialmente en un lactante con diabetes neonatal permanente e insuficiencia pancreática exocrina por agenesia pancreática. Se debía a una mutación en homocigosis en el gen que codifica IPF-1. La alteración en heterocigosis produce una forma menos grave de diabetes. Con frecuencia la diabetes aparece más tardíamente que en otros tipos de MODY.

MODY 5

Se debe a la mutación en heterocigosis del gen que codifica HNF-1?, localizado en el cromosoma 17, y es poco frecuente. El fenotipo es heterogéneo, e incluye:

- Diabetes mellitus, semejante a la tipo MODY 3.
- Anomalías renales: quistes renales y displasia renal, que están presentes en la mayoría de los pacientes, y también pueden asociar enfermedad glomeruloquística familiar y oligomeganefronia. Algunas de las alteraciones renales pueden ser diagnosticadas intraútero y preceden al diagnóstico de hiperglucemia.
- Anomalías genitales: útero bicorne, quistes en el epidídimo, agenesia de vasos deferentes y astenospermia.
- Alteraciones de la función hepática.
- Hiperuricemia.
- Afectación subclínica del páncreas exocrino por atrofia pancreática.

La diabetes tipo MODY 5 debe ser sospechada en niños afectos de diabetes y nefropatía no diabética.

El tratamiento médico inicial suele ser la metformina, aunque posteriormente, suelen precisar insulina.

MODY 6

Se debe a una mutación en el gen que codifica al factor de transcripción NeuroD1/BETA2, localizado en el cromosoma 2, que se expresa en el páncreas, intestino y cerebro. El fenotipo puede ir desde formas leves a severas, y es semejante al MODY 3.

MODY 7

Se debe a mutación en KLF11, un factor de transcripción con efecto negativo en el crecimiento de las células pancreáticas. Regula la actividad de la célula beta del páncreas, y su mutación puede llevar a diabetes[13].

MODY 8

En el año 2006 Reader et al1 describieron una forma de diabetes de carácter leve asociada a disfunción pancreática exocrina, a déficit de elastasa pancreática fecal, dolor abdominal y diarrea. En las dos familias afectas se halló una mutación en el gen que codifica la enzima pancreátca CEL, que se expresa en las células acinares exocrinas, pero no en las células beta, por lo que se desconoce el mecanismo por el que se desarrolla un fallo progresivo de estas últimas. Desde el punto de vista anatomopatológico de observa un páncreas desestructurado, con fibrosis y metaplasia, sin que puedan reconocerse las células acinares ni los islotes pancreáticos.

MODY 9

Se debe a mutación en el factor de transcripción PAX4, que es crucial para el desarrollo de la célula beta, y su mutación se relaciona con la aparición de diabetes[1].

CONCLUSIONES

Muchos de los pacientes con diabetes tipo MODY son inicialmente diagnosticados de manera errónea de diabetes tipo 1 o tipo 2. Según algunas series hasta en el 10 % de los diagnósticos de diabetes mellitus tipo 1 son en realidad diabetes tipo MODY, y, lo mismo ocurre en hasta el 5 % de los casos diagnosticados de diabetes mellitus tipo 2. Es importante llegar a un diagnóstico correcto ya que esto influye en el pronóstico de la enfermedad, permite explicar la existencia de otras alteraciones asociadas y hace posible la instauración de un tratamiento adecuado. Además el diagnóstico correcto permite detectar la enfermedad en familiares afectos y ayuda en el consejo genético[2].

BIBLIOGRAFÍA

1 Raeder H, Johansson S, Hola PI, Haldersen IS, Mas E, Sbarra V, et al. Mutations in the CEL VNTR cause a syndrome of diabetes and pancreatic exocrine dysfunction. Nat Genet 2006;38: 54-62.

2 Fernández-Zapico ME, van Velkinburgh JC, Gutiérrez-Aguilar R, Neve B, Froguel P, Urrutia R, Stein R. MODY 7 gene, KLF11, is a novel p300-dependet regulator of Pdx-1 (MODY4) transcription in pancreatic islet ? cells. The journal of biological chemistry 2009; 25: 36482-36490

3 Lorini R, Klersy C, d´Annunzio G, Massa O, Minuto N, Iafusco D, Bellannè-Chantelot C, Frongia AP, Toni S, Meschi F, Cerutti F, Barbetti F, The Italian Society of Pediatric Endocrinology and Diabetology (ISPID) Study Group. Maturity-Onset Diabetes of the Young in Children With Incidental Hiperglycemia: A multicenter Italian study of 172 families. Diabetes Care 2009;32(10):1864-1866.

4 Fajans SS, Bell GI, Polonsky KS. Molecular mechanisms and clinical pathophysiology of Maturity Onset Diabetesof the Young. N Eng J Med 2001; 27:971-980.

5 Cuesta Muñoa AL, Tuomi T, Cobo-Vuilleumier N, Koskela H, Odili S, Stride A, Buettger C, Otonkoski T, Froguel P, Grimsby J, García-Gimeno M, Matschinsky FM Clinical Heterogeneity in Monogenic Diabetes Caused by Mutations in the Glucokinase Gene (GCK-MODY). Diabetes Care 2010;33(2):290-292.

6 Barbetti F, Cobo-Vuilleumier N, Dionisi-Vici C, Toni S, Ciampalini P, Massa O, Rodríguez-Bada P, Colombo C, Lenzi L, García-Gimeno MA, Bermúdez-Silva fJ, Rodríguez de Fonseca F, Banin P, Aledo JC, Baixeras E, Sanz P, Cuesta-Muñoz AL. Opposite clinical phenotypes of glucokinase disease: description of a novel activating mutations in human glucokinase (GCK) gene. Molecular Endocrinology 2009; 23: 1983-1989.

7 Hattersley AT, Beards F, Ballantyne E, Appletch M, Harvey R, Ellard S. Mutations in glucokinase gene of the fetus result in reduced birth weight. Nat Genet 1998; 19: 268-270.

8 Barrio R, Bellanné-Chantelot C, Moreno JC, Morel V, Calle H, Alonso M. Nine novel mutations in maturity-onset-diabetes in the young (MODY) candidate genes in 22 Spanish familias. J Clin Endocrinol Metab 2002;87:2532-2539.

OTROS TIPOS DE DIABETES. "DIABETES NEONATAL"

Nº Programa: 263

Autores: Itxaso Rica, Cristina Luzuriaga*, Guiomar Pérez de Nanclares y Luis Castaño.

Sección de Endocrinología Pediátrica. Unidad de Investigación. Laboratorio de Genética Molecular. Hospital de Cruces. Hospital Marqués de Valdecilla*. CIBERDEM. CIBERER

La diabetes de inicio neonatal (DN) es una enfermedad poco frecuente. Clásicamente se definía como una diabetes diagnosticada en los 6 primeros meses de la vida en ausencia de autoinmunidad antipancreática, que precisaba tratamiento con insulina durante un mínimo de 2 semanas. Los avances en genética desarrollados en la última década nos permiten hoy conocer la etiología de esta enfermedad en el 80% de los pacientes, constituyendo un subtipo de diabetes monogénica.

La "diabetes monogénica" constituye un 2-3% de la diabetes global (10% de la diabetes infantil). Se origina por mutaciones en diferentes genes que conllevan una disfunción de la célula ß pancreática. El conocimiento exacto del tipo de alteración genética que padecen permite dar un consejo genético adecuado, informar con mayor precisión sobre el pronóstico de la patología e instaurar, en algunos casos, un tratamiento específico diferente de la insulinoterapia.

1 ETIOLOGÍA DE LA DIABETES DE INICIO NEONATAL

Desde el punto de vista epidemiológico, la incidencia de la diabetes en los 6 primeros meses de la vida se establece en torno a 1/400.000-100.000 recién nacidos vivos (1,2).

Se han implicado numerosos genes en la etiopatogenia de la DN pero el 80% de los casos se originan por alteraciones localizadas a 3 niveles: genes que codifican las subunidades del canal de K+ sensible al ATP (KATP), alteraciones epigenéticas en el brazo largo del cromosoma 6 y el propio gen de la insulina.

Desde el punto de vista clínico en el 50-60% de los casos la diabetes es transitoria (DNT). En éstas la primera causa son alteraciones en genes situados en una región del brazo largo del cromosoma 6 (6q24) y en segundo lugar a alteraciones en los canales de KATP de la célula ß pancreática. La etiología más frecuente de diabetes permanente diagnosticada en los primeros meses de la vida (DNP) son alteraciones en el canal de K+ y en segundo lugar se encuentran mutaciones en el gen de la insulina. Existe un pequeño porcentaje de pacientes con DNP sin causa conocida hasta el momento (3).

1.1 Diabetes por alteraciones en el cromosoma 6

Hace ya una década se comprobó que algunos pacientes con diabetes diagnosticada en los primeros días de vida tenían una doble carga genética a nivel de la banda 24 del brazo largo de cromosoma 6 (6q24) (4-6). En esta localización existen genes que se heredan siguiendo un mecanismo de "imprinting materno" (4). En condiciones normales, el gen procedente del cromosoma materno sufre una metilación que hace que se inactive y sólo se expresa el gen procedente del alelo paterno. En este sentido y de forma patológica algunos pacientes con DNT tienen una doble carga a nivel, que se puede originar por tres mecanismos (Isodisomía paterna, duplicación de la región 6q24 procedente del padre o ausencia de metilación en el cromosoma materno) (5,6).

Desde el punto de vista clínico, los pacientes son recién nacidos muy pequeños para la edad gestacional, con un peso inferior al percentil 3 debido a la disminución de la insulina intraútero, especialmente en el último trimestre de la gestación. El peso medio a término oscila en torno a 1.800 g. Estos recién nacidos tienen un índice ponderal disminuido, dato que refleja que la falta de insulina es fundamentalmente al final de la gestación cuando el feto ya ha alcanzado su longitud casi final (7). La diabetes se diagnostica típicamente en los primeros días de la vida, generalmente durante la primera semana y en ausencia de cetoacidosis. Por un mecanismo que no conocemos con exactitud, se produce una recuperación progresiva de la función de la célula ß pancreática, lo que permite suprimir la terapia con insulina durante un periodo de tiempo variable. Esta remisión de la diabetes se produce típicamente en el 3º o 4º mes de vida. Frecuentemente la diabetes aparece posteriormente a partir de la segunda década de la vida (4,8). Por ello, estos pacientes tienen que ser informados sobre la cronicidad de su trastorno y la necesidad de que sigan de forma periódica un control endocrinológico.

1.2 Alteraciones en los canales de K_{ATP}

Los canales de K_{ATP} son complejos hetero-octaméricos constituidos por 4 subunidades Kir6.2, codificadas por el gen *KCNJ11* y 4 subunidades SUR1, codificadas por el gen ABCC8. Están situados en las membranas de algunos tipos celulares, que incluyen la célula ß pancreática. En éstas, acoplan el metabolismo intracelular que finaliza con la secreción

de insulina a la carga eléctrica de la membrana celular. Cuando la glucosa se introduce en la célula y se fosforila a glucosa 6-fosfato se inicia una ruta metabólica que origina un aumento del cociente ATP/ADP intracelular. El incremento del ATP estimula el canal provocando su cierre y una despolarización de la membrana celular con la consiguiente apertura de los canales de Ca^{2+}. El aumento de los niveles de Ca^{2+} intracelular favorece la trascripción de factores intranucleares que finalizan con la síntesis y posterior liberación de insulina.

Se han descrito mutaciones activantes en heterozigosis, que afectan tanto al gen *KCNJ11* como al gen ABCC8, que originan una disminución de la capacidad de cierre de los canales. En estas situaciones hay una mayor proporción de canales que se mantienen abiertos y, por lo tanto, un descenso en la secreción de insulina que origina una diabetes en los primeros meses de la vida (9-11).

Los niños con diabetes secundaria a alteraciones en el canal de KATP se diagnostican en torno al 3er mes de vida y tienen un peso neonatal en los percentiles bajos de la normalidad con un índice ponderal adecuado, siendo por lo tanto, recién nacidos armónicos (7). En un 30-40% de las ocasiones hay cetoacidosis al debut. A menudo las mutaciones que afectan a la subunidad Kir6.2 provocan una diabetes permanente, a diferencia de lo que ocurre en las mutaciones que afectan a la subunidad SUR1 (12).

En las formas transitorias por alteración del canal de KATP la remisión de la enfermedad es tardía y se han descrito recidivas de la diabetes en etapas posteriores de la vida. En las mutaciones que afectan a la subunidad Kir6.2 existe una buena correlación genotipo-fenotipo (13). Hay mutaciones que tienen una menor afectación funcional del canal y provocan sólo una diabetes transitoria. Otras, con mayor severidad funcional, dan lugar a una forma permanente. Por último, dado que los canales de KATP se distribuyen por otros órganos de la economía, fundamentalmente músculo y neuronas, hasta un tercio de los pacientes asocian alteraciones neurológicas con un espectro amplio de manifestaciones. Las mutaciones más severas ocasionan el denominado síndrome DEND (*Development delay, Epilepsy, Neonatal Diabetes*) que conlleva diabetes neonatal permanente, retraso del desarrollo neurológico y epilepsia (14). De cara al consejo genético, en la mayoría de pacientes con diabetes por mutación en heterozigosis en el canal de KATP las mutaciones son de novo.

1.3 Mutaciones en el gen de la insulina

Recientemente se han publicado mutaciones en heterozigosis en el gen de la insulina en pacientes diagnosticados de diabetes permanente en los primeros meses de la vida (15-17). Stoy y cols. mostraron la presencia de una mutación en el gen de la insulina como causa de diabetes en una familia con miembros diagnosticados de diabetes entre las 13 y 52 semanas de vida. Las mutaciones descritas están situadas en una región crítica de la molécula de la proinsulina y pueden afectar su proteólisis.

Desde el punto de vista clínico estos pacientes se diagnostican entre el 2º y 3er mes de vida, el peso al nacimiento es prácticamente normal y algunos de ellos debutan en cetoacidosis. Como peculiaridad de este tipo de diabetes, en muchas ocasiones al comienzo el péptido C es detectable.

Por último, recientemente se ha publicado la posibilidad de que mutaciones en homozigosis del gen de la insulina sean la causa de DN en algunos pacientes (18). Hay que sospecharlas en el caso de que existan antecedentes familiares de consanguinidad. El fenotipo de estos niños se asemeja al de la DN por afectación en 6q24. Son recién nacidos distróficos y el diagnóstico de la diabetes se establece en los primeros días de la vida. En algunos de estos casos la DN puede ser transitoria.

1.4 Causas poco frecuentes de diabetes neonatal permanente.

Existen otras alteraciones genéticas conocidas que en conjunto explican un pequeño porcentaje de pacientes con diabetes permanente desde el nacimiento. Los hallazgos de otras patologías asociadas a nivel pancreático o extrapancreático, así como la presencia de consanguinidad, son signos de alerta para pensar en ellas.

Dentro de estas posibilidades se encuentran mutaciones en homozigosis en el gen de la glucokinasa (*GCK*), en el gen que regula el factor promotor de insulina tipo 1 (*IPF1*), en el gen EIF2AK3 o en el gen GLIS3, que causa diabetes neonatal e hipotiroidismo.

Se han descrito pacientes en los que mutaciones que afectan al factor de trascripción pancreático 1a (*PTF1A*) causan agenesia o hipoplasia del páncreas con diabetes neonatal desde el nacimiento. Por último, la diabetes neonatal permanente puede ser parte de enfermedades más complejas como el síndrome de Wolcott-Rallison (enfermedad de herencia autosómica recesiva que conlleva DNP y displasia espondiloepifisaria) o el síndrome IPEX (inmunodeficiencia severa y manifestaciones autoinmunes en las que se incluye la DNP).

2 TRATAMIENTO DE LA DIABETES DIAGNOSTICADA EN LA ETAPA NEONATAL

El tratamiento inicial de una diabetes diagnosticada en los primeros meses de la vida es la insulina. La respuesta clínica a esta terapia es adecuada, se corrigen la hiperglucemia y la cetoacidosis cuando existe, y se inicia una correcta ganancia ponderal. Las necesidades de insulina en estos pacientes se sitúan en torno a 0,7 UI/k/día

No hay un claro consenso respecto a la modalidad de tratamiento insulínico más adecuado, debido en parte a que la rareza de esta enfermedad hace que la experiencia que existe sea limitada. Con el arsenal terapéutico del que disponemos actualmente, sería recomendable el tratamiento con multidosis de análogos de insulina de acción rápida diluidos antes de las tomas o bien el uso de una bomba de infusión continua de insulina. En centros con experiencia en este tipo de terapia, posiblemente es el tratamiento de elección dado que este sistema permite administrar insulina a dosis muy bajas.

Una vez conocida la causa genética los pacientes con alteraciones en el canal de K_{ATP}, son susceptibles de una terapia oral con sulfonilureas. Este hecho ha supuesto un importante avance para muchos pacientes que hasta la fecha seguían un tratamiento con insulina de por vida.

Las sulfonilureas bloquean la subunidad SUR1 del canal favoreciendo el cierre del mismo de forma independiente a los niveles de ATP, por lo que la mayoría de los pacientes afectos de mutaciones en KIR6.2 o en SUR1 responden de forma eficaz a este tratamiento que les aporta una notable mejoría en su calidad de vida.

El fármaco que se ha empleado mayoritariamente es la glibenclamida. Las dosis que se precisan son notablemente superiores a las que se utilizan para el tratamiento de la diabetes mellitus tipo 2.

Las sulfonilureas no tienen aprobada su indicación terapéutica en la edad pediátrica por lo que el tratamiento debe instaurarse dentro de un ensayo clínico siguiendo un protocolo consensuado que haya demostrado su efectividad. Pearson y cols. (19) mostraron el éxito de esta terapia en el 90% de los 49 pacientes con mutación en KIR6.2. El paciente de menor edad en el cambio de terapia tenía 3 meses de vida. Se consiguió una disminución media de 1,5 en los niveles de HbA1c a los 3 meses del inicio de la terapia, resultado que se mantuvo durante el primer año de tratamiento. No hubo efecto adversos reseñables.

La terapia fracasó en cinco pacientes, cuatro de los cuales asociaban algún tipo de alteración neurológica. Esto se debe a que la respuesta al tratamiento con sufonilureas está parcialmente condicionada por el tipo de mutación (20). Las mutaciones más frecuentemente descritas responden, ya que con la droga se produce el cierre del canal. En otros casos de mutaciones menos frecuentes (Q52R, I296L, L164P) la alteración afecta a la cinética intrínseca del canal no siendo eficaz el tratamiento oral. Son este subgrupo de mutaciones las que con mayor fre-

cuencia causan alteraciones neurológicas asociadas a la diabetes neonatal. No obstante, existen excepciones y se han comunicado pacientes con síndrome DEND (mutación G53D o V59M) en los que el tratamiento con glibenclamida sí ha sido eficaz. En estos casos, además de corregir la hiperglucemia, se consigue una clara mejoría de los síntomas neurológicos, debido a la acción de la medicación en los canales de K_{ATP} de las células musculares y neuronas (18, 20-23).

Hay menor experiencia en el tratamiento con sulfonilureas en niños con diabetes por alteraciones en el SUR1, pero en general los resultados son también favorables (24).

La diabetes diagnosticada en los primeros meses de la vida es en el 80% de los casos una diabetes monogénica originada por la alteración de un gen que provoca una disfunción de la célula ? Ante un recién nacido distrófico que debuta con una diabetes en los primeros días de vida la primera causa que hay que buscar es una alteración del imprinting en el cromosoma 6q24. Si existe consanguinidad de primer grado habrá que descartar una mutación en homozigosis en el gen de la insulina.

Si la diabetes se diagnostica más allá del segundo mes y el peso se encuentra en la parte baja de la normalidad la primera causa son mutaciones en el canal KATP y la segunda mutaciones en heterozigosis en el gen de la insulina.

El tratamiento inicial debe hacerse con insulina y en aquellos pacientes con mutación en el canal KATP, cuando se diagnostica esta etiología hay que hacer el cambio a sulfonilureas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stanik J, Gasperikova D, Paskova M, Barak L, Javorkova J, Jancova E et al. Prevalence of permanent neonatal diabetes in Slovakia and successful replacement of insulin with sulfonylurea therapy in KCNJ11 and ABCC8 mutation carriers. J Clin Endocrinol Metab 2007; 92: 1276-82.

2. Slingerland AS, Shields BM, Flanagan SE, Bruining GJ, Noordam K, Gach A et al. Referral rates for diagnostic testing support an incidence of permanent neonatal diabetes in three European countries of at least 1 in 260,000 live births. Diabetologia. 52(8):1683-5, 2009 Aug

3. Rica I, Perez de Nanclares G, Castaño L. Diabetes neonatal: defectos genéticos en la función de la célula ß pancreática. Enfoque diagnostico y tratamiento. Rev Esp Pediatr 209; 65(5): 1-10.

4. Temple IK, Gardner RJ, Mackay DJ, Barber JC, Robinson DO, Shield JP. Transient neonatal diabetes: widening the understanding of the etiopathogenesis of diabetes. Diabetes 2000; 49: 1359-66.

5. Gardner RJ, Mungall AJ, Dunham I, Barber JC, Shield JP, Temple IK et al. Localisation of a gene for transient neonatal diabetes mellitus to an 18.72 cR3000 interval on chromosome 6q. J Med Genet 1999; 36: 192-6.

6. Das S, Lese CM, Song M, Jensen JL, Wells LA, Barnoski BL et al. Partial paternal uniparental disomy of chromosome 6 in an infant with neonatal diabetes, macroglossia, and craniofacial abnormalities. Am J Hum Genet 2000; 67: 158691.

7. Rica I, Luzuriaga C, Pérez dN G, Estalella I, Aragonés A, Barrio R et al. The majority of cases of neonatal diabetes in Spain can be explained by known genetic abnormalities. Diabet Med 2007; 24: 707-13.

8. Metz C, Cave H, Bertrand AM, Deffert C, Gueguen-Giroux B, Czernichow P et al. Neonatal diabetes mellitus: chromosomal analysis in transient and permanent cases. J Pediatr 2002; 141: 483-9.

9. Gloyn AL, Pearson ER, Antcliff JF, Proks P, Bruining GJ, Slingerland AS et al. Activating mutations in the gene encoding the ATP-sensitive potassium-channel subunit Kir6.2 and permanent neonatal diabetes. N Engl J Med 2004; 350: 183849.

10. Gloyn AL, Reimann F, Girard C, Edghill EL, Proks P, Pearson ER et al. Relapsing diabetes can result from moderately activating mutations in KCNJ11. Hum Mol Genet 2005; 14: 925-34.

11. Proks P, Arnold AL, Bruining J, Girard C, Flanagan SE, Larkin B et al. A heterozygous activating mutation in the sulphonylurea receptor SUR1 (ABCC8) causes neonatal diabetes. Hum Mol Genet 2006; 15: 1793-800.

12. Vaxillaire M, Dechaume A, Busiah K, Cave H, Pereira S, Scharfmann R et al. New ABCC8 mutations in relapsing neonatal diabetes and clinical features. Diabetes 2007; 56: 1737-41.

13. Flanagan SE, Edghill EL, Gloyn AL, Ellard S, Hattersley AT. Mutations in KCNJ11, which encodes Kir6.2, are a common cause of diabetes diagnosed in the first 6 months of life, with the phenotype determined by genotype. Diabetologia 2006; 49: 1190-7.

14. Gloyn AL, Diatloff-Zito C, Edghill EL, Bellanne-Chantelot C, Nivot S, Coutant R et al. KCNJ11 activating mutations are associated with developmental delay, epilepsy and neonatal diabetes syndrome and other neurological features. Eur J Hum Genet 2006; 14: 824-30.

15. Stoy J, Edghill EL, Flanagan SE, Ye H, Paz VP, Pluzhnikov A et al. Insulin gene mutations as a cause of permanent neonatal diabetes. Proc Natl Acad Sci U S A 2007; 104: 150404.

16. Polak M, Dechaume A, Cave H, Nimri R, Crosnier H, Sulmont V et al. Heterozygous missense mutations in the insulin gene are linked to permanent diabetes appearing in the neonatal period or in early infancy: a report from the French ND (Neonatal Diabetes) Study Group. Diabetes 2008; 57: 1115-9.

17. Colombo C, Porzio O, Liu M, Massa O, Vasta M, Salardi S et al. Seven mutations in the human insulin gene linked to permanent neonatal/infancy-onset diabetes mellitus. J Clin Invest 2008; 118: 2148-56.

18. Garin I, Edghill EL, Akerman I, Rubio-Cabezas O, Rica I, Maestro MA, A Alshaikh, Bundak R et al. Recessive mutations in the INS gene result neonatal diabetes through reduced insulin biosynthesis. Proc Natl Acad Sci U S A. 2010 Jan 28. [Epub ahead of print]

20. Pearson ER, Flechtner I, Njolstad PR, Malecki MT, Flanagan SE, Larkin B et al. Switching from insulin to oral sulfonylureas in patients with diabetes due to Kir6.2 mutations. N Engl J Med 2006; 355: 467-77.

21. Koster JC, Cadario F, Peruzzi C, Colombo C, Nichols CG, Barbetti F. The G53D mutation in Kir6.2 (KCNJ11) is associated with neonatal diabetes and motor dysfunction in adulthood that is improved with sulfonylurea therapy. J Clin Endocrinol Metab 2008; 93: 1054-61.

22. Tonini G, Bizzarri C, Bonfanti R, Vanelli M, Cerutti F, Faleschini E et al. Sulfonylurea treatment outweighs insulin therapy in short-term metabolic control of patients with permanent neonatal diabetes mellitus due to activating mutations of the KCNJ11 (KIR6.2) gene. Diabetologia 2006; 49: 22103.

ALTERACIÓN HIDROCARBONADA EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

Nº Programa: 264

Autora: Raquel Barrio Castellanos.

Unidad de Diabetes Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Universidad de Alcalá, Madrid

La Fibrosis Quística (FQ) es la enfermedad letal, autosómica recesiva, más frecuente en la población caucásica, afectando a 1 de cada 2500 recién nacidos vivos. Es una enfermedad multiorgánica, implicando, entre otros órganos, al páncreas.

La insuficiencia pancreática exocrina esté presente en el 90% de los pacientes con FQ y es en estos en los que la disfunción pancreática endocrina es frecuente y progresiva. La alteración del metabolismo hidrocarbonato, que puede evolucionar hasta diabetes (Diabetes Relacionada con FQ [DRFQ]), es la cormobilidad más frecuente y se asocia a un incremento en la morbi-mortalidad. La alteración hidrocarbonada (AH) suele manifestarse al final de la segunda década de la vida llegando a afectar hasta el 76% de los pacientes a los 30 años. El aumento en la expectativa de vida debido a los avances en el tratamiento, que en la actualidad es de unos 38 años, ha llevado a un incremento en el número de adolescentes y adultos con FQ que presentan AH.

Dos factores son necesarios para la expresión de la AH, la edad y la presencia de insuficiencia pancreática exocrina. Ya que la mayoría de pacientes con FQ tiene insuficiencia pancreática exocrina y no todos desarrollan AH, se postula la existencia de otro factor etiológico que pueda determinar el riesgo individual para desarrollarla.

La AH suele asociarse con un deterioro clínico (disminución de la función pulmonar y empeoramiento del estado nutritivo) por lo que es importante el diagnóstico y tratamiento precoz. Para su despistaje se aconseja la realización anual de una sobrecarga oral de glucosa (SOG) a partir de la pubertad.

Prevalencia

La prevalencia referida de AH en FQ depende del tipo de despistaje y de los criterios de diagnósticos. Esta va aumentando con diferencias entre los distintos centros, ello se debe a la distinta edad de la población controlada y sobre todo, a lo estricto que se sea en su búsqueda y diagnóstico. En nuestra experiencia en un estudio mediante SOG en 50 pacientes con edad media de 20,7 años encontramos: tolerancia normal a la glucosa (TNG) en el 62%, alteración de la tolerancia a la glucosa (ATG) en el 20%, DRFQ sin hiperglucemia en ayunas en el 10% y DRFQ con hiperglucemia en ayunas en el 8%. Elder en población pediátrica con FQ sin historia previa de diabetes evidenció que el 38% presentaban ya AH: 43% ATG, 29% alteración de la glucemia en ayunas (AGA), 14% ATG/AGA y 14% DRFQ. En todos ellos existía un defecto importante en la secreción de insulina. En USA, Moran encuentra, en 527 pacientes seguidos desde 1992 a 2008, que la DRFQ está presente en el 2% de los niños y en el 19% de los adolescentes. En los más jóvenes predomina la DRFQ sin hiperglucemia en ayunas, la presencia de hiperglucemia en ayunas aumenta con la edad.

Genética de la DRFQ

La FQ es una enfermedad autosómica recesiva y resulta de la mutación en ambos alelos del gen que codifica para la proteína reguladora de la conducción transmembrana de la FQ (CFTR) llevando a una disfunción del canal del cloro. Se han identificado más de 1000 mutaciones. La DRFQ suele ocurrir en pacientes FQ con mutaciones severas, la encontrada con más frecuencia es la DF508 (identificada en el 60-70% de los sujetos). Estas, en general, asocian insuficiencia pancreática exocrina.

Otras mutaciones además de las de CFTR confieren un riesgo diferencial para diabetes, esta asunción se basa en que solo una parte de pacientes con igual genotipo del gen CFRT tienen diabetes. La interacción entre mutaciones genéticas del CFRT, genes modificadores y factores ambientales contribuyen a la gran variabilidad fenotípica y gravedad de la enfermedad.

Fisiopatología de la DRFQ

Aún no se conoce bien la causa de la DRFQ. Algunos autores proponen que la diabetes no sea considerada como una complicación si no como una manifestación paralela e independiente de la FQ. Si se considera así, la búsqueda de su etiología debería dirigirse hacia las mutaciones del gen CFTR, que es el gen alterado en esta enfermedad. Hay que señalar que el islote pancreático es el tejido que expresa los niveles más altos de CFTR, incluso mayores que los del páncreas global.

En la DRFQ están implicados, en grado variable, el déficit en la producción de insulina y la insulino resistencia (IR). En su expresividad clínica intervienen, entre otros factores: la malnutrición, las infecciones agudas y crónicas, el déficit de glucagón, el tratamiento esteroideo, el incremento del gasto energético, la malabsorción, la alteración de la función hepática y la pubertad.

Existen pocas dudas de que en la DRFQ existe, de manera predominante, una alteración de la célula b que lleva a insulinopenia, posiblemente secundaria a la fibrosis. Esta conduce a una atrofia acinar que se asocia a una infiltración progresiva por células grasas. Sin embargo, el examen histológico del páncreas en la autopsia de estos pacientes, además de demostrar una disminución de la masa de células b evidencia un aumento o un mantenimiento de las células a productoras de glucagón y de las células d productoras de somatostatina lo que no puede ser explicado por la fibrosis. Por otro lado, se ha encontrado una disminución en el número de células b tanto en los pacientes FQ con diabetes como sin ella, pero cuando existe diabetes hay una mayor variabilidad en el tamaño de los islotes comparado con el páncreas de los sujetos FQ sin diabetes y en los controles. Estudios recientes han identificado también la presencia de sustancia amiloide en los islotes de los pacientes con diabetes semejante al que se encuentra en la diabetes tipo 2, aunque su implicación patogénica no está clara. Mutaciones en el CFTR que alteran el pH intracelular pueden predisponer a la agregación intracelular de sustancia amiloide dentro de los islotes.

La alteración pancreática es progresiva y el déficit de insulina no se hace evidente hasta que ha disminuido de manera importante su producción. La secreción basal de insulina está inicialmente preservada con una disminución de su respuesta ante estímulos, con ausencia de la primera fase de la secreción de insulina en la mayoría de los individuos con FQ. El pico de respuesta está retrasado tanto ante la SOG como la intravenosa, incluso mientras se mantiene la normalidad del metabolismo hidrocarbonado. Cuando la secreción de insulina va declinando aparece la hiperglucemia posprandial y posteriormente la hiperglucemia en ayunas. A veces la hiperglucemia solo se manifiesta en periodos de stress. El incremento rápido de glucosa posprandial se acompaña de una respuesta de insulina retrasada y prolongada que puede ser causante de que el paciente pueda presentar síntomas tanto de hipo como de hiperglucemia.

También existe una disminución de la secreción de glucagón y de polipéptido pancreático. El glucagón eleva los niveles de glucosa en sangre, por lo que su respuesta disminuida en FQ puede explicar que aún en presencia de acusada insulinopenia los pacientes con FQ puedan no manifestar la diabetes. La cetoacidosis diabética es rara, posiblemente debido a la persistencia de secreción endógena de insulina o por que la secreción de glucagón también está alterada.

Todavía no está totalmente clarificada la contribución de la IR en la AH de la FQ. Es posible que la insulinopenia siga a un periodo de requerimientos incrementados de insulina o que ambas circunstancias se asocien en el tiempo en el mismo paciente.

Las patologías asociadas a inflamación crónica, como ocurre en la FQ, se asocian a IR que parece ser mediada por citoquinas.

En resumen: los principales factores de riesgo asociados con el desarrollo de DRFQ son el incremento de la edad, el género femenino, la existencia de insuficiencia pancreática exocrina, la homocigosidad de la mutación DF508, las infecciones pulmonares, el tratamiento esteroideo, el requerimiento de nutrición enteral o parenteral y el embarazo.

Clínica de la DRFQ

La AH puede ser asintomática durante años y manifestarse en situaciones en las que se incrementa la IR. La clínica cardinal de diabetes es rara. Con frecuencia existen manifestaciones inespecíficas como fallo nutricional, retraso de crecimiento y/o de la pubertad y empeoramiento de la función pulmonar. Se ha demostrado un efecto adverso de la diabetes sobre la homeostasis proteica llevando a pérdida de masa magra y también se ha descrito una supresión defectuosa de la lipólisis inducida por la insulina en pacientes con FQ estable pero con AH, hecho que puede tener un impacto negativo en la salud y estado nutricional de estos pacientes.

En la expresividad clínica intervienen, entre otros factores, la malnutrición, las infecciones, el tratamiento esteroideo, el incremento del gasto energético, el déficit de glucagón, la malabsorción, la alteración de la función hepática y la pubertad. Dado que muchos de estos factores fluctúan, la tolerancia hidrocarbonada también puede fluctuar en el tiempo.

Criterios diagnósticos

En general, para un diagnóstico precoz, se requiere realizar una SOG ya que la glucemia en ayunas y la HbA1c no son suficientemente precisas. La HbA1c es normal hasta el 70% de los pacientes al diagnóstico de la DRFQ. Esto es, probablemente, debido a una vida media de los hematíes más corta en los sujetos FQ.

La Asociación Americana de Diabetes (ADA) en 1997 incluye la DRFQ en el grupo de otros tipos específicos de diabetes secundarios a enfermedades del páncreas exocrino. Para el diagnóstico de la AH en la FQ se han adoptado los mismos criterios utilizados por la ADA para el diagnóstico de diabetes en la población general a pesar de que Dobson, entre otros autores, encuentran que los pacientes con FQ con valores normales de glucemia en ayunas y a las 2 horas de una SOG tienen niveles considerablemente más elevados a los 30, 60 y 90 minutos que los sujetos sin FQ con los mismos valores basales y a las 2 horas. Estas alteraciones cuando superan los 200 mg/dl se incluyen como Alteración Indeterminada de la Glucosa. Hay evidencia de que los criterios utilizados para valorar la SOG cuando se aplican a los sujetos con FQ pueden ignorar episodios de hiperglucemia, por ello, se propone la búsqueda de otros métodos. Se considera TNG glucemia en ayunas <100 mg/dl y a las 2 horas <140 mg/dl.

En la FQ podemos encontrar:

Alteración de la glucemia en ayunas (AGA):

Glucemia en ayunas entre 100 y 125 mg/dl con glucemia a las 2 horas <140 mg/dl. Este grupo tiene poco incidencia en la FQ ya que antes de que exista hiperglucemia en ayunas se altera la respuesta glucémica postingesta, debido a que se mantiene durante mucho tiempo una suficiente secreción basal de insulina.

Alteración de la tolerancia a la glucosa (ATG):

Glucemia en ayunas < 100 mg/dl y a las 2 horas entre 140 y 199 mg/dl.

DRFQ sin hiperglucemia en ayunas:

Glucemia en ayunas <126 mg/dl y a las 2 horas ≥200 mg/dl.

DRFQ con hiperglucemia en ayunas:

Glucemia en ayunas ≥126 mg/dl y a las 2 horas ≥200 mg/dl.

La separación de la DRFQ con y sin hiperglucemia en ayunas se basa en los datos que indican que el pronóstico es diferente en estos dos grupos.

Alteración Indeterminada de la Glucosa:

Glucemias ≥200 mg/dl a 30, 60, 90´ tras SOG con glucemia basal y 2 h. normales.

Las AH pueden ser constantes o intermitentes coincidiendo con infecciones, estrés o administración de esteroides. Por todo ello, asignar una categoría diagnóstica específica en los pacientes con FQ es complicado ya que la tolerancia a la glucosa y la IR son a menudo variables.

Dada la rareza de la DRFQ en la primera década, en estos casos hay que descartar que no se trate de una DM tipo 1 y hay que determinar auto-anticuerpos pancreáticos.

Despistaje de la alteración hidrocarbonada

Es importante identificar los pacientes a los que hay que hacer el despistaje antes de que aparezcan los síntomas de diabetes, pues estos suelen ser insidiosos. Las aproximaciones al despistaje de las AH difieren entre Europa y USA. En USA utilizan la realización de glucemia al azar o en ayunas, con ello pierden un número elevado de pacientes con ATG o DRFQ sin hiperglucemia en ayunas. En España (como en el resto de Europa,), desde el año 2002 en el que se realizó una Conferencia Consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de las AH en FQ, se realiza el despistaje anual mediante la SOG en los mayores de 10 años con insuficiencia pancreática exocrina asociada y siempre que hayan iniciado la pubertad. También está indicada la realización de una SOG en ciertas circunstancias como son: la existencia de síntomas osmóticos inexplicables, la incapacidad de ganar o mantener peso a pesar de una óptima nutrición, la presencia de un crecimiento deficiente o el retraso puberal, cuando se planifica un embarazo o si ya está embarazada a las 10 semanas del mismo y en todo paciente que vaya a entrar en un protocolo de investigación clínica.

Hoy, los sistemas de monitorización continua de glucosa intersticial (MCG) permiten evidenciar las excursiones glucémicas que antes se perdían con los métodos de estudios convencionales y con la SOG, este método permite plantearse una actitud terapéutica más precoz. La utilidad de la MCG ha sido demostrada en niños y adolescentes con FQ. La utilización conjunta de SOG y MCG puede ayudar al diagnóstico precoz de DFRQ. La identificación de la AH antes de que se hayan perdido la mayoría de las células b puede ser beneficiosa, pues la terapia precoz con insulina mejora la función pulmonar y reduce el número de infecciones agudas respiratorias.

Si la SOG resulta normal o límite y se sospecha diabetes basado en síntomas clínicos, la monitorización domiciliaria de glucemia capilar pre y 2 horas posprandial y a la mitad de la noche (si tiene alimentación enteral continua) o la implantación de un MCG puede dar información adicional.

Influencia de la diabetes en la evolución de la FQ

La presencia de diabetes lleva a un incremento en la morbi-mortalidad. La función pulmonar y el estado nutricional están íntimamente ligados y este es peor en pacientes FQ con diabetes que en los que no la tienen. Se postula que esto es una consecuencia de efecto catabólico del déficit de insulina combinado con los efectos proinflamatorios de la hiperglucemia. Al contrario que la población general, los pacientes con DRFQ no tienen riesgo de enfermedad ateroesclerótica cardiovascular y la muerte en ellos ocurre por enfermedad inflamatoria crónica pulmonar.

En 1988 Finkelstein observó que la supervivencia a los 30 años era menor en los sujetos FQ con diabetes vs los que no tenían diabetes (25% vs 60%). En el Registro Anual de la Fundación de FQ Americana en 1998 se evidenció que la existencia de diabetes en los pacientes con FQ incrementaba la mortalidad en seis veces. Moran et al, han evidenciado que en los últimos años ha disminuido la diferencia en mortalidad entre los pacientes con FQ con y sin DRFQ y también ha desaparecido la diferencia de mortalidad entre sexos. Se piensa que es debido a un diagnóstico más precoz de la diabetes y a un tratamiento más agresivo.

La insulina es importante para la síntesis grasa y proteica así como para el metabolismo hidrocarbonado por lo que su déficit lleva aun estado catabólico. Hasta ahora la respuesta a la SOG se ha utilizado como criterio para la introducción del tratamiento insulínico, sin embargo, es posible que la evidencia de la falta de la acción anabólica de la insulina en el metabolismo protéico y lipídico sea clínicamente más relevante que el control glucémico como indicador de la necesidad de instaurar tratamiento insulínico precoz. Se ha demostrado que el tratamiento con insulina revierte el declinar del índice de masa corporal (IMC) y el deterioro de la función pulmonar que precede al diagnóstico de la diabetes.

Tratamiento de las alteraciones hidrocarbonadas en FQ

Los pacientes con AH precisan para su tratamiento un equipo multidisciplinar que comprenda un equipo diabetológico especializado en la DRFQ.

Los objetivos del tratamiento son conseguir la práctica normalización de la glucemia y aportar tanta cantidad de insulina como sea posible sin producir hipoglucemia para maximizar los efectos anabólicos de la insulina. Además del manejo de la hiperglucemia y la prevención de la hipoglucemia hay que optimizar el estado nutricional y conseguir una buena adaptación emocional y social.

Todavía no se ha establecido los beneficios del tratamiento insulínico en los estadios pre-diabéticos, se necesitan más estudios para determinar el tratamiento más adecuado en estas fases. En la ATG hay que repartir la ingesta de hidratos de carbono a lo largo del día y monitorizar las glucemias ante enfermedad intercurrente o tratamiento esteroideo por el riesgo de progresión a diabetes.

En caso de DRFQ sin hiperglucemia en ayunas hasta ahora no había consenso en cuanto a la actitud terapéutica a tomar. Aunque la hiperglucemia posprandial intermitente no lleva a complicaciones metabólicas severas en estos pacientes, las consecuencias nutricionales del déficit de insulina puede alterar la evolución de la enfermedad ya que la supervivencia en FQ está íntimamente conectada con la situación nutricional. El déficit ponderal y el catabolismo proteico se asocian con pobre función pulmonar y muerte.

En los pacientes con FQ sin hiperglucemia en ayunas se ha demostrado que el tratamiento insulínico rompe el ciclo del catabolismo proteico, la pérdida de peso y el declinar de la función pulmonar por la acción anabólica de la insulina. Si presenta un DRFQ con hiperglucemia en ayunas hay que tratar precozmente con insulina con un régimen basa-bolus. Como la diabetes puede ser intermitente, muchos pacientes sólo precisan insulina durante los períodos de enfermedad aguda. En todos los pacientes hay que mantener los niveles de HbA1c entre 6,5 y 7%.

Las bases del tratamiento son:

1. Intervención dietética

La dieta de un FQ (rica en calorías con aporte normal o alto de grasas y proteínas y de al) no debe ser modificada cuando existe una alteración AH si no solo aprender a cuantificar los hidratos de carbono para adaptar la insulina a la ingesta. A veces precisan batidos ricos en calorías, grasas y proteínas y con contenido variable en carbohidratos, en estos casos hay que adaptar la insulina a estos suplementos. El plan nutricional debe ser flexible para acomodarse al estilo de vida del paciente, hay que enseñarles a prevenir las hipoglucemias. En los pacientes con DRFQ la única restricción son las bebidas con alto nivel de azúcar (a menos de que vayan acompañadas de ingesta alimenticia) y polímeros de glucosa que producen hiperglucemia.

En caso de alimentación mediante sonda nasogástrica, gastrostomía o yeyunostomía a veces se necesita insulina extra o un tratamiento con infusión continua de insulina para mantener la euglucemia, para ello se requiere la monitorización frecuente de la glucemia para ajustar la dosis.

2 Tratamiento farmacológico

El aporte de insulina, que es el tratamiento de elección en FQ, debe ser precoz. En USA hasta ahora se restringía el uso de la insulina a los casos de DRFQ con hiperglucemia en ayunas mientras que en Europa este uso era más liberal. Tras el estudio CFRDT (Cystic Fibrosis Related Diabetes Therapy Trial) se ha propuesto el tratamiento precoz con análogo de insulina preprandial que permite revertir de manera segura la pérdida de peso. En este estudio no se constató este efecto positivo de la repaglinida. En la actualidad se aconseja la utilización de insulinoterapia en la DRFQ con y sin hiperglucemia en ayunas. Hay datos que apoyan que los pacientes pueden beneficiarse de la introducción de un tratamiento precoz con insulina antes de que cumplan los criterios de diabetes en cuanto haya constancia del efecto deletéreo de la insulinopenia sobre la función pulmonar y la nutrición.

El régimen insulínico hay que adaptarlo a los hábitos alimenticios y régimen de vida. Lo mejor es aportar insulina de acción rápida (análogos) antes de cada ingesta. Los que no tienen hiperglucemia en ayunas no es necesario dar una insulina basal nocturna, en caso de necesitarla en la actualidad deberemos utilizar el análogo de insulina de acción prolongada, la insulina glargina o detemir.

Complicaciones crónicas de la DRFQ

Hay que hacer despistaje anual de las complicaciones microvasculares. Hasta ahora, la corta supervivencia de los pacientes no había permitido conocer el riesgo de las complicaciones crónicas. Aunque las complicaciones microvasculares son raras en los 10 primeros años de la diabetes, existe la necesidad de un despistaje anual del la retinopatía, hipertensión y microalbuminuria en estos pacientes al igual que en la DM1. No han sido descritas complicaciones macrovasculares en DRFQ.

BIBLIOGRAFÍA

Rowe SM, Miller S, Sorscher EJ. Mechanisms of disease: Cystic Fibrosis. N Engl J Med 2005; 352:1992-2001.

Marshall BC, Butler SM, Stoddard M, Moran AM, Liou TG, Morgan WJ. Epidemiology of Cystic Fibrosis-related Diabetes. J Pediatr 2005;146:681-687.

Tofé S, Moreno JC, Alonso M, Escobar H, Barrio R. Insulin-secretion abnormalities and clinical deterioration related to impaired glucose tolerance in Cystic Fibrosis. Eur J Endocrinol 2005;152:1-8.

Barrio R, García E, Gómez-Canadela C, Gussinyé M, Merino JF, Muñoz MT. Conferencia Consenso: Despistaje, diagnóstico y tratamiento de la diabetes relacionada con Fibrosis Quística. An Pediatr 2002;53:573-579.

Elder DA, Wooldridge JM, Dolan LM, Dáessio DA. Glucose tolerance, insulin secretion, and insulin sensitivity in children and adolescents with Cystic Fibrosis and no prior history of diabetes. J Pediatr 2007;151:653-658.

Moran A, Dunitz J, Nathan B, Saeed A, Holme B, Thomas W. Cystic Fibrosis-Related diabetes: current trends in prevalence, incidence, and mortality. Diabetes Care 2009;32:1626-1631.

Blackman SM, Hsu S, Vanscoy LL, Collado JM, Ritter SE, Naughton K, Cutting GR. Genetic Modifiers play a substancial role in diabetes complicating Cystic Fibrosis. J Clin Endocrinol Metab 2009;94:1302-1309.

Dobson L, Sheldon Ch, Hattersley A. Understanding cystic-fibrosis-related diabetes: best thought of as insulin deficiency? J Royal Society of Medicine 2004; (suppl 44) 97:26-35.

Moran A, Hardin D, Rodean D, Allen HF, Beall RJ, Borowitz D et al. Diagnosis, screening and management of Cystic Fibrosis Related Diabetes mellitus: a consensus conference report. Diabetes Res Clin Pract 1999;45:61-73.

Dobson L, Sheldon CD, Hattersley AT. Conventional measures underestimate glycaemia in cystic fibrosis patients. Diabetic Medicine 2004;21:691-696.

Franzese A, Velerio G, Buono P, Spagnuolo MI, Sepe A, Mozillo E, et al. Continuous glucose monitoring system in the screening of early glucose derangements in children and adolescents with Cystic Fibrosis. J Pediatr Endocrinol Metab 2008;21:109-116.

Martín-Frías M, Lamas A, Colino E, Álvarez MA, Yelmo R, Barrio R. Continuous glucose monitoring system in the screening of glucose disorders in cystic fibrosis. An Pediatr (Barc) 2009;70:120-125.

Bismuth E, Laborde K, Taupin P, Velho G, Ribault V, Jennane F et al. Glucose tolerance and insulin secretion, morbidity and death in patients with CF. J Pediatr 2008;152:540-545.

Dobson L, Hattersley AT, Tiley S, Elworthy S, Oades PJ, Sheldon CD. Clinical improvement in Cystic Fibrosis with early insulin treatment. Arch Dis Child 2002;82:430-431.

Moran A, Pekow P, Grover P, Zorn M, Slovis B, Pilewski J, et al. and the CFRDT Study Group. Insulin therapy to improve BMI in Cystic Fibrosis related Diabetes without fasting hyperglycemia: Results of the CFRDT Trial. Diabetes Care 2009;32:1783-1788.

Jueves 3 de junio, 15:30 - 16:45

MESA REDONDA

Tratamiento integral del traumatismo craneoencefálico en niños.

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

TRATAMIENTO INTEGRAL DEL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO

Moderador

Autor: Juan Casado Flores

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Introducción

El traumatismo craneoencefálico (TCE) es muy frecuente en los niños de cualquier edad. Su gravedad se determina por la puntuación inicial en la escala de coma de Glasgow, una escala que evalúa de manera objetiva el nivel de conciencia y que se utiliza tanto en adultos como en niños; en los menores de 5 años se utiliza una escala de coma de Glasgow modificada ya que la respuesta ocular y especialmente motora y verbal se provoca y se expresa de manera diferente en niños menores de cinco años que en adultos. Según la puntuación obtenida en esta escala, los TCE pueden ser leves (Glasgow 14-15), moderado (Glasgow 9-13) y grave (Glasgow 3-8).

Los TCE leves son muy frecuentes y generan preocupación y ansiedad en los padres y consumo de recursos sanitarios, representan más del 80% del los TCE (1). Los TCE moderados, aunque menos frecuentes producen alta morbilidad y los TCE graves alta mortalidad, falleciendo aproximadamente uno de cada cuatro de estos niños. El TCE representa la principal causa de muerte de los niños mayores de un año en los países desarrollados, además produce secuelas neurológicas duraderas o definitivas, trastornos motores, cognitivos, del aprendizaje y epilepsia.

Se estima que uno de cada diez niños sufrirá un TCE durante la infancia. En estados Unidos el TCE causa 7000 muertos cada año, 29.000 casos de invalidez permanente, 95.000 hospitalizaciones y más de 50.000 consultas a los servicios de urgencias, al año; su coste es superior al billón de dólares (2).

Aunque en España no existe un registro de casos de TCE, se estima que se producen entre 80.000 y 100.000 cada año, de los que aproximadamente la mitad corresponden a menores de 15 años (3).

Las características y la gravedad del TCE depende en gran parte de la edad, que condiciona el grado de desarrollo psicomotor del niño y del tipo de trauma. Los menores de 2 años, sobre todo los varones, tienen TCE más graves (2), en gran parte porque los mecanismos de protección cerebral no están finalizados, las suturas de los huesos craneales no están cerradas, tampoco las fontanelas, la duramadre no se ha replegado para compartimentar el espacio intracraneal y el encéfalo es más vulnerable a la agresión traumática. En estos primeros dos años el TCE provocado, no fortuito representa una forma frecuente de TCE, siendo la más frecuente en el primer año de la vida.

Los niños sufren TCE en el lugar donde habitualmente desarrollan sus actividades. Más de la mitad de los TCE se producen en el propio domicilio. En el primer año se producen por malos tratos, sobre todo en la forma del niño zarandeado y también por caídas desde sillas altas, el cambiador o los brazos del cuidador. En el segundo año de vida por caídas desde alturas, escaleras, toboganes, o desde su propia altura. Los mayores de dos años pueden además sufrir TCE por accidentes de juego, tráfico como pasajeros de bicicletas, motos, coche o por atropellos, siendo estos últimos más frecuentes en los niños de edad escolar y adolescente (2).

El objetivo del tratamiento del TCE consiste en evitar las lesiones secundarias que produce el trauma que son las responsables de la mayoría de las muertes y discapacidad. La lesión primaria solo puede tratarse con medidas de prevención, porque se producen en el mismo momento de la agresión craneal.

El pediatra de urgencias o no debe saber identificar el TCE leve y moderado al objeto de aplicar las medidas de vigilancia que le permitan identificar precozmente la aparición de lesiones secundarias tales como hemorragia, edema, convulsiones o disminución del nivel de conciencia. El TCE leve y moderado será desarrollado por la Dra. Raquél Jiménez, sobradamente conocedora de estas patologías. En ocasiones el TCE moderado, siempre el grave, deber ser tratado en un hospital de nivel III, en donde existe cuidados intensivos pediátricos, neurocirugía, neuroradiología las 24 horas del día o en una unidad de politrauma pediátrico, porque se ha demostrado que los índices de supervivencia y mortalidad mejoran muy significativamente. Este traslado tiene que realizarse una vez estabilizado hemodinámica, respiratoria, neurológica y metabólica el paciente y no antes. Durante el traslado se continuará con la vigilancia y el tratamiento, aspectos fundamentales para el éxito. El traslado de estos TCE moderados o graves será expuesto por el Dr. Eduardo Carreras, experto en transporte del niño crítico. El TCE grave precisa ser tratado "in situ" y en todos los puntos de asistencia, siendo obligatorio para disminuir la morbimortalidad un tratamiento agresivo de la hipertensión intracraneal médico y/o quirúrgico que no puede establecerse sin la existencia de una compleja neuromonitorización. Esto que solo puede hacerse en la UCI pediátrica, será abordado por la Dra. Ana Serrano, coordinadora de la Unidad de Politrauma Pediátrico de un hospital de nivel III.

Bibliografía

Newacheck PW, Inkelas M, Kim SE. Health services use and health care expenditures for children with disabilities. Pediatrics 2004; 114:79-85.

Agran PH, Anderson C, Winn D, Trent R, Walton-Haybes L. Rates of pediatric and adolescent injury by year of age. Pediatrics 2001; 108:315-8.

García García JJ, Manrique Martínez, Trenchs Sainz de la Maza V, Suárez Suárez A, Martín de la Rosa L et al; Grupo de trabajo de trauma craneal de la SEUP. Registry of mild craneocerebral trauma: multicentre study from the Spanish Association of Pediatrics Emergencies. An Pediatr (Barc) 2009; 71:31-7.

TRATAMIENTO INTEGRAL DEL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO EN NIÑOS. TCE LEVE-MODERADO

Nº Programa: 265

Autora: Raquel Jiménez García

Hospital Puerta de Hierro-Majadahonda, Madrid

Se define como traumatismo craneoencefálico (TCE) cualquier alteración física o funcional producida por fuerzas mecánicas que actúan sobre el encéfalo o alguna de sus cubiertas. Éste es un motivo frecuente de consulta, tanto en atención primaria como en los servicios de urgencias hospitalarias.

El 80-90% de los TCE son considerados leves. De éstos entre un 3-7% tienen evidencia radiológica de lesión intracraneal (hematoma, contusión y/o edema cerebral), aunque sólo entre el 0,4 y 1.5 % van a requerir intervención quirúrgica.

En la literatura no existe un consenso sobre la clasificación del TCE, que establece su gravedad basándose en la puntuación obtenida en la Escala de Coma de Glasgow (ECG) en la primera exploración física tras el traumatismo (Tabla 1). Según los diversos autores, se incluyen como TCE leves tanto pacientes con una puntuación en la Escala de Coma de Glasgow (ECG) de 13 a 15, como de 14 a 15 o de 15. En general, se clasificarán como TCE leve si tienen una puntuación en la ECG entre 14 y 15, TCE moderado entre 9 y 13 y TCE grave si es igual o menor de 8.

Las causas de TCE varían según la edad. En los niños menores de 2 años, las más frecuentes son las caídas y los malos tratos y, en los mayores de 2 años, los accidentes de tráfico, las caídas en bicicleta y los accidentes deportivos. El perfil más habitual del niño que consulta por TCE leve es el de un paciente entre 1 y 3 años que ha sufrido una caída desde escasa altura en el hogar.

La mayor dificultad en la valoración de los pacientes con TCE leve se encuentra en diferenciar aquellos pacientes con riesgo de presentar una LIC y, por lo tanto, de sufrir complicaciones, de los que tienen bajo riesgo, evitando procedimientos diagnósticos innecesarios.

La TC craneal es el procedimiento diagnóstico de elección para detectar una LIC aguda. Al tomar la decisión de realizar una TC se debe valorar tanto la importancia de identificar lesiones que, aunque poco frecuentes, pueden ser importantes, como los riesgos que conlleva su realización.

La prevención del deterioro y del daño cerebral secundario en pacientes con TCE leve-moderado que inicialmente parece que tienen bajo riesgo es un elemento primordial para reducir la mortalidad por TCE.

Al intentar responder a las preguntas que suelen generar mayor controversia en el manejo, diagnóstico y evolución del TCE leve en niños, se encontrarán las claves para guiar la actitud del pediatra que se encuentra ante esta patología.

Controversias sobre el TCE leve:

- ¿Cuáles son las consecuencias de la exposición a la radiación emitida por una TC en un niño?
- ¿Existen indicadores clínicos que puedan identificar qué niños presentan riesgo de presentar una lesión intracraneal?
- ¿Cuándo está indicado realizar una TC craneal y/o la Observación hospitalaria?
- ¿Debe realizarse una RX de cráneo?
- ¿Existen secuelas tras un TCE leve?

¿Cuáles son las consecuencias de la exposición a la radiación emitida por una TC craneal en un niño?

Los niños son más sensibles que los adultos a la radiación debido a la rápida división celular asociada con el crecimiento y a que su mayor expectativa de vida hace que tengan más tiempo para expresar el daño producido por la radiación. Una TC craneal expone al niño a 200-600 veces más radiación que una radiografía de tórax. Se ha descrito en la literatura que la exposición a la radiación en edades tempranas puede incrementar el riesgo de desarrollar tumores en la edad adulta. Se estima que entre 1/1.000 y 1/5.000 TC pediátricos producirán un cáncer, con un riesgo mayor cuanto menor sea la edad del niño.

La TC craneal es la prueba de elección para descartar LIC, existiendo una gran variabilidad en su utilización en los pacientes con TCE que se presentan en un servicio de urgencias pediátricas (desde menos de un 5% hasta casi el 50%). En los últimos años se ha producido un incremento importante de su utilización en la valoración de estos pacientes. Es imprescindible destacar la importancia de la utilización selectiva de esta prueba, lo que conlleva la necesidad de instaurar protocolos que guíen al clínico sobre sus indicaciones. En niños, al realizar una TC, se deben ajustar los parámetros para que la dosis de radiación recibida sea lo menor posible, ya que si se realizan según protocolos de adultos no ajustados a la edad, la dosis de radiación puede duplicarse. Además de considerar la dosis de radiación recibida, deberán tenerse en cuenta riesgos adicionales generados por la necesidad de sedación en niños pequeños o no colaboradores, lo que conlleva un riesgo de hipoxia, apnea, disminución del nivel de conciencia y aspiración.

¿Existen indicadores clínicos que puedan identificar qué niños presentan riesgo de presentar una lesión intracraneal?

Los pacientes con TCE leve se pueden clasificar en 3 categorías: alto riesgo de LIC, riesgo intermedio de LIC o bajo riesgo de LIC, que guiarán la actitud diagnóstico-terapéutica. Para esta clasificación se tendrán en cuenta distintos indicadores clínicos basándose en la historia clínica, exploración física y neurológica y el mecanismo de lesión.

Las recomendaciones para los niños menores de 2 años difieren de las de los mayores, ya que los niños más pequeños la evaluación clínica es más difícil, tienen mayor riesgo de presentar fractura craneal y LIC, de sufrir malos tratos y de presentar una LIC sin sintomatología acompañante.

Se excluyen de estas recomendaciones los pacientes politraumatizados, con lesión cervical, diátesis hemorrágica, alteración neurológica previa, barreras lingüísticas, intoxicación, pérdida de conciencia no visualizada o sospecha de malos tratos, por el riesgo adicional que presentan.

1. Alto riesgo de lesión intracraneal.

Mayores de 2 años:

- Disminución o alteración del nivel de conciencia (ECG ≤14, agitación o irritabilidad marcada y persistente, somnolencia, respuesta lenta a la comunicación verbal y/o preguntas repetitivas).
- Focalidad neurológica.
- Palpación de fractura craneal o signos de fractura de la base de cráneo (hematoma periorbitario, hematoma retroauricular, hemotímpano, otorrea o rinorrea de LCR, afectación de pares craneales I,VI, VII, VIII).
- Pérdida de conciencia superior a 1 minuto.
- Convulsión.

Menores de 2 años:

- Disminución o alteración del nivel de conciencia (ECG ≤14, agitación o irritabilidad marcada y persistente, somnolencia, respuesta lenta a la comunicación verbal, preguntas repetitivas).
- Focalidad neurológica.
- Palpación de fractura craneal o signos de fractura de la base de cráneo o fontanela abombada.
- Pérdida de conciencia superior a 1 minuto.
- Convulsión.
- Vómitos persistentes (sobre todo si se mantienen varias horas después del traumatismo).
- Sospecha de malos tratos
- Menores de 3 meses con traumatismo no banal.

2. Riesgo intermedio de lesión intracraneal.

Mayores de 2 años

- Pérdida de conciencia inferior a 1 minuto.
- Mecanismo de alta energía (accidente de tráfico con eyección del paciente, muerte de otro pasajero o vuelco, peatón o ciclista atropellado sin casco, caídas de más de 1.5 m, o cabeza golpeada por un objeto romo y pesado con fuerza).
- Cefalea intensa.
- Vómitos persistentes.
- Amnesia postraumática.

Menores de 2 años

Pérdida de conciencia inferior a 1 minuto.

- Mecanismo de alta energía (accidente de tráfico con eyección del paciente, muerte de otro pasajero o vuelco, peatón o ciclista atropellados, caídas de más de 0.9 m, o cabeza golpeada por un objeto romo y pesado con fuerza).
- Cefalohematoma occipital, parietal o temporal.
- Alteración prolongada del comportamiento (según los padres).
- Vómitos aislados.

3. Bajo riesgo de lesión intracraneal.

Si el paciente no presenta ninguno de los indicadores clínicos anteriores.

¿Cuándo está indicado realizar una TC craneal y/o la observación hospitalaria?

En pacientes de **alto riesgo** está indicado realizar una TC craneal.

En los pacientes con **riesgo intermedio** se recomienda observación durante un período mínimo de 4-6 horas o la realización de una TC craneal. La decisión final sobre la actitud a tomar se apoyará además en los siguientes factores: experiencia del médico, presencia de signos o síntomas aislados o múltiples, persistencia o progresión de la sintomatología, preferencia paterna. Se considerará con mayor firmeza realizar una TC cuanto mayor sea el número o intensidad de los signos o síntomas, menor sea la edad del niño, y mayor sea la fuerza del impacto.

En pacientes de **bajo riesgo** no es necesaria la realización de pruebas radiológicas y pueden ser dados de alta si existen garantías de observación en domicilio por adultos responsables.

¿Debe realizarse una RX de cráneo?

La radiografía de cráneo sirve para diagnosticar y clasificar las fracturas craneales, pero no para identificar si existe LIC. Entre un 2-20% de los pacientes que consultan por TCE presentan una fractura craneal, siendo más frecuente en los niños menores de 2 años. La presencia de una fractura craneal multiplica por 20 el riesgo de presentar una LIC, aunque alrededor de la mitad de los niños con LIC no presentan fractura craneal.

La mayoría de las fracturas se asocian a un hematoma de cuero cabelludo, sobre todo en los menores de 2 años, siendo los hematomas de mayor tamaño y los de localización no frontal los de mayor riesgo. Por ello, una de las escasas indicaciones aceptadas para realizar una RX de cráneo es la presencia de un cefalohematoma significativo no frontal en un niño entre 3 y 24 meses que está asintomático. Si se detecta una fractura habrá que realizar una TC craneal.

Otras indicaciones para realizar una radiografía de cráneo son: sospecha de malos tratos (como parte de la serie ósea), localización de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal o la presencia de un cuerpo extraño.

A la hora de solicitar una RX de cráneo se debe considerar si se cuenta con personal adecuado para interpretarla, ya que su valoración puede ser difícil, y requiere experiencia para poder reconocer la apariencia de las suturas craneales normales, improntas vasculares y otras variaciones de la normalidad.

Los pacientes en los que se sospecha una LIC deben ser evaluados mediante TC y no con radiología.

¿Existen secuelas tras un TCE leve?

El pronóstico tras un TCE leve sin lesión intracraneal es, en general, bueno, y la mayor parte de los pacientes presentan una recuperación completa dentro de las primeras 24-48 horas tras el traumatismo. Sin embargo, debe conocerse la existencia de una serie de secuelas a corto y largo plazo.

Síndrome post-conmoción cerebral. Se define una concusión o conmoción cerebral, como cualquier alteración en la función cerebral tras un TCE, que puede ir acompañada o no de pérdida de conciencia. El síndrome post-conmoción cerebral incluye una serie de síntomas que el paciente desarrolla minutos a horas después del impacto: alteraciones de la memoria, atención o concentración, cefalea, vértigo, mareo, labilidad afectiva/emocional (depresión, irritabilidad, ansiedad), insomnio. En los niños puede manifestarse como un empeoramiento en su rendimiento escolar. Generalmente, los síntomas desaparecen en los 3 primeros meses y casi todos están asintomáticos a los 12 meses. En su patogénesis se han descrito tanto factores psicológicos como alteraciones estructurales o bioquímicas del cerebro. El tratamiento se basa en el reposo tanto físico como cognitivo hasta la desaparición de los síntomas, limitando sobre todo las actividades deportivas y las que requieren mayor concentración y atención como videojuegos, trabajo escolar, etc. Los pacientes con síntomas persistentes en los que no se realizó TC craneal durante la valoración inicial deberían ser evaluados mediante una prueba de neuroimagen para excluir otras causas.

Síndrome del segundo impacto. Se basa en el hecho de que en los momentos posteriores a una conmoción cerebral, las células del cerebro que no han sido irreversiblemente dañadas se encuentran en un estado de vulnerabilidad, por lo que serían extremadamente sensibles a mínimos cambios en el flujo cerebral y/o incrementos de la presión intracraneal o hipoxia, por lo que traumatismos repetidos aumentarían la posibilidad de secuelas a largo plazo. Raramente, podría desarrollarse un edema cerebral difuso después de una segunda conmoción, en un paciente todavía sintomático por una conmoción previa.

Basándose en estas posibles secuelas se recomienda que cualquier niño que haya perdido la conciencia o que presente signos de conmoción cerebral después de un traumatismo craneal no practique deporte hasta permanecer asintomático al menos durante una semana. Existen varias guías sobre cuándo se debe producir la reincorporación a las actividades deportivas después de una conmoción cerebral (Tabla II).

BIBLIOGRAFÍA

Atabaki SM, Stiell IG, Bazarian JJ, Sadow KE, Vu TT, Camarca MA, Berns S, Chamberlain JM . A clinical decision rule for cranial computed tomography in minor pediatric head trauma. Arch Pediatr Adolesc Med. 2008;162:439-45.

Cantu RC. Guidelines for return to contact sports after a cerebral concussion. Phys Sportsmed 1986; 14(10):75-6,79,83.

Colorado Medical Society School and Sports Medicine Committee. Guidelines for the management of concussion in sports. Colo Med 1990;87:4.

Chauvin-Kimoff L, Pusic M, McConnell D, Nijssen-Jordan C, Silver N, Taylor B, Stiell IG. CATCH: a clinical decision rule for the use of computed tomography in children with minor head injury. CMAJ. 2010; Feb 8 (Epub ahead of print).

Evans RW. Concussion and mild traumatic brain injury. Agosto 3009. Acceso en www.uptodate.com

Kuppermann N et al. Pediatric Emergency Care Applied Research Network (PECARN). Identification of children at very low risk of clinically-important brain injuries after head trauma: a prospective cohort study. Lancet. 2009;374:1160-70.

Lee LK. Controversies in the sequelae of pediatric mild traumatic brain injury. Pediatr Emerg Care. 2007;23:580-3.

Maguire JL, Boutis K, Uleryk EM, Laupacis A, Parkin PC. Should a head-injured child receive a head CT scan? A systematic review of clinical prediction rules. Pediatrics. 2009;124:e145-54.

Manrique Martínez I, Alcalá Minagorre PJ. Manejo del traumatismo craneal pediátrico. Protocolos diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Urgencias Pediátricas. Acceso en www.aeped.es

Osmond MH, Klassen TP, Wells GA, Correll R, Jarvis A, Joubert G, Bailey B, Klemetti S, Uhari M, Pokka T, Rantala H. Evaluation of decision rules for identifying serious consequences of traumatic head injuries in pediatric patients. Pediatr Emerg Care. 2009;25:811-5.

Practice parameter: the management of concussion in sports (summary statement). Report of the Quality Standards Subcommittee. Neurology 1997; 48:581-5.

Schnadower D, Vazquez H, Lee J, Dayan P, Roskind CG. Controversies in the evaluation and management of minor blunt head trauma in children. Curr Opin Pediatr. 2007;19:258-64.

Schutzman SA, Barnes P, Duhaime AC, Greenes D, Homer C, Jaffe D, Lewis RJ Luerssen TG, Schunk J. Evaluation and management of children younger than two years old with apparently minor head trauma: proposed guidelines. Pediatrics.2001;107:983-93.

Schutzman SA, Greenes DS. Pediatric minor head trauma. Ann Emerg Med. 2001;37:65-74.

Shutzman SA. Minor head injury in infants and children. Octubre 2009. Acceso en www.uptodate.com

Tabla I. Escala de coma de Glasgow y su modificación para menores de 5 años.

	> 5 años	< 5 años	
Apertura ocular	**Espontánea** En respuesta a la voz En respuesta al dolor Sin respuesta	Espontánea En respuesta a la voz En respuesta al dolor Sin respuesta	4 3 2 1
Respuesta verbal	Orientada Confusa Palabras inapropiadas Sonidos incomprensibles Sin respuesta	Balbuceos, palabras y frases adecuadas, sonríe, llora. Palabras inadecuadas, llanto continuo Llanto y grito exagerados Gruñido Sin respuesta	5 4 3 2 1
Respuesta motora	Obedece órdenes Localiza el dolor Flexión-retirada al dolor Flexión anómala al dolor (decorticación) Extensión en respuesta al dolor (descerebración) Sin respuesta	Movimientos espontáneos Localiza el dolor Flexión-retirada al dolor Flexión anómala al dolor (decorticación) Extensión en respuesta al dolor (descerebración) Sin respuesta	6 5 4 3 2 1
			Total puntos 15

Tabla II. Resumen de las recomendaciones para la reincorporación a las actividades deportivas tras una conmoción cerebral (Academia Americana de Neurología, Neurology 1997;48:581).

Conmoción grado 1.

Definición: Confusión transitoria, sin pérdida de conciencia, duración de la sintomatología inferior a 15 minutos.

Manejo. Reincorporación a las actividades deportivas el mismo día si está asintomático a los 15 minutos.

Conmoción grado 2.

Definición. Confusión transitoria, sin pérdida de conciencia y duración de la sintomatología superior a 15 minutos.

Manejo. Reincorporación a las actividades deportivas si está asintomático durante una semana.

Conmoción grado 3.

Definición. Si existe pérdida de conciencia de cualquier duración.

Manejo. Valoración hospitalaria. Restricción de la actividad deportiva una semana si la pérdida de conciencia es breve (segundos), y dos semanas si es más prolongada (minutos).

ASISTENCIA INICIAL Y TRANSPORTE DEL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO GRAVE

Nº Programa: 266

Autor: Eduardo Carreras

Hospital de Sant Pau. Universidad Autónoma de Barcelona

INTRODUCCIÓN

El mayor porcentaje de mortalidad en el trauma infantil se produce entre los primeros minutos y las primeras horas de producirse el accidente. El 30 % de las muertes que se producen en este lapso de tiempo son debidas a hipoxia y/o hipovolemia. Ambas son situaciones que, aunque no siempre evitables, sí que pueden ser minimizadas con una asistencia rápida y profesionalizada. De ahí la enorme importancia que tiene una primera asistencia y posterior transporte medicalizado de calidad. El objetivo de esta asistencia será el de reanimar, diagnosticar, tratar y estabilizar. Todo ello conforma el Protocolo de Atención Inicial al Trauma Pediátrico que tiene su origen en los programas de trauma pediátricos creados por la Academia Americana de Cirujanos y adaptados en España por la Sociedad Española de Cirujanos Pediátricos y la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos. La reanimación inicial se basa en una sistemática de actuación reglada y en una constante reevaluación. Aunque un 70 % de los casos de trauma pediátrico presentan un Traumatismo Cráneo Encefálico, el orden de prioridades asistenciales será siempre el mismo sea cual sea el tipo de traumatismo: apertura de la vía aérea, valoración de la ventilación, valoración de la circulación, evaluación del estado neurológico, y exposición del paciente. De la efectividad de la terapéutica durante la primera hora dependerá en gran medida disminuir la mortalidad en las primeras horas.

REANIMACIÓN DEL PACIENTE TRAUMÁTICO "IN SITU"

La asistencia de un politraumatizado a pie de accidente tiene unas connotaciones que la hace particularmente difícil. El equipo médico debe desarrollar su trabajo en un ambiente hostil. Tenga o no un traumatismo craneoencefálico el paciente, cosa que por otro lado desconocemos cuando nos acercamos a él, la secuencia de actuación debe ser siempre la misma: inmovilización de la columna cervical, controlar la vía aérea y atender la ventilación-oxigenación y el estado circulatorio. Es decir, detectar y tratar las potenciales lesiones con riesgo inminente de muerte. Clásicamente la atención inicial al traumático se compone de una primera evaluación, donde se valoran y atienden las primeras prioridades, una segunda evaluación mas detallada, una exploración neurológica en profundidad y la categorización, donde, con un puntaje, se clasifica al paciente en función de su gravedad. En la atención prehospitalaria la primera evaluación es primordial por cuanto representa la primera toma de contacto entre el accidentado y el personal asistencial. La segunda evaluación se hará de una forma más somera debido a la premura de tiempo en evacuar al paciente y a la falta de medios diagnósticos. Es fundamental tener claro el concepto de que el trauma es una patología evolutiva. La reevaluación debe ser constante y estar siempre atentos a posibles desestabilizaciones de funciones ya valoradas.

Primera evaluación

A) Vía Aérea

- Fijación de la columna cervical con collarín. Se fijará bimanualmente la columna cervical mientras otro miembro del equipo coloca el collarín cervical.

- Triple maniobra. Consiste en levantar la mandíbula empujándola hacia adelante y subluxandola para abrir la vía aérea

- Extracción de cuerpos extraños. Controlaremos especialmente la presencia de caramelos o goma de mascar así como los aparatos de ortodoncia.

- Aspiración, Aspiraremos la cavidad oral con una sonda a ser posible rígida y de grueso calibre.

- Mantener abierta la vía aérea. Con tubo de Mayo o con intubación.

B) Ventilación-Oxigenación

De una forma casi inmediata con el apartado anterior, comprobaremos la existencia o no de ventilación espontánea, su grado de efectividad y efectuaremos las maniobras para asegurar una correcta ventilación.

- Existencia de ventilación espontánea. Comprobaremos si el paciente efectúa movimientos respiratorios con el tórax y si exhala aire.

- Grado de dificultad de la ventilación. Observaremos si el paciente tiene dificultad a la movilización del tórax, su frecuencia respiratoria, la presencia de ruidos patológicos, la simetría de ventilación, el desplazamiento de la auscultación cardiaca y el color de mucosas.

- Punción de neumotórax. Si sospechamos la presencia de un neumotórax a tensión por la asimetría de ventilación y el desplazamiento del latido cardíaco, pincharemos con una aguja de grueso calibre en el segundo espacio intercostal a nivel de la línea media clavicular del lado afecto dejando una válvula de Heimlich.

- Neumotórax abierto. La presencia de un neumotórax abierto requiere la colocación de un apósito encima de la herida, sellándolo por tres costados y dejando un lado libre que permita la salida del aire convirtiéndolo en un neumotórax cerrado.

- Ventilación no efectiva. En caso de que la ventilación sea inefectiva o no haya ventilación espontánea, se procederá a la intubación. Dentro de los casos de ventilación ineficaz incluiremos la bradipnea, los signos de distress, aquellos casos en que se detecten traumatismos en la vía aérea superior o los casos de cianosis que no revierten con la administración de oxígeno.

- Oxigenación. En todos los casos de politraumatismo se administrará desde este momento de la secuencia asistencial, oxígeno al 100%. En los casos de ventilación espontánea con VMK y en los casos de intubación, a través del Ambú con reservorio.

C) Circulación

Dentro de este apartado nos ocuparemos de la valoración del estado hemodinámica, del reconocimiento de las hemorragias externas y de su hemostasia, de la canalización de vías venosas y de la reposición de líquidos. Así mismo recordaremos que el compromiso circulatorio grave es también un criterio de intubación.

- Canalización de vías. Deben canalizarse de forma inmediata dos vías de grueso calibre. Los lugares más habituales de punción son la flexura del codo y la vena femoral. En caso de no conseguirse un acceso venoso inmediato, treinta segundos, recurriremos a la punción intraósea.

- Hemostasia. Haremos hemostasia por compresión en las heridas que sangran abundantemente. En caso de amputaciones traumáticas se efectuarán torniquetes.

- Valoración del shock. Inicialmente valoraremos el shock en función de los pulsos:

  - No se palpan pulsos carotídeos o femorales: T. arterial sitólica < 50.

  - Pulsos centrales pero no radiales: 50 < T.arterial sistólica < 80

  - Se palpan pulsos radiales: T. arterial sistólica > 80.

No debemos olvidar que un niño puede perder hasta un 40 % de su volemia sin que disminuya su T.A. Por ello el estado hemodinámico se valorara en función de otros parámetros como la frecuencia cardiaca y el tiempo de recoloración capilar.

- Reposición de líquidos Inicialmente los líquidos a perfundir serán soluciones cristaloides isoosmolares. El débito será máximo dependiendo del calibre de las vías canalizadas. El volumen de líquidos a perfundir dependerá del grado de afectación hemodinámica:

  - T.A. normal y mala perfusión periférica: 20 c.c. /Kg.

  - T.A. baja: 40 c.c. / Kg.

Si se ha conseguido estabilizar al paciente, seguiremos con un ritmo de mantenimiento, en caso contrario repetiremos una nueva carga con el mismo tipo de líquidos. En caso de persistir inestabilidad hemodinámica perfundiremos 20 c.c. / Kg. de solución coloide o 4 c.c. / Kg de Suero fisiológico al 6%. En estos casos las posibilidades de que el paciente requiera cirugía urgente son muy elevadas y no deberá demorarse el traslado hasta el centro hospitalario de referencia.

- Intubación. En los casos de compromiso hemodinámico grave (T.A. no detectable por pulsos periféricos) se procederá a la intubación electiva.

D) Examen neurológico básico

La valoración dentro de la atención inicial del traumático se hará en función de las pupilas y del nivel de conciencia.

- Pupilas. Se valorará el tamaño, la simetría y la respuesta a la luz.

- Nivel de conciencia: alerta. Reacción al dolor No respuesta.

- En caso de no respuesta, se procederá a la intubación.

La prioridad será identificar al paciente que presente signos de herniación cerebral. Ante la existencia de midriasis, anisocorio o movimientos de descerebración, debe procederse de inmediato al tratamiento urgente de la hipertensión endocraneal. Se hiperventilará puntualmente al paciente de forma manual al tiempo que se perfunde Manitol (0,5 gr/Kg a débito rápido). En caso de hipovolemia se substituye el Manitol por suero salino hipertónico al 4% (4 cc/Kg a débito rápido).

E) Exposición del enfermo. En este punto de la secuencia realizaremos una exploración global pero somera del paciente. Tendremos que tener en cuenta la inmovilización de la columna y la movilización en bloque. No olvidaremos la palpación de la espalda en busca de heridas que pudieran pasar desapercibidas. Se realizará la protección térmica.

Segunda evaluación

Una vez pasada esta primera atención inmediata, entraremos en una segunda fase donde la exploración es mas exhaustiva pero donde no olvidaremos la premisa inicial: Reevaluación constante y tratamiento sostenido. En esta segunda fase, se procederá a la exploración sistemática en sentido cráneo caudal y, siguiendo el mismo orden, se efectuarán las terapéuticas que sean precisas. Hay que tener muy presente el ámbito donde nos estamos desenvolviendo: la exploración deber ser exhaustiva pero breve, debemos diagnosticar los problemas vitales para conseguir una estabilización lo más óptima posible pero recordando que el paciente debe llegar pronto a la sala de urgencias.

A) Cráneo. Especial atención a depresiones y hundimientos de la bóveda craneal, signos de fractura de base de cráneo, examen orbitario, rinorraquia, estabilidad del maxilar y posibles cuerpos extraños en la boca. En esta fase se colocará la sonda orogástrica.

B) Cuello. Observación del eje y postura del cuello y posibles crepitaciones o heridas.

C) Tórax. Observación de heridas o deformidades, palpación bimanual de la caja torácica y cuerpos vertebrales.

Auscultación y valoracion de posibles asimetrías. Si durante la primera evaluación hemos drenado de forma provisional un neumotórax a tensión, hay que recomprobar el buen funcionamiento del drenaje.

C) Abdomen. Palpación, percusión y auscultación. Atención a heridas, evisceraciones y hematomas incluida la espalda.

D) Pelvis. Posibles deformidades. Efectuar una compresión bimanual para valorar su estabilidad. No colocar sonda vesical.

E) Extremidades: Explorar posibles deformidades y fracturas. Efectuar tracción controlando los pulsos. Inmovilizar.

Evaluación neurológica secundaria

Esta segunda evaluación neurológica será más detallada y en ella cuantificaremos el nivel de conciencia según la escala de Glasgow, la función pupilar y la función motora de los miembros.

A) Pupilas. La anisocoria es un signo de hipertensión intracraneal grave con compresión del III par craneal. La midriasis bilateral fija refleja daño cerebral severo por anoxia, isquemia o enclavamiento por compresión bilateral del III par.

B) Función motora de los nervios. Valoraremos en este apartado la fuerza o debilidad de los movimientos de las extremidades ya sea espontánea o como respuesta al dolor. Observaremos la simetría o no de los movimientos así como posibles parálisis.

C) Finalmente valoraremos otros signos como los vómitos repetidos, o la presencia de convulsiones.

D) Score de Glasgow. Consideraremos una puntuación de 8 o menos como coma y se indicará la intubación independientemente de otros criterios de intubación.

Tratamiento inmediato del T.C.E.

En este momento de la asistencia hemos valorado las lesiones globales del paciente, tratado aquellas que presentaban un riesgo inminente de muerte, asegurado la ventilación y la circulación, evaluado el grado de afectación neurológica y tratado, si era el caso, la incipiente herniación cerebral.

La prioridad inmediata del T.C.E. grave consiste en minimizar la isquemia cerebral manteniendo una correcta perfusión y oxigenación cerebral.

- Asegurar una buena oxigenación ofertando oxígeno al 100%

- Mantener una buena tensión arterial perfundiendo cristaloides. En caso de que no consigamos normalizar la TA, estará indicada la perfusión de Noradrenalina en infusión continua a 0.1 - 1 microgramos / Kg / minuto. Es especialmente importante reponer la diuresis que se produce en el caso de que se haya utilizado Manitol en la primera fase de la reanimación para controlar la hipertensión intracraneal.

- La infusión de soluciones hipoosmolares está contraindicada en el TCE. La perfusión de mantenimiento se realizará con suero fisiológico.

- En caso de Glasgow igual o inferior a 10 se procederá a la intubación. La sedación para mantener la ventilación mecánica se hará inicialmente sin relajantes musculares y con Midazolam La no utilización de relajantes permitirá apreciar convulsiones o movimientos anómalos caso de que se produjeran. Buscaremos una normoventilación con pCO2 normales. Debe evitarse al máximo la hiperventilacion inadvertida que fácilmente se produce al ventilar con bolsa, tanto por frecuencia como presión excesiva. La hiperventilación produce una vasoconstricción que disminuye el flujo cerebral y por tanto aumenta la isquemia.

- Al conectar el paciente al ventilador se monitorizará la pCO2 óptimizándola entre 35 y 40.

- Se mantendrá una adecuada analgesia con Fentanilo a 2 – 5 microgramos / Kg / minuto y sedación con Midazolam a 0.1 – 0.3 mg / hora. Únicamente en el caso de que no pueda controlarse la desadaptación al respirador o la agitación del paciente estaría indicada la curarización con vecuronio a 0.1 mg / Kg / h. La agitación comporta una elevación de la presión intracraneal que debe evitarse.

- Permanecer atentos a la aparición o reaparición de signos de enclavamiento tratándolos con hiperventilación puntual y manitol o suero salino hipertónico. Normoventilar en cuanto sea posible. Además de la afectación pupilar o los movimientos de descerebración, la presencia de hipertensión y bradicardia es un signo precoz cuando se dispone de monitorización de TA y FC.

- En caso de aparecer convulsiones se tratarán inicialmente con midazolam en bolus de 0.1 a 0.3 mg / Kg. Si no se controlan, se pasará Difenilhidantoina lenta (30 minutos bajo control ECG) a 10 – 20 mg / Kg. Si no ceden iniciaremos Pentobarbital. Dosis inicial de 2 a 5 mg/Kg en bolus, seguido de infusión continúa a dosis de 1 a 5 mg/Kg./hora.

Categorización

Todo paciente politraumatizado debe ser categorizado expresando el resultado en forma de Score. El Score internacionalmente mas aceptado es el Pediatric Trauma Score, de J.J.Tepas. Dicha categorización permite agrupar a los pacientes según su índice de gravedad. Para elaborar correctamente el PTS, deberemos tener en cuenta la valoración de la vía aérea, el estado hemodinámico, el estado neurológico, y la presencia o no, así como su gravedad, de las heridas y fracturas. En este Score la puntuación mínima es de -6 y la máxima de 12. Existe una relación directa entre el PTS y la mortalidad. A partir de una cifra igual o inferior a 8 aumenta claramente los índices de mortalidad, por ello un PTS igual o inferior a 8 deberá ser siempre remitido a un centro de alta complejidad.

		+2	+1	-1
Peso	>20Kg	10-20 Kg	< 10Kg	
Vía aérea	Normal		Sostenible	No sostenible
S.N.C.	Consciente	Obnubilado	Coma	
P. arterial	>80	50-80	<50	
Heridas	No	Menores	Mayores o penetrantes	
Fracturas	No	Cerradas	Abiertas o múltiples	

PROTOCOLO DE INTUBACION EN EL PACIENTE TRAUMATICO

En el caso que se requiera intubar al paciente debido a problemas neurológicos, hemodinámicos o ventilatorios, seguiremos siempre la misma secuencia:

- Prepararemos y comprobaremos el equipo y monitorizaremos el ECG y la pulsioximetía.

-Dispondremos los tubos endotraqueales del tamaño adecuado con y sin neumotaponamiento y con un nº por encima y otro por debajo del requerido según la edad del niño. Como regla práctica el calibre del tubo debe ser el mismo que el agujero de las fosas nasales o el dedo meñique.

- Nos aseguraremos de la permeabilidad de la vía venosa.

- Prepararemos la medicación siguiente repetida en dos jeringas cada una: Atropina 0.01 mg./ Kg (mínimo 0,1 y máximo 0,5) Succinilcolina 1 mg / Kg

Pancuronio 0,01 mg / Kg (para evitar las fasciculaciones) Midazolam 0.3 mg / Kg

- Hiperoxigenaremos al paciente.

- Pasaremos la medicación: 1º) Atropina.2ª) Midazolam 3º) Pancuronio 4º) Succinilcolina. Repetir dosis si es preciso

- Aspiraremos la cavidad oral.

- En el momento de conseguir la relajación colocaremos el laringoscopio sin mover el cuello hasta visualizar la glotis. Presionaremos simultáneamente el cricoides (segundo operador) para evitar la aspiración de contenido gástrico. Introduciremos el tubo hasta la señal marcada manteniendo la estabilidad cervical e inflaremos el neumotaponamiento.

-Ventilaremos con el ambú y comprobaremos la colocación correcta del tubo auscultando ambas bases pulmonares.

- La intubación no debe superar los 30 segundos, en caso contrario reiniciaremos las maniobras previa ventilación con ambú.

- Una vez asegurados de la correcta colocación del tubo, lo fijaremos.
- Aspiraremos las secreciones a través del tubo endotraqueal observando las características de las mismas.

ESTABILIZACIÓN ANTES DEL TRANSPORTE

Si bien es vital conseguir un aceptable nivel de estabilización previo al transporte, el tiempo que se tarde en trasladar a un niño politraumatizado hasta el hospital es un factor decisivo en su evolución. La polémica sobre la evacuación inmediata y una mas dilatada atención inicial, vuelve a estar actualmente en vigor. En todo caso se hace del todo imprescindible una reanimación inmediata asegurando una vía aérea permeable, una línea venosa y una estabilidad de la columna cervical.

Asegurar la vía aérea

Intubación en los casos de distrés respiratorio o hipoventilación, requerimientos de FiO2 > 50%, inestabilidad hemodinámica, Glasgow inferior a 10, en los casos de agitación o si presenta convulsiones. Comprobación de la correcta colocación del tubo endotraqueal y fijación reforzada.

Oxigenación

Conseguir saturación oxígeno de 100% por medio de mascarilla o a través del respirador si el paciente está ventilado.

Comprobar la correcta ventilación

Verificar simetría de ventilación y ruidos patológicos. Drenar hemoneumotórax con trocar y sellar con válvula de Heimlich. Dejar aspiración continua si existe hemotórax. Ajustar parámetros del ventilador buscando una correcta expansión torácica y saturación de oxígeno de 100%. Normoventilar incluso en el TCE si no existe evidencia de enclavamiento. Comprobar la disponibilidad de oxígeno para un tiempo doble del previsto.

Estado hemodinámico

Asegurar la permeabilidad de dos vías venosas. Comprobar estado hemodinámico. Si está estable, perfundir sueros isotónicos a 20 ml/kg. Si está inestable perfundir a 40 ml/kg, repetir nueva carga y perfundir suero salino hipertónico al 6 % a 4 ml/kg, activar lo mas rápidamente el traslado hasta el centro médico-quirúrgico más próximo. Hemostasia de las heridas sangrantes.

Estado neurológico

Mantener adecuada presión de perfusión cerebral. En caso de no conseguirse con expansión de la volemia, iniciaremos una perfusión continua de noradrenalina a 0,1 mg/kg/min. Evitar las medidas para disminuir la PIC a ciegas. Normoventilar buscando una presión CO2 entre 35 y 40 mmHg. En caso de riesgo inminente de enclavamiento, detectado por anisocoria o bradicardia con elevación concomitante de la TA, hiperventilar y administrar Manitol a 0,5 gr/kg. Si no puede controlarse, administrar suero salino hipertónico. La diuresis producida por el manitol debe ser repuesta para no producir una disminución de la volemia.

Inmovilización

Inmovilizar la columna cervical con collarín rígido. Alinear por tracción, controlando los pulsos distales, las fracturas e inmovilizar con férulas de vacío. Colocar al paciente en un colchón de vacío moviéndole en un solo bloque y con especial cuidado de las sondas, vías, drenajes y tubo endotraqueal.

Analgesia y sedación

Debe evitarse el dolor. Las drogas mas útiles son el fentanest y la morfina para la analgesia y el midazolam como sedante. El propofol debe usarse com suma atención por su mayor efecto hipotensor.

Atención a vías venosas y drenajes.

Un paciente que va ha ser trasladado sufrirá cambios de camilla y será sometido a vibraciones, aceleraciones y movimientos bruscos. El riesgo de movilización accidental de estos elementos deberá prevenirse fijándolos de una manera segura, incluso exagerada, para evitar manipulaciones durante el transporte. Tendremos especial cuidado en el caso de tubos endotraqueales y trocares pleurales cuya movilización pudiera ser dramática.

Colocación en la camilla de traslado

El traspaso a la camilla de transporte se hará de una forma exquisita, en bloque, impidiendo los movimientos que puedan empeorar las posibles lesiones del niño traumático. Se moldeará el colchón de vacío impidiendo cualquier movimiento durante el traslado pero permitiendo una correcta visualización del enfermo, en especial del tórax y de las áreas traumatizadas. Las venoclisis, trocares y sondas deberán ser accesibles para su eventual manipulación.

Monitorización

Una correcta monitorización permitirá el control de la estabilidad del paciente y detectar cualquier complicación que pudiera presentarse durante el traslado, máxime teniendo en cuenta que las posibilidades de exploración se verán disminuidas durante el transporte, especialmente en el caso de utilizar helicópteros.

Monitorización ventilatoria y de oxigenación

Se controlará la saturación del paciente con pulsioxímetro constante, a ser posible con registro de la onda de pulso continua. Ello nos permitirá el control de oxigenación del enfermo y al mismo tiempo el estado de la circulación periférica. El capnógrafo, por otra parte, nos permite el control continuo de la pCO2 y por tanto de la ventilación.

Monitorización hemodinámica

El monitor de tensión arterial incruenta medirá de forma discontinua la presión arterial del enfermo y nos permitirá el control hemodinámico durante el traslado. Sus mediciones son fiables si se utiliza el manguito adecuado y debe programarse de forma que vaya realizando tomas suficientemente espaciadas para asegurar un correcto desinflado del manguito. Debe tenerse en cuenta el consumo elevado de batería del esfingomanometro en los casos de que el monitor no esté conectado a un alimentador continuo de corriente.

Monitorización cardio-respiratoria

El registro continuo del ECG es básico para detectar especialmente bradicardias que pueden ser reflejo de un aumento de la presión intracraneal o taquicardias que traduzcan una disminución de la volemia. Si bien las arritmias son raras, pueden igualmente mostrar un enclavamiento inminente o un desequilibrio electrolítico. El registro de los movimientos torácicos por impedancia son especialmente útiles en los casos de traslados en helicóptero donde la auscultación es imposible.

Cuando se produce una asistencia a un paciente en una zona alejada de los hospitales especializados se nos plantea una disyuntiva: ¿Debe estabilizarse al paciente en el hospital más próximo y generar un transporte secundario posterior hasta el centro de tercer nivel, o por el contrario trasladarlo directamente al centro receptor definitivo? Existen defensores de ambos sistemas apoyándose en una mayor o menor mortalidad y días de ingreso en un caso y en el otro. No puede definirse en absoluto cual de las dos situaciones es deseable. Multitud de parámetros condicionarán la decisión: estabilidad del paciente, tipo de lesión, requerimientos quirúrgicos inmediatos, distancia en tiempo hasta el primer hospital y su nivel de complejidad, lejanía del centro especializado, tipo de vehículo, disponibilidad de equipo de transporte secundario, disposición de la red de hospitales en cada zona geográfica etc.

Debemos pues ayudarnos de protocolos que simplifiquen la tarea del equipo asistencial dejando siempre la última decisión al médico responsable para que pueda decidir según su criterio lo mejor en cada caso. Sin que pueda generalizarse, en los casos en que el paciente se halla inestable, con necesidad sospechada de cirugía urgente, con un tiempo estimado de traslado hasta el centro de tercer nivel que pueda comprometer la supervivencia del paciente, y exista un hospital próximo dotado con cirugía, anestesia, traumatología y exploración por la imagen, lo más prudente es estabilizarlo en él y generar después un transporte secundario. Si por el contrario se ha conseguido una estabilidad ventilatoria y hemodinámica suficiente y el tiempo previsible permite asumir el riesgo, se trasladará directamente hasta el hospital definitivo. Esto es especialmente válido en los casos en los que utilizamos helicópteros medicalizados que permiten reducir mucho los tiempos de traslado. No hay que olvidar que dichos tiempos tienen una relación directamente proporcional con la supervivencia del paciente traumático.

Transporte

El niño traumatizado, ya de por sí inestable, es sometido a un alto riesgo al ser transportado. La función del equipo asistencial consiste básicamente en minimizar este riesgo previniendo las posibles complicaciones, adelantándose a ellas y tratándolas.

Observación del paciente

La más sofisticada de las monitorizaciones no substituye nunca la observación del paciente. Debe controlarse continuamente los siguientes signos: coloración cutáneo-mucosa, la tos, desadaptación al respirador, presencia de convulsiones, agitación, aparición de movimientos de descerebración, anisocoria, aparición de vómitos y simetría de movimientos torácicos. La aparición de cualquiera de estos imprevistos requiere de inmediato averiguar la causa y corregirla.

Vigilancia hemodinámica

La posibilidad de que se produzca un sangrado durante el traslado es alta, por ello se atenderá la monitorización y a la observación clínica de la tensión arterial, frecuencia cardiaca, onda de pulso del pulsioxímetro, pulsos centrales y periféricos, relleno capilar y ritmo de las perfusiones y de las bombas de infusión.

Control ventilatorio y oxigenación

La extubación accidental, la oclusión por secreciones del tubo endotraqueal, el fallo del respirador o del suministro de gases, la hemorragia pulmonar, el broncoespasmo o el neumotórax son posibles complicaciones que pueden aparecer durante un traslado. Para detectarlas y tratarlas de inmediato se controlará: la pulsioximetría, los movimientos torácicos, aspiración periódica de secreciones, coloración de mucosas, chequeo regular del ciclado del respirador y de la reserva de oxígeno y en el caso de las ambulancias auscultación torácica periódica.

Control neurológico

Los mayores riesgos durante el traslado de un paciente con TCE son la aparición de convulsiones y el aumento de la PIC con el consiguiento riesgo de enclavamiento. Debemos estar atentos a la aparición de bradicardia con hipertensión y mantener una observación constante del niño con especial atención a las pupilas, el tono muscular y la presencia de movimientos o posturas anómalas.

Sedación y analgesia

Por definición cualquier niño traumático debe ser analgesiado y sedado. En algunos casos también curarizado. Se debe seguir con especial atención cualquier signo de disminución del nivel de analgesia o sedación deseado, tales como: taquicardia no explicada por motivos hemodinámicos o ventilatorios, agitación, cara de dolor y desadaptación al ventilador o tos.

FISIOPATOLOGÍA DEL TRANSPORTE

Todo cuerpo humano movilizado y trasladado por cualquier medio se halla sujeto a una serie de circunstancias que van a originar respuestas fisiológicas y cambios cardioventilatorios que en un paciente en precaria situación hemodinámica puede tener graves consecuencias. Estas incidencias mecánicas, van a tener también repercusiones sobre los sistemas de monitorización, perfusión y características fisicoquímicas de algunos fármacos.

Aceleración / desaceleración Cuando un cuerpo está dentro de un vehículo terrestre o de una aeronave está sometido a la fuerza de la gravedad (g) y a las fuerzas de aceleración y desaceleración. Estas fuerzas van a dar como respuesta inercias proporcionales a la masa del cuerpo, ejerciendo sus acciones según los tres ejes del espacio. Actuaran de distinta manera según la posición del cuerpo dentro del habitáculo. Cuando el enfermo está colocado en posición decúbito supino y con la cabeza en dirección al sentido de la marcha las aceleraciones van a producir un desplazamiento de la sangre hacia la parte inferior del cuerpo, una desaceleración va a producir un efecto contrario. Hay que tener igualmente en cuenta la existencia de aceleraciones transversas (al girar en las curvas), menos intensas (0,3 – 0,5 g) pero duran más tiempo (8-10 segundos), es importante pues la posición de la camilla con la cabeza en el sentido de la marcha y un poco incorporado. En el transporte en helicóptero las aceleraciones y desaceleraciones son 9 veces menores que en el terrestre.

Vibraciones mecánicas Las vibraciones son formas de energía convertibles en fuerzas: mecánicas, presión y / o calor. A determinadas frecuencias su periodicidad puede provocar alteraciones sobre el organismo. Las vibraciones mecánicas son las que se transmiten por contacto directo y pueden producir distintos efectos según su frecuencia y su periodicidad. Las vibraciones biológicamente peligrosas se hallan en un espectro entre 4 y 12 hertzios. Las ambulancias se encuentran en la zona más peligrosa, pudiendo aumentar el riesgo de hemorragia en el paciente politraumático y en situaciones de shock. Las vibraciones son transmitidas al paciente a través de la camilla por lo que lo más idóneo es reducir la morbilidad de las vibraciones inmovilizando al paciente por medio del colchón de vacío.

Vibraciones acústicas. Estas vibraciones pueden producir alteraciones en el paciente sin trascendencia clínica importante pero al no poder usar el sentido del oído para valorar al paciente, hay que tenerlo bien controlado y estabilizado antes de iniciar el traslado aéreo. Se usan medios diagnósticos digitalizados para el control hemodinámico de las constantes, así como alarmas visuales. El equipo médico usa cascos auriculares y micrófono para estar permanentemente comunicados entre ellos y con el piloto. El herido lleva cascos protectores que le disminuyen en 27 dB el ruido ambiental. En el transporte terrestre las vibraciones acústicas producidas por las sirenas aumentan por lo que hay que adoptar también medidas de protección acústica.

Efectos de la altura. La presión atmosférica varía con la altura y la cabina del helicóptero no está presurizada siendo la presión de cabina igual a la presión barométrica correspondiente a la altura de vuelo. El organismo y el material están expuestos a la hipobaria y las características físicas varían según la altura. A mayor altura más disminución de la presión atmosférica, por ello hay variación en la expansión de gases contenidos en cavidades cerradas, afectando tanto al material médico como al organismo. Sin embargo, los helicópteros operan normalmente por debajo de los 1000 metros, a esta altitud no hay patología asociada.

Interrelacionado con la presión atmosférica, la altitud provoca una disminución de la presión parcial de O2. Existe una disminución de dicha presión de una forma inversamente proporcional a la altura. El organismo esta expuesto a estas variaciones de presión parcial de oxigeno.

Del mismo modo se producen variaciones en la temperatura: a más altura, mayor descenso, descendiendo 2º cada 300 metros. Las cabinas han de estar acondicionadas con calefacción que permitan temperaturas próximas a los 23º para evitar las hipotermias durante el transporte.

BIBLIOGRAFÍA

- Larson JT, Dietrich AM, Abdessalam SF, Werman HA. Efective use of the air ambulance for pediatric trauma. J Trauma. 2004; 56: 89-93.

- Shatney CH, Homan SJ, Sherrck JP, Ho CC. The utility of helicopter transport of trauma patitnts from the injury scene in an urban trau7ma system. J.Trauma 2002; 53: 817-22.

- E.Carreras. El niño politraumatizado. Características propias de la edad pediátrica. En el Paciente Politraumatizado. A Net; L Marruecos. Ed Springer.Barcelona 2001. 266-274.

- Dias MS. Traumatic brain and spinal cord injury. Pediatr Clin N Am 2004;51:271-303

- Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children, and adolescents. Pediatric Critical Care Medicine 2003; 4 (suppl):S1-S74.

- Khanna S, Davis D, Peterson B et al. Use of hypertonic saline in the treatment of severe refractory posttraumatic intracraneal hypertension in pediatric traumatic brain injury. Crit Care Med 2000; 28:1144-1151

- Mazzola CA, Adelson D. Critical care management of head trauma in children. Crit Care Med 2002; 30(suppl):S393-S401

- Qureshi AI, Suarez JI. Use of hypertonic saline solutions in treatment of cerebral edema and intracranial hypertension. Crit Care Med 2000; 28:3301-3313

- Roberts I, Schierhout G, Wakai A. Mannitol for acute traumatic brain injury. Cochrane Database Syst Rev 2005:CD001049

- Vincent J-L, Berré J. Primer on medical management of severe brain injury. Crit Care Med 2005; 33:1392-1399.

- P.Dominguez; N de Lucas; J. Balcells; V. Martinez. Asistencia inicial al trauma pediátrico y resucitación cardiopulmonar. Ann Esp Pediatr 2001; 56: 527-550

Davey AL, Macnab AJ, Green G. Changes in pCO2 during air medical transport of children with closed head injuries. Air Med J. 2001; 20: 27-30

TRATAMIENTO DEL TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO GRAVE

EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIATRICOS

Nº Programa: 267

Autora: Ana Serrano González

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Al ingresar en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) los pacientes con TCE grave se monitorizará de forma continua la FC, FR, SatO2 por pulsioximetría, capnografía y diuresis y de forma discontinua la tensión arterial (TA). El paciente debe llegar intubado y ventilado mecánicamente, en caso de no ser así, la prioridad es proceder a intubarlo e iniciar ventilación mecánica. Debe tener canalizadas dos venas periféricas de grueso calibre, se extraerá una analítica (hemograma, coagulación, gasometría, bioquímica y pruebas cruzadas) e iniciará rápidamente fluidoterapia, controlando la TA y la FC. En los adolescentes con TCE y coma, se valorará el estudio de tóxicos, fundamentalmente alcohol, porque puede contribuir a un mayor grado de disminución de la conciencia.

Mientras se estabiliza al paciente se realizarán de forma urgente en UCIP una Rx AP de tórax, pelvis y una lateral de columna cervical (sino es posible se continua con un collarín para inmovilizar la columna cervical hasta que se descarte una lesión a dicho nivel) y una ecografía abdominal para objetivar si presenta lesiones abdominales asociadas. Una vez que el paciente está estable se trasladará monitorizado y ventilado mecánicamente al servicio de radiología para practicar una TC craneal.

Cuando en la TC craneal exista una lesión ocupante de espacio con un volumen de sangre mayor de 25 mL y sea accesible quirúrgicamente, se trasladará al paciente a quirófano para su evacuación. Debe colocarse un sistema de medición de presión intracraneal (PIC) después de evacuar el hematoma. Es esencial la monitorización de la PIC en todo paciente con TCE grave y una TC craneal anormal al ingreso, considerando como tal si presenta hematomas, contusiones, edema cerebral y/o compresión de las cisternas de la base. En el caso que no presente lesiones subsidiarias de cirugía, debe trasladarse a la UCIP y colocar un sistema de medición de PIC (intraparenquimatoso o intraventricular), por el riesgo de hipertensión intracraneal (HTIC). Se canalizará una arteria para monitorizar de forma continua la TA y la presión de perfusión cerebral (PPC) que es la presión arterial media (PAM) menos la PIC. La PPC determina el gradiente de presión que impulsa el flujo sanguíneo cerebral (FSC) y esta relacionado con el aporte metabólico de los sustratos esenciales al SNC. Con la monitorización continua de la PIC y de la PAM se pude conocer el valor de la PPC para intentar evitar la isquemia cerebral.

El control de la PIC puede guiar el tratamiento médico y quirúrgico, mejorando el pronóstico y disminuyendo su mortalidad al poder controlar y tratar la HTIC que se ha relacionado con mayor morbi-mortalidad. El método de monitorizar la PIC más preciso, económico y fiable es el catéter intraventricular conectado a un medidor de presión externo. Tiene la ventaja que permite el drenaje terapéutico del LCR. Los transductores de fibra óptica, actualmente los más utilizados, son también muy fiables pero más caros, pueden ser intraparenquimatosos e intraventriculares.

Los objetivos de tratamiento del TCE grave son: mantener una PIC inferior a 20 mmHg y una presión arterial media (PAM) suficiente, para lograr una presión de perfusión (PPC) adecuada según la edad del niño.

En el momento actual se define como HTIC en niños una PIC $\geq$ 20 mmHg y se ha establecido el umbral de 20 mmHg para iniciar el tratamiento para disminuir la PIC, aunque algunos autores consideran 15 mmHg en los menores de 2 años, 18 mmHg entre 2 y 8 años y 20 mmHg entre 8 y 13 años.

Aunque no se conoce el nivel inferior de PPC tolerable en niños, se recomienda en los lactantes y niños menores de 2 años, mantener una PPC alrededor de 45-50 mmHg; entre 2 y 8 años entre 50-55 mmHg y en los mayores de 8 años entre 55-60 mmHg. Lo óptimo sería mantener una PPC entre 50-60 mmHg, excepto en neonatos que sería inferior.

Hay que tener en cuenta que la lesión cerebral es heterogénea y que en cada individuo puede predominar un tipo de patrón fisiopatológico (isquemia, hiperemia o edema), por lo que el tratamiento debe ser individualizado. Tratamientos adecuados en las primeras horas, pueden no ser los óptimos días después.

El tratamiento del TCE grave en niños se basa en unas guías publicadas en el año 2003, por un grupo de expertos clínicos e investigadores, que llegan a un consenso analizando los trabajos publicados en niños y las Guías de la Brain Trauma Foundation para adultos publicadas en el año 1996.

En todos los niños con TCE grave se utilizarán unas MEDIDAS GENERALES para evitar el aumento de la PIC que son:

a) Mantenimiento de normovolemia con una leve hiperosmolalidad sérica. Se administrarán soluciones isotónicas (SSF) durante las primeras 24-48 horas. La hipotensión puede producir hipoperfusión cerebral. Se mantendrá una hemoglobina mayor de 10 mgr/dL o un Hto >30%. Si a pesar de reponer la volemia el paciente sigue hipotenso deben administrarse drogas inotrópicas, dopamina o noradrenalina.

b) Ventilación mecánica. Los objetivos son mantener una PaCO2 entre 35 y 38 mmHg y una PaO2 mayor de 100 mmHg. La hiperventilación, PaCO2 <35 mmHg produce una vasoconstricción cerebral que puede disminuir el FSC conduciendo a hipoperfusión cerebral, disminución del aporte de oxígeno e isquemia. La hipercapnia puede producir vasodilatación cerebral y aumentar de forma aguda la PIC. En general se aconseja utilizar una PEEP entre 3-5 cmH2O para mantener una capacidad residual pulmonar normal.

c) Cabeza en posición neutra y ligeramente elevada (30º), evitando la compresión de las venas yugulares que impediría el retorno de sangre venosa cerebral.

d) Analgesia y sedación. Debe evitarse el dolor y el estrés porque al aumentar las demandas metabólicas cerebrales, aumentaría el volumen de sangre cerebral y con ello la PIC. Los analgésicos y sedantes se utilizan para tratar el dolor, facilitar la asistencia ventilatoria mecánica, evitar el estrés y producir mayor confortabilidad en el paciente politraumatizado. Hay que tener en cuenta que los sedantes pueden producir en algunos casos un descenso de la TA que puede conducir a vasodilatación cerebral con aumento del volumen sanguíneo cerebral y aumento de la PIC.

e) Anticonvulsivos

Los niños tienen mayor riesgo de presentar crisis que los adultos, las precoces (primeros 7 días) se producen entre un 20-39%, aparecen sobre todo en las primeras 24h y en los menores de 2 años. Se asocian con TCE mas graves, alteraciones en la TC craneal y con peor pronóstico neurológico. Las tardías (después de los 7 días) se producen entre un 7-12%, siendo mas frecuente en los que tienen fracturas óseas craneales con hundimiento y en los menores de 1 año. Las convulsiones deben tratarse inmediatamente porque aumentan el daño cerebral secundario, al aumentar los requerimientos metabólicos de oxígeno, la PIC, la hipoxia cerebral y la liberación de neurotransmisores.

No se recomienda el uso de anticonvulsivos profilácticos para prevenir las convulsiones tardías, sí para prevenir las precoces, ya que el tratamiento profiláctico durante la primera semana disminuye su aparición. Los anticonvulsivos no deberían utilizarse después de los 7 días del TCE excepto si han presentado convulsiones. De elección se recomienda fenitoína, aunque también se podría utilizar carbamacepina.

f) Evitar la fiebre y alteraciones metabólicas (hipo-hiperglucemia, hiponatremia). La hipertermia (>38.5º) produce un aumento de la lesión secundaria No se aconsejan administrar soluciones glucosadas durante las primeras 24-48 horas, excepto si se produce hipoglucemia. El suero glucosado puede favorecer el edema cerebral al arrastrar agua al interior de la célula, por otra parte la hiperglucemia puede agravar las lesiones isquémicas.

Como conclusión, en esta primera fase; no debe utilizarse hiperventilación, manitol ni barbitúricos, ni de forma empírica ni profiláctica. En un paciente que no se haya monitorizado la PIC, ni la saturación en el bulbo de la yugular (SjO2) y presente signos indirectos de hipertensión intracraneal (alteraciones pupilares, descenso brusco en la puntuación de la escala de coma de Glasgow o aparición de focalidad neurológica), puede hiperventilarse de forma transitoria y si presenta estabilidad hemodinámica, podría utilizarse manitol.

Si existe HTIC se practicarán las MEDIDAS DE PRIMER NIVEL que consisten en:

A – Evacuación de lesiones craneales subsidiarias de cirugía, sino se ha realizado antes. Deben evacuarse los hematomas epidurales, subdurales y contusiones hemorrágicas con efecto masa.

B – Evacuación de LCR si es portador de un catéter intraventricular.

El papel del drenaje del LCR es disminuir el volumen del líquido intracraneal para disminuir la PIC.

C – Relajación muscular.

D – Administración de manitol, reponiendo el exceso de diuresis con SSF o Ringer.

La administración rápida de manitol en bolo (en menos de 10 min) tiene un efecto doble. Tiene un efecto precoz (en pocos minutos) pero transitorio (menos de 75 min) disminuyendo la viscosidad sanguínea y el diámetro de los vasos sanguíneos conduciendo a una disminución del volumen sanguíneo cerebral y de la PIC. El segundo efecto es el osmótico, más lento (15-30 min) y se debe al movimiento de agua del parénquima cerebral a la circulación. Este efecto dura 6 horas y se precisa que este intacta la barrera hematoencefálica. La dosis recomendada es entre 0,25 y 1 gr/kg, en bolo. La vida media es de 3-4 horas, por ello el intervalo de administración puede ser de 2 a 8 horas. No debe utilizarse si la osmolalidad sanguínea es superior a 320 mOsm/kg por riesgo de necrosis tubular aguda e insuficiencia renal.

E – Administración de suero salino hipertónico (del 3% al 7,5%).

Se ha demostrado que es efectivo en disminuir la PIC en los pacientes con TCE grave, se produce por una reducción en el contenido de agua en áreas con BHE intacta como hemisferios no lesionados y cerebelo. Tiene igual de eficacia que el manitol. Puede utilizarse en bolos o en perfusión continua en un rango de 0,1-1 mL/kg/h i.v. Se utiliza al 3% (0,5 molar, 514 mEq/L), 5% ó 7,5% (aproximadamente 1 molar) a dosis 2-5 mL/kg/dosis, empleando la dosis mínima eficaz. No debe administrarse si la osmolalidad sanguínea es mayor de 360 mOsm/L.

Las guías de tratamiento dejan a la elección del médico el agente hiperosmolar a utilizar, teniendo en cuenta que con la administración de sustancias hiperosmolares es fundamental mantener la euvolemia.

F – Hiperventilación leve (PaCO2 30-35 mmHg) con control de SjO2 para mantenerla entre 55-75%.

Se puede valorar una hiperventilación leve (PaCO2 30-35 mmHg) en situaciones de HTIC refractaria a sedación, analgesia, bloqueante muscular, drenaje de LCR y tratamiento hiperosmolar.

La hiperventilación disminuye la PIC al producir vasocontricción cerebral y disminuir el flujo sanguíneo cerebral. El tratamiento precoz (primeras 24h) con hiperventilación para prevenir la HTIC puede aumentar la isquemia. Esta medida está contraindicada si la SjO2 es igual o inferior al 55% (indica isquemia cerebral) o si existen en la TC craneal zonas de infarto cerebral.

En los pacientes sometidos a hiperventilación, en los que se decide su retirada por normalización de la PIC, debe normoventilarse lentamente por el aumento de PIC que se produce.

Cuando la HTIC no responde a las medidas de primer nivel deben asociarse otras medidas que se denominan de segundo nivel.

Las MEDIDAS DE SEGUNDO NIVEL son:

1 – Hiperventilación agresiva (PaCO2 <30 mmHg)

Se realizará en los pacientes con HTIC refractaria que no presenten isquemia cerebral, fundamentalmente en los que presenten cifras de SjO2 compatible con hiperemia (SjO2 >75%).

2 - Coma barbitúrico

Puede considerarse su utilización a dosis altas en niños hemodinámicamente estables con TCE grave recuperable e HTIC refractaria, siendo fundamental la monitorización hemodinámica de estos pacientes, para prevenir y tratar rápidamente la inestabilidad hemodinámica. Como efectos adversos pueden aparecer: hipotensión, depresión miocárdica (disminución del gasto cardiaco y de las resistencias vasculares sistémicas) y descenso de la inmunidad que favorece la aparición de infecciones. El 54% de los pacientes tratados con barbitúricos desarrollan hipotensión arterial, siendo necesario el soporte con inotrópicos.

Aunque no se ha estudiado la duración ideal ni el mejor método para su retirada, la mayoría de los autores aconsejan, que cuando la PIC se ha controlado durante 24h se podría considerar su descenso progresivo.

No existe evidencia que a pesar de su efecto neuroprotector puedan prevenir la aparición de HTIC por lo que no está indicada su administración de forma profiláctica.

3 - Hipotermia

Debe evitarse la hipertermia, considerada como una temperatura superior a 38,5ºC, porque agrava el daño postraumático. La hipotermia (temperatura inferior a 35ºC) podría considerarse para el tratamiento

de la HTIC en base a sus efectos en la disminución del metabolismo cerebral, la inflamación, la peroxidación lipídica, la excitotoxicidad, la apoptosis y las convulsiones agudas.

Actualmente sigue la controversia con la utilización de la hipotermia por la incidencia alta de complicaciones como: infección (fundamentalmente neumonías), arritmias cardiacas, coagulopatía, elevación de los enzimas pancreáticos y cambios electrolíticos. Se piensa que su instauración debe ser precoz pero no se conoce la duración, ni la temperatura mas adecuadas, aunque se ha sugerido que incluso descensos pequeños de la temperatura pueden ser útiles. Por el riesgo de un rebote en la PIC y de arritmias graves por hipokalemia se aconseja que si el paciente está en hipotermia el recalentamiento sea muy gradual. En niños no hay estudios que apoyen su uso, podría considerarse si existe HTIC refractaria.

4 - Craniectomía descompresiva

La craniectomía estaría indicada en TCE graves en niños con hipertensión intracraneal refractaria y swelling cerebral difuso, y sean recuperables neurológicamente, generalmente en las primeras 48h del trauma y sin una elevación sostenida de la PIC >40 mmHg de forma prolongada.

Se recomienda la craniectomía descompresiva fronto-temporo-parietal unilateral para el swelling unilateral y la craniectomía bifrontal bilateral para el swelling bilateral. Suele combinarse con una expansión con duraplastia. Las craniectomías pequeñas tienen el riesgo de no disminuir la HTIC y producir herniación del cerebro a través del orificio con riesgo de infarto.

OTRAS MEDIDAS

No existe ninguna evidencia que los corticoides (dexametasona y metilprednisolona) sean efectivos en el control de la hipertensión intracraneal, en la disminución de la mortalidad o en el resultado funcional de los pacientes con TCE grave, por tanto, no está indicado su uso según las Guías de la Brain Trauma Foundation. Al disminuir la producción de cortisol endógeno aumentan el riesgo de infección y sangrado gastrointestinal.

Es esencial una nutrición adecuada, que se iniciará precozmente, como máximo a las 72h, siendo completa a los 7 días. Si el paciente tolera la alimentación se administrará por sonda nasogástrica o yeyunal (preferible al evitar la intolerancia gástrica) y sino tolera se iniciará alimentación parenteral.

El tratamiento del TCE grave puede resumirse en tratamiento quirúrgico precoz de las lesiones ocupantes de espacio, evitar las causas de lesión cerebral secundaria y tratar la hipertensión intracraneal. Esto incluye: a) intubación traqueal para proteger la vía aérea, b) soporte ventilatorio para prevenir la hipoxia y la hipercapnia, c) sedación y analgesia, d) evitar la fiebre, e) administrar fluidos para mantener un volumen intravascular y electrolitos normales, f) soporte nutricional y g) profilaxis de la ulcera de estrés.

Si el paciente está estable con PIC menores de 20 mmHg durante 48h se irán retirando las medidas en el sentido inverso a su instauración.

PREVENCIÓN

Sobre la lesión primaria sólo se puede actuar mediante las medidas preventivas (empleo del casco cuando se utiliza bicicleta o moto, sillas homologadas para niños cuando viajan en coche, cinturones de seguridad en todo los asientos del vehículo, cumplimiento estricto de las normas de seguridad vial, ...) y sobre la secundaria; con la prevención o disminución del daño cerebral secundario, mediante: a) evitar la hipoxemia, b) evitar la hipotensión arterial postraumática y 3) trasladar los niños traumatizados por un equipo en experiencia en trauma infantil a centros especializados en el tratamiento de estos pacientes.

BIBLIOGRAFIA

Brain Trauma Foundation. American Association of Neurological Surgeons, Joint Section on Neurotrauma and Critical Care: Guidelines for the management of severe head injury. J Neurotrauma 1996; 13:641-734

Brasher WK. Elevated intracranial pressure in children. 2009 UpToDate. www.uptodate.com

Chang BS, Lowenstein DH; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter: antiepileptic drug prophylaxis in severe traumatic brain injury: report Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2003; 60:10-16

Citerio G, Cormio M, Polderman KH. Moderate hypothermia in traumatic brain injury: results of clinical trials. Minerva Anestesiol 2004; 70:213-218

Figaji AA, Fieggen AG, Meter JC. Early decompresive craniotomy in children with severe traumatic brain injury. Childs Nerv Syst 2003; 19:666-673

Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children, and adolescents. Pediatric Critical Care Medicine 2003; 4 (suppl):S1-S74.

Henderson WR, Dhingra VK, Chittock DR, Fenwick JC, Ronco JJ. Hypothermia in the management of traumatic brain injury. A systematic review and meta-analysis. Intensive Care Med 2003; 29:1637-1644.

Khanna S, Davis D, Peterson B et al. Use of hypertonic saline in the treatment of severe refractory posttraumatic intracraneal hypertension in pediatric traumatic brain injury. Crit Care Med 2000; 28:1144-1151

Mazzola CA, Adelson D. Critical care management of head trauma in children. Crit Care Med 2002; 30(suppl):S393-S401

Roberts I. Barbiturates for acute traumatic brain injury (Cochrane Review), The Cochrane Library. Oxford: The Cochrane Collaboration 2000

Roberts I, Schierhout G, Wakai A. Mannitol for acute traumatic brain injury. Cochrane Database Syst Rev 2005:CD001049

Vavilala M, Waitayawinyu P. Initial approach to severe traumatic brain injury in children.

Jueves 3 de junio, 17:00 - 18:15

MESA REDONDA

Cambios en la actividad del pediatra actual.

Moderador: Manuel Cruz Hernández, Catedrático Emérito

"CAMBIOS EN LA ACTIVIDAD DEL PEDIATRA ACTUAL"

INTRODUCCIÓN : LA ASISTENCIA PEDIÁTRICA EN EL SIGLO XXI

Moderador

Autor: Manuel Cruz Hernández

Consejo Asesor de la Asociación Española de Pediatría, Barcelona

Como introducción a esta Mesa redonda y a los temas expuestos por los tres ponentes parece oportuna una breve aportación que aluda a los factores generales que están induciendo un cambio en la actividad del pediatra actual.

Como docente, recordaré en primer lugar, la **influencia de los sistemas de formación pediátrica**. En medio siglo se pasó desde una enseñanza de predominio teórico y abreviada, como un solo curso en las Escuelas Departamentales de Puericultura y luego en las Escuelas profesionales de Pediatría, hasta el sistema MIR de cuatro años, aunque su actividad docente sea de predominio hospitalario. Igualmente al predominio del libro de texto y la docencia al pie de la cuna, se han ido incorporando las posibilidades de formación mediante multitud de cursos especializados de actualización, mayor facilidad para el intercambio internacional sea mediante revistas, congresos o estancias, todos los recursos de Internet, el autoaprendizaje, la telemedicina o la simulación, como ejemplos (1,2,3,4,5). Ahora el Espacio Europeo de Educación Superior (6), además de armonizar los planes de estudio y favorecer la movilidad de los profesionales, fomentará el papel docente básico de los tutores (mentoring) y del entrenamiento (coatching).

En segundo lugar, el cambio ha sido impuesto por **la variación en la patología del niño.** Baste recordar que en el recién nacido lo principal era evitar el traumatismo obstétrico y sus secuelas, mientras ahora el capítulo de mayor trascendencia es la prematuridad , con todas sus consecuencias. Lo mismo se podría ir revisando en los distintos periodos de la edad pediátrica, hasta el capítulo relativamente nuevo de medicina de la adolescencia y todo lo relacionado con el impacto de la creciente inmigración, que además de reconocer una patología nueva obliga a una necesaria adaptación cultural (7,8). Así no resulta difícil mostrar la necesaria modificación en la asistencia derivada de las nuevas necesidades somáticas y psíquicas del niño sano y enfermo.

En tercer lugar, cabe preguntarse **¿cómo ha evolucionado la pediatría?**. La evolución conceptual indica que hay que prestar mayor atención al niño sano, pero valorando algo más que el crecimiento y la nutrición. Por ejemplo, no se avanzó de manera suficiente en nuestra formación en el terreno psicopedagógico y social. También la pediatría moderna señala con énfasis que hay que impregnar toda nuestra actuación de un espíritu ético (9,10) pero cabe el peligro de confundir lo "ciertamente ético" con lo "políticamente correcto". Así mismo, hay que convertir en realidad diaria la atención integral o global del niño y adolescente, pero el progreso de la pediatría con su especialización imparable conlleva una mayor tecnificación, que significa en ocasiones un riesgo de deshumanización.

Además, por diversos motivos, incluida la pediatría de la evidencia y la pediatría defensiva, los exámenes complementarios se multiplican. Sea en manos del pediatra de atención primaria, del pediatra de urgencias o del especialista pueden contribuir a profundizar la brecha entre humanismo y tecnicismo médico.

Todavía resulta necesario recordar que el niño no es una miniatura del adulto tampoco a la hora del tratamiento (11). Finalmente, la pediatría moderna debe tener una orientación preventiva, pero el pediatra no debe conformarse con la aplicación correcta del calendario de vacunaciones. A todo lo dicho hay que añadir, por ejemplo, la necesaria preocupación por la salud ambiental, contribuyendo a evitar todo tipo de contaminación.

En suma, estamos caminando hacia el cuidado del niño, conscientes de que no recibimos una respuesta adecuada y de que no todo depende de nosotros, aunque tampoco es aceptable la pasividad, a menudo sinónimo de culpabilidad. Estamos supeditados a los se encargan de integrar todos los servicios implicados, sean pediátricos (atención primaria, urgencias, especialistas, hospitalización), escolares (centros infantiles, escuelas, institutos), sociales (asociaciones de enfermos, familiares u otras) y políticos, con los distintos organismos dependientes de ayuntamientos, autonomías o Estado. De esta manera se conseguirá además otra faceta básica: la continuidad en el cuidado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Carceller A, Blanchard AC, Barolet J et al. Cómo llegar a ser un buen pediatra: un equilibrio entre la formación teórica y la formación clínica. An Pediatr (Barc) 2009; 70 477-487.

Crespo M. Formación del especialisa de pediatría: viejos problemas, nuevos tiempos. An Pediatr (Barc) 2009; 70: 409-412.

Cruz-Hernández M. Fundamentos actuales de la enseñanza de la pediatría. Bol SPAO 2009; 3: 3-8.

Cruz-Hernández M. Situación cambiante de la Pediatría en el curso de la licenciatura. An Esp Pediatr 2002; 54: 13-18.

Sánchez-Santos L, Rodríguez.Núñez A, Iglesias Vázquez JA, Civantos-Fuentes E, Couceiro-Gianzo J, Rodríguez-Suárez J, Fernández-Sanmartín M. Simulación avanzada para pediatras de atención primaria. Desarrollo de un programa itinerante y opinión de los participantes. An Pediatr (Barc) 2010; 72:55-61.

Nogales Espert A. La enseñanza de la Medicina adaptada al espacio europeo de Enseñanza Superior. Anales de la Real Academia Nacional de Medicina. 2007; 1: 23-42.

Masvidal-Alibert RM, Sau-Giralt I. Protocolo de atención al niño inmigrante y a los hijos de inmigrantes. Rev Pediatr Atenc Primaria. 2006; 8: 519-39.

Fontes LA. Interviewing culturaly diverse children and adolescence. Nueva York. Guildford Press. 2008.

Cruz-Hernández M. Problemas de Bioética en Pediatría. En: Cruz. Traado de Pediatría. 9º ed. Madrid. Ergon, 2006, p. 10.

Couceiro A. Enseñanza de la Bioética y planes de estudios basados en competencias. Educ Med 2008; 11: 69-76.

Peiré-García MA. Importancia de la farmacología clínica en Pediatría. An Pediatr (Barc) 2010; 72: 99-102.

LA PROMOCIÓN DE LA SALUD Y LOS ASPECTOS PSICOSOCIALES EN LA ATENCIÓN PEDIÁTRICA

Nº Programa: 325

Autora: Mª Teresa Benítez Robredo

Asesora Técnica del Instituto de Salud Pública, Ayuntamiento de Madrid

El "quehacer" profesional

El buen médico es el que cura al paciente, no el que conoce la teoría sobre la enfermedad que padece (Victoria Camps). Se podría ir un poco más allá y decir que el buen médico es el que **consigue** que el pacien-

te se cure o, más allá aún, el que **consigue** que no enferme. Probablemente el papel de la pediatría actual está más cerca de esta última afirmación.

El dar a cada niño el mejor comienzo en su vida es crucial para reducir las desigualdades en salud a lo largo de toda la vida. El desarrollo físico, intelectual y emocional se establece en las primeras etapas de la vida, en la infancia temprana, en realidad comienza en la vida intrauterina.

Las intervenciones más eficaces son las que se realizan antes de los cinco años. Un vínculo afectivo seguro contribuye al desarrollo de un amplio rango de competencias, como autoestima, autoeficacia y habilidades sociales positivas que se asocian con mejores resultados educativos, sociales y laborales.

Asimismo se conoce que el aislamiento y la depresión impactan negativamente en la consecución de un vínculo eficaz y son situaciones detectables y sobre las que es posible actuar.

El trabajo del pediatra y del resto de profesionales encargados de la atención de los menores debe tener un enfoque de **prevención de enfermedades y de promoción de la salud**. Esto se plasmará en **intervenciones individuales**, fundamentalmente en las consultas de atención primaria, a través de los contactos con la familia para seguimiento pediátrico o por patologías intercurrentes y mediante **actividades grupales**, en programas de salud materno-infantil, escuelas de padres, etc. tanto en el centro de salud como a través de centros educativos, escuelas infantiles y colegios.

Las actuaciones que se realicen deben ser coordinadas para garantizar una mayor eficacia y asegurar que se llega a la población más desfavorecida.

El trabajo interdisciplinario, con participación de diferentes servicios y profesionales: pediatras, trabajadores sociales, enfermeras pediátricas, psicólogos, etc. es el que tiene mayores garantías de éxito.

También la coordinación entre los diferentes servicios que intervienen con el niño y sus familias: centro de atención primaria, centro de atención a la infancia, centro de servicios sociales, centro municipal de salud, centro educativo, etc. es imprescindible para asegurar una atención adecuada.

Aspectos psicosociales en la atención pediátrica

La salud es un derecho humano fundamental y, en consecuencia, todas las personas deben tener acceso a los recursos sanitarios básicos. Las carencias en vivienda, educación, ingresos…etc, influyen de manera importante sobre la salud, siendo factores esenciales que determinan el estado de bienestar y la calidad de vida. Los procesos de exclusión y marginación social limitan el acceso o la utilización que las personas hacen de los servicios sanitarios. Por ello, las intervenciones dirigidas a mejorar las condiciones de vida contribuyen a mejorar la salud de las personas a la vez que favorecen su integración.

En el informe de la OMS para Europa publicado por el Ministerio de Sanidad y Consumo en 2006 "Los determinantes sociales de la Salud. Los hechos probados", se afirma: *"En la primera infancia se establecen las bases fundamentales de la salud adulta"."Un buen comienzo en la vida significa apoyar a las madres y los niños y niñas: el desarrollo temprano y la educación ejercen un impacto sobre la salud que dura toda la vida".*

La UNICEF sostiene que *"Proteger a los niños de la pobreza más aguda durante sus años de crecimiento y formación, es una característica de una sociedad civilizada; así como una forma de abordar algunos de los problemas que afectan a la calidad de vida de las naciones económicamente desarrolladas".*

En el Informe del Estado Mundial de la Infancia de UNICEF (2006), en los objetivos de Desarrollo del Milenio plantea que para cumplir los aspectos de este programa que atañen a los niños y las niñas, entre ellos los excluidos y los llamados invisibles, se necesita lo siguiente:

- Impulsar el acceso a los servicios esenciales de aquellos niños, niñas y sus familias que en la actualidad no los reciben.
- Iniciativas a un plazo mas largo, enraizadas en un enfoque del desarrollo basado en los derechos humanos que es preciso intensificar o formular, al mismo tiempo que se ponen en práctica las intervenciones inmediatas, para que estas últimas sean lo más eficaces posibles.
- Enfoques integrales que ofrezcan una atención especial a los más vulnerables.

Se podría pensar que estos temas no son de aplicación en países desarrollados, pero la realidad es que durante la última década, la proporción de niños viviendo en la pobreza se ha incrementado en 17 de los 24 países de la OCDE.

Dinamarca y Finlandia encabezan la tabla clasificatoria de pobreza infantil, con tasas menores del 3%. Los países que ocupan las posiciones peores son México y Estados Unidos con tasas superiores al 20%. España ocupa el puesto 16 y se sitúa por detrás de Grecia y de los países del Este.

El año 2010 ha sido declarado Año Europeo de Lucha contra la Pobreza y la Exclusión Social. Diecinueve de los 78 millones de pobres europeos son niños, en estos diecinueve millones "de niños pobres" no se tiene en cuenta a los solicitantes de asilo, inmigrantes o personas indocumentadas, lo que indica que las cifras reales de pobreza infantil en la Unión Europea podrían ser más elevadas.

La tasa de pobreza infantil en España (datos de 2006) es del 24% pero hay que tener en cuenta que en la situación actual de crisis económica con tasas de desempleo muy elevadas, uno de los colectivos más afectados es el de las familias jóvenes con menores a su cargo y sobre todo las monoparentales y las familias numerosas.

Además España es uno de los países europeos que menores asignaciones del gasto social destina para menores y familias.

Colectivos que merecen especial atención en la práctica pediátrica

- Población gitana

Los principales problemas de salud en este colectivo, que se pueden resumir en:

- La mortalidad infantil es 1.4 veces mayor que la media nacional
- La esperanza de vida para la población gitana es de 8 a 9 años, por debajo de la media de la población
- Mayor incidencia de enfermedades infectocontagiosas: Hepatitis B y C y VIH
- Vacunación infantil deficitaria
- Deficiente alimentación y nutrición
- Mayor prevalencia de caries
- Uso abusivo de los medicamentos
- Mayor incidencia de accidentes
- Grupo de riesgo para malformaciones congénitas (consanguinidad)

Además de todo lo anterior se constata un peor cumplimiento de los tratamientos, menor realización de actividades preventivas y mayor utilización de los servicios de urgencias.

- Población extranjera

La inmigración económica ha experimentado un gran aumento en los últimos años en nuestro país.

Según datos del Instituto Nacional de Estadística, desde 1998 el colectivo de extranjeros ha aumentado en un 650%.actualmente hay en España 5,6 millones de extranjeros, lo que supone el 12% de la población(en 1998 eran 637.085, un 1,6%). Una parte de esta población corresponde a ciudadanos de la UE que trabajan en España o mayores de 65 años que viven en nuestras costas.

El resto, más de 4 millones, es el que se puede considerar como inmigrante en sentido estricto. De estos, el grupo más numeroso proviene de América del Sur y Central, seguido de los países de Europa del Este y del Magreb.

La mayoría de los menores de padres extranjeros han nacido en España, pero según la Encuesta Nacional de Inmigrantes 2007, hay 758.702 menores de 16 años que viven en el país de origen sin ninguno de sus progenitores que están viviendo aquí, probablemente, muchos de estos menores vengan a España mediante procesos de reagrupación familiar.

El riesgo social de las personas extranjeras va a depender de muy diversos factores, como la situación legal, vivienda, trabajo, país de origen, tiempo de estancia, nivel cultural, recursos personales, etc. , así como de que cuenten con un red de apoyo a la llegada: familiares, compatriotas, amigos.

- Enfermos mentales

Los niños y jóvenes con enfermedades mentales o cuyos padres padecen enfermedades mentales, constituyen un colectivo de riesgo sociosanitario que merece especial atención.

Muchas de las más importantes causas de morbilidad en Europa y en el mundo, se asocian a una precaria salud mental. Ésta abarca desde formas leves de depresión hasta desórdenes psiquiátricos complejos. La evidencia demuestra que entre el 15% y el 20% de los adultos sufren alguna forma de desorden mental. Entre el 17% y el 22% de los adolescentes menores de 18 años padecen problemas de desarrollo, emocionales y de conducta, y menos de uno de cada cinco de estos jóvenes reciben actualmente tratamiento adecuado.

Los hijos de padres con enfermedades mentales o trastornos por abuso de sustancias representan una de las poblaciones con mayor riesgo de desarrollar problemas psiquiátricos. Los hijos de padres deprimidos tienen un riesgo cercano al 50% de desarrollar un trastorno depresivo antes de los20 años.

Las consecuencias de una precaria salud mental se pueden ver en el abuso del alcohol y las drogas, la violencia interpersonal y las lesiones autoinfligidas, incluido el suicidio.

- Discapacitados

Las familias con discapacidades en alguno de sus miembros, también están en mayor riesgo de padecer desigualdades de acceso a los servicios sociosanitarios y pueden precisar intervenciones de promoción de salud específicas. Dado que este tema es tratado en otra parte de este informe, no se incluyen aquí datos sobre la situación de este colectivo en España.

- Adolescentes

Por último, la población adolescente no escolarizada y los padres adolescentes, constituyen también colectivos de riesgo social y se debe asegurar que las intervenciones de promoción de salud eficaces lleguen a los mismos.

Los problemas más graves se dan en los menores extranjeros no acompañados. En los últimos años, se ha incrementado notablemente la presencia de estos menores que entran de forma ilegal, en muchos casos "empujados" por sus familias, porque al ser menores, el estado se va a hacer cargo de ellos, tutelándolos. Proceden sobre todo de Marruecos.

Fuera de los centros de enseñanza, los jóvenes representan un tremendo desafío para los responsables de decidir las políticas. Son con frecuencia vulnerables a la enfermedad y a las conductas de alto riesgo y, es muy difícil llegar a ellos a través de los medios educativos convencionales.

La paternidad en edades muy tempranas se considera un factor de riesgo, tanto para los propios padres adolescentes que pueden ver comprometido su desarrollo personal y profesional como para su hijo, por ello es imprescindible ofrecerles un apoyo especial

Características de la atención

Una característica esencial de la intervención con poblaciones vulnerables es la de trabajar en equipo, para ello es imprescindible una actitud expresa de trabajo en equipo por parte de todos y cada uno de sus miembros, la existencia de recursos humanos suficientes, un espacio adecuado donde se pueda reunir el equipo, tiempo suficiente y una actitud favorecedora por parte de la dirección.

Ante situaciones de riesgo, el profesional que recibe una demanda puede sentirse desconcertado, desorganizado, insatisfecho e inseguro. Esto conlleva una carga de ansiedad que es necesario saber manejar para poder dar una respuesta elaborada y adecuada. De lo contrario, si la respuesta está mediatizada por la angustia y la presión del momento, se puede caer en un círculo vicioso entre la omnipotencia y la impotencia, la primera conduce a la personalización y la sobreactuación y, la segunda al rechazo y a la inhibición.

El trabajo en equipo nos permite elaborar las ansiedades y actuar en un marco de seguridad proporcionando una mejor atención.

La atención debe proporcionar respuesta a las necesidades que se detectan en función de cada situación de riesgo y de cada momento. Necesidades tanto sentidas como objetivadas por el profesional. Este planteamiento de atención no tiene validez ni eficacia en el tiempo, si no cuenta con la colaboración de todos los profesionales en el cuidado y seguimiento del niño en un sistema continuo de captación, seguimiento y evaluación y debe comprender diferentes niveles para asegura una intervención integral:

- Atención empática y positiva desde el rol profesional.
- Atención individual con mayor disponibilidad de tiempo por paciente y con mejor y mayor facilidad de acceso a recursos de atención (ayuda a la lactancia, becas de guardería y comedor, etc.).
- Abordaje familiar que facilite una atención integradora, especialmente tratando de asegurar el establecimiento del vínculo madre-hijo.
- Abordaje escolar, como medidas colaterales de apoyo al seguimiento.
- Abordaje social en colaboración con otros organismos (Fiscalía del Menor, Defensor del Menor, ONGs, etc.) que permita buscar respuestas a las situaciones de riesgo.

El equipo se plantea los objetivos a conseguir, así como las estrategias y plazos de consecución.

Estos objetivos deben partir de la realidad sociofamiliar del menor y ser planteados a corto, medio y largo plazo.

Por otro lado, el equipo debe ser consciente de sus limitaciones en la modificación de las realidades sociofamiliares, de ahí el planteamiento de metas sencillas, alcanzables y evaluables. Sólo desde esta "humildad" seremos capaces de establecer vínculos positivos con la familia y lograr pequeños cambios que, si bien no van a modificar sustancialmente las dinámicas familiares, sí van a contribuir de manera positiva en el desarrollo del menor y futuro adulto.

El plan de actuación no puede basarse en "lo que nosotros entendemos como mejor para esa familia", tendremos que lograr la implicación y participación real y efectiva de la familia en la construcción de su propio proyecto, ayudándoles a tomar conciencia de sus carencias y necesidades y orientándoles en los recursos, tanto sociales como personales y profesionales necesarios para su consecución.

Este planteamiento adquiere gran importancia cuando estamos tratando familias con patrones culturales distintos a los nuestros, en las que ciertos valores, usos, creencias, costumbres y modelos no sólo pueden no ver válidos sino inclusive perjudiciales. Será necesaria una reflexión conjunta, respetando los "tiempos" del sujeto de manera que despertemos en ellos la necesidad de adaptarse a nuevos cambios más acordes con la sociedad en la que conviven sin por ello renunciar a su cultura.

Visita domiciliaria

La visita domiciliaria merece una mención especial pues se utiliza en múltiples intervenciones con colectivos desfavorecidos y es la actividad descrita con más frecuencia en la bibliografía para el trabajo en poblaciones en riesgo social. En nuestra experiencia, si bien constituye una herramienta de trabajo, debe utilizarse con cautela, máxime cuando se trata de familias desestructuradas, incluso con situaciones legales irregulares. Estas situaciones pueden dar lugar a interpretaciones erróneas con respecto a nuestros objetivos.

Se realizará cuando el equipo lo considere necesario con un objetivo claro y previamente delimitado (captación, abandono del seguimiento, acontecimientos especiales, etc.) y, siempre que sea posible, en coordinación con el resto de servicios de la zona que trabajen con la familia para no duplicar esta actividad.

Tanto la visita domiciliaria como cualquier actividad que se realice con la familia, deben tener un marcado carácter de apoyo, por lo que, si bien se observarán y valorarán situaciones de riesgo para el menor, el objetivo último será siempre establecer unos vínculos positivos con la familia desde los cuales poder abordar la intervención. Por ello, la visita será realizada por aquellos profesionales que en actuaciones anteriores con la familia, hayan logrado un mayor grado de empatía.

La Promoción de la salud en el ámbito pediátrico

La Promoción de la Salud, enmarcada dentro de la disciplina de Salud Pública, "es el proceso que proporciona a las poblaciones los medios necesarios para ejercer un mayor control sobre su propia salud y así poder mejorarla".

Los grupos menos favorecidos, acceden con mayor dificultad a las actividades de promoción de salud. Utilizan menos los recursos existentes, realizan menos actividades preventivas, tienen más dificultades para participar en actividades de Educación para la Salud (EpS) y para recibir los mensajes preventivos.

Muchas de las familias que viven en situación social de riesgo con uno o varios de los factores mencionados hasta aquí, se pueden beneficiar de gran parte de los programas, intervenciones o servicios de promoción de salud, dirigidos a la población general.

Por otro lado, existe evidencia suficiente que demuestra que los sectores de población mejor formados y con menos problemas de salud, son los que más se benefician de las medidas de promoción y prevención y que si queremos llegar a los sectores más desfavorecidos, debemos emplear lo que podríamos denominar discriminación positiva. Así, la OMS tras una revisión sistemática, identificó una serie de características de éxito para lograr una mayor equidad:

- Enfoques sistemáticos e intensivos de prestación de una atención de salud eficaz a los grupos menos favorecidos. Mejora del acceso e incentivos que promuevan el uso de los servicios.
- Estrategias que utilicen una combinación de intervenciones e impliquen un enfoque multidisciplinario.
- Garantía de que las intervenciones abordadas expresen o identifiquen las necesidades de la población objetivo e impliquen a homólogos en la prestación de intervenciones.

Muchas de las estrategias de intervención son educativas, estando destinadas a cambiar los conocimientos, las actitudes o las conductas relacionados con la salud.

La evidencia de la eficacia de la educación como instrumento de intervención destinado a abordar específicamente la desigualdad en salud es escasa, pero positiva. El gobierno holandés encargó a Gepkens y Gunning-Schepers una revisión exhaustiva de la evidencia relativa a esta cuestión. Estos autores examinaron 129 intervenciones de una u otra forma dirigidas a abordar el problema de las desigualdades en salud, un amplio subconjunto de las cuales utilizaba métodos educativos. En la mayoría de los casos investigados, los efectos fueron positivos. Además, existe buena evidencia de que cuando las iniciativas educativas emplean enfoques modernos basados en procesos sociopsicológicos clave (por ejemplo el papel de las relaciones sociales y su influencia en la conducta), los efectos de la educación son más intensos.

De forma muy esquemática, podemos diferenciar las intervenciones de promoción de salud en **inespecíficas** o **generalistas** y en **específicas** o dirigidas a colectivos con determinados factores de riesgo. En cuanto al tipo de intervención, se pueden dividir en individuales o grupales. Por último, las intervenciones de promoción de salud, en función de su población diana pueden dirigirse a los niños, los jóvenes, sus familiares y su entorno

En una recopilación recientemente realizada por la Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Federación Mundial de Salud Mental (WFMH), se han seleccionado 35 programas de todo el mundo, dirigidos a la promoción de la salud mental, la mayoría pertenecen a países desarrollados. Cabe destacar que, en muchos de estos programas, el objetivo es mejorar la resiliencia de los niños y jóvenes, como los programas RAP (The Resourceful Adolescent Programs) de Australia que también se lleva a cabo en Canadá o el programa ARYA (Advencement of Resilience at a Young Age) de Israel.

El término resiliencia, trata de expresar la capacidad de las personas para soportar situaciones adversas en la vida, e incluso ser capaces de "crecerse ante la adversidad", haciendo un símil con una propiedad física que definiría una mezcla de resistencia y elasticidad.

Partiendo de la idea de que el refuerzo de las capacidades parentales consigue un mejor desarrollo infantil y una disminución de problemas en niños y jóvenes, se están desarrollando múltiples programas dirigidos a apoyar a familias en desventaja social para conseguir mejorar el futuro de sus hijos.

Programas como el *Learning Games* o *Reach Out and Read* de Estados Unidos, con muchos años de experiencia, que obtienen mejoras en el rendimiento escolar, el aprendizaje de la lectura y las matemáticas y menor fracaso escolar.

En Ontario, Canadá, se ha implantado el programa Better Beginnings, better Futures en ocho comunidades desfavorecidas, obteniendo una disminución de ansiedad y depresión, una mejora de la salud (mejor cumplimiento vacunal y mejor acceso a los servicios), mejora del vecindario, mayor implicación comunitaria, reducción de los padres fumadores y de la necesidad de servicios educativos especiales.

El CDC ha puesto en marcha el proyecto *Legacy for Childrens*, entre sus actividades incluyen grupos de padres y de padres e hijos, visitas domiciliarias y participación en actividades comunitarias.

Otra iniciativa, de carácter general, es decir, dirigida a toda la población, no a grupos específicos, es el proyecto *Bright Futures*, apoyado por la Academia Americana de Pediatría que contempla intervenciones desde atención primaria, con las familias y a distancia.

Para niños más mayores, una vez escolarizados, cabe destacar la experiencia de las Escuelas Promotoras de Salud impulsada por la OMS. Los centros de enseñanza son lugares rentables para las intervenciones de promoción de la salud dirigidas a mejorar la salud de los niños y los adolescentes. Sin embargo, no se puede esperar que los centros de enseñanza solucionen los problemas sanitarios y sociales de forma aislada, sin tener en cuenta otras formas de acción de salud pública.

La eficacia y sostenibilidad de las intervenciones de salud basadas en los centros de enseñanza dependen de la medida en que las intervenciones de promoción de la salud estén relacionadas con la actividad esencial de dichos centros de enseñanza en el desarrollo de habilidades educativas y conocimientos de base en los jóvenes.

Una promoción de la salud eficaz en los centros de enseñanza deberá ser de amplio alcance en su concepto y contenido, y estar adecuadamente dotada de recursos. Por lo general, supondrá el desarrollo de políticas y prácticas escolares que fortalezcan la enseñanza orientada a la salud en el plan de estudios. Es necesario establecer fuertes conexiones entre los padres y los servicios sanitarios, a la vez que se crea un entorno físico y psicosocial de apoyo.

Los centros de enseñanza proporcionan un escenario potencial que permite adoptar una acción destinada a reducir las desigualdades en salud. La Red Europea de Escuelas Promotoras de Salud, podría servir de vehículo útil para la aplicación de programas de salud eficaces y sostenibles utilizando los centros de enseñanza.

El programa *Ayudando a Crecer* del Ayuntamiento de Madrid, se realiza en las escuelas y se dirige a los padres con objeto de proporcionarles información, apoyo y habilidades de relación, así como un espacio de reflexión en el que pueden compartir con otros padres sus inquietudes y problemas sobre la crianza de sus hijos. El programa se desarrolla desde 1998 con padres de niños de 3 a 5 años (Educación Infantil) y desde 1999 con padres de niños de 6 a 12 años (Educación Primaria), se ha llevado a cabo con más de 10.500 padres y madres. Es uno de los programas seleccionados por la OMS y la WFMH.

El *Zippy´s Friends* es un programa diseñado inicialmente para reducir suicidios en adolescentes a través del desarrollo de habilidades emocionales en los niños, de 5 a 7 años. Este programa se ha llevado a cabo con más de 30.000 niños y en múltiples países: Brasil, Canadá, Dinamarca, Inglaterra, Islandia, Lituania, Noruega y Polonia entre otros. El programa *Zippy's Friends* se ha evaluado rigurosamente y ha demostrado que ayuda a los niños a desarrollar su autoestima, su competencia social y mejora su bienestar emocional. El programa se lleva a cabo en las escuelas, por los profesores que reciben un entrenamiento adecuado.

El programa *Baby, Families and Schools Together*, también se desarrolla en Canadá y tiene la particularidad de que trabaja con los padres jóvenes, los abuelos y los hijos de 0 a 3 años.

Una iniciativa en continua expansión es la de crear centros para padres y niños menores de 3 años, como los Sure Starts Children Centres de Inglaterra, el Spai de Mar en España, inspirado en La Casa Verde de Francoise Dolto, etc

Además de los programas aquí mencionados, existen otras muchas iniciativas de trabajo con padres, en escuelas de padres, grupos de promoción de salud materno-infantil, etc. La mayoría de estas experiencias son probablemente útiles pero, en general, carecen de evaluaciones contrastadas. De lo que no cabe duda, es que existe un campo apasionante en el que los profesionales dedicados al cuidado de los niños, pueden hacer mucho por mejorar su desarrollo y bienestar.

BIBLIOGRAFÍA

Merino B, Arroyo H y Silva J. La Evidencia de la Eficacia de la Promoción de la Salud. Parte uno y dos. Ministerio de Sanidad y Consumo. 2005

Promoción de la Salud Mental. Conceptos, evidencia emergente y práctica. Informe compendiado de la Organización Mundial de la Salud. Ginebra 2004.http://www.who.int/mental_health/evidence/promocion_de_la_salud_mental.pdf

Prevención de los Trastornos Mentales. Intervenciones efectivas, opciones políticas. Informe compendiado de la Organización Mundial de la Salud. Ginebra 2004. http://www.who.int/mental_health/evidence/Prevention_of_mental_disorders_spanish_version.pdf

Saxena S and Garrison JP. "Mental Health Promotion. Case studies from countries". World Health Organization 2004

UNICEF. Informe " Pobreza Infantil en Países Ricos 2005 ". http://www.unicef.es/contenidos/276/REPORT6-E-2005.pdf#search=%22informe%20innocenti%20report%20card%206%22

Ministerio de Sanidad y Consumo y Fundación del Secretariado Gitano. " Equidad en salud y comunidad gitana". Centro de Publicaciones del Mº de Sanidad y Consumo. Madrid 2005.

Marmot M et al. « Fair Society, Healthy lives. The Marmot Review. England 2010. http://www.ucl.ac.uk/gheg/marmotreview

Benítez Robredo, MT., Languín Rocha, A., Sánchez Díaz, M. "Programa de Atención al Niño en Situación Social de Riesgo". Ed. Díaz de Santos; Madrid 2000.

Benítez Robredo, MT. y Otros autores "Determinantes socioeconómicos en un colectivo de familias inmigrantes" An Pediatr (Barc) 2004;60(1):9-15.

Brugera Moreno MC Y Benítez Robredo MT."Adolescencia y situaciones especiales: inmigración y riesgo social". Rev Esp Pediatr 2007;63(1):102-111

"Los determinantes sociales de la salud. Los hechos probados". OMS Europa. http://www.msc.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/promocion/desigualdadSalud/desigualdades.htm#determinantes

Instituto Nacional de Estadística. Encuesta Nacional de Inmigrantes 2007. http://www.ine.es/prodyser/pubweb/eni07/eni07.pdf

Zuckerman, B. Promoción de la alfabetización temprana en la práctica pediátrica: veinte años de Reach Out and Read. Pediatrics (Ed Esp) 68(6) 311-5. 2009

Benítez Robredo, MT y Junco Torres, I."Promoción de la Salud en colectivos desfavorecidos" Informe SIAS 5. Editado por la Sociedad de Pediatría Social. Madrid 2007.

Munist M et al. Manual de identificación y promoción de la resiliencia en niños y adolescentes. Organización Panamericana de Salud. 1998. http://www.paho.org/spanish/hpp/hpf/adol/Resilman.pdf

PEDIATRÍA Y DISCAPACIDAD: ENFOQUE ACTUAL Y PERSPECTIVAS

Nº Programa: 326

Autor: Josep Mª Corretger Rauet

Hospital Sant Joan de Déu y Fundació Catalana Síndrome de Down, Barcelona

Entre un 5% y un 10% de niños sufre algún proceso crónico que asocia algún tipo de discapacidad (1). Su identificación precoz es esencial, puesto que sólo una intervención temprana podrá evitar o limitar su evolución crónica, progresivo deterioro y aparición de complicaciones. Corresponde al pediatra conseguirlo, asumiendo una tarea acrecentada durante los últimos años por el impacto de nuevos factores correlacionados entre sí: la ampliación de las posibilidades de diagnóstico etiológico, la superior necesidad y disponibilidad de recursos sanitarios y la prolongación de la esperanza de vida de la mayoría de pacientes. Todo ello condiciona un aumento de la prevalencia global de los trastornos discapacitantes, con la consiguiente carga de las demandas económicas y asistenciales.

La discapacidad puede corresponderse con un deterioro físico o de las adquisiciones neuropsíquicas. La discapacidad física representa una minusvalidez del movimiento que condiciona una pérdida de independencia y autonomía personal. La discapacidad del neurodesarrollo, aunque unida a menudo a deficiencias físicas, constituye un fracaso en la adquisición de las habilidades propias del crecimiento. Es el tipo de discapacidad a la que se referirá en adelante esta exposición.

Conceptualización de la discapacidad

Es obligado que el pediatra hable un idioma común con los expertos con los que deberá colaborar en la compleja labor asistencial del niño afecto de una discapacidad del neurodesarrollo. Básicamente, conviene la diferenciación en dos conceptos (1-3):

1ª) Retraso global del desarrollo (RGD). Término definido por la observación directa de un deterioro significativo (> 2 DS) en 2 o más áreas

adquisitivas del desarrollo (motriz gruesa, motriz fina, sensorial, afectivo-social, cognitiva y del lenguaje) respecto a la norma-referencia aceptada para cada edad. Se aplica a los niños menores de 5 años, por la dificultad de evaluar adecuadamente las habilidades adquiridas. En general se hallan implicados todos los dominios evolutivos.

2º) Discapacidad intelectual (DI). Término sinónimo al de "deterioro cognitivo" y que ha reemplazado al de "retraso mental", al adaptarse mejor adaptación al concepto actual del trastorno, que trasciende la sola medición de la capacidad intelectual (el "cociente intelectual"). Se caracteriza por una limitación significativa de la función intelectual y de la conducta adaptativa, caracterizada por un deterioro de las adquisiciones conceptuales, sociales y prácticas. Puede iniciarse en cualquier momento antes de los 18 años, pero el concepto se aplica a los mayores de 5 años, en los que pueden diferenciarse las distintas vertientes que la configuran.

RGD y DI representan situaciones clínicas interrelacionadas, pero no necesariamente sinónimas. Un RGD puede ser transitorio. De aquí que la frecuencia de la DI (1%-3%) sea inferior a la de los retrasos globales del desarrollo (1, 3, 4).

El pediatra y el niño discapacitado

El pediatra es el primer profesional que tiene la oportunidad de detectar un RGD, puesto que deriva de un juicio clínico. Y le corresponde posteriormente el cuidado integral del niño que lo padece, en su entorno familiar y social. El pediatra suele ser el primer o único profesional que contacta con el niño, y su familia, desde su más temprana infancia y es el más indicado para prestarle todas las atenciones que precise, no sólo sobre su salud física. Los padres esperan que no sea sólo un experto en enfermedades infantiles, sino también en los aspectos que conciernen al crecimiento de su hijo (1,5). Y saben que es el mejor posicionado para integrar los cuidados que puedan proporcionarle instituciones especializadas y coordinar las decisiones diagnósticas y asistenciales que competan.

Etiología de las minusvalías del desarrollo

La etiopatogenia de los trastornos del desarrollo neuropsíquico es muy diversa, con frecuencia difícil de determinar y variable según su ubicación geográfica y contexto socio-económico. A pesar de los avances de los medios diagnósticos, sólo se logra identificar en un 40% a 60% de pacientes (4). Shevell, en EE UU, ha documentado recientemente que ? partes de las causas identificables correspondieron, por orden decreciente, a síndromes genéticos o anomalías cromosómicas, asfixia intraparto, disgenesias cerebrales, deprivaciones psicosociales precoces y exposición prenatal a tóxicos (alcohol, drogas, medicamentos). Con menor frecuencia incidían el hipotiroidismo congénito y las infecciones intrauterinas, entre otras varias (3)

Evaluación pediátrica de los trastornos del neurodesarrollo

Los primeros 2 o 3 años de vida son cruciales para la evolución cognitiva, social y emocional del niño (5). La identificación precoz de los problemas que afectan a estos dominios es fundamental. Se han postulado algoritmos para orientar y facilitar su diagnóstico (1). Pero ninguno es apropiado para todos los pacientes y situaciones. Por ello, su evaluación sigue descansando en los 3 pilares básicos de la historia clínica: anamnesis, exploración física y exámenes complementarios (1, 3, 6, 7). Una detallada historia clínica y una buena exploración consiguen averiguar su origen en alrededor de 1/3 de los casos diagnosticados (8).

1) El interrogatorio debe profundizar en los potenciales factores de riesgo para cada caso, biológicos y ambientales, familiares y personales: consanguinidad, embarazo y parto, enfermedades genéticas o hereditarias, patología materna antes y después del embarazo, exposición a agentes nocivos... Puede convenir la construcción de un árbol genealógico que abarque 3 generaciones Una buena anamnesis puede orientar sobre la causa de determinados trastornos: la existencia de un hermano con autismo multiplica por 10 el riesgo de que lo padezca.

2) La exploración física puede ser concluyente para el diagnóstico de síndromes bien reconocibles, el paradigma de los cuales es la trisomía 21. El imprescindible examen neurológico puede asimismo ser determinante, como en la parálisis cerebral infantil. Al igual que la exploración de los órganos de los sentidos. Los hallazgos dismorfológicos prestan a menudo una importante ayuda: la detección de signos dismórficos contribuye al diagnóstico en las cuatro quintas partes de pacientes; la presencia de > 3 anomalías dismórficas menores permite sospechar la coexistencia de otras mayores o de una asociación sindrómica (4). El examen auxológico, en sus parámetros más expresivos (peso, longitud o talla, perímetro craneal, distancia interpupilar...) puede revelar datos imprescindibles para el diagnóstico y seguimiento de diversos procesos, alcanzando un particular valor cuando se dispone de tablas de crecimiento específicas, disponibles para los síndromes de Down, Williams, Prader-Willi, entre otros.

3) Las nuevas tecnologías están haciendo posible la identificación etiopatogénica de un número creciente de procesos que cursan con un retraso neuropsíquico. Lo permiten en un tercio de los casos identificados cuando se asocian a una sospecha clínica y en otro tercio en ausencia de esta orientación (8). Pero su heterogeneicidad obliga a la realización de pruebas muy diversas y a menudo sofisticadas. El pediatra, con el concurso del subespecialista cuando sea preciso, deberá seleccionar las apropiadas para cada ocasión, para hacerlas útiles y rentables. Algunas alteraciones acompañan con tanta frecuencia a estas patologías que justifican su exploración sistemática, como las oftalmológicas y audiométricas. La obtención de neuroimágenes cerebrales será útil ante la presencia de anomalías craneales y de signos focales neurológicos, pero su uso sistematizado no está justificado: la RNM es preferible a la TC, mientras que la SPECT puede aportar información en algunas condiciones genéticas o metabólicas. Manifestaciones clínicas neurológicas pueden indicar la práctica de un EEG o un EMG. Una vez descartados los errores congénitos del metabolismo más frecuentes mediante su cribado neonatal, no se contempla la necesidad de un estudio metabólico sistemático más amplio. Su bajo rendimiento, inferior al 1%, no lo justifica. Su indicación se reservará para niños en los que incidan claros signos de sospecha clínica: rasgos físicos peculiares, determinadas visceromegalias antecedentes familiares, consanguinidad, regresión de las adquisiciones, falta de medro inexplicado, sospecha de "encefalopatía metabólica" en un lactante (episodios de rechazo del alimento, letargia, vómitos, apneas...).

Un comentario aparte merecen los estudios genéticos, cuyos avances están permitiendo profundizar en la etiología de un buen número de procesos neurogenéticos y configurar nuevas identidades. Entre un 9% y un 36% de casos de retraso psicomotor se deben a anomalías cromosómicas. Esto justifica su estudio sistemático cuando sus causas no sean conocidas (1,8). La técnica más disponible, el cariotipo de alta resolución, imprescindible para la confirmación diagnóstica del síndrome de Down y algunas otras asociaciones sindrómicas características, detecta en conjunto anomalías cromosómicas en un 3-8% de discapacitados mentales. Los porcentajes más elevados corresponden a los trastornos del espectro autista. Las identifica también en un 6% de pacientes que presentan > 6 anomalías dismórficas (1). Cuando el cariotipo es normal y se sospeche un origen genético de la discapacidad, está indicada la búsqueda de anomalías cromosómicas subteloméricas mediante estudios citogenéticos, como el FISH, que consigue resultados positivos en el 7%-8% de casos graves, descendiendo a un 0,5% cuando se trata de formas más leves (1). Una tecnología emergente, la hibridización genómica comparativa por microarrays, posibilita la detección de los más diminutos fragmentos de DNA genómico (microdelecciones, duplicaciones), abriendo así un futuro en el campo de oportunidades diagnósticas; de momento, sus indicaciones suelen limitarse al estudio de retrasos psicomotores asociados a dismorfias menores y a la confirmación de algunos diagnósticos clínicos, como el síndrome de Williams (1, 9).

Una labor de comunicación

A partir del momento en que se plantea el diagnóstico de un RGD o un DI, concierne al pediatra establecer una positiva comunicación con el que va ser el entorno próximo del niño. La falta de comunicación ha sido asociada a la inadecuación de las necesidades familiares, una insatisfacción familiar y médica, a la práctica de pruebas innecesarias y a errores médicos (10,11). El intercambio de información que genera es el primer paso para la asistencia compartida de las necesidades del niño. La comunicación debe iniciarse precozmente, ser duradera y abarcar los ámbitos familiar y profesional.

Los vínculos entre el pediatra y los padres y familiares de un niño son únicos, comprendiendo relaciones de confianza, prudencia y respeto. Si el niño padece algún tipo de discapacidad, estos principios van a tener que manifestarse en situaciones comprometidas. Se va a imponer la necesidad de una adecuada comunicación mutua. Nunca debe desoírse una observación o intuición de los padres: su inquietud detecta una discapacidad neuropsíquica en sus hijos hasta en un 70-80% de casos (12). Desde la vertiente pediátrica, se precisa un especial tacto al dar la primera noticia sobre la discapacidad o el riesgo de padecerla. Esto es particularmente sensible cuando se detecta al nacer, en el momento en que los padres van a ver frustradas gran parte de sus expectativas. La experiencia personal y diversas encuestas muestran un alto grado de insatisfacción sobre el modo en que se les comunicó la existencia del problema, así como las frecuentes repercusiones psicológicas que les ha comportado. Es una situación que está propiciando nuevas reflexiones. En los casos en que el diagnóstico comporta una evolución bien reconocida, como en el síndrome de Down, se están ya utilizando breves guías impresas para padres y profesionales, que pueden contribuir a mejorar conocimientos y conseguir la mejor praxis posible. Cuando el proceso discapacitante se identifique más tardíamente, conviene que su comunicación se realice gradualmente, en el transcurso de varias entrevistas, en un ambiente adecuado y en presencia de ambos padres siempre que se pueda.

Una vez identificada la discapacidad, la colaboración permanente del pediatra con la familia es fundamental. La asistencia pediátrica "tradicional", centrada en el niño, pasa a un modelo "de desarrollo" centrado en la familia (10). Esta colaboración abarca las necesidades médicas, psicológicas, educativas y sociales y se extiende hasta los albores de la edad adulta.

Orientación y coordinación de los cuidados

El cumplimiento de una comunicación precoz y frecuente facilitará la labor de coordinación de las aportaciones asistenciales que cada niño necesite. Corresponde al pediatra, en estrecha compenetración con la familia, coordinarlas e implementarlas. Cuando de un RGD se trate, una de las primeras medidas a disponer es el rápido acceso a los servicios de intervención temprana de la comunidad (5,10). Los servicios de atención temprana acogen a niños desde su nacimiento hasta los 3 a 6 años de edad. Sus actividades abarcan así los períodos de mayor receptividad cerebral a determinados tipos de aprendizaje. El cumplimiento de consensuados programas pluridisciplinarios va a conseguir el máximo desarrollo de las potenciales capacidades del paciente (10). La labor asistencial de los servicios de atención temprana puede prolongarse a través de centros integrados que procuran otras atenciones, como el seguimiento de la etapa escolar y servicios de formación permanente para el acceso a la vida adulta.

La atención médica del niño discapacitado es también esencial, sobre todo cuando combina patologías asociadas. El pediatra debe asesorar sobre los especialistas médicos o quirúrgicos más convenientes y el ámbito más idóneo para su actuación, hospitalario o ambulatorio, configurando equipos multidisciplinarios o interdisciplinarios con los que establecer una fluida interconexión (13). Las medidas preventivas tienen en ocasiones una particular importancia, como en el síndrome de Down, que asocia a menudo una especial predisposición a determinados trastornos orgánicos (hipotiroidismo, celiaquía, diabetes...). Esta particularidad justifica la creación de centros con una orientación específica para el cuidado integral de los portadores de una trisomía 21. El Centro Médico Down, de la Fundación Catalana Síndrome de Down es pionero, y prácticamente único en el territorio nacional, que presta sistemáticamente estos servicios a través de un equipo multidisciplinario que comprende 17 especialidades (Tabla 1). Coordinados por el pediatra y el internista, atiende a sus usuarios a partir del nacimiento y durante toda su vida (14).

La supervisión pediátrica

En el marco de la responsabilidad del pediatra en la armonización de las atenciones multidisciplinarias que cada caso exige, siguen en primer plano las que le corresponden por su especialidad:

- Básicamente, proporcionando al niño o adolescente los habituales cuidados pediátricos de salud, ejerciendo los correspondientes reconocimientos periódicos, adaptándolos o completándolos según necesidades. Puede ser preciso hacer hincapié en los exámenes somatométricos, en los sensoriales, en la alimentación y nutrición, higiene dental e inmunizaciones, entre otros. Un ejemplo, una vez más, lo proporciona el síndrome de Down. La frecuencia y características de este síndrome han permitido el diseño de programas de salud específicos, que pueden cumplirse en los centros de Atención Primaria o en coordinación con instituciones especializadas. Estos programas ofrecen revisiones médicas y psicológicas periódicas, especialmente centradas en la prevención de los trastornos que configuran o pueden asociarse al síndrome. En este sentido, merece destacarse el calendario de vacunaciones ampliado recomendable para los niños que presentan el síndrome y que algunas comunidades ya contemplan: incluye, junto a las vacunas sistemáticas, otras habitualmente electivas, como las antigripales y antineumocócicas conjugadas.

- Electivamente, controlando la evolución global de cada niño, para contribuir o asegurar la consecución de la mejor plenitud de vida posible, actual y futura. A este apartado pertenece el control de su desarrollo psicomotor. Comprende la evaluación inmediata de cualquier posible desviación en un niño hasta entonces aparentemente sano, como puede ser la aparición de signos sugerentes de autismo; y la supervisión de la evolución de problemas del desarrollo previamente conocidos, sea a partir del nacimiento o a partir de alguna acción agresiva posnatal. Puede ser una tarea compleja, puesto que el desarrollo neuropsíquico no sigue un trayecto lineal y es distinto para cada niño. Pero esperar al reconocimiento de trastornos importantes puede retrasar el diagnóstico y su abordaje terapéutico, cuya orientación precoz es de la máxima importancia (5). La implementación periódica de sistemas de cribado, cuya sensibilidad y especificidad actuales llegan al 70%, puede ser de gran ayuda para esta exploración en niños de corta edad. Los diversos instrumentos existentes permiten explorar las distintas áreas del conocimiento y de su adaptación a cada caso depende su rendimiento. Sus resultados no implican un diagnóstico, pero orientan sobre la necesidad de profundizar en su estudio. En todo caso, estas técnicas de cribado ofrecen una gran ayuda para controles evolutivos de niños con un retraso global del desarrollo o en los que converjan factores de riesgo para padecerlo (5).

- Finalmente, constituyéndose en extensión y parte de los centros que aporten el concurso de los expertos precisos (médicos, quirúrgicos, rehabilitadores, educacionales...), supervisando y controlando el cumplimiento y eficacia de las terapias establecidas (7).

La transición hacia la edad adulta

El 90% de niños que precisan cuidados especiales, entre los que se cuentan los discapacitados, alcanza la edad adulta. El pediatra es uno de los primeros profesionales obligados a intervenir en la planificación de este tránsito. Su objetivo es lograr la transición a todos los aspectos de la vida adulta con las obligaciones y derechos propios de cual-

quier ciudadano en los campos de la salud, el trabajo y el ocio, con una aportación activa a la sociedad que sustituya a su tradicional dependencia de la misma. La aportación pediátrica es insustituible, dado que se considera que esta planificación debe estar completada en la adolescencia, en general hacia los 14 años de edad. Su gestación depende de cada situación: para algunos autores, debería iniciarse a partir del diagnóstico de la discapacidad (15) El pediatra debe tener siempre presente esta presunción evolutiva en su actuación en cada etapa del desarrollo del paciente. Debe contribuir a salvar las barreras que dificultan la integración de los adolescentes con DI, que proceden de sí mismos, de la familia o de la comunidad. Para, finalmente, con el concurso de los Departamentos y Servicios de Ayuda y Bienestar Social y las organizaciones de apoyo a los distintos tipos de discapacidad, incorporarlos a las posibles opciones de trabajo y vida independiente. Ésta es progresivamente factible mediante distintas propuestas, aconsejables según las distintas situaciones, oscilando entre la propia vivienda familiar, en domicilios tutelados o asistidos o en residencias con facilidades asistenciales y médicas.

BIBLIOGRAFÍA

Moeschler JB, Shevell M, Committee on Genetics. Clinical Genetic Evaluation of the Child With Mental Retardation or Developmental Delays. Pediatrics 2006; 117: 2304-15

Kinsbourne M. Disorders of mental development. En: Menkes J, Sarnat B, Maria B, eds. Child Neurology. 6ª ed. Baltimore: Lippinccott Williams & Wilkins; 2001: p. 1155-211

Shevell M. Global Developmental Delay and Mental Retardation or Intellectual Disability: Conceptualization, Evaluation, and Etiology. Pediatr Clin N Am 2008; 55: 1071-84

Toriello HV. Role of the Dysmorphologic Evaluation in the Child with Developmental Delay. Pediatr Clin N Am 2008; 55: 1085-98

AAP. Committee on Children with Disabilities. Developmental Surveillance and Screening of Infants and Young Children. Pediatrics 2001; 108: 192-6

Cruz M, Bosch J. Atlas de síndromes pediátricos. Barcelona; Espaxs 1998

Corretger JM. El niño con malformación o discapacidad. En: Bras J, de la Flor E, eds. Pediatría en atención primaria, 2ª ed. Barcelona. Masson 2005: p. 817-29

van Kamebeeck CD, Jansweijer MC, Leenders AG, Offringa M, Hannekam RC. Diagnostic evaluation in individuals with mental retardation: a systematic literature review and their usefulness. Eur J Hum Genet 2005; 13: 6-25

Shaffer LG, Bassem A, Beijani A. Using Microarray-based Molecular Cytogenetic Methods to Identify Chromosome Abnormalities. Pediatr An 2009; 38: 440-6

AAP. Committee on Children with Disabilities. Papel del pediatra en los servicios de intervención centrados en la familia. Pediatrics (Ed. esp.) 2001; 51: 333-6

Stille CJ. Communication, Comanagement, and Collaborative Care for Children and Yauth with Special Healthcare Needs. Pediatr An 2009; 38:498-504

Squires J, Nickel RE, Eisert D. Early detection of developmental problems: Strategies for monitoring young children in the practice setting. J Develop Behav Pediatr 1996; 17: 420

Patel DR, Pratt HD. Team Processes and Team Care for Children withb Developmental Disabilities. Pediatr Clin N Am 2008; 55:1375-90

Corretger JM et al. Programa de salud de la Fundación Catalana Síndrome de Down para niños y adultos con síndrome de Down. DS Rev Intern Sind Down 2002; 6: 2-7

Burdo-Hartman WA, Patel DR. Medical Home and Transition Planning for Children and Youth with Special Health Care Needs. Pediatr Clin N Am 2008; 55: 1287-97

Tabla 1. Especialidades del Centro Médico Down* (Fundación Catalana Síndrome de Down)

Cardiología
Dermatología
Dietética y nutrición
Endocrinología
Genética
Ginecología
Medicina interna
Neurología (pediátrica y de adultos)
Neuropsicología
Odontología (pediátrica y de adultos)
Oftalmología (pediátrica y de adultos)
Ortodoncia
Otorrinolaringología
Pediatría
Psicología clínica
Psiquiatría
Traumatología y ortopedia
* Otras especialidades en colaboración con especialistas asociados de los centros hospitalarios públicos de la Comunidad

Jueves 3 de junio, 17:00 - 18:15

MESA REDONDA

Sedoanalgesia no invasiva en urgencias.

Moderador: Carles Luaces Cubells, Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona.

SEDOANALGESIA NO INVASIVA EN URGENCIAS. ÓXIDO NITROSO

Nº Programa: 327

Autora: Estibaliz Bárcena Fernández

Servicio de Urgencias de Pediatría. Hospital de Cruces

La ponencia consistirá en un caso clínico sobre un paciente al que se le va a realizar un procedimiento diagnóstico/terapéutico, en el que se utilizará el óxido nitroso como sedo-analgesia. Se pretende exponer de una forma práctica la utilidad de este fármaco en urgencias de pediatría.

Las cuestiones que se contestarán a lo largo de la intervención son:

1)¿Cuándo está indicado su uso?

2) ¿Cuál es la preparación previa a la realización del procedimiento?

3) ¿Dónde se realiza el procedimiento?

4) ¿Qué personal es necesario que esté presente?

5) ¿Cómo se administra el fármaco?

6) ¿Qué monitorización se necesita?

7) ¿Cuáles son los posibles efectos adversos?

8) ¿Cuándo se puede dar el alta al paciente?

Este texto es una exposición teórica de lo que se expondrá:

El óxido nitroso es un gas anestésico, que utilizado en concentraciones subanestésicas, tiene efecto analgésico, ansiolítico y amnésico. En urgencias utilizamos este gas por el sistema Kalinox®, que consiste en unas bombonas que tienen una mezcla de 50% de protóxido de nitrógeno y 50% de oxígeno. En esas concentraciones el gas produce una sedación consciente. El hecho de que se administre de forma no invasiva, por vía inhalatoria, y sus propiedades de rápido inicio de acción y recuperación, hacen que sea un fármaco muy útil en los servicios de urgencias de pediatría para realizar procedimientos que causan dolor y/o ansiedad en el niño.

Está indicado su uso en los procedimientos menores de corta duración que causen dolor y/o ansiedad en el niño. Se ha comprobado que es más efectivo en niños mayores de 3 años. En los menores, el sistema de aplicación mediante mascarilla puede provocar ansiedad y la concentración alveolar mínima necesaria del gas es mayor, con lo que puede no conseguirse el efecto esperado. Si bien la analgesia es buena, no en todos los pacientes se consigue el efecto deseado, por lo que en procedimientos muy dolorosos, debe utilizarse asociado a otros fármacos analgésicos y/o anestésicos o valorar la utilización de otro medicamento. Tampoco es útil en procedimientos que requieran inmovilidad del paciente.

Las aplicaciones más comunes en urgencias son:

- Reparación de heridas, incluyendo la inyección de anestésico local
- Extracción de cuerpos extraños
- Drenaje de abscesos
- Curas de heridas y quemaduras
- Venopunción y canalización de vías venosas
- Punción lumbar
- Artocentesis
- Manipulación de fracturas simples
- Reducción de luxaciones

Previo a la realización del procedimiento se debe dar información sobre el procedimiento al niño y a los padres de éste, realizar una historia clínica preguntando por alergias y enfermedades, toma de medicación (principalmente ansiolíticos u opioides) y problemas con sedaciones previas, realizar una exploración física prestando atención a la vía aérea y examen cardiopulmonar, asegurarse de que no existen contraindicaciones para la administración del óxido nitroso y solicitar el consentimiento informado. Se debe recoger también el tiempo de ayuno, para tenerlo en cuenta en procedimientos electivos, si bien con las concentraciones que utilizamos del fármaco no es necesario el ayuno.

Las contraindicaciones del óxido nitroso son:

- Trauma craneal con hipertensión intracraneal
- Alteración del nivel de conciencia que impida la colaboración
- Obstrucción de la vía aérea, infección respiratoria aguda, crisis de asma
- Situaciones en las que se produzca un acúmulo patológico de gas en el organismo: neumotórax, enfisema, obstrucción intestinal, neumoperitoneo, embolia, accidentes por inmersión...
- Trauma facial que afecta a la zona de aplicación de la mascarilla

El procedimiento debe realizarse en un lugar apropiado, que disponga de fuente de oxígeno, aspiración, monitorización y material para mantener la vía aérea. Además se necesita la bombona que contiene el gas y mascarillas faciales para la aplicación. El lugar debe tener una correcta aireación o un sistema de ventilación para mantener en el ambiente una concentración de óxido nitros menor a 25 ppm.

El personal que realice la técnica debe estar entrenado en procedimientos de analgesia y sedación y en el manejo de vía aérea y resucitación cardio-pulmonar. Se necesitan al menos 2 médicos o 1 médico y 1 enfermero durante el procedimiento, uno para la realización del procedimiento y el otro para la administración del gas y la vigilancia continua del paciente durante la aplicación. Debe evitar estar presente durante la administración del óxido nitroso cualquier persona que esté embarazada, ya que aun no hay datos suficientes para descartar un posible efecto fetotóxico.

Antes de comenzar el procedimiento es conveniente que el niño se familiarice con el equipo que se va a utilizar, para disminuir la ansiedad y permitirnos su colaboración. El óxido nitroso se administra a través de una mascarilla nasobucal de tamaño adecuado al paciente, conectada a un filtro antibacteriano. Lo ideal es la autoadministración del gas, es decir, que el propio niño sujete la mascarilla y respire normalmente. La inhalación se inicia 3 minutos antes del comienzo y se continúa durante todo el procedimiento. Suelen ser suficientes flujos de 4-6 litros por minuto. Habitualmente se utiliza en procedimientos de corta duración. No se debe aplicar durante más de 60 minutos seguidos. Si se administra a diario, no se deben sobrepasar los 15 días continuos.

Durante el procedimiento es necesaria la vigilancia continua del nivel de conciencia y de la vía aérea, y estar pendiente de la posible aparición de efectos adversos. El paciente debe ser siempre capaz de responder a órdenes verbales. Si el paciente está excesivamente dormido se debe discontinuar de forma temporal la aplicación del gas. Es recomendable la monitorización continua con pulsioximetría y el registro de constantes cada 5 minutos. Algunos autores consideran que este seguimiento no es necesario si el niño no tiene patología cardio-pulmonar.

Habitualmente es un fármaco bien tolerado por los niños a la concentración al 50% que utilizamos en urgencias. Lo efectos adversos descritos con mayor frecuencia son euforia, parestesias, vértigo, cefalea, náuseas, vómitos, alteración de las percepciones sensoriales y somnolencia. Todos éstos desaparecen en pocos minutos tras suspender la inhalación del gas. El efecto más frecuente son lo vómitos (porcentaje variable según las series, pero en torno al 4%). No hay ningún caso descrito de aspiración pulmonar tras óxido nitroso, ya que se mantienen intactos el reflejo de la tos y los reflejos protectores de la vía aérea. Otra complicación puede ser la hipoxia por dilución del oxígeno alveolar por el óxido nitroso, que produce cefalea, letargia y náuseas. Algunos autores defienden que este fenómeno no aparece con la concentración de 50% de óxido nitroso. Se han descrito efectos adversos mayores como desaturación, apnea, obstrucción de la vía aérea y bradicardia, en niños < 1 año y en pacientes en los que se administran de forma concomitante otros fármacos como benzodiacepinas y/o opioides. En exposiciones crónicas o repetidas se han descrito trastornos neurológicos de tipo mieloneuropático y anemias megaloblásticas con leucopenias.

Una vez finalizado el procedimiento se cierra el caudalímetro y se retira la mascarilla facial. Al interrumpir la inhalación hay un retorno casi inmediato a la situación basal. Tras la finalización el paciente debe recibir oxígeno al 100% durante 3-5 minutos para lavar el óxido nitroso remanente y evitar la hipoxia por difusión. En cuanto el nivel de conciencia, la actividad motora y el habla del paciente sean normales, puede recibir el alta. Habitualmente se puede dar en < 30 minutos. Al alta se deben dar instrucciones detalladas a los padres sobre el manejo posterior del niño y sobre cuándo deben reconsultar: si presenta vómitos repetidos, está muy irritable, es difícil despertarlo, tiene dificultad respiratoria, manchas en la piel o fiebre (posible reacción alérgica).

BIBLIOGRAFÍA

Capapé S. Sedación en urgencias para técnicas y procedimientos con óxido nitroso. An Pediatr Contin 2008; 6(4):231-35.

Onody P, Gil P, Hennequin M. Safety of inhalation of a 50% nitrous oxide/oxygen premix: a prospective survey of 35828 administrations. Drug Safety.2006;29:633-40.

Babl FE, Oakley E, Seaman C. High concentration nitrous oxide for procedural sedation in children: adverse events and depth of sedation. Pediatrics.2008;121(3):e528-32.

Annequin D, Carbajal R, Chauvin P, et al. Fixed 50% nitrous oxide oxygen mixture for painful procedures: a French survey. Pediatrics.2000;105:e47.

Cote J, Wilson S; Work Group on Sedation. Guidelines for monitoring and management of pediatric patients during and after sedation for diagnostic and therapeutic procedures: an update. Pediatrics 2006;18:2587-602.

Kanagaundaram SA, Lane LJ, Cavalleto BP, et al. Efficacy and safety of nitrous oxide in alleviating pain and anxiety during painful procedures. Arch Dis Child.2001;84:492-5.

Selbst S. Sedation and analgesia. En: Fleisher GR, Ludwig S, editors. Textbook of pediatric emergency medicine. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins;2000.p.59-70.

Babl FE, Puspitadewi A, Barnet P, et al. Preprocedural fasting state and adverse events in children receiving nitrous oxide for procedural sedation and analgesia. Pediatr Emerg Care.2005;21:736-43.

Frampton A, Browne GJ, Tam LT, et al. Nurse administred relative analgesia using high concentration nitrous oxide to facilitate minor procedures in children in an emergency department. Emerg Med J.2003;20:410-3.

Faddy SC, Garlik SR. A systematic review of safety of analgesia with 50% nitrous oxide: can lay responders use analgesic gases in the prehospital setting? Emerg Med J.2005;22:901-6.

Kalinox. Disponible en: www.spainmedicinal.airliquide.com/fichas-pdf/ficha-KALINOX.pdf

Vázquez MA. Capítulo 8: analgesia y sedación. Tratado de Urgencias en Pediatría. Benito J, Luaces C, Mintegi S, Pou J. Ed Ergon.2005. P. 145-156.

Aldecoa V, Baraibar R. Sección V. Capítulo Sedantes. Óxido nitroso. Manual de analgesia y sedación en urgencias de pediatría. Ed. Ergon 2009. P.140-145.

Entonox. Disponible en: www.ich.ucl.ac.uk

Children's Hospital and Clinics of Minnesota. Family Education. Disponible en: www.childrenmn.org

FENTANILO INTRANASAL Y TRANSMUCOSO ORAL

Nº Programa: 328

Autora: Concepción Míguez Navarro

Pediatra de Urgencias del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

INTRODUCCION

Aunque cada vez menos, todavía existe en la actualidad algunas causas de tratamiento inadecuado del dolor en pacientes pediátricos. Algunas de estas causas son la molestia o disconfort añadido para el niño por la administración clásica de opiodes (vía intravenosa, intramuscular o subcutánea) y el retraso en conseguir el efecto deseado del analgésico cuando se administra por vía oral convencional.

Desde hace pocos años existe un interés creciente por el uso de las vías alternativas a la enteral y a la parenteral para la administración de fármacos analgésicos sistémicos. (1)

Algunas de estas vías alternativas son la transmucosa (oral, sublingual, rectal, intranasal, inhalada) y la transdérmica.

Estas vías alternativas aportan numerosas ventajas como son:

- Vía incruenta.
- Facilidad de administración.
- Muchas de estas vías carecen del primer paso hepático del medicamento por lo que el inicio de acción es rápido.
- Absorción más rápida que administrado vía oral convencional.

A continuación se describirá las características generales del fentanilo y posteriormente las vías alternativas mas usadas en un servicio de urgencias de administración de fentanilo (vía intranasal y vía oral transmucosa).

FENTANILO

Es un opioide sintético que actúa como agonista opiáceo por interacción con los receptores μ localizados en el sistema nervioso central, en médula espinal y en la musculatura lisa. El lugar principal de acción es el sistema nervioso central. El efecto farmacológico clínicamente más útil que produce la interacción del fentanilo con los receptores mu es la analgesia. Este efecto es debido a que la unión del opioide con los receptores mu de las zonas presinápticas produce una inhibición de la transmisión del impulso doloroso.

El fentanilo es un potente analgésico con una potencia entre 50-100 veces superior a la morfina. El inicio de acción (2 min-1 hora) y vida media (3-12 horas) varia en función de la vía de administración.

Algunas de sus características farmacocinéticas y farmacodinámicas son:

- Muy lipofílico.
- Se metaboliza en el hígado y en la mucosa intestinal como norfentanilo por medio de la isoencima CYP3A4.
- No tiene metabolitos activos (no tienen efecto analgésico).
- Tiene un biodisponibilidad: dependen de vía de administración: del 92% (transdérmico), 71% intranasal.

Alguno de los efectos secundarios del fentanilo son: depresión respiratoria, somnolencia, cefalea, mareo, náuseas, vómitos, estreñimiento,

dispepsia, sudoración, prurito, sedación, confusión, depresión, mioclonus, vasodilatación, hipotensión, retención urinaria, astenia, úlceras bucales/estomatitis, prurito, palpitaciones, vértigo, hipoestesia, bostezos, rinitis, dolor abdominal.

FENTANILO INTRANASAL

I- Descripción general de la vía intranasal:

La mucosa nasal tiene unas características anatamofisiológicas que hacen que la administración intranasal de fármacos sea de gran eficacia. Estas características son:

- Gran superficie de la mucosa nasal (en adultos es de aproximadamente de 150-180 cm2).

- Flujo sanguíneo nasal muy alto (superior al de otros tejidos muy irrigados como en músculo, cerebro o riñón) gracias a una gran irrigación de la fosa nasal debido a la existencia de cortocircuitos arteriovenosos.

- Existencia de enzimas (CYP2C, CYP3A y NADPH-reductasa) en cantidad suficiente como para tener una actividad metabólica con efecto similar a un primer paso hepático, aunque la repercusión clínica de esto se desconoce.

La eficacia de la vía intranasal depende de varios factores descritos a continuación:

- Características de la mucosa nasal (ya descritas)

- Propiedades físicoquímicas del fármaco (PM, pKa, liposolubilidad)

- Volumen de fármaco a administrar. El volumen máximo teórico en pacientes adultos es de 150-180 mcl por cada fosa nasal pero la distribución del volumen dentro de la fosa nasal dependerá mucho del sistema de administración.

- Sistemas de administración del fármaco dentro de la fosa nasal.

Los efectos secundarios de la administración de fármacos intranasal pueden ser los derivados del propio medicamento administrado o los derivados de reacción a nivel local.

Existen numerosas ventajas de la administración intranasal de fármacos como son la rapidez y la fácil administración, la absorción rápida, sobre todo de los fármacos lipofílicos. Sin embargo existe la desventaja de la limitación del volumen a administrar, así como una pobre absorción de fármacos hidrofílicos. (2)

II- Fentanilo intranasal

Es uno de los opiodes mas estudiados por vía intranasal para el tratamiento del dolor agudo.

- **Farmacocinética:** la administración intranasal de fentanilo tiene una alta biodisponibilidad con un rápido aumento de su concentración plasmática tras su administración (71-85% según estudios).

- **Inicio de acción**: similar o ligeramente más tardío a cuando se administra por vía intravenosa.

- **Dosis**: la dosis intranasal a administrar es de 1 a 2 mcg por kg de peso, siendo la más aceptada 1,7 mcg/kg de peso.

- **Modo de aplicación**: repartir la dosis en 2 y administrar cada mitad en una fosa nasal con jeringa y atomizador para su mayor expansión dentro de la fosa nasal. El volumen máximo recomendado a administrar por cada fosa nasal es de 1,5 ml.

- **Efectos adversos:**

  Sistémicos: son similares a los descritos para la vía intravenosa, siendo los más frecuentes la somnolencia, las náuseas y los vómitos. No se ha descrito ningún caso de depresión respiratoria, aunque es un efecto adverso potencial.

  Locales: no se han descrito efectos locales importantes y con el uso a largo plazo rinitis, epistaxis, infección de vías respiratorias superior o congestión nasal.

III- Evidencia científica de la administración de fentanilo intranasal:

Existen varios estudios en pacientes pediátricos que demuestran la eficacia de la utilización del fentanilo intranasal como alternativa a otros fármacos opiodes administrados por vía parenteral en el tratamiento del dolor:

- Manjushree en el 2002 publica un estudio comparativo entre fentanilo intranasal y fentanilo intravenoso en niños tras cirugía en el que concluye que el fentanilo intranasal tiene un inicio de acción ligeramente más lento que el intravenoso pero sin que esta sea estadísticamente significativa, produciendo una analgesia correcta.

- C. Dean Kurth et all. publican en el 2000 en el Anesthesiology los resultados de un estudio de 2 fases con niños a los que se les realiza miringotomía y colocación de tubos de drenaje. En la fase I miden niveles plasmáticos de fentanilo (2mcg/kg) administrado por vía intranasal poco después de la administración y tras el procedimiento a 26 niños. En la fase II 265 niños fueron randomizados a recibir sevofluorano o halotano asociado a fentanilo intranasal (2 mcg/kg) o suero fisiológico intranasal. Concluyen que los niveles séricos de fentanilo exceden el mínimo efectivo para analgesia. El uso de fentanilo intranasal durante la administración de sevofluorano o halotano disminuye la agitación, el dolor postcirugía sin un incremento de los episodios de emesis o depresión respiratoria. (3)

- Borland et all en un estudio randomizado doble ciego, realizado en 24 pacientes pediátricos a los que se les realiza cura de quemadura, comparan la utilización de fentanilo intransal (1.4 mcg/kg) con la administración oral de morfina, concluyendo la equivalencia en la eficacia de la analgesia producida entre ambos analgésicos, pero con un tiempo de acción menor y con un menor número de efectos adversos cuando se administra intranasal. (4)

- En un estudio randomizado, doble ciego, placebo-control publicado en el 2007 realizado en un servicio de urgencias pediátricas, se compara la eficacia del fentanilo intranasal (1.7 mcg/kg) versus morfina intravenosa (0,1mg/kg) en el manejo del dolor agudo severo en niños con fractura, concluyendo que el fentanilo intranasal a 1,7 mcg/kg produce analgesia efectiva en niños con fractura equivalente a la producida con la morfina intravenosa a 0,1mg/kg. (5)

- Cole J, publica en el 2009 un estudio prospectivo sobre la efectividad del fentanilo intranasal en niños de 1 a 3 años con dolor agudo en un servicio de urgencias. Concluyen que el fentanilo intranasal es efectivo (disminución significativa de la puntuación del dolor a los 10 minutos de la administración), bien tolerado por los niños y con sin efectos adversos. (6)

- Un estudio randomizado, controlado y abierto realizado en paciente con dolor severo agudo en el ámbito prehospitalario compara la eficacia del fentanilo intranasal con la morfina intravenosa concluyendo que no existen diferencias significativas en la efectividad de la analgesia del fentanilo intranasal y de la morfina intravenosa.(7)

IV- Conclusiones

La vía intranasal es una vía de fácil acceso e incruenta que puede ser de gran utilidad en pacientes con dolor severo o a aquellos que se les vaya a realizar un procedimiento doloroso como alternativa a la vía intravenosa.

La administración del fentanilo intranasal es una alterativa analgésica que parece segura y eficaz comparado con la analgesia clásica (morfina o fentanilo intravenoso u oral), además de más rápida comparándolo con la vía de opiodes vía enteral, y de mejor aceptación por parte de los niños.

A pesar de los estudios existentes se requieren más estudios en población pediátrica, sobre todo farmacocinéticos.

FENTANILO ORAL TRANSMUCOSO

I- Caracterísiticas generales de la vía oral transmucoso:

La mucosa oral es una zona de gran vascularización lo que hace que fármacos lipofílicos puedan ser absorbidos.

Esta vía salta el primer paso del metabolismo hepático, haciendo que se presente una biodisponibilidad mayor que cuando se administra un fármaco vía oral.

Es una vía incruenta y de fácil administración.

II- Fentanilo oral transmucoso:

El citrato de fentanilo transmucosa (CFOT) es un opioide altamente lipofílico con un sistema de liberación que permite una rápida absorción a través de la mucosa.

- Farmacocinética: comprende la combinación de una rápida absorción bucal (25% de la dosis total) y una absorción más lenta gastrointestinal del fentanilo tragado (75% de la dosis total).

- Biodisponibilidad absoluta es de un 50% comparado con el fentanilo intravenoso, dividida por partes iguales entre la absorción bucal rápida y la absorción gastrointestinal más lenta.

- Inicio de acción rápido: comienza en 5 -15 minutos, con una Tmáx a los 20-40 minutos de la toma de la unidad.

- Dosis: 10 mcg/kg por vía transmucosa oral (equivalen a 2 mcg/kg intravenosos). Debe ajustarse de forma individual hasta obtener una dosis eficaz que proporcione la analgesia adecuada y que minimice los efectos adversos.

- Forma de administración: debe colocarse en la boca contra la mejilla y desplazarse por la boca con la ayuda del aplicador, de modo que se aumente al máximo la zona mucosa expuesta al producto. La unidad fentanilo transmucoso debe chuparse, no masticarse, ya que la absorción del fentanilo por la mucosa oral es rápida en comparación con la absorción sistémica por vía gastrointestinal. Debe consumirse el caramelo en el transcurso de 15 minutos.

Indicación: En ficha técnica el Fentanilo oral transmucosa está indicado para el tratamiento del dolor irruptivo en pacientes con cáncer que están recibiendo tratamiento con opiáceos para el dolor estable. La FDA aprobó en 1993 el uso de fentanilo transmucoso oral en la población pediátrica con peso superior a 10 kg para premedicación previo a cirugía y para sedoanalgesia en procedimientos dolorosos. A pesar de la evidencia científica de los beneficios del uso de esta medicación, por esta vía, en niños, existe una discordancia con las indicaciones "oficiales" que aceptan la mayoría de las Comisiones de Farmacia de los hospitales españoles (8).

III- Evidencia científica

Diversos autores han encontrado que el fentanilo transmucoso es de utilidad para el tratamiento del dolor y la ansiedad asociados a procedimientos y circunstancias que se producen habitualmente en los niños. A continuación se comentan alguno de estos estudios.

- Patrick J en el 2007 publica un estudio randomizado comparando fentanilo oral transmucoso (10-15 mcg/kg) y morfina intravenosa (0,1 mg/kg) para el control inicial del dolor en niños con traumatismo en extremidades en los que se sospechaba fractura por la exploración (deformidad). En ambos grupos hubo una disminución del grado de dolor similar a los 15 minutos. A los 30, 45, 60 y 75 minutos el grado de dolor era inferior en el grupo del fentanilo oral transmucoso pero sin diferencias estadísticamente significativas entre a los 15, 30, 45 y 60 minutos, pero sí a los 75 minutos. El grado de sedación fue similar en ambos grupos así como porcentaje de efectos adversos. Concluyen que el fentanilo oral transmucoso es efectivo en el control del dolor, seguro y con mayor aceptabilidad por parte de los niños. (9)

- Un grupo de anestesistas publica en 2004 un estudio prospectivo para valorar la eficacia y los niveles plasmáticos del fentanilo oral transmucoso en procedimientos dolorosos en niños entre 3 y 10 años (cura de quemaduras y reducción de fractura)). Incluyeron a 25 pacientes en total y en todos los casos se ofreció fentanilo oral transmucoso a 10-15 mcg/kg 30 minutos previos al procedimiento. A los 20 minutos comenzó a ser evidente la sedación y el grado de dolor fue < de 2/10 en todos los casos. El pico máximo de concentración de fentanilo plásmatico se produjo a los 45 minutos. (10)

- F. J. Pérz-Bustamente realiza un estudio aleatorizado para valorar la utilidad del fentanilo oral transmucoso en población pediátrica sometida a amigdalectomía. Valoraron la eficacia como ansiolítico y la eficacia analgésica en control del dolor postoperatorio. Se incluyeron 90 niños que fueron aleatorizados en 2 grupos, a uno se le ofreció fentanilo oral transmucoso a 10 mcg/kg y al otro grupo se le ofreció un caramelo de características similares al fentanilo transmucoso. Demuestran la utilidad del fentanilo transmucoso oral como ansiolítica y analgésica en el preoperatorio. (11).

IV- Conclusiones

La administración del fentanilo oral transmucoso es un fármaco seguro, de fácil administración con escasos o nulos efectos secundarios, una opción incruenta y bien aceptada por el paciente pediátrico. Puede ser de gran utilidad en niños con dolor severo o a aquellos que se les vaya a realizar un procedimiento doloroso como alternativa a la vía intravenosa. Existen algunas limitaciones de su uso en los pacientes pediátricos:

- Difícil aplicación en niños pequeños.

- En ocasiones pueden tragar más que chupar el caramelo, por lo que mucha de la acción se deberá su absorción digestiva más que mucosa por lo que su acción puede presentar picos que variaran de un paciente a otro y que la acción será relativamente prolongada.

OTRAS VIAS ALTERNATIVAS DE ADMINISTRACION DE OPIACEOS

NEBULIZADO

La administración de fármacos de forma nebulizada puede ser una opción alternativa buena, eficaz, y poco cruenta.

La biodisponibilidad de un fármaco cuando se administra nebulizado puede variar en función del equipo utilizado, del esfuerzo inspiratorio del paciente y de las características del medicamento.

Los fármacos más utilizados por esta vía son la morfina, la diamorfina y el fentanilo.

Suelen alcanzar concentración plasmática a los 2 minutos aproximadamente con una biodisponibilidad desconocida.

La administración por esta vía puede producir broncoespasmo.

Existe un estudios sobre la eficacia de la administración de fentanilo nebulizado en niños publicado por Miner en 2007. En dicho estudio compara la analgesia conseguida con fentanilo nebulizado a 3 mcg/kg frente a fentanilo iv a 1,5 mcg/kg en niños con dolor severo en urgencias, demostrando similar eficacia entra ambos (13).

SUBLINGUAL

La cavidad oral es una región pequeña (200 cm2) pero rica en vasos sanguíneos y linfáticos. Los medicamentos administrados por esta vía entran directamente a la circulación sanguínea evitando el primer paso del metabolismo hepático. La mucosa oral es comparable con otras mucosas lipídicas. La cantidad de fármaco absorbido dependerá de las características farmacocinéticas del medicamento (pKa, peso molecular, coeficiente de difusión lípido/agua...), del ph de la saliva y de los tejidos circundantes. La saliva de la cavidad oral puede afectar la absorción del fármaco haciendo que se diluya más rápido haciendo que se trague el medicamento antes de que se realice el proceso de absorción, por lo que la colocación de la medicación debe ser cera de la encía. Los analgésicos lipofílicos son los mejor absorbidos por esta vía. (1).

Se han realizado algunos estudios donde se valora la eficacia de la administración sublingual de opiodes.

BIBLIOGRAFIA

C. c. trujillo gómez, M. montoya restrepo,Ee. bruera. Vías alternativas a la vía oral para administración sistémica de opioides en Cuidados Paliativos. Revisión de la literatura. Medicina paliativa Vol. 12: N.º 2; 0, 2005: 1-15.

C. Añez Simón, M. Rull Bartomeu, A. Rodríguez Pérez, A. Fuentes Baena. Opioides por vía intranasal en el tratamiento del dolor agudo. Rev. Esp. Anestesiol. Reanim. 2006; 53: 643-652.

C. Dean Kurth et all. Use of Intranasal Fentanyl in Children Undergoing Myringotomy and Tube Placement during Halothaneand Sevoflurane Anesthesia. Anesthesiology 2000; 93:1378–83.

M.L. Borland, R. Bergesio, E.M.Pascoe, S. Turner, S. Woodger. Intranasal fentanyl is an equivalente analgesic to oral morphine in paediatric burns patients for dressing changes: A randomized double blind crossover study. Burns 2005; 31: 831-837.

M. Borland, I. Jacobs, B. King, D. O´Brien. A randomizaed controlled trial comparing intranasal to intravenous Morphine for managing acute pain in children in the emergency department. Annals of emergency medicine March 2007; vol 49 (3): 335-340.

Cole J, Shepherd M, Young P. Intranasal fentanyl in 1-3 years-olds: a prospective study of the effectiveness of intranasal fentanyl as acute analgesia. Emerg Med Australas 2009 Oct; 21 (5): 395-400.

C. Rickard, P. O´Meara, M. McGrail, D. Garner, A. McLean, P. Lievre. A randomized controlled trail of intranasal fentanyl vs intravenous morphine for analgesia in the prehospital setting. American Journal of Emergency Medicine (2007) 25: 911-917.

F. Reionoso-Barbero. Fentanilo transmucoso: ¿Es una golosina para niños?. Rev. Soc. Esp. del Dolor, Vol. 15, N.º 2, Marzo 2008: 65-68.

Patrick J. Mahar, Yz Jamal A. Rana, Christopher S. Kennedy,Norman C. Christopher. A Randomized Clinical Trial of Oral Transmucosal Fentanyl Citrate versus Intravenous Morphine Sulfate for Initial Control of Pain in Children with Extremity Injuries. Pediatric Emergency Care August 2007; Vol 23 (8): 544-548.

L. Cánovas, M. Castro, A. Souto, T. Calvo, B. García, L. García. Analgesia con citrato de fentanilooral transmcucoso en procedimientos dolorosos en la población pediátrica. Rev. Soc. Esp. del Dolor Octubre-Noviembre 2004; vol 11, nº 7: 425-419.

F.J. Pérez-Bustamante, A.C. Pérez-Guerrero, M.A. Moguel, F. Collado, L. M. Torresl. Utilidad del citrato de fentanilo oral transmucosa para procurar ansiolisis preoperatoria y analgesia postoperatoria en cirugía pediátrica. Rev. Soc. Esp. del dolor Marzo 2008; vol 15, nº2: 69-74.

Klein EJ, Diekema DS, Paris CA, Quan L, Cohen M, Seidel KD. A randomized, clinical trial of oral midazolam plus placebo versus oral midazolam plus oral transmucosal fentanyl for sedation during laceration repair. Pediatrics 2002;109: 894-7.

Miner JR, Kletti C, Herold M, Hubbard D, Biros MH. Randomized clinical trial of nebulizad fentanyl citrate in children presenting to the emergency department with acute pain. Acad Emerg Med 2007; 14: 895-898

MIDAZOLAM ORAL E INTRANASAL

Nº Programa: 329

Autora: Gloria Domínguez Ortega

Médico Adjunto. Servicio de Urgencias. Hospital Niño Jesús, Madrid.

MIDAZOLAM ORAL E INTRANASAL

Introducción

La administración de fármacos para la sedoanalgesia tiene el objetivo de minimizar el sufrimiento del niño y facilitar la tolerancia a procedimientos diagnóstico-terapéuticos que generan dolor y/o ansiedad. La administración de midazolam oral o intranasal en este contexto pretende conseguir un estado de sedación mínima. La sedación mínima es la depresión mínima de la conciencia conseguida mediante métodos farmacológicos que permite mantener los reflejos protectores, la vía aérea permeable de modo continuo e independiente y responder de forma normal a estímulos verbales. La función cardiovascular no se altera.

Descripción

El midazolam, benzodiazepina hidrosoluble, del grupo imidobenzodiazepinas, es utilizado con mucha frecuencia en sedoanalgesia con probados efectos beneficiosos. Tiene un rápido y poderoso efecto ansiolítico/sedante, amnésico (amnesia anterógrada), anticonvulsivante y relajante muscular, aunque no tiene propiedades analgésicas. Sus acciones son de rápida aparición y corta duración (vida media de eliminación de 106 ± 29 min.). Es de 3 a 4 veces más potente que el diazepam. Su inactivación metabólica por enzimas hepáticas y su baja toxicidad, le confieren un amplio margen terapéutico cuando se requiere sedación durante un período de tiempo breve.

Fue sintetizado por primera vez en 1976 por Fryer and Walter, aunque su uso en la práctica médica se generalizó en la década de los 80. El nombre químico es la 8-cloro-6-(2-fluorofenil)-1 metil- 4H- imidizo [1,5- a] [1,4] hidrocloridrato benzodiazepina. A diferencia de otras benzodiazepinas, tales como el diazepam o el lorazepam, el midazolam es soluble en agua debido a que su anillo benzodiazepínico permanece abierto a pH por debajo de 4, sin embargo cuando es inyectado en sangre y el pH se incrementa, el anillo se cierra, haciéndose mucho más liposoluble, lo que facilita el paso al sistema nervioso.

Mecanismo de acción

El midazolam potencia el efecto inhibitorio del ácido aminobutírico (GABA) en las neuronas del SNC a nivel de los receptores de benzodiazepinas. Estos receptores están localizados cerca de los receptores del GABA dentro de la membrana neuronal. La combinación del GABA ligando/receptor mantiene el canal de cloro abierto, ocasionando hiperpolarización de la membrana, lo que hace a la neurona resistente a la excitación.

Farmacodinamia

El midazolam reduce el metabolismo cerebral (CMRO2) por disminución del consumo de oxígeno y del flujo sanguíneo cerebral (FSC) de una forma dosis dependiente mientras mantiene una relación FSC/CMRO2 normal. También aumenta el umbral de excitación para las convulsiones. Produce depresión del centro respiratorio, utilizando dosis de inducción anestésica, y deprime la respuesta al dióxido de carbono, especialmente en pacientes con enfermedad obstructiva crónica.

Los efectos depresores del midazolam en el sistema nervioso central dependen de la dosis administrada, la vía de administración y la presencia o ausencia de otras medicaciones. Este efecto depresor genera hipnosis y sedación.

Los efectos hemodinámicos del midazolam incluyen un moderado descenso de la presión arterial media (del 15 al 20 % con grandes dosis), del gasto cardiaco, y del volumen sistólico.

Vías de administración y metabolismo

Se han utilizado diferentes vías de administración: intravenosa (i.v.),

	DOSIS (mg/kg)	NICIO (min)	DURACIÓN (min)	COMENTARIOS
IV	0.05-0.2 (máx. 2 mg)	2-3	45-60	
IM	0.1-0.3 (máx. 5 mg	10-20	60-120	La absorción por estas vías es más errática y su titulación más dificultosa
ORAL	0.5-0.75 (máx.15 mg	30	60-90	
RECTAL	0.25-0.5	10-30	60-90	
INTRANASAL	0.2-0.5	10-15	45-60	

intramuscular (i.m.), oral (v.o.), intranasal (i.n.) y rectal (v.r.).

La administración parenteral—inyección intramuscular o intravenosa—provoca ansiedad y dolor en el paciente, especialmente en los niños. Diversos estudios sobre la administración oral y nasal de midazolam en pacientes pediátricos han demostrado su utilidad como alternativa interesante a la administración parenteral. La elección entre la vía oral o la nasal depende de la situación clínica de cada paciente, de su colaboración y del tiempo disponible para optimizar su asistencia. Entre los estudios que comparan la eficacia de ambas técnicas encontramos el de Hartgraves et al. (1994), quienes compararon la administración de midazolam por vía intranasal en dosis de 0,2 mg/kg vs midazolam administrado por vía oral en dosis de 0,5 mg/kg; estableciendo que ambas vías son de utilidad en el tratamiento odontológico de niños preescolares altamente ansiosos.

Administración intranasal

La fórmula del midazolam i.v. se usa para la administración intranasal. Su empleo fue inicialmente descrito y divulgado por Wilton y colaboradores en 1988.

Es una técnica no invasiva, libre de agujas, y que no requiere colaboración por parte del niño. Además, la simplicidad del procedimiento puede permitir la administración por el propio paciente o por un familiar. La dosis total se reparte entre las dos fosas nasales de manera alternante. El pH (3,5) de la fórmula la hace desagradable. Por este motivo, se ha asociado la instilación nasal del midazolam en gotas con escozor y llanto. Estudios recientes indican que la administración con un atomizador nasal minimiza este efecto. Además disminuye la incidencia de tos y estornudos. El dispositivo se ajusta a una jeringa (preferiblemente de 1ml). Tiene algunas ventajas frente a la instilación en gotas, ya que se pierde menos cantidad del fármaco por la orofaringe, se consiguen niveles más elevados en el líquido cefalorraquídeo y tiene una mejor aceptación por parte del paciente.

La abundante vascularización de la mucosa nasal permite el paso de líquidos y sustancias a los vasos sanguíneos y al plexo subaracnoideo. Tiene la ventaja de evitar el metabolismo hepático de primer paso y la degradación en los líquidos luminales del tracto digestivo por lo que se incrementa su biodisponibilidad. Sin embargo no puede usarse si el paciente tiene infección respiratoria de vías altas, debido a que las secreciones a ese nivel ejercen un efecto barrera.

El midazolam intranasal tiene una biodisponibilidad del 50%-83%. Comienza su efecto antes que el oral e i.m., entre 10 y 15 minutos después de su administración y se mantiene entre 45 minutos y una hora. Las concentraciones plasmáticas alcanzan su pico máximo a los 10 minutos después de la administración intranasal. No existen evidencias de que se deposite (efecto depot) en la mucosa nasal.

En 2001, Al-Rakaf et al. compararon tres diferentes dosis de midazolam intranasal, evaluando la efectividad de la sedación con 0,3 mg/kg, 0,4 mg/kg y 0,5 mg/kg de peso corporal en 38 niños ansiosos de 2 a 5 años de edad, llegando a la conclusión de que las tres dosis de midazolam fueron igualmente efectivas en la modificación del comportamiento del niño no cooperador.

La mayoría de los estudios realizados con midazolam intranasal no registran ningún efecto adverso grave, pero se ha descrito algún caso de reacción urticarial, desaturación, apnea y bradipnea. El tiempo de ayuno no parece afectar el riesgo de padecer algún efecto adverso grave.

Administración oral

La vía oral, es la más aceptada y frecuentemente usada para administrar medicamentos a los niños. Sin embargo, requiere la colaboración del paciente, lo que en muchas ocasiones no se consigue. El preparado farmacéutico que se emplea para la formulación del midazolam oral se obtiene de la ampollas de administración endovenosa. Es extremadamente amargo por lo que, los estudios sobre su administración oral parten de diversas combinaciones para hacer el medicamento más apetecible a los niños, mezclándolo con jarabe de diversos sabores y zumo de frutas. Existe un preparado comercial para la administración oral pero es mucho más caro.

La absorción ocurre por difusión pasiva a través de un gradiente de concentración. Los principales factores que interfieren en la absorción de fármacos a través del tracto gastrointestinal son, la difusión dependiente del pH y el tiempo de vaciamiento gástrico. Otros factores como grado de ionización del compuesto, solubilidad en lípidos, tamaño molecular, naturaleza y pH del jugo gastrointestinal, tasa de evacuación, motilidad gastrointestinal y flujo sanguíneo esplácnico deben tenerse en cuenta.

En general, en un medio ácido (estómago), los fármacos ácidos como el midazolam, se encuentran no ionizados y se favorece su absorción. En un medio alcalino (intestino), los fármacos básicos se absorben con mayor rapidez.

El midazolam se absorbe rápida y completamente después de la administración oral. Tiene una biodisponibilidad del 15-40% y un extenso metabolismo hepático por lo que se precisan dosis más altas por esta vía que por otras. El tiempo hasta el inicio de la acción es de 30 minutos y dura entre una hora y una hora y media.

Se metaboliza con rapidez, primordialmente por hidroxilación del grupo metilo del anillo imidazol fusionado mediante la citocromo p450 enzima 3A3/3A (CYP3A4). De su metabolización hepática derivan tres metabolitos, el más abundante es el 1´-hidroximidazolam, también se producen el 4´hidroximidazolam y el 1´-4-hidroximidazolam, los que se eliminan por glucuronoconjugación renal. Estos metabolitos no son activos, aunque el primero de ellos puede contribuir a la sedación por acumulación cuando se trata a pacientes con insuficiencia renal.

Indicaciones

La sedación para procedimientos y tratamientos cruentos en los niños es una práctica cada vez más frecuente en distintos ámbitos sanitarios. Muchos de estos procedimientos (Tabla 1) generan mucha ansiedad pero poco dolor, por lo que la analgesia suele aplicarse a nivel local o tópico. En estos procedimientos es donde la sedación mínima está indicada.

Se recomienda el midazolam como fármaco sedante en estos procedimientos cuando el paciente no colabore para la administración del óxido nitroso al 50% inhalado o cuando éste no esté disponible y en los menores de 3-4 años de edad. Los pacientes deben estar clasificados según su estado clínico en la clase ASA I-II.

Tabla 1. Estrategias de sedoanalgesia en procedimientos asociados con bajo nivel de dolor pero mucha ansiedad.

Procedimientos	Indicaciones	Requerimientos del procedimiento	Estrategia de sedoanalgesia sugerida
Asociados con bajo nivel de dolor pero mucha ansiedad	Punción lumbar Punción suprapúbica Sutura de herida simple Reducción de hernia Extracción o cura de uña encarnada Extracción de cuerpo extraño Irrigación ocular Procedimiento dental Colocación de SNG Artrocentesis Laringoscopia con fibroscopio flexible Endoscopia Cistoscopia	Control de motilidad Sedación Analgesia local	Reconfortar al paciente + Analgesia local + Óxido nitroso al 50% inhalado o Midazolam i.v, v.o, i.n

Monitorización

La sedación que se pretende conseguir con el midazolam oral o intranasal es mínima. En estos casos basta con monitorizar la oxigenación mediante pulsioximetría antes, durante el procedimiento y hasta el alta.

Durante la sedación moderada o profunda hay que monitorizar además el nivel de conciencia, la ventilación pulmonar, la frecuencia respiratoria y la hemodinamia (TA y FC).

Contraindicaciones

Las contraindicaciones para el uso del midazolam incluyen hipersensibilidad y glaucoma agudo de ángulo estrecho.

Reacciones Adversas y Precauciones

El midazolam nunca debería utilizarse sin tener disponible un equipo de monitorización, fuente de oxígeno, y equipo de resucitación por las posibles complicaciones potencialmente graves: depresión respiratoria con desaturación de O2 (4,6%), apnea (2,8%), parada respiratoria y parada cardiaca. El riesgo es menor con la administración oral e intranasal.

Se han descrito reacciones paradójicas en niños con el midazolam, que consisten en distintos grados de agitación, agresividad, llanto anormal, alucinaciones y labilidad emocional. Se han asociado con todas las formas de administración aunque algunas series registran más reacciones paradójicas tras la administración oral.

El midazolam debe ser utilizado con cuidado y a dosis bajas cuando se asocia insuficiencia cardíaca congestiva y/o fallo renal, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y en pacientes ancianos/debilitados.

La sobredosis de benzodiazepinas ocurre muy raramente con la administración oral o intranasal. Se manifiesta por excesiva somnolencia, confusión, coma, hipotensión y depresión respiratoria. Puede ser tratada con Flumazenil, el antídoto de las benzodiacepinas. Es un antagonista competitivo de los receptores de las benzodiazepinas. Se utilizan dosis de 0,01 mg/kg/dosis i.v. (0,1 ml/dosis); máximo 0,2 mg/ dosis. Se administra en 15 segundos. Puede repetirse a los 60 segundos hasta un máximo de 0,05 mg/kg ó 1 mg. Puede precisar una nueva dosis a los 45-60 minutos. El tiempo de inicio de acción es de 1-3 min y la duración del efecto de menos de 60 min. Existen algunas contraindicaciones para su uso: pacientes tratados con benzodiacepinas, ciclosporina, isoniacida, litio, propoxifol, teofilina o antidepresivos tricíclicos. El Flumazenil no está exento de efectos adversos. Puede provocar náuseas/vómitos, ansiedad, flebitis y convulsiones, especialmente en epilépticos.

Interacción con otras drogas

Es necesario bajar las dosis cuando se administra con otros depresores del SNC como narcóticos, barbitúricos, anticolinérgicos y alcohol, ya que potencian sus efectos depresores sobre el sistema nervioso central, así como con fármacos que comparten el metabolismo hepático, ya que pueden disminuir su eliminación y aumentar sus niveles plasmáticos. Estos fármacos son: eritromicina, claritromicina, ketoconazol, diltiazem, verapamilo y cimetidina.

BIBLIOGRAFÍA

Al-Rakaf H, Bello L, Turkustani A, Adenubi JO. Intranasal midazolam in conscious sedation of young paediatric dental patients. Internat J Paediatr Dent. 2001; 11(1): 33-40.

American Academy of Pediatrics. Guidelines for monitoring and management of pediatrics patients during and after sedation for diagnostic and therapeutic procedures. Pediatrics 2006; 118 (6): 2587-2599.

American College of Emergency Physicians. Clinical Policy: procedural sedation and analgesia in the emergency department. Ann Emerg Med 2005; 45: 177-196.

American Society of Anesthesiologists. Practice Guidelines for sedation and analgesia by non anaesthesiologist. An updated report by the American Society of Anesthesiologist Task Force on Sedation and Analgesia by non-anesthesiologist. Anesthesiology 2002; 96: 1004-1017.

Connors K, Tendrup TE. Nasal versus oral midazolam for sedation of anxious children undergoing laceration repair. Ann Emerg Med 1994; 24:1170-1172.

De Cunto A, Barbi E, Salierno P. Emergency sedation in children. Utility of intranasal midazolam. BMJ.2009 Nov 24;339:b4957.doi:10.1136/bmj.b4957.

Hartgraves PM, Primosch RE. An evaluation of oral and nasal midazolam for pediatric dental sedation. ASDC J Dent Child. 1994; 61(3):175-81.

Kogan A, Katz J, Efrat R, Eidelman LA. Premedication with Midazolam in young children: a comparison of tour routes of administration. Pediatr Anaesth 2002; 12(8):685-9.

Krauss B, Green SM. Primary care: sedation and analgesia for procedures in children. N Engl J Med 2000; 342(13): 938-945.

Lane RD, SchunkJE. Atomized intranasal midazolam use for minor procedures in pediatric emergency department. Pediatr Emerg Care 2008; 24 (5):300-303.

Meyer S, Grundmann U, Gottschling S et al. Sedation and analgesia for brief diagnostic and therapeutic procedures in children. Eur J Pediatr 2007; 166(4):291-302.

Prismoch RE, Guelman M. Comparison of drops versus spray administration of intranasal midazolam in two-and three-year old children for dental sedation. Pediatr Dent 2005;27:401-408.

Sociedad española de Urgencias de Pediatría. AEP. Grupo de trabajo de sedoanalgesia. Manual de analgesia y sedación en Urgencias de pediatría. Madrid: Ergon; 2009.

Theroux MC, West DW, Corddry DH, Hyde PM, Bachrach SJ, Cronan KM, Kettrick RG. Efficacy of intranasal midazolam in facilitating suturing of lacerations in preschool children in the Emergency Department. Pediatrics 1993; 91(3): 624-627.

Jueves 3 de junio, 17:00 – 18:15

MESA REDONDA

Modelos de formación pediátrica en Europa y América.

Moderador: Hernando A. Villamizar Gómez, Presidente de la Asociación Latinoamericana de Pediatría.

FORMACION PEDIATRICA EN ESTADOS UNIDOS

Nº Programa: 331

Autora: Francesca Pérez-Marquès

St. Joseph's Children's Hospital & Mount Sinai School of Medicine, New Jersey (Estados Unidos)

INTRODUCCIÓN

En el año 2005 terminé la carrera de Medicina en la Universidad Autónoma de Barcelona. Una vez finalizada, se me planteó la posibilidad de efectuar la residencia en EEUU y decidí intentarlo. El año pasado terminé mi residencia de Pediatría en el St Joseph's Children's Hospital & Mount Sinai School of Medicine de New Jersey. A continuación, el hospital me ofreció colaborar un año más con él como Jefe de Residentes, cargo en el que estoy empeñada actualmente, y en Julio voy a empezar mi subespecialidad de Pediatría de Cuidados Intensivos en un hospital distinto: el Children's Hospital of Wisconsin de la ciudad de Milwaukee.

Realizar la residencia de Pediatría en Estados Unidos no es un proceso fácil; requiere mucho tiempo, dinero y esfuerzo, aunque al final la satisfacción personal que se obtiene y las perspectivas que se abren en el orden profesional compensan el trabajo realizado.

Con esta presentación pretendo ofrecer una idea general sobre las residencias de Pediatría existentes en Estados Unidos, así como proporcionar una pequeña guía para facilitar el proceso de solicitud de residencia o subespecialidad a los futuros candidatos.

ESTADÍSTICAS[1, 2, 3]

En el año 2009 unos hubo cerca de 30.000 aspirantes a realizar una residencia en EEUU, en las distintas especialidades académicas.

De los 30.000 aspirantes, unos 2.800 solicitaron una plaza de Pediatría. De entre los futuros pediatras, un 38.5 % eran aspirantes graduados en universidades extranjeras ("International Medical Graduates" o "IMGs") y el resto eran médicos titulados en el propio país.

En total se ofrecieron unas 2.470 plazas de Pediatría en todo el territorio federal. Un 98% de los médicos graduados en EEUU consiguieron su plaza de residente en Pediatría, mientras que solamente el 55% de los "IMGs" alcanzó su objetivo.

PASOS ESENCIALES PARA SOLICITAR LA RESIDENCIA DE PEDIATRIA EN EEUU

1 USMLE exams. Steps I, II (-/+ Step III, dependiendo del visado que se quiere conseguir)

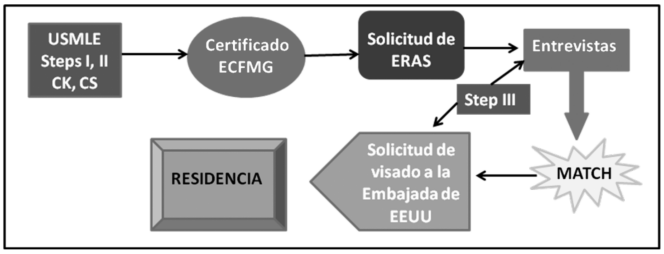
2 Certificado del ECFMG

Solicitud para la residencia (ERAS Program)

3 Entrevistas

4 Match

5 Visado (J-1, H-1B)



1. USMLE exams. Steps I, II, III 4, 5

Los "United States Medical Licensing Examination®" (USMLE exams) son los tres exámenes que se requieren para obtener la licencia médica en EEUU. Tanto los estudiantes de medicina de Estados Unidos como los médicos extranjeros que quieran iniciar una residencia o subespecialidad necesitan superar estos exámenes para obtener la licencia de Medicina.

Estos exámenes o "steps" son tres pruebas complementarias que acreditan que el aspirante no sólo tiene conocimientos suficientes para practicar la medicina, sino que también tiene aptitudes adecuadas para hacerse cargo de los pacientes.

Step 1[6]– Evalúa si el aspirante entiende y es capaz de utilizar sus conocimientos sobre ciencias básicas (anatomía, fisiología, microbiología, ética, bioestadística, biofísica, bioquímica, farmacología, patología) para la práctica médica.

Step 2 – Evalúa si el aspirante es capaz de utilizar sus conocimientos y aptitudes sobre ciencias clínicas para el cuidado de pacientes, con la supervisión de adjuntos o residentes mayores. Incluye medicina interna, pediatría, psiquiatría, obstetricia y ginecología, cirugía, medicina de urgencias, otorrinolaringología, oftalmología, ética y medicina forense.

Este examen consta de dos partes: una de ellas, más teórica, se basa en un examen tipo respuesta múltiple (Clinical Knowledge o CK)7 y la otra es práctica, con pacientes simulados (Clinical Skills o CS)8.

Step 3 [9,10] —Evalúa si el aspirante tiene suficientes conocimientos para hacerse cargo de pacientes sin supervisión. El Step 3 se puede efectuar durante el tiempo de residencia, si bien es un requisito imprescindible si se quiere conseguir el visado H1B.

Los Steps 1 y 2 CK se pueden cumplimentar desde la mayoría de países del mundo y se efectúan mediante ordenador. El Step 2 CS se realiza solamente en 5 centros del territorio federal estadounidense. El Step 3 es también un test de opción múltiple y se efectúa también a través de ordenador en cualquier parte de Estados Unidos.

La mínima nota para pasar los Steps 1, 2 CK y 3 es de 75 puntos. Los resultados se proporcionan en un número de 3 dígitos y en un número de 2 dígitos (derivado del de 3 dígitos). La mayoría de estudiantes que efectúan estos exámenes por primera vez obtienen un resultado que oscila entre los 140 y los 260 puntos.

El Step 2 CS evalúa la habilidad del estudiante para recoger notas sobre los pacientes y su capacidad de comunicarse con los pacientes simulados. Para estudiantes o médicos de habla no inglesa es, además, una prueba de idioma. El resultado de este examen es aprobado/suspendido (passed/failed).

El coste aproximado de los exámenes, en datos de 2010, es de unos 3.500 $: unos 740 $ para cada uno de los Steps 1 y 2 CK, unos 1.300 $ para el Step 2 CS y, cómo mínimo, otros 700 $ para el Step 3 (el coste depende del Estado en el que se formule el examen).

Con el fin de conseguir una residencia o una subespecialidad, es muy importante superar los exámenes al primer intento y obtener un buen resultado en cada uno de ellos.

2. Certificado del "Educational Commision for Foreign Medical Graduates" (ECFMG)5.

El ECFMG es una asociación que se encarga de evaluar si la formación académica recibida por el médico en el país de origen es comparable a la de EEUU, a efectos de convalidar el título de Medicina.

Para obtener el certificado del ECFMG se necesita:

1. Haber aprobado los exámenes USMLE (solamente se precisan los Steps 1 y 2) y poseer los resultados de los mismos.
2. Toda la información necesaria de la Facultad de Medicina, como son el diploma y el certificado de notas y si ha habido algún problema con el alumno durante la carrera. El ECFMG se encarga de verificarlo directamente con la Universidad correspondiente (este proceso puede llevar mucho tiempo).

Una vez que se haya conseguido el certificado del ECFMG ya se pueden iniciar las gestiones para solicitar la residencia o la subespecialidad.

Solicitud para residencia ("ERAS program")[11].

El ERAS ("Electronic Residency Application Service") es el programa que se encarga de transmitir cada solicitud a todos aquellos programas en los que el aspirante desea conseguir una plaza de médico residente. El aspirante puede inscribirse en el ERAS antes del proceso de entrevistas pagando una cuota aproximada de 90 $.

Los documentos necesarios para cumplimentar la solicitud son los siguientes:

1. Impreso oficial (incluye el CV).
2. Fotografía.
3. Cartas de recomendación (4-5 de los adjuntos con quienes más se haya trabajado durante la residencia y preferiblemente de la especialidad que se solicite, Pediatría en este caso).
4. Certificado de notas de la Facultad de Medicina.
5. Carta del Decano sobre las aptitudes del estudiante durante su estancia en la Facultad de Medicina (MSPS o "Medical Student Performance Evaluation").
6. Certificados de los exámenes USMLE, junto con los resultados obtenidos.
7. Certificado del ECFMG.
8. Carta personal firmada por el solicitante, describiéndose a uno mismo y explicando las razones por las cuales quiere optar a determinada especialidad.

Los documentos del ERAS se transmiten electrónicamente por Internet y todos ellos deben estar redactados en inglés o traducidos a este idioma.

Una vez que el aspirante ha remitido la documentación, debe iniciar la búsqueda de los programas que más le interesan. En este proceso puede servir de mucha ayuda la base de datos de la Asociación Médica Americana (AMA) FREIDA ("Fellowship and Residency Electronic Interactive Database Access")12, en la que constan todos los programas de residencia y subespecialidad acreditados por la AMA.

El ERAS proporciona una cuenta electrónica mediante la cual el aspirante puede seguir el curso de sus solicitudes. Si algún programa se muestra interesado en los servicios del solicitante, le mandará un aviso por el mismo procedimiento para concertar una entrevista.

4. Proceso de entrevistas.

Las entrevistas se conceden siempre con cita previa a través del ERAS o del Director del Programa (en caso de no utilizar el ERAS).

En la entrevista, cada residencia intenta transmitir al aspirante una idea general del programa que desarrolla, mostrarle las instalaciones del hospital y/o los diferentes centros donde se realizan las rotaciones y darle la oportunidad de conocer a los demás residentes del programa. A su vez, el solicitante es entrevistado por uno o más adjuntos y también, en muchas ocasiones, por el Jefe de Residentes. Todo ello permite a los programas de residencia decidir si el solicitante alcanza el perfil de la persona que precisan. Cada entrevista suele prolongarse durante un día entero, desde las 8-9 de la mañana hasta las 3-4 de la tarde.

5. Match (National Resident Matching Program)3.

El NRMP es una organización que se encarga de combinar las preferencias de los aspirantes a una plaza de residencia con las preferencias establecidas por los programas de cada residencia.

Cada aspirante y cada programa se inscriben en el NRMP pagando una cuota aproximada de 50 $. Una vez inscrito, cada aspirante comunicará su lista de preferencias a partir de los programas en los que haya sido entrevistado. Paralelamente, cada programa de residencia realizará el mismo proceso con sus preferencias.

El "Match Day" es el día señalado en el que las listas de programas y aspirantes se combinan para adjudicar las plazas. El "Match Day" suele celebrarse en el mes de Marzo para empezar la residencia en Julio.

Todo el sistema de adjudicación es electrónico.

6. Visados[13]

El siguiente paso, una vez conseguida la plaza de residente (y se obtiene el contrato de trabajo), es solicitar el visado a la Embajada de los Estados Unidos en España lo más pronto posible.

Existen dos tipos de visado que un médico graduado en una Universidad exterior a los EEUU ("International Medical Graduates" o "IMGs") puede conseguir: **J-1** o **H1B**.

El **visado J-1** permite completar la residencia o subespecialidad y residir en EEUU un máximo de siete años. Una vez transcurridos los siete años, el titular del visado debe volver a su país por un período mínimo de dos años. Para esta modalidad de visado el ECFMG expide el certificado DS2019, que demuestra que el solicitante ha sido aceptado como residente en EEUU. La única manera de ahorrarse el regreso al país de origen los dos años citados consiste en trabajar durante tres años más en un centro donde haya necesidad de médicos ("waiver jobs"), pero existen pocas de estas plazas y están muy solicitadas.

El **visado H1B** permite a los especialistas en determinada materia (ciencias sociales, médicos, teólogos, abogados, etc.) trabajar en EEUU. La administración norteamericana concede un número prefijado de visados de este tipo al año y, por este motivo, es un documento más difícil de conseguir, pues requiere más tiempo y también resulta más caro. A los médicos se les exige el Step 3 para conseguir esta modalidad de visado. El H1B permite al médico no tener que volver a su país de origen durante dos años después de haber terminado la residencia y/o subespecialidad.

Los documentos necesarios para conseguir los visados se pueden encontrar en la pagina web de la embajada: www.embusa.es y para la concesión de visado es necesario asistir a una entrevista en la embajada de EEUU en Madrid.

7. Coste aproximado de la solicitud

USMLE Step I- 740$

USMLE Step II CK- 740$/ CS 1300 $ (+ gastos de viaje)

USMLE Step III- 700$ (+ gastos de viaje)

ERAS (65$ de cuota inicial y el resto depende del numero de programas a los que se quiera enviar la solicitud. En total mas o menos unos 300$)

NRMP (50$ de cuota inicial para los 20 primeros programas que se quieren introducir en la lista. Si se quieren introducir mas programas en la lista son 30$ extra por programa)

Entrevistas- gastos de viaje, depende del número de entrevistas que se desee realizar y el lugar.

TOTAL- USMLE Steps (3500 $) + ERAS (300$) + NRMP (65$) + gastos de viaje + gastos de entrevista = aproximadamente un mínimo de 6000$

RESIDENCIA DE PEDIATRIA

La residencia de Pediatría en EEUU tiene una duración de tres años y su objetivo es proporcionar a los residentes una base suficiente para ser competentes en **Pediatría general**. Si el residente quiere subespecializarse, entonces deberá optar a la Subespecialidad o "Fellowship" una vez terminada la residencia que, en el caso de Pediatría, en la mayoría de los casos tiene una duración de otros tres años.

El sistema hospitalario de Estados Unidos es algo diferente al de España. En EEUU, los pacientes de Pediatría no están en una planta dividida por especialidades (excepto Neonatología y Cuidados Intensivos). En centros grandes están separados por edades, generalmente de 0 a 12 años (Pediatría) y de 13 a 21 años (Medicina de la Adolescencia). Normalmente, en el ámbito de la atención primaria el pediatra general es quien se ocupa de atender a todos los grupos de edad (0-21 años), excepto en aquellos centros que disponen de un especialista en Medicina de la Adolescencia. De esta forma, en el ámbito hospitalario existen pediatras generales que se encargan del cuidado de todos los pacientes ("Hospitalists") y especialistas que atienden al paciente únicamente a petición del médico "Hospitalist".

La "Accreditation Council for Graduate Medical Education"14 es una organización que se encarga, entre otras cosas, de controlar la estructura, el contenido y los objetivos de cada programa de residencia y de subespecialidad, y procurar que todos ellos cumplan unos estándares semejantes y vayan evolucionando de acuerdo con las diferentes necesidades de los pacientes y los cambios del sistema nacional de salud. Cada programa es analizado cada cinco años por esta organización y, si no cumple con los requisitos mínimos, puede ser clausurado. De esta manera se certifica que los programas tengan la calidad suficiente para asegurar la formación de los médicos residentes.

Todos los centros de formación de residentes de Pediatría deben tener unas rotaciones determinadas, pero la estructura de las rotaciones y el hecho de realizarlas en primero, segundo o tercer año depende de cada programa.

En general, cada residente de pediatría debe finalizar14:

1. **Atención primaria**: 6-7 meses durante los 3 años de residencia. El tiempo total dedicado a clínica debe comprender el 50% de la residencia, pero eso incluye todas las clínicas (atención primaria y subespecialidades)

2. **Clínica de continuidad**: medio día a la semana durante los 3 años de residencia.

3. **Planta de pediatría**: mínimo de 5 meses durante los 3 años de residencia.

4. **Urgencias de pediatría**: mínimo de 4 meses durante los 3 años de residencia.

5. **Neonatos (excluyendo Cuidados Intensivos)**: mínimo de 1 mes durante los 3 años de residencia.

6. **Cuidados Intensivos de Neonatología**: mínimo de 3-4 meses durante los 3 años de residencia.

7. **Cuidados Intensivos de Pediatría**: mínimo de 2 meses durante los 3 años de residencia.

8. **Medicina de Adolescentes**: mínimo de un mes durante los 3 años de residencia.

9. **Pediatría del neurodesarrollo**: mínimo de un mes durante los 3 años de residencia.

10. **Subespecialidades**: mínimo de 7 meses, incluyendo cuatro meses en alguna de las siguientes subespecialidades: Inmunología/Alergia, Cardiología, Endocrinología, Genética clínica, Gastroenterología, Hematología/Oncología, Enfermedades Infecciosas, Nefrología, Neurología, Neumología, Reumatología. Los tres meses restantes, el residente puede elegir de entre las siguientes subespecialidades: Anestesiología pediátrica, Psiquiatría pediátrica, Dermatología pediátrica, Oftalmología pediátrica, Traumatología pediátrica y del deporte, Otorrinolaringología pediátrica, Radiología pediátrica, Cirugía pediátrica, Pediatría de rehabilitación.

11. **Rotaciones optativas**: una o más durante los 3 años de residencia.

En la mayoría de las rotaciones se efectúa una guardia cada cuatro días, de manera que se realizan unas 7-8 guardias al mes. En la mayor parte de los Estados de la Federación, las guardias se prolongan durante 24h a 30h. Usualmente, durante las guardias de planta se carece de adjuntos que residan en el hospital por la noche: se contacta electrónicamente con ellos si hay nuevas admisiones o si hay dudas respecto a la evolución de los pacientes. Dependiendo de los centros, las unidades de cuidados intensivos ("NICU" y "PICU") tienden a contar cada vez más con adjuntos que se queden de guardia por la noche; y los centros universitarios en horario nocturno también disponen de pediatras que cursan la subespecialidad o "Fellows".

Durante el transcurso de la residencia, cada médico va acumulando más y más responsabilidades respecto al cuidado de los pacientes, a la organización de los residentes en la planta o unidad y a la enseñanza de los residentes de cursos inferiores. Asimismo, año tras año aumenta el número de pacientes a cargo de cada residente.

Los proyectos de investigación también son importantes en la mayoría de los centros, y son un requerimiento imprescindible en algunos de ellos para superar la residencia. Los programas siempre alientan a sus residentes a participar en proyectos de investigación y presentar sus resultados en diversas conferencias y revistas, tanto a nivel nacional como estatal, y también en conferencias dirigidas solamente a residentes. Este es un aspecto primordial en el caso que se quiera cursar una subespecialidad, puesto que la mitad del tiempo de ésta está dedicado a la investigación.

Al final de su residencia, los nuevos pediatras pueden realizar un examen general de Pediatría a nivel nacional (Pediatric Board Exam)15. Aunque este examen es voluntario, la mayoría de ellos lo llevan a cabo porque les confiere mayor prestigio y porque es un requerimiento esencial en muchos puestos de trabajo. Una vez que el pediatra ha obtenido la certificación inicial, realiza una prueba de mantenimiento del título cada 7 años.

Los programas de residencia se comparan entre ellos, a menudo, teniendo en cuenta el porcentaje de residentes que superan este examen al primer intento.

Cada año se elije a uno de los residentes para ser **Jefe de Residentes** ("Chief Resident"), que en la mayoría de programas de Pediatría es un cuarto año. Este año se basa en la supervisión de todos los residentes, ejecución de horarios y otros trabajos administrativos, y enseñanza de los residentes, así como también supervisión de los pacientes de planta y cuidados intensivos. Esta posición consta de prestigio en los programas de residencia y ayuda durante la solicitud de la subespecialidad y futura carrera médica.

FELLOWSHIP O SUBESPECIALIDAD

La subespecialidad o Fellowship empieza una vez que se ha superado la residencia. Generalmente, en Pediatría, es en los hospitales universitarios donde se realizan los "Fellowships". La mayoría de ellos tiene una duración de 3 años y se divide, aproximadamente, en 16 meses de medicina clínica y 16 meses de investigación.

Aunque es posible realizar la subespecialidad sin haber efectuado la residencia en EEUU, muchos programas lo requieren así, ya que sin la residencia de Pediatría, una vez que termina su formación, el "Fellow" no puede trabajar como pediatra subespecialista en EEUU ni realizar los "Boards" de subespecialidad.

El proceso para realizar la subespecialidad es similar al de la residencia, aunque depende de la especialidad que solicite el aspirante. Algunas de ellas tienen "Match", como la residencia, y otras no. En algunas pocas subespecialidades se puede efectuar todo el proceso de solicitud mediante el ERAS, pero en la mayoría de ellas todavía no está implantado este sistema.

La época del año precisa para solicitar el fellowship depende de la subespecialidad que se quiera conseguir. En PICU, Reumatología y Urgencias el proceso se inicia el año previo al de empezar la residencia, y el "Match" se realiza en Diciembre. En los demás Fellowships (Enfermedades Infecciosas, Hematología-Oncología, Neonatología, Medicina de la Adolescencia, Nefrología, Neumología, Cardiología, Gastroenterología, Endocrinología, etc.) el proceso de entrevistas comienza un año y medio o dos antes de iniciar el Fellowship y se escogen los candidatos entre Enero y Junio del año previo, aproximadamente16. De esa manera, normalmente los residentes que optan a alguna de estas últimas subespecialidades remiten las solicitudes y efectúan las entrevistas en el segundo año; y para UCI, Reumatología o Urgencias lo hacen en el tercer año de residencia16.

En general, las subespecialidades más demandadas son Cardiología, Gastroenterología y Hematología – Oncología.

Aunque en la elección de candidatos inciden muchos factores, quizá los más importantes sean la investigación que ha realizado previamente y las publicaciones que exhiba cada residente. Durante el Fellowship se da mucha importancia a la investigación y es ahí donde cada Fellow empieza su carrera de investigación y establece la línea que va a seguir durante toda su carrera.

CONCLUSIÓN

El proceso administrativo para realizar la residencia en Estados Unidos es difícil y requiere tiempo y mucha dedicación, pero es posible realizarla y, desde mi punto de vista, la experiencia acumulada en todos los sentidos compensa ampliamente el esfuerzo realizado.

Inicialmente, mi idea era terminar la formación profesional en EEUU y realizar la subespecialidad en un lugar académicamente reconocido, con el fin de tener más oportunidades profesionales para dedicarme a la investigación. A medida que pasaron los meses me di cuenta de que la experiencia vivida en el extranjero no solamente es enriquecedora desde el punto de vista académico y profesional, sino que la relación personal y la diversidad cultural que existen tanto entre los pacientes que se trata como entre los compañeros de trabajo con los cuales se colabora, tienen un valor incluso superior al conocimiento académico.

Mi consejo para aquellos médicos que deseen realizar la residencia o subespecialidad en EEUU es que empiecen la aplicación con tiempo suficiente y que, una vez obtenida, se la tomen con una mentalidad muy abierta y positiva, no sólo porque este proceso prácticamente equivale a iniciar los estudios desde cero sino porque también existe una barrera lingüística que hay que cruzar y un ambiente social muy diferente y enriquecedor al cual enfrentarse.

BIBLIOGRAFIA Y REFERENCIAS DE INTERES

http://www.nrmp.org/data/resultsbystate2009.pdf

http://www.nrmp.org/data/resultsanddata2009.pdf

http://www.nrmp.org

http://www.usmle.org

http://www.ecfmg.org

http://www.usmle.org/Examinations/step1/2010Step1.pdf

http://download.usmle.org/2010Step2CK.pdf

http://www.usmle.org/Examinations/step2/step2cs.html

http://www.usmle.org/Examinations/step3/step3_content.html

http://www.fsmb.org

http://www.aamc.org/students/eras/

http://www.ama-assn.org/ama/pub/education-careers/graduate-medical-education/freida-online.shtml

http://www.embusa.es

ACGME Program Requirements for Graduate Medical Education in Pediatrics. http://www.acgme.org/acWebsite/downloads/RRC_progReq/320_pediatrics_07012007.pdf

https://www.abp.org/ABPWebStatic

http://www.nrmp.org/fellow/index.html

MODELO DE FORMACIÓN PEDIÁTRICA EN EL REINO UNIDO

Nº Programa: 332

Autora: María Legarda

Departamento de Pediatría. Hospital de Cruces, Bilbao

1. CARACTERÍSTICAS

- Estandarizado a nivel del Reino Unido.
- Muy bien definido y en constante re-evaluación (Audit, Clinical Governance, MRCPCH)
- Reconocimiento de subespecialidades pediátricas.

2. ESTRUCTURA

- Carrera universitaria.
- Foundation Training.
- ST 1-3: Pediatría General.
- ST 4-7 (8): Subespecialización.

3. OBJETIVOS DE LA FORMACIÓN EN PEDIATRÍA GENERAL (ST 1-3)

- Adquisición de conocimientos básicos.
- Aprendizaje de técnicas de exploración física y valoración clínica.
- Aprendizaje de técnicas básicas y soporte vital básico.
- Realización de tareas (incluyendo tareas relacionadas con la docencia) y planificación de las mismas.
- Familiarización con temas de gestión.
- Familiarización con proyectos de auditoría.
- Lectura crítica de artículos y búsquedas bibliográficas.
- Trabajo en unidades multidisciplinares.

4. NIVEL 1 (ROTATORIO POR SUBESPECIALIDADES)

1. Pediatría del Comportamiento.
2. Cardiología.
3. Neonatología.
4. Neurología.
5. Hemato-Oncología.
6. Gastroenterología y Nutrición.
7. Pediatría Social y Protección del Menor.

8. Sanidad pública pediátrica.

9. Dermatología.

10. Endocrinología.

11. Genética y Dismorfología.

12. Infectología, Inmunología y Alergología.

13. Metabolismo.

14. Medicina músculo-esquelética.

15. Nefro-Urología.

16. Oftalmología.

17. Cuidados paliativos.

18. Respiratorio y ORL.

5. NIVEL 1 (PROCEDIMIENTOS)

Al finalizar la primera fase de la formación pediátrica, deben saber realizar una serie de procedimientos.

Independientemente:

- Obtener sangre de vías centrales.
- ECG.
- Punción lumbar.
- Canalización de vasos umbilicales y obtención de sangre de ellos.
- Punción suprapúbica.
- Sondaje uretral.
- Canalización venosa y obtención de muestras capilares.
- Ventilación con bolsa y mascarilla.
- Compresión torácica externa.
- Intubación endotraqueal de RN a término.

Con supervisión:

- Canalización arterial.
- Inyecciones subcutáneas, intramusculares, intravenosas.
- Inserción de agujas intraóseas.
- Toracocentesis.
- Administración de surfactante.
- Inserción de catéteres epicutáneos.
- Intubación de RN pretérmino y niños mayores.

6. PASO AL NIVEL 2 (SUBESPECIALIDADES)

Las competencias adquiridas durante el Nivel 1 de formación constituyen la base para la progresión hacia el nivel 2 y 3 de formación (ST 4–8).

La adquisición de competencias se evaluará mediante la realización exámenes teórico-prácticos y mediante evaluaciones basadas en el trabajo.

7. OBJETIVOS DE LA FORMACIÓN EN SUBESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS (ST 4-7(8))

- Aplica conocimientos básicos para proporcionar una asistencia médica apropiada.
- Analiza los hallazgos clínicos para desarrollar diagnósticos diferenciales y planes de manejo apropiados.
- Destreza en todos los procedimientos técnicos básicos, algunos procedimientos complejos y soporte vital avanzado.
- Planifica y prioriza tareas, incluyendo la docencia propia y para otros profesionales.
- Desarrollo de capacidades de gestión, es capaz de responsabilizarse de un proyecto definido. Contribuye a comités.
- Diseña proyectos de auditoría. Capaz de escribir guías clínicas apropiadas
- Revisa la literatura con actitud crítica y aplicarlo a la práctica clínica.
- Capaz de liderar y aceptar el liderazgo de otros miembros del equipo multidisciplinar.

8. NIVEL 2 (ROTATORIO POR SUBESPECIALIDADES)

Son las mismas que en el nivel 1, pero con mayor profundización.

9. NIVEL 2 (PROCEDIMIENTOS)

Independientemente:

- Pruebas de función pulmonar básica.
- Canalización arterial.
- Inyecciones sbc, im, iv.
- Inserción de agujas intraóseas.
- Toracocentesis.
- Administración de surfactante.
- Inserción de catéteres epicutáneos.
- Intubación de la mayoría de RN y niños mayores.

Con supervisión:

- Intubación de RN extremadamente inmaduros o con malformaciones congénitas craneofaciales.
- Drenaje de neumotórax.
- Toracocentesis neonatal.
- Ecografía craneal.
- Drenaje ventricular.
- Paracentesis.
- Exanguinotransfusión.

10. SUBESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS

Se reconocen 15 subespecialidades pediátricas:

1. Urgencias.
2. Neonatología.
3. Neurología.
4. Oncología.
5. Gastroenterología, Hepatología y Nutrición.
6. Cuidados Intensivos.
7. Endocrinología.
8. Pediatría General.
9. Infecciosas, Inmunología y Alergias.
10. Metabolismo.
11. Nefrología.
12. Reumatología.
13. Neumología.
14. Salud Mental.
15. Cuidados Paliativos.

11. MÉTODOS DE EVALUACIÓN

- CbD: Case-based Discussion

- DOPS: Directly Observed Practical Procedures

- MRCPCH Parte 1A y 1B: parte 1A básica y parte 1B problemas pediátricos más complejos. Preguntas tipo test.

- MRCPCH Parte 2 Escrito: Examen tipo test y con material fotográfico, interpretación de datos y casos clínicos.

- MRCPCH Part 2a Práctico: 10 secciones. 2 anamnesis, 2 comunicación, 5 examen clínico y 1 vídeo que representa una situación clínica aguda.

- NLS: Neonatal Life Support – curso con examen final.

- APLS: Acute Paediatric Life Support - curso con examen final.

- PCAT: Patient Consultation Assessment Tool – evalúa mediante observación directa.

- SAIL: Sheffield Instrument for Letters – redacción de informes.

- SHEFFPAT: Sheffield Parent Assessment Tool –feedback de los padres a los médicos.

- SPRAT: The Sheffield Peer Assessment Tool –feedback de los compañeros.

- Supervisores Educativos: responsables de la supervisión y del progreso educativo de un determinado pediatra en formación.

- Supervisores Clínicos: responsables de la supervisión del trabajo clínico de pediatras en formación.

12. FUENTES

Royal College of Paediatrics and Child Health: www.rcpch.ac.uk

Medical Specialty Training (MMC): www.mmc.nhs.uk

General medical Council (GMC): www.gmc-uk.org

Postgraduate Medical Education and Training: www.pmetb.org.uk

MODELO FORMATIVO DE LA RESIDENCIA DE PEDIATRÍA EN ESPAÑA

Nº Programa: 333

Autor: Francisco Álvarez Caro

Hospital Universitario Central de Asturias

El sistema de formación de un médico tiene por objeto facilitar la adquisición de una serie de conocimientos, habilidades y actitudes que le capaciten para prestar con eficacia la asistencia a pacientes de su especialidad, tanto dentro del medio hospitalario como fuera de él, para realizar funciones de prevención y de educación sanitaria y para asumir su formación continuada.

En el sistema formativo español se resalta que la formación teórica se basará en el autoestudio tutorizado, mediante el cual el médico en formación alcanzará el nivel de conocimientos necesarios para la toma de decisiones (1).

El marco legal de la formación médica especializada en España está regulada por el Real Decreto 127/84 en el que se destaca la necesidad de un programa adecuado para cada especialidad y los requisitos que han de cumplir los Centros y Unidades docentes para acceder a la acreditación oportuna. Posteriormente por la Orden Ministerial del Ministerio de la Presidencia de 1995, se modificaron las Comisiones de Docencia y los sistemas de evaluación. A su vez en cada centro, y para cada especialidad, se designan uno o más tutores. El tutor sería el encargado de de proponer planes individuales de formación, supervisaría la realización de dichos programas y realizaría la evaluación continuada de los residentes.

Los requisitos mínimos que recoge la normativa española en el Real Decreto 1691/1989, en conjunto con las diversas Directivas de la Unión Europea, dirigidos a la validación de los estudios de postgrado en todos los estados miembros, fijan la duración mínima en lo que a la Pediatría se refiere en cuatro años, que es exactamente el tiempo de duración en nuestro país.

En lo que al programa formativo de Pediatría se refiere sus contenidos vienen detallados en la Guía de formación de Médicos especialistas del Ministerio de Educación y Cultura y Ministerio de Sanidad y Consumo de 1996 (2). El contenido comprende dos grandes áreas de desarrollo simultáneo, área clínica y área de salud infantil, y se pueden resumir en los descritos en las tablas I y II.

El objetivo general del programa de formación de especialistas en Pediatría es la adquisición de conocimientos, habilidades prácticas y actitudes necesarias para:

Capacitar a los pediatras a nivel general y de sus áreas específicas para atender a los problemas clínicos.

Preparar pediatras para promocionar la salud de la población infantil.

Capacitar pediatras para trabajar como integrantes, y si es preciso como coordinadores de equipos multidisciplinarios de salud.

Para el desarrollo del programa de formación de especialistas en Pediatría, la unidad docente establecerá un programa de actividades docentes tal como se recoge en la Tabla III. Sin embargo, la aplicación de dicho programa varía en función del hospital en que se realice. No obstante, en todos ellos está previsto que el MIR reciba formación teórica y práctica, desarrollando su formación a tiempo completo, participando, como médico candidato a especialista, en la totalidad de las actividades médicas de los servicios, incluidas las guardias (que se consideran docentes y son obligatorias en el programa de formación, con un máximo de ocho y un mínimo de cuatro) y en las responsabilidades de los servicios de que se trate. Dedicará a esta formación práctica y teórica toda su actividad profesional durante toda la semana de trabajo y durante todo el año, recibiendo asimismo una retribución adecuada.
Este sistema estaría basado en una progresiva adquisición de responsabilidades de forma tutorizada hasta la práctica independencia asistencial al finalizar el periodo formativo.

Por tanto, la formación hospitalaria quedaba bien regulada y documentada, no siendo así la formación en Centros de Atención Primaria, hecho sentido por muchos pediatras como una carencia al finalizar su periodo formativo. Parece entonces necesaria una rotación específica por dicho ámbito, dado que además Atención Primaria es sin duda la principal salida laboral de los pediatras en formación. Hecho bien documentado dado que el 80% de los pediatras trabajan en un Centro de Salud (3).

Por otro lado es dicha área en la que el pediatra podría en muchas ocasiones realizar su labor asistencial de forma global, entendiendo ésta como el tratamiento tanto del niño enfermo como del niño sano. Es fácilmente entendible que el niño y adolescente sano, parte fundamental de la pediatría, están fuera del ámbito hospitalario en la mayoría de los casos, por lo que prescindir de esta realidad en la formación de los MIR representaría un claro déficit en su aprendizaje. De hecho parece más probable que a la finalización del periodo formativo el pediatra generalista se sienta más cómodo tratando una sepsis meningocócica o una tuberculosis que haciendo las recomendaciones de la alimentación del niño sano, por mucho que en su práctica ulterior vaya a ser mucho más prevalente ésta última tarea.

Esta necesidad y al mismo tiempo obviedad, ha quedado recientemente legislada en el Real Decreto del 28 de Enero de 2008 que regula la rotación obligatoria de los MIR de pediatría en los centros de salud, rotación que previamente era frecuente pero siempre de carácter voluntario, sin evaluación de sus actividades ni reconocimiento de sus logros.

Existen dos aspectos candentes y de creciente interés en la Pediatría actual:

- el primero de ellos sería el eterno debate de las subespecialidades pediátricas.

- el segundo y más reciente, es el intento de introducción del nuevo plan formativo de las diversas especialidades en Ciencias de la Salud elaborado por el Grupo de Troncalidad de las CCAA (GT), mediante el cual la Pediatría pudiera perder su troncalidad como tal, quedando limitado su periodo formativo específico a dos años.

En relación con el primero de los aspectos, una especialidad se define como un área de conocimiento, con su contenido teórico y práctico, desgajada históricamente de un tronco común; en dicha área se incluyen conocimientos, habilidades y actitudes, que progresivamente se han considerado como especiales.

En el caso de la Pediatría, el proceso que tiende a la especialización está dando lugar al progresivo desarrollo de áreas de capacitación específica o subespecialidades que aunque no legisladas actualmente están presentes en la práctica cotidiana y son conocidos por todos nosotros. Aunque su existencia y convivencia con la pediatría generalista genera inquietudes en algunos colectivos (4), la tendencia a la subespecialización pediátrica es una necesidad real, si bien debe ser atemperada dentro de una fase de formación troncal o base común de conocimientos, habilidades y actitudes que permitan en primera instancia una aproximación lo más completa posible a la patología del enfermo.

Llegar al equilibrio y a la convivencia perfecta entre la pediatría generalista y especializada, es decir entre la pediatría general y las subespecialidades pediátricas, es un aspecto complejo pero necesario, dada la imposibilidad de abarcar todos los extensos conocimientos relacionados con la pediatría.

Las subespecialidades quedaron definidas por el Consejo Nacional de Especialidades Médicas a partir de 1995, como aquellas que engloban el conjunto de conocimientos, habilidades y actitudes añadidos en profundidad y/o extensión, a los recibidos en el periodo de formación como especialista y desarrollados sobre una parte de contenidos de una o más especialidades, en que ya exista interés asistencial y científico suficiente y una dedicación significativa de un grupo de especialistas.

La formación pediátrica subespecializada hasta la fecha se ha venido adquiriendo a través de diferentes formas que en líneas generales incluyen las siguientes:

1. Mediante la auto-formación personal e individual, que lógicamente depende del interés y dedicación de cada profesional.

2. Mediante la derivación desde pediatra generalista a la dedicación exclusiva o preferente al área concreta de subespecialización durante el último año de la formación MIR.

3. Mediante la dedicación exclusiva o preferente a un área concreta en el ejercicio de la asistencia diaria, en el periodo posterior a la formación.

4. Mediante la estancia durante un periodo variable en un hospital con notorio prestigio y experiencia en una determinada materia.

Mediante la realización de cursos o masters de postgrado específicos de una determinada área.

Aunque la capacitación específica en áreas de subespecialización pediátrica tras la formación troncal de la especialidad es recogida en la Ley de Ordenación de las Profesiones Sanitarias (LOPS, Ley 44/2003 de 21 Nov, BOE nº 280 de 22 de Noviembre) (5), en el momento actual no existe en nuestro país un reconocimiento "oficial" de dichas subespecialidades. Es decir, ninguna de las fórmulas de capacitación en las áreas de subespecialización pediátrica cuenta con un reconocimiento específico, regulación y mucho menos oficialización por parte de las autoridades sanitarias.

Es mas, el hecho de dejar la capacitación en estas áreas específicas en manos de la voluntad personal de autoformación, no parece realista ni congruente, como tampoco lo es el hecho de que no existan oficialmente unidades docentes acreditadas para dicho menester ni un programa formativo común, teórico y práctico, con evaluación final para los aspirantes. Todo ello representa sin duda un freno discriminatorio tanto para la medicina a la que tiene derecho el niño y el adolescente, como para la investigación y el progreso asistencial.

Algunas opiniones autorizadas (6) consideran que la subespecialización debería realizarse irremediablemente tras el periodo formativo común de la especialidad de pediatría, señalando que la subespecialización precoz es ineficaz debido a la tendencia a limitar la correcta percepción de las realidades de la salud infantil, que debe ser obtenida antes de adentrarse en un aprendizaje más profundo y más estrechamente centrado.

Si fuera de otro modo se podría caer en el error de formar pediatras que sólo sepan hacer lo correspondiente a una subespecialidad y no estén en condiciones de participar en el que hacer cotidiano de un hospital pediátrico.

Por tanto, las subespecialidades pediátricas son necesarias e indispensables para el crecimiento global de la pediatría y la atención especializada al niño enfermo, pero sería un error imperdonable que con su creación se pudiese llegar a desmembrar y romper el sentido más profundo de la pediatría que sería la visión troncal y global del periodo de la niñez y de la adolescencia y de sus formas de enfermar.

El pediatra subespecialista en un área determinada debería ser por tanto un auténtico pediatra con los adecuados conocimientos teóricos y prácticos y las suficientes habilidades que le hagan ser un experto en una determinada área (7).

En conclusión la Pediatría ha de ser la medicina del niño y no de sus aparatos y sistemas en particular, tanto en docencia, práctica y formación, puesto que es en sí una gran especialidad. Las subespecialidades pediátricas, tan necesarias para el avance en el cuidado y manejo del niño enfermo, deben ser complementarias a su tronco común que es la pediatría. Por tanto la formación como pediatra y como subespecialista deben plantearse como fenómenos sucesivos y no como fenómenos simultáneos.

Respecto al segundo de los aspectos comentados, es decir, al debate recientemente abierto sobre la troncalidad de las diversas especialidades en ciencias de la salud, el aspecto más reciente y sin duda de vital importancia, es el que se desprende del documento de trabajo elaborado por el Grupo de Troncalidad de la Comisión de Recursos Humanos de Sistema Nacional de Salud (8) En dicho informe se estableció inicialmente con ciertas dudas que la Pediatría debiera agruparse dentro del Tronco Médico, perdiendo el carácter troncal específico que ha tenido hasta la fecha.

Según se indica en el informe del Grupo de Troncalidad, aunque la formación sanitaria especializada en general y pediátrica en particular, ha dado a lo largo de sus más de 30 años de vigencia suficientes pruebas de eficacia en cuanto a la calidad de los especialistas formados, los avances científicos y tecnológicos, los cambios demográficos y sociales, la definición del Espacio Europeo de Educación Posterior y su impacto sobre los estudios de grado, motivan la incorporación de cambios en el sistema de formación sanitaria especializada.

Dichos cambios se han de enmarcar en la reforma del sistema de la formación sanitaria especializada, regulado en el artículo 19.2 la Ley 44/2003, de 21 de Noviembre, de ordenación de las profesiones sanitarias, que prevé la posibilidad de agrupar las especialidades en ciencias de la salud con criterios de troncalidad, con una formación común mínima de dos años de duración. Dicha troncalidad tiene como objetivo potenciar los contenidos formativos comunes para futuros especialistas en Ciencias de la Salud tratando de lograr un abordaje más integral de los problemas, una mayor participación e implicación de los profesionales en equipos multidisciplinares y en definitiva mejorar la eficiencia en los programas formativos.

Al conjunto de especialidades en Ciencias de la Salud con un núcleo de competencias clínicas comunes se le denomina tronco, siendo la formación troncal el periodo formativo en el que se adquieren estas competencias, y cuyo acceso se realizaría a través de una convocato-

ria anual de carácter nacional, teniendo lugar la elección de especialidad al finalizar el periodo de formación troncal.

Así, el Grupo de Trabajo plantea el desarrollo de cuatro troncos, tres de ellos para las Especialidades Médicas y uno para las Especialidades Multidisciplinares, según la clasificación recogida en el Real Decreto 183/2008:

- Médico
- Quirúrgico
- Laboratorio y de Diagnóstico Clínico (Multidisciplinar)
- Imagen Clínica

Inicialmente se había considerado, aunque con dudas que Pediatría pasase a formar parte del Tronco Médico, perdiendo así su carácter troncal específico que ha mantenido hasta ahora, incorporándose dos años de formación común de especialidades médicas y quedando limitado su periodo formativo específico a dos años.

Aunque el planteamiento inicial del Grupo de Trabajo se basó en la agrupación de todas las especialidades en alguno de los cuatro troncos, tras un largo proceso de análisis, reflexión y consulta, basándose en las competencias troncales definidas, el Grupo de Trabajo propone la consideración de las siguientes especialidades como no troncales:

- Anatomía Patológica
- Oftalmología
- Pediatría y sus Áreas Específicas
- Psiquiatría, que podría formar un tronco común al crearse la especialidad de Psiquiatría Infantil y Juvenil.

Evidentemente el planteamiento inicial propuesto por el Grupo de Trabajo parecía a todas luces inapropiado para lo que a la Pediatría se refiere.

La Pediatría se define como *"la medicina integral del periodo evolutivo de la existencia humana desde la concepción hasta el final de la adolescencia, época cuya singularidad reside en el fenómeno de crecimiento, maduración y desarrollo biológico, fisiológico y social que en cada momento se liga a la íntima interdependencia entre el patrimonio heredado y el medio ambiente en el que el niño se desenvuelve".*

De la definición se desprende que la Pediatría ya es por si misma un tronco común, por lo que a efectos formativos debe ser considerada como un área con su contenido teórico y práctico, área en la que se incluyen conocimientos, habilidades y actitudes, que progresivamente se han considerado especiales. Y es que particularidad propia de la Pediatría que la diferencia del resto de especialidades médicas es que la propia personalidad de la misma reside en los propios atributos biológicos de una época de la existencia humana, que va desde el nacimiento hasta la adolescencia, y durante el cual tiene lugar los fenómenos del crecimiento y maduración evolutiva, en íntima relación con los del medio habitual del niño: familiar, escolar y socioambiental de los que es inseparable.

Por tanto la Pediatría no es una especialidad que se refiera al estudio de las enfermedades de un sistema orgánico o de una sola enfermedad, si no que estudia al niño en su totalidad. Su origen partió de la necesidad, al mismo tiempo científica y práctica, de conocer la medicina de un ser, cuyas características y reacciones en todos los aspectos son muy distintos a las del adulto.

Otro hecho diferencial de importante magnitud, es el hecho de que la Pediatría es una especialidad "vertical", total y completa de la edad evolutiva de la vida, de un ser en permanente cambio (crecimiento, desarrollo, maduración) en interdependencia con el medio donde se desarrolla (familiar, escolar y social). Tiene muy significativas peculiaridades: biológicas, médicas y sociales que la diferencian de las especialidades médicas "transversales". Son precisamente estas peculiaridades las que obligan a una formación diferenciada y específica para la que no se aporta contribución positiva compartiendo ese periodo formativo con las especialidades médicas del adulto.

Es decir, la diferencia fundamental de la Pediatría con el resto de las especialidades médicas es el sujeto de estudio, y no, o no tanto, la de las enfermedades que puedan afectarle. Es decir, la pediatría es una medicina cuyas peculiaridades van ligadas a las propias del sujeto de su atención, que por sus características requiere de procedimientos asistenciales especiales. Es una medicina total y completa desde la concepción hasta el final del periodo de crecimiento y desarrollo.

Por estos motivos compartimos totalmente la posición adoptada por la Asociación Española de Pediatría en esta materia (9) y que postula que no procede incluir a la Pediatría y sus Áreas Específicas en un tronco médico común junto con más de veinte especialidades médicas, ya que ello acarrearía graves consecuencias fácilmente previsibles, no sólo para los niños y adolescentes españoles sino también para los pediatras y la sociedad en general. Por el contrario, defendemos que se debe considerar a la Pediatría y sus Áreas Específicas como una especialidad TRONCAL por sí misma.

Defendemos el programa de formación MIR actualmente vigente en nuestro país, en el que las dos grandes áreas de la Pediatría, el Área Clínica y el Área de Salud Infantil se desarrollan, aunque con indeseables ajustes a la baja, dentro de un programa formativo de cuatro años de duración. Cualquier reducción del tiempo de especialización abocaría a una pérdida de la calidad formativa de los especialistas españoles y la subsiguiente pérdida de calidad asistencial de los niños y adolescentes.

Aún así podría parecer que la rectificación del Grupo de Trabajo fuese completa y totalmente acertada. En mi opinión, para alcanzar esa consideración queda todavía mucho camino que recorrer, puesto que tal y como dice el texto en cuestión "en todo caso, se considera pertinente que en el caso de aceptarse estas especialidades (donde se encuentra Pediatría) como no troncales, los especialistas en formación realicen estancias formativas o rotaciones en especialidades afines durante al menos once meses a lo largo de su periodo formativo". Este hecho según se interprete puede ser beneficioso en algunos aspectos y perjudicial en otros; así parecería útil para el especialista en formación dedicar 11 meses de los cuatro de formación MIR a rotar por las secciones de otras especialidades que estuviesen relacionadas con Pediatría como pudieran ser Dermatología pediátrica, Traumatología pediátrica, ORL infantil o Cirugía infantil entre otras, sin embargo en mi opinión no lo sería tanto emplear dicho periodo de tiempo en áreas de la medicina del adulto que poco tuviesen que ver con la patología de la infancia y niñez, resultando así en un periodo formativo real para el especialista en Pediatría de 3 años y 1 mes.

Por lo tanto como corolario a lo anteriormente expuesto parece que todavía queda un largo camino por recorrer, y algunas cuestiones por esclarecer en relación a como se plantea la formación de los futuros especialistas en Pediatría.

Es más parecería este un buen momento para aprovechar la coyuntura y regular y formalizar las subespecialidades pediátricas, previamente tratadas, dado que como ha quedado establecido la formación troncal en Pediatría está constituida para la formación de un pediatra general competente, abierto al desarrollo posterior de las áreas de capacitación específica, en caso de considerarse oportuno por el implicado.

Parece por tanto que una buena solución que pusiese remedio a los dos aspectos más controvertidos de la Pediatría actual, la troncalidad y la subespecialización, podría ser mantener los 4 años mínimos de formación pediátrica especializada que dotasen al MIR de una serie de conocimientos básicos comunes para todo pediatra generalista e indispensables para el desarrollo de la labor asistencial como pediatra general fuera cual fuese su destino laboral posterior; con la posibilidad voluntaria y SIEMPRE POSTERIOR al periodo formativo común, de acceder a la formación dentro de un área de capacitación específica bien reglada y formalizada que le confiriesen los conocimientos y habilidades propias dentro de una determinada área de la Pediatría, sin perder NUNCA la visión unitaria y global que la Pediatría tiene del niño como un ser único y especial.

Tabla I. Contenidos específicos del área clínica.

1. Biología y patología prenatal.
2. Biología y patología neonatal.
3. Crecimiento, maduración y desarrollo del niño.
4. Características fisiológicas y patológicas de la alimentación, nutrición y metabolismo.
5. Fisiología y patología del aparato digestivo y del abdomen.
6. Patología respiratoria.
7. Alteraciones orgánicas y funcionales del sistema circulatorio.
8. Patología hematológica y oncológica.
9. Fisiología y patología del aparato endocrino.
10. Fisiopatología nefrourológica.
11. Patología del sistema nervioso.
12. Patología del sistema óseo y locomotor.
13. Fisiopatología de la inmunidad y alergia.
14. Patología infecciosa.
15. Otras afecciones prevalentes en el niño.
16. Patología clínica ambulatoria.
17. Psicología fundamental.
18. Biología, psicología y patología del adolescente.

Tabla II. Contenidos específicos del área de salud infantil.

1. Pediatría preventiva.
2. Pediatría social en introducción a las ciencias sociales, legislación y fundamentos de salud pública:
2.1 Pediatría social.
2.2 Ciencias sociales.
2.3 Salud pública.
2.4 Bioestadística.
2.5 Epidemiología.
2.6 Legislación sanitaria. Administración sanitaria. Derechos del niño.

Tabla III. Calendario de Sesiones y Reuniones del Programa Docente de Pediatría.

1. Reunión clínica diaria: incidencias de la guardia. Casos ingresados.
2. Sesión clínica semanal de interés docente o complejidad clínica.
3. Seminario semanal: discusión y elaboración de protocolos. Actualización de diferentes aspectos de la Pediatría.
4. Sesión radiológica.
5. Sesión anatomoclínica conjunta con el Servicio de Anatomía Patológica.
6. Sesiones periódicas con Obstetricia y Cirugía Pediátrica.
7. Sesión mensual de cierre de historias.
8. Sesión bibliográfica semanal.

BIBLIOGRAFÍA:

Crespo M. Formación de especialistas en Pediatría y en las subespecialidades pediátricas. Rev Pediatr Atención Primaria, 1999; 1(2):37-52.

Programa o Plan de la especialidad de Pediatría. Disponible en: http://www.portalesmedicos.com/pla_programa_especialidad/pediatría_1.htm

Martínez Suárez V, Morán Poladura M. Necesidades de formación extrahospitalaria del residente de pediatría. Disponible en: http://www.sepeap.org/imagenes/secciones/Image/_USER_/cap2.pdf

Ballabriga A. Perspectives in pediatric research: from the past to the future. Abstract Book. XXIX Congress APEE "Child Care and Pediatric Education in Europe". Valencia, 1999:37.

LOPS (Ley de Ordenación de las Profesiones Sanitarias) Ley 44/2003 (BOE nº 280 de 22 de Noviembre).

Woiski JR. Evolución en Pediatría en América del Sur. Anales Nestlé, 1992; 50: 37-40.

Crespo M, Salcedo S. Docencia y acreditación en Neonatología. Rev Latinoamericana Neonatología, 1999; S1:173-81.

Informe del GT de la Comisión de RRHH del SNS. Disponible en: http://www.aepap.org/pdf/informe_final_tgroncalidad.pdf

Pediatría y sus Áreas Específicas, una especialidad troncal. Disponible en: http://www.aeped.es/comunicado/nota_pediatria_troncalidad.htm

Viernes 4 de junio, 09:00 - 10:30

MESA REDONDA

Asfixia por sumersión (ahogamientos). Aspectos preventivos y tratamiento.

Moderador: Jordi Mateu Sancho, Clínica Corachan, Barcelona.

AHOGAMIENTO INFANTIL EN EUROPA Y MEDIDAS DE SEGURIDAD EN EL AGUA

Nº Programa: 388

Autora: Joanne Vincenten

Directora de la Alianza Europea para la Seguridad Infantil (ECSA)

Este documento se ha basado en el capítulo sobre ahogamientos del Informe Europeo sobre prevención de accidentes infantiles del que son autores J.A. Vincenten y E. Towner.

Introducción

El agua es un elemento esencial en nuestras vidas y para la mayoría de los niños este elemento constituye, además, una fuente de placer, diversión y aventura. Sin embargo, más de 5.000 niños mueren ahogados cada año en el conjunto de los países que forman la región de Europa para la OMS, lo que resulta en más de 14 niños al día. El ahogamiento es la segunda causa de muerte accidental en personas entre 0 y 19 años en toda Europa, y en algunos países como Albania, Kirguistán o Uzbekistán constituye la principal causa de muerte accidental infantil (Sethi et al. 2008). Es más, se calcula que por cada niño que muere, al menos el doble sufre graves discapacidades permanentes, entre las que se incluyen daños neurológicos en accidentes no mortales; la mayoría de estos afecta a menores de cinco años (Myer, 2006).

Ahogamiento es "el proceso mediante el cual se experimenta una insuficiencia respiratoria debida a la inmersión/hundimiento en un líquido" (van Beeck et al. 2005), es decir, que el ahogamiento se produce cuando un líquido impide la respiración. Este tipo de sucesos coge a muchas personas por sorpresa, pues suele ocurrir en un par de segundos y de manera muy poco estridente. En el caso de niños muy pequeños puede ocurrir con tan poca cantidad de agua como, por ejemplo, 2 cm en el fondo de un cubo, una bañera, una piscina portátil, un pozo sin ningún tipo de cubierta... Mientras que en el caso de niños mayores, sucede en lagos, ríos y canales, donde suelen tener lugar actividades acuáticas de tipo lúdico (Vincenten, 2004).

La mayoría de los niños se ahogan dentro de sus hogares o en las proximidades de los mismos, durante el desarrollo de actividades cotidianas como jugar, bañarse o explorar su entorno más inmediato. En algunos de los países europeos con rentas bajas o medias, los ahogamientos suelen ocurrir en estanques, acequias, lagos, ríos o sistemas de recogida de aguas (tanto en superficie como bajo tierra) como pueden ser cubos, barriles o pozos. En los países con rentas más altas, la mayoría de los ahogamientos se producen en los lugares donde se practican actividades recreativas y se calcula que se producen unas 200.000 lesiones anuales en las piscinas de la Europa de los 15 (Van der Sam C. et al. 2003). Los niños que viven en zonas rurales corren un riesgo mayor de ahogamiento que los pertenecientes a ámbitos urbanos. En Irlanda, por ejemplo, en el período 1980-2000 se dio una considerable diferencia en el número de muertes por ahogamiento de jóvenes menores de 25 años entre el ámbito rural y el urbano debido a una mayor exposición al agua de estos últimos. (Boland et al. 2005).

Los niños víctimas de accidentes no mortales en el agua pueden acabar sufriendo graves discapacidades resultantes de daños cerebrales y es posible que precisen atención sanitaria y económica de por vida, de tal forma que sus lesiones se convierten en las de coste medio más elevado (Watson et al. 1997). Estas circunstancias pueden tener un efecto devastador en las familias, tanto desde el punto de vista emocional como económico, ya que pueden llegar, incluso, a destruir el ámbito familiar.

Carga del ahogamiento en Europa

Mortalidad

Las tasas de mortalidad por ahogamiento varían mucho de un país a otro dentro de Europa y es en el caso de los niños donde esa variación se acentúa más. Los niños corren 20 veces más riesgo de morir ahogados en el país con mayor tasa de ahogamientos (Kazajstán) que en el país con el menor índice (Reino Unido) (Figura 4.1). Las tasas de ahogamiento dentro de los países con mejores cifras de Europa son las más bajas del mundo, y en 23 de los 52 países de la región Europea hay un índice de ahogamientos menor al de cualquier otra zona del planeta. Sin embargo, algunos países de la mencionada región también alcanzan los mayores índices de ahogamiento del mundo, llegando a ser equivalentes a los de los países con rentas bajas y medias de África o del mediterráneo oriental. Si todos los países de la región de Europa fuesen capaces de mantener un índice de ahogamientos tan bajo como el del Reino Unido, se podrían salvar cada año más de 4.500 vidas infantiles o, lo que es lo mismo, se podrían evitar 9 de cada 10 muertes por ahogamiento.

En Europa los varones corren mayor riesgo de ahogamiento que las niñas, al superar el año de edad, alcanzando el mayor riesgo los varones entre 1-4 años y entre 15 y 19 (Figura 4.2). En su conjunto, son los niños más jóvenes los que corren un riesgo mayor de ahogamiento y en Europa constituye la principal causa de muerte por lesión accidental en personas de entre 1 y 4 años (OMS 2008)

Morbilidad

En muchos países se desconoce el número de ahogamientos no mortales, ya que no se suele dar parte de ellos o bien se clasifican como un accidente diferente. Sin embargo, por cada niño que muere por ahogamiento hay muchos más niños que sufren un accidente no mortal en el agua. Por ejemplo, en los Países Bajos, se ha calculado que por cada muerte infantil por ahogamiento se dan cinco hospitalizaciones relacionadas con este mismo motivo, y seis visitas a urgencias (Instituto para la Seguridad de los Consumidores, 2008).

Casi la mitad de los niños que pierden el conocimiento tras una inmersión acaban muriendo (Harborview Cochrane review, 2001). Por lo tanto, una rápida reanimación tras la inmersión resulta esencial para la supervivencia de la persona. Pero la probabilidad de que un niño sobreviva a un ahogamiento viene determinada fundamentalmente por la respuesta al accidente en los 10 minutos posteriores al accidente. La consciencia se pierde aproximadamente a los dos minutos y los daños irreversibles en el cerebro se producen tras 4 a 6 minutos. Las consecuencias para la mayoría de los niños que han sufrido una inmersión prolongada vienen determinadas por el estado en que se encuentre a su llegada a urgencias, y los tratamientos médicos y de medicina intensiva parecen tener relativamente escaso efecto en el resultado obtenido. Por lo tanto, la prevención resulta clave para evitar hospitalizaciones y muertes por ahogamiento y las reanimaciones inmediatas mejorarán sensiblemente el resultado final (Harborview Cochrane review, 2001). Se ha descubierto que los efectos de una inmersión en agua fría, como la hipotermia, aceleran el proceso de ahogamiento al actuar en detrimento de la capacidad de reacción física de la víctima.

Los niños son especialmente propensos a sufrir los efectos perniciosos de la inmersión en agua fría debido a su menor tamaño corporal. El agua fría reduce el calor corporal 25 veces más rápido que el agua templada (OMS 2003).

¿Por qué los niños tienen más riesgo de ahogamiento?

Edad y etapas de desarrollo

La incidencia del ahogamiento está íntimamente relacionada con la edad y con las etapas del desarrollo infantil. Los lactantes en alguna ocasión pueden haber quedado solos en el baño, por ejemplo porque los cuidadores se han apartado de ellos un momento, o por haber quedado al cuidado de otro menor. Los niños que están empezando a andar constituyen un grupo de riesgo, puesto que esta fase, marcada por una gran curiosidad y movilidad, los lleva a apartarse de sus cuidadores y a querer subirse a todas partes; de este modo es fácil que puedan caer en un pozo, un río, un canal o una piscina (Blum & Shield 2000). En el caso de los jóvenes, la adopción de conductas de riesgo es el comportamiento predominante de esta etapa, en la que también se da el abuso del alcohol y otras conductas similares, al verse influidos por sus iguales (Kumpula H, Paavola M, 2008). En muchos países no existe un registro fiable de los casos de ahogamientos y de accidentes no mortales ni de su localización, por lo que no es posible disponer de estadísticas de alcance europeo. Esto crea un vacío de información importante que afecta a los esfuerzos de prevención.

Género

En el caso de menores de más de un año de edad, los varones corren un riesgo mayor de ahogamiento que las mujeres debido a su mayor exposición al medio acuático y a la adopción de conductas de mayor riesgo, nadando o paseando en barca, por ejemplo.

Desigualdad entre países

Los niños y adolescentes menores de 20 años de países con rentas medias y bajas corren 7 veces más riesgo de ahogarse que los niños de países con rentas elevadas en Europa. La probabilidad aumenta 14 veces en jóvenes entre 10 y 14 años pertenecientes a países con rentas medias y bajas frente a los de países con rentas más altas

Determinantes socioeconómicos

El nivel socioeconómico y la pobreza están ligados al incremento del riesgo de ahogamiento infantil, y los estudios demuestran que ese riesgo puede incrementarse unas cinco veces entre las clases sociales más altas y las más bajas (Roberts 1997). El riesgo de ahogamiento también aumenta entre 2 y 4 veces entre las minorías étnicas frente a la población autóctona. En Alemania, por ejemplo, se observó que los niños inmigrantes de entre 1 y 4 años sufrían tasas de ahogamiento más altas que los niños alemanes (Kahl 2007). En los Países Bajos, los niños de minorías étnicas corren 3 veces más riesgo de fallecer por ahogamiento que los holandeses nativos (Stirbu et al. 2006). Probablemente esto es atribuible, en parte, a sus privaciones socioeconómicas, ya que estos disfrutan de un menor acceso a clases de natación, así como a las diferencias culturales en sus percepciones del riesgo de ahogamiento y la utilidad de saber nadar (van Aken 2008).

Cambios

El Este europeo ha experimentado cambios muy rápidos en los últimos años, pasando de economías de planificación centralizada a economías de mercado. Sin embargo, no en todos los casos se han puesto en marcha normativas de seguridad a la altura de los cambios (Koupilova et al. 2002). Por ejemplo, en Kazajstán, el ahogamiento constituye la principal causa de muerte por lesiones en niños y adolescentes entre 0 y 19 años. En este país, los niños pertenecientes a los dos extremos del espectro económico corren un riesgo muy elevado de morir por ahogamiento. Los de las familias más pobres siguen estando expuestos a medios acuáticos abiertos, como acequias para el regadío, mientras que los de familias adineradas se han construido mansiones de lujo con piscinas, aunque existe una escasa normativa sobre el vallado de las mismas y no se reconoce la necesidad de una educación en la materia. Así pues, tanto los niños de familias ricas como los de las pobres corren riesgo de morir por ahogamiento (Ussatayeva, 2008).

Turistas

Las políticas de ampliación de la Unión Europea han abierto cada vez más las fronteras y, con el acceso a las líneas aéreas de bajo coste, ha aumentado el número de europeos que acuden a lugares ribereños a pasar sus vacaciones familiares. Casi el 70% de los europeos pasa las vacaciones en el mar o en un lago, la mayoría de visita en otros países europeos, y el 25% de estas familias viaja con hijos menores de 18 años (Schmidt, Hans Werner, 2002). Estos destinos ofrecen un entorno de gran diversión, aunque poco apto para las familias, con diferentes grados de seguridad, por lo que los niños acaban expuestos a numerosos peligros (Norman y Vincenten 2008). Por ejemplo, los niños del Reino Unido se ahogan más cuando están en el extranjero que en su lugar de residencia habitual (Sibert et al. 2002). En la región costera de Portugal se ha observado que un 72% de los niños ingresados en hospitales por incidentes relacionados con el hundimiento en piscinas eran extranjeros (Tapadinhas, F et al. 2002)

Necesidades especiales

Se sabe que la epilepsia o los trastornos convulsivos incrementan el riesgo de fallecer por ahogamiento en todo tipo de acumulaciones de aguas, incluyendo bañeras, piscinas, estanques y otras masas naturales de agua. Los estudios llevados a cabo en Noruega han demostrado que los niños que padecen epilepsia corren un riesgo mucho mayor de morir por ahogamiento que los niños que no la padecen, tanto en bañeras como en piscinas (Diekema, 1993). El autismo y cierto tipo de arritmias cardíacas también pueden incrementar el riesgo de ahogamiento (Ackerman et al. 1998).

Supervisión

Una supervisión inadecuada ha resultado ser el factor más habitual asociado a los episodios de ahogamiento, tanto mortales como no mortales (Somer et al. 2006). Los niños menores de 5 años deberían estar siempre al alcance de un adulto cuando están en el agua o cerca de ella y nunca bajo la responsabilidad de niños mayores (Morrongiello, 2005)

Alcohol

El alcohol influye en el equilibrio, la coordinación y el juicio, y sus efectos se ven incrementados por el calor y la exposición al sol. El consumo de alcohol por parte de uno de los progenitores o por la persona que quede al cuidado de los niños pude provocar una falta de atención que aumenta el riesgo de ahogamiento del niño y/o lesiones graves (datos de la OMS, 2008). El alcohol también está relacionado con el 25-50% de las muertes de adolescentes y adultos relacionadas con el ocio acuático en Estados Unidos (Howland y Hingson 1988). Un estudio realizado sobre víctimas adolescentes con lesiones medulares graves por zambullidas ha demostrado que el alcohol había sido uno de los factores en el 49% de los casos (DeVivo MJ, Sekar P, 1997). Y en Finlandia, por ejemplo, más del 63% de las muertes ocurridas en navegación de recreo y embarcaciones personales estuvieron relacionadas con el abuso del alcohol (Lunetta P. et al. 1998).

Transporte

La exposición al agua también puede tener lugar cuando alguien viaja de un lugar a otro en barcos y ferris. Los niños, al igual que los adultos, incrementan el riesgo de ahogamiento cuando viajan en grandes barcos y ferris atestados de gente, inseguros o con deficiencias en los equipos de seguridad, si sobreviene una catástrofe. Por ejemplo, en septiembre de 1994, una tragedia en un ferri en el mar Báltico arrojó la cifra de 852 muertos del total de 989 pasajeros que llevaba. Murieron los 11 niños menores de 12 años que viajaban y 23 de los 27 adolescentes entre 12 y 18 años (Nurmi 1998).

Cambio climático

Los acontecimientos relacionados con el cambio climático también pueden poner a los niños en riesgo de ahogamiento. Las inundaciones son el desastre natural más habitual de Europa y las consecuencias adversas para la salud humana son complejas y de gran alcance y, entre ellas, se encuentra el ahogamiento (Hajat et al. 2003). Dentro de una comunidad, los grupos que resultan especialmente vulnerables a los impactos sanitarios de una inundación son los niños, las minorías étnicas y aquellas personas con ingresos bajos que puedan vivir en las zonas de mayor riesgo.

Las temperaturas también han ido aumentando en Europa con olas de calor periódicas. Esto no sólo afecta a la población de más edad, sino que anima, además, a los niños a refrescarse en los medios acuáticos cercanos y, por tanto, incrementa su exposición y riesgo de ahogamiento. Se han detectado picos en las gráficas de muertes infantiles por ahogamiento en cualquier país durante temporadas inusualmente calurosas para la época del año, cuando familias enteras acuden a playas, piscinas y a otros lugares con agua más atípicos, buscando refrescarse del calor, tal y como se puede comprobar en los recortes de prensa de Francia, Reino Unido, Países Bajos o Kazajstán.

¿Qué se puede hacer para prevenir el ahogamiento?

La magnitud e incidencia de los ahogamientos tiene un gran efecto en la población infantil y en sus familias por toda Europa, con una especial prevalencia sobre aquellos niños pertenecientes a ambientes socioeconómicos más desfavorecidos, familias con niveles educativos bajos o inmigrantes en su país de residencia. El campo de la seguridad acuática es muy amplio. La construcción y mantenimiento de piscinas, la formación y cualificación de socorristas, los rescates de la guardia costera, una señalización adecuada en los lugares acuáticos, la enseñanza de natación tanto en las escuelas como en sus actividades extraescolares, las medidas de seguridad en los ferris y el diseño y utilización de los equipos de flotación personal son dirigidas todas por distintos departamentos ministeriales (por ejemplo, sanidad, educación, ocio y turismo, comercio e industria, protección civil), por organismos nacionales e internacionales (Cruz Roja, Royal Life Saving Society…), empresas privadas (fabricantes de piscinas, de chalecos salvavidas, de atracciones acuáticas) y estas entidades varían de un país a otro. Un enfoque coordinado que incluyese a varios de estos sectores sería la mejor manera de lograr una prevención exhaustiva de este tipo de lesiones (MacKay y Vincenten 2009). En muchos países se ha observado una falta de interés por parte de muchos estamentos, y la responsabilidad de coordinar la respuesta recae en el sector sanitario (OMS 2007).

Los ahogamientos pueden reducirse en un gran número empleando estrategias de prevención efectivas, junto con una modificación de la legislación y del entorno. Asimismo, entre los años 1900 y 2000 la tasa de muertes por ahogamiento de personas de cualquier edad en los Países Bajos ha descendido desde el 14,6 por cada 100.000 habitantes/año al 0,6 por 100.000 habitantes/año. Una gran parte de este descenso se atribuye al conjunto de medidas preventivas que se adoptaron (Van Beek et al. 2005).

Soluciones técnicas y que afectan al entorno.

Existen pruebas suficientes que demuestran que construir y mantener piscinas con vallas por los cuatro lados con puertas de acceso con cierre automático ayudan a evitar los ahogamientos en piscinas (Thomson y Rivara, 2000). Rodear la piscina (valla de aislamiento) resulta más eficaz que cerrar la propiedad junto con la piscina porque la primera reduce más el riesgo de exposición. Investigaciones europeas recientes demuestran que las vallas más eficaces son las de 1,10 m de alto sin puntos de apoyo (Neto C et al. 2008). Las de barras de hierro ornamentales resultan más bonitas, proporcionan una mejor visibilidad y les resultan a los niños más difíciles de escalar que las de red metálica simple, fácilmente escalables por los niños pequeños (Rabinovich, 1994). Formar barreras entre el niño y el agua puede ser muy apropiado para otros sitios como estanques, zanjas de construcción o canales. Los datos proporcionados por Francia indican que el comienzo en 2006 de la legislación que exigía una barrera alrededor de las piscinas privadas produjo una reducción en el número de muertes infantiles por ahogamiento.

Los expertos coinciden en que reducir la exposición a las fuentes de agua a las que los niños puedan acceder o caerse puede colaborar en la prevención de ahogamientos. Por lo tanto, el drenaje de las acumulaciones innecesarias de agua en piscinas portátiles, estanques, cubos, etc, se convierte en algo totalmente imprescindible (Staines et al. 2008). Construir puentes seguros sobre canales y acequias de regadío e instalar sistemas de canalización de aguas para reducir la exposición a las masas de aguas abiertas es otra forma de reducir la exposición al agua.

La opinión de los expertos es que la utilización de equipos de flotación personal en embarcaciones y otras actividades acuáticas recreativas constituye una estrategia recomendada para la prevención de ahogamientos (OMS 2003).

Proporcionar zonas dedicadas al baño libres de todo tipo de peligros y que estén muy bien señalizadas puede contribuir a reducir los ahogamientos (Staines et al. 2008). Esto último ha sido puesto en práctica por la DLRG (Cruz Roja alemana) en muchas zonas acuáticas al aire libre de Alemania y ha sido una de las actuaciones recomendadas para los profesionales europeos relacionados con las atracciones acuáticas (Norman y Vincenten 2009).

Los expertos también coinciden en que crear un obstáculo entre los niños y los contenedores de agua, tapándolos con rejas pesadas reduce el riesgo de ahogamiento. Los pozos y depósitos abiertos en las zonas rurales han sido lugares habituales de ahogamiento para los niños (Tapadinhas, F et al. 2002). En Portugal, los pozos son el lugar donde más frecuentemente se producen ahogamientos infantiles. En 2002 se aprobó una ley por la que se exigía que los puntos de acceso a los pozos de nueva construcción debían estar a unos 80 cm del suelo y contar con una cubierta de seguridad. A pesar de esta mejora, existen muchos pozos antiguos y abandonados que siguen suponiendo un gran riesgo para los niños, puesto que no se ha llevado a cabo ningún tipo de inspección ni de control sobre ellos. Esto significa que el peligro no ha sido tratado de la manera adecuada y sólo desde enero hasta agosto de 2008 murieron en los pozos otros nueve niños (APSI, 2008).

Legislación y normativas

Ha quedado demostrada la efectividad del establecimiento y el cumplimiento de la legislación que exige el vallado de aislamiento de piscinas privadas, públicas y semipúblicas, además de la adecuada educación ofrecida a los usuarios de las mismas. La legislación para el vallado de piscinas aprobada en Queensland (Australia) ha contribuido decisivamente en la reducción de las muertes infantiles (Morrison et al. 1999) y, en Francia, rápidamente se han dado pruebas de que esta la legislación de piscinas allí ha reducido los ahogamientos infantiles con resultado de muerte (Thelot 08). Austria, la República Checa, Islandia, Israel, Italia, Noruega, Eslovenia y Suecia cuentan con una legislación nacional que exige el vallado de las piscinas públicas, aunque en este momento solo Francia exige en su legislación las barreras para piscinas privadas (MacKay y Vincenten 2009).

Se calcula que el 85% de los ahogamientos anuales relacionados con las embarcaciones de recreo se podrían haber evitado si las víctimas hubiesen llevado un equipo de flotación personal (USCG 2006). Las pruebas obtenidas en otros ámbitos de la prevención de lesiones indican que legislar la utilización de dichos equipos de seguridad incrementa su uso. Únicamente Irlanda exige el cumplimiento de la utilización de estos equipos de flotación siempre que se está en el agua, mientras que en Estonia y Portugal, aunque sus legislaciones también establecen la obligatoriedad de su uso, o no abarca todas las situaciones o no se obliga a cumplir dicha ley (MacKay y Vincenten 2009).

Educación y aprendizaje de la natación

Los niños con más de 5 años de edad deberían disfrutar de la posibilidad de aprender a nadar y de mejorar sus habilidades acuáticas. La instrucción es muy efectiva para mejorar su rendimiento a la hora de nadar, es decir, su capacidad para saltar al agua, bucear, respirar correctamente o de flotar en el agua en posición vertical. La capacidad natatoria debería fomentarse como uno de los componentes necesarios de su competencia acuática, pero entendiendo que la natación por sí sola no es suficiente para evitar los ahogamientos (Yang 2007). Por ejemplo, en Austria, Bélgica, República Checa, Estonia, Finlandia, Islandia, Letonia, Eslovenia o Suecia siguen políticas encaminadas a la obligatoriedad incluir en los currículos escolares la educación para la seguridad acuática, incluyendo clases de natación (MacKay y Vincenten 2009). Otros países (Inglaterra, Francia, Alemania, Israel o Lituania) cuentan con programas que son únicamente de ámbito regional o no se encuentran plenamente desarrollados en todo el país. Nadar en determinadas zonas, ante la presencia de un socorrista reduce mucho la posibilidad de muerte por ahogamiento, puesto que la reanimación inmediata está estrechamente relacionada con unos resultados positivos (Branch y Stewart 2001). La presencia de socorristas impide conductas imprudentes y evita episodios de peligro de la misma forma que la presencia policial reduce el índice de criminalidad. Se calcula que por cada rescate en el agua que realizan los socorristas, estos realizan unas 49 actuaciones preventivas (Directrices en el agua de la OMS, 2003).

De esta manera, la formación y el empleo de socorristas en playas y piscinas públicas y la observancia de las normas de actuación es un aspecto importante en la prevención de ahogamientos. Varios países entre los que se incluyen República Checa, Estonia, Francia, Grecia, Islandia, Israel, Italia, Polonia, Portugal, Eslovenia y España cuentan con una legislación nacional que exige la presencia de un número mínimo de socorristas en playas y otras zonas específicas de actividades acuáticas recreativas pero otros aún tienen que incorporar estas medidas (MacKay y Vincenten 2009).

Los países que exigen un número mínimo de socorristas en las piscinas públicas son: Austria, Bélgica, República Checa, Francia, Grecia, Hungría, Islandia, Israel, Italia, Países Bajos, Eslovenia y España.

También resulta de vital importancia enseñarles a padres y cuidadores técnicas básicas de primeros auxilios y de socorrismo. Sin unos primeros auxilios inmediatos (que incluyan técnicas básicas de reanimación cardiopulmonar) la utilización posterior de técnicas más avanzadas de soporte vital es de escaso valor en la mayoría de los casos de ahogamiento (Wiggington 2002)

La sociedad en general y los niños de más edad también pueden recibir formación en reanimación cardiopulmonar. La reanimación inmediata que realiza cualquier testigo del accidente incrementa la supervivencia de los niños accidentados y suele mejorar los resultados de su recuperación, una vez que ya son tratados en el hospital (Soar et al. 2005)

¿Qué es lo que se debería evitar?

No se deberían utilizar cubiertas protectoras ni alarmas en las piscinas en lugar de la valla que rodea la piscina porque puede que se usen de manera inadecuada o no se utilicen de manera constante (Brenner et al. 2003). Se ha descubierto que las cubiertas para piscina, sobre todo las blandas o las cubiertas solares, constituyen un riesgo añadido porque los niños, al tratar de caminar sobre éstas pueden hundirse y desaparecer del alcance visual, lo que dificultará su rescate (Sulkes y van der Jagt, 1990)

Las sillas flotadoras no están recomendadas como producto para aprender a nadar. Además tampoco están recomendados los asientos de bañera para bañar a los niños porque con ellos los adultos tienen la falsa sensación de una mayor seguridad y pueden dejar al niño momentáneamente desatendido, mientras que el pequeño puede resbalar y sumergirse en el agua. (Comité de Seguridad de los Consumidores, 2003).

Flotadores y manguitos están recomendados como ayuda para aprender a nadar porque permiten que el niño mantenga el equilibrio en el agua. Sin embargo, es necesario recordar que los equipos auxiliares de flotación, por mucho que pueda parecer que incrementan la seguridad, no son más que eso, elementos auxiliares, y siempre es necesario controlar a los niños que los están utilizando, independientemente de la profundidad del agua (Comité de Seguridad de los Consumidores, 2003)

Conclusiones

El ahogamiento es la segunda causa de muertes accidentales infantiles en el continente europeo, y en algunos países llega a ser la primera causa de muerte infantil. Los entornos acuáticos deben resultar positivos y beneficiosos tanto para niños como adultos, por lo que es necesario adoptar una serie de medidas preventivas para incrementar su seguridad. La colaboración de los distintos sectores que desempeñan algún tipo de papel en los diferentes entornos acuáticos, combinados con los distintos enfoques técnicos de este sector, junto con una modificación del medio y apoyados por una educación y legislación adecuadas ayudarán a evitar muchos casos de ahogamiento.

Mensajes clave

Tanto los ahogamientos mortales como los que no lo son están íntimamente relacionados con la exposición de los niños a los diferentes entornos acuáticos.

Adoptar, ejecutar y hacer cumplir aquellas medidas que se ha demostrado que funcionan resulta vital para reducir el número de ahogamientos infantiles, incluyendo la eliminación o la cobertura de los peligros acuáticos, la instalación de vallado en las piscinas por los cuatro lados, la utilización de equipos de flotación personal o la reanimación inmediata.

Los niños que se ahogan lo hacen en un entorno de muy diversas situaciones y circunstancias. La colaboración para prevenirlos y la atención resultan vitales para garantizar que esta causa tan importante de lesiones infantiles no se pase por alto y que la responsabilidad de su mantenimiento se comparta entre los organismos implicados.

BIBLIOGRAFÍA

Ackerman MJ et al. A novel mutation in KVLQT1 is the molecular basis of inherited long QT syndrome in a near-drowning patient's family. Pediatric Research, 1998, 44:148–153.

APSI – Asociación para la Promoción de la Seguridad Infantil (Portugal), Comunicación personal de H. Menezes Portugal 2008.

Blum C, Shield J. Toddler drowning in domestic swimming pools. Injury Prevention, 2000, 6(4):288–290.

Boland M, Staines A, Fitzpatrick P, and Scallan E. Urban-rural variation in mortality and hospital admission rates for unintentional injury in Ireland. Injury Prevention, 2005; 11: 38 - 42.

Branche CM, Stewart S. Lifeguard effectiveness: a report of the working group. Atlanta, GA: Centers for Disease Control and Prevention, National Center for Injury Prevention and Control, 2001.

Instituto de Seguridad del Consumidor, Dutch Injury Surveillance System 2002-2006, Instituto de Seguridad del Consumidor, Ámsterdam, 2008.

Comité de seguridad del Consumidor, Opinion On The Safety Of Children's Buoyancy Aid Products, Consumer Code, and specifically articles L.224-1, L.224-4, R.224 - 4 and R.224-7 to R.224-12, request no. 01-073A. París, 7 de mayo de 2003.

Comité de seguridad del Consumidor, Opinion On The Safety Of Children Bath Aids (bath seats, bath rings, reclining bath seats, bath hammocks, bath pads, bathtubs for children). Consumer Code, and Specifically Articles L.224-1, L.224-4, R.224 - 4 and R.224-7 to R.224-12, petition no. 00-038 and 01-052. París, 17 de septiembre de 2003.

DeVivo MJ., Sekar P., Prevention of spinal cord injuries that occur in swimming pools. Spinal Cord. 1997; 35(8): 509-515.

Diekema DS, Quan L, Holt VL. Epilepsy as a risk factor for submersion injury in children. Pediatrics, 1993, 91(3):612–616.

Hajat S, et al. The human health consequences of flooding in Europe and the implications for public health: a review of the evidence. Applied Environmental Science and Public Health, 2003, 1(1):13-21.

Harborview Injury Prevention and Research Center/Cochrane Collaboration, Systematic Review Database. Seattle, Universidad de Washington, 2001.

Howland J, Hingson R. Alcohol as a risk factor for drownings: A review of the literature (1950–1985). Accident Analysis and Prevention, 1988, 20(1):19–25.

Kahl.H., Dortschy R., Ellasasser G. Injuries among children and adolescents (1 – 17 years) and implementation of safety measures. Results of the nation wide German Health Interview and Examination Survey for Children and Adolescents. Bundesgesundheitsbl-Gesundheitsforsch-Gesundheitsschutz 2007. 50:718-727.

Koupilova I et al. Injuries: a public health threat to children and adolescents in the European Region. In: Tamburlini G, Ehrenstein OV, Bertolini R, eds. Children´s health and environment: a review of evidence. Environmental issue report no. 29. Copenhague, Oficina Regional para Europa de la Organización Mundial de la Salud, 2002:130-40.

Kumpula H, Paavola M (KTL). Injuries and risk-taking among young people in Europe - The European Situational Analysis. EU-Project AdRisk, 2008. KTL (Instituto Público Nacional de la Salud, Helsinki. Disponible en : http://www.adrisk.eu.com

Lunetta P. Penttilä A, Sarna S. Water traffic accidents, drowning and alcohol in Finland, 1969 – 1995. International Journal of Epidimiology. 1998; 27: 1038–43.

MacKay M. y Vincenten J. Child Safety Summary Report Card for 24 Countries- 2007 Ámsterdam: Alianza Europea para la Seguridad Infantil, EuroSafe,2009.

Meyer RJ, Theodorou AA, Berg, RA. Childhood drowning. Pediatrics in Review, 2006,27(5):163–169.

Morrison L et al. Achieving compliance with pool fencing legislation in New Zealand: A survey of regulatory authorities. Injury Prevention, 1999, 5(2):114–118.

Morrongiello BA. Caregiver supervision and child-injury risk: I. Issues in defining and measuring supervision;II. Findings and directions for future research. Journal of Pediatric Psychology, 2005,30:536-552.

Neto C, Barreiros J, Vieira F, Cordovil R, Aparicio P, Cordoso de Menezes H, Demensions and Design of swimming pool fences and balcony and stair barriers to protect children from falling and from passing through below or above. Bruselas: ANEC;2008.

Norman N, Vincenten J., Protecting children and youth in water recreation: Safety Guidelines for service providers. Ámsterdam: Alianza Europea para la Seguridad Infantil, EuroSafe; 2008.

Nurmi L. The Estonia Disaster. National interventions, outcomes and personal impacts. In Zinner E S and Williams M B (Eds). When a community weeps. Case studies in group survivorship. pp.49-72. Brunner/Mazel, Taylor & Francis Group, Series en Trauma and Loss, Londres;1998.

Rabinovich BA, Lerner ND, Huey RW. Young children's ability to climb fences. Human Factors. 1994; 36:733-744.

Roberts I. Cause specific social class mortality differentials for child injury and poisoning in England and Wales. JECH 1997,51:334-5.

Schmidt, Hans-Werner. How Europeans go on holiday. Statistics in Focus: Industry, Trade and Services. Luxemburgo: Euro-Stat; 2002

Sethi D et al. European Report on Child Injury Prevention. Copenhague, Organización Mundial de la Salud,2008,

Silbert J et al. Preventing deaths by drowning in children in the United Kingdom: have we made progress in 10 years? Population based incidence study. British Medical Journal, 2002, 324(7345):1070–1071.

Somers GR, Chiasson DA, Smith CR. Pediatric drowning: a 20-year review of autopsied cases: III. Bathtub drownings. Am J Forensic Med Pathol 2006; 27:113-6.

Soar J. et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2005. Section 7. Cardiac arrest in special circumstances. Resuscitation 2005. 67S1, S153-S170.

Staines C, Ozanne-Smith J, Davison G. Child and early adolescent drowning in developing communities: Victoria, a case study. Melbourne (Australia), Monash University Accident Research Centre, 2008.

Stirbu I et al. Injury mortality among ethnic minority groups in the Netherlands. Journal of Epidemiology & Community Health, 2006, 60(3):249–255.

Sulkes SB, van der Jagt EW. Solar pool blankets: Another water hazard. Pediatrics, 1990, 85(6):1114–1117.

Tapadinhas, F. et al. Children submersion accidents in the East of Algarve. Child Health Magazine. 2002; 28(1):19-29.

Thélot B, Marant C, Bonaldi C, Bourdeau I. Surveillance épidémiologique des noyades. Enquête NOYADES 2006. Saint-Maurice (Francia) : Institut de veille sanitaire, janvier 2008, 48 p. Disponible en : www.invs.sante.fr

Thompson DC, Rivara FP. Pool fencing for preventing drowning in children. Cochrane Database of Systematic Reviews, 2000, (2) CD001047.

[USCG, 2006] Guardia Costera norteamericana, Department of Homeland Security (US). Boating Statistics – 2005 [sitio web] 2006. (http://www.uscgboating.org/statistics/Boating_Statistics_2005.pdf, acceso el 21 de abril de 2008).

Van Beeck EF et al. A new definition of drowning: towards documentation and prevention of a global public health problem. Boletín de la Organización Mundial de la Salud, 2005, 83(11):853–856.

Van der Sman C. van Marle A, Eckhardt J, van Aken D. Risks of certain sports and recreational activities in the EU: the role of services. Países Bajos: Instituto de Seguridad del Consumidor; 2003.

Vincenten, J. Priorities for child safety in the EU: an agenda for action. Ámsterdam, Alianza Europea para la Seguridad Infantil, EuroSafe, 2004

Watson W, Ozanne-Smith J. The cost of injury to Victoria. Clayton, Victoria (Australia) Monash University (Monash University Accident Research Centre Report 124),1997.

Wigginton J. 2002. The key role of layperson actions in drowning incidents. First World Congress on Drowning. Ámsterdam 26–28 de junio de 2002. http://www.drowning.nl/csi/drowning.nsf/index/home/$file/index.htm

OMS. Facts about injuries:drowning. Department of Injuires and Violence Prevention. Ginebra. Disponible en la URL: www.who.int/violence_injury_prevention. Acceso en agosto de 2008

OMS Guidelines for safe recreational water environments volume1: Costal and fresh waters. Ginebra: Organización Mundial de la Salud. 2003.

van Aken C, Klein Wolt K, den Hertog P.C. Veiligheidsbarometer autochtone ouders van 0-12 jarigen Amsterdam : Stichting Consument en Veiligheid, 2008.

Yang L et al. Risk factors for childhood drowning in rural regions of a developing country: a case–control study. Injury Prevention, 2007, 13(3):178–182.

Figura 4.1 Medias de la tasa de mortalidad estándar por ahogamiento en niños y adolescentes de entre 0 y 19 años en los países que componen la región de Europa para la OMS, 2003-2005 o los tres últimos años disponibles

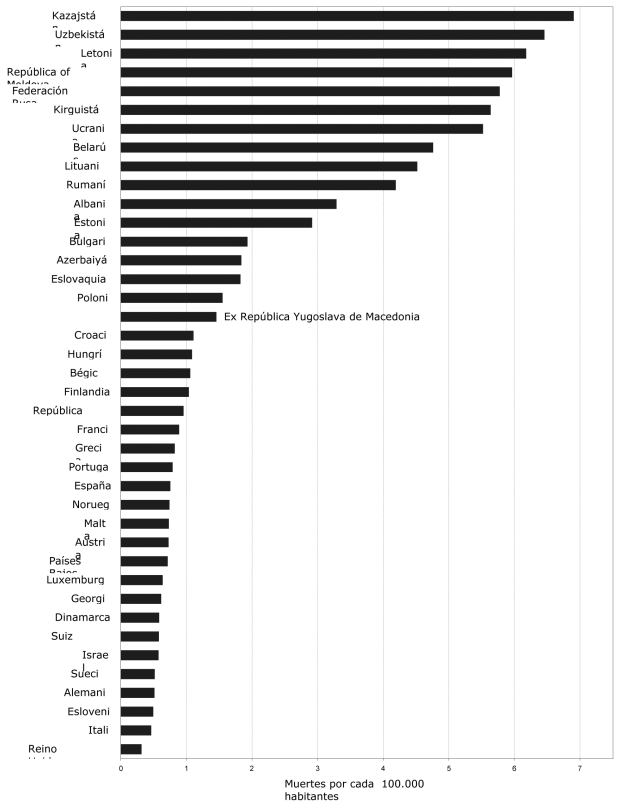
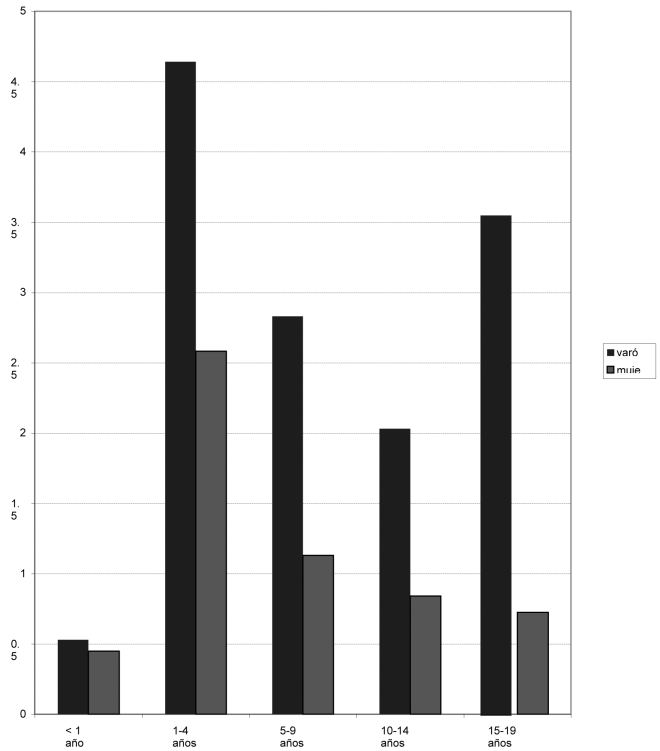


Figura 4.2 Tasas de mortalidad por ahogamiento distribuidas por edades y sexo en niños y adolescentes de los países que componen la región de Europa para la OMS, 2003-2005 o los tres últimos años disponibles



TRATAMIENTO A DIFERENTES NIVELES DE LA ASFIXIA POR SUMERSIÓN (AHOGAMIENTO).

Nº Programa: 389

Autor: Juan Ignacio Sánchez Díaz

UCIP. Hospital 12 de Octubre, Madrid

La asfixia por sumersión es una causa importante de morbilidad y mortalidad infantil. Casi la mitad de las personas que sufre un ahogamiento son menores de 20 años y el 35% son bañistas. La mayoría de los ahogamientos ocurren en piscinas (50%), pero también en lagos, ríos, arroyos, desagües, bañeras.

El conocimiento en la fisiopatología del ahogamiento, la mejora en la atención de los ahogados, el énfasis en mejorar la seguridad en las piscinas y el entrenamiento de los socorristas, la enseñanza de la reanimación cardiopumonar han producido una disminución en la mortalidad por ahogamiento, en EEUU, como se observa en el siguiente grafico:

Año	Muertes ahogamiento	Muertes por 100000 Habitantes
1970	7860	3,87
1980	6043	2,67
1990	3979	1,60
2000	3482	1,24
2005	2005	1,19

Los factores que contribuyen al ahogamiento son:

- Niños sin vigilancia en piscinas, ríos, lagos, playas etc...
- Abuso de alcohol u otras drogas (50% casos que afectan a adolescentes o adultos)
- No saber nadar o cansancio
- Trauma
- Comportamientos de riesgo en al agua
- Rouge play
- Sumersión prolongada de forma deliberada
- Exacerbación de un problema médico persistente (convulsión sincope, enfermedad cardíaca etc...)
- Intento de suicidio

En el Congreso mundial sobre ahogamiento celebrado en Ámsterdam en 2002 se intento poner orden a la confusa terminología existente en referencia al ahogamiento, recomendando las siguientes definiciones:

- Ahogamiento (ahogo): El ahogo es un proceso que produce afectación respiratoria primaria debida a inmersión o sumersión en un medio líquido. Implícito en la definición es que debe existir una interfase líquido aire en la entrada de la vía aérea de la victima que la impide respirar. La victima puede vivir o morir, pero independientemente del pronóstico final, el o ella han estado implicados en un ahogamiento.

- Proceso de ahogamiento: El proceso de ahogamiento es un continuo que comienza cuando la vía aérea de la victima se sitúa por debajo de la superficie del líquido, normalmente agua, en ese momento todavía mantiene la respiración. El mantenimiento de la respiración normalmente se sigue de un periodo involuntario de laringoespasmo secundario a la presencia de liquido en la orofaringe o laringe, durante este tiempo la victima es incapaz de respirar cualquier gas, no pudiendo eli-

minar dioxido de carbono y deplecionandose de oxigeno. La victima se vuelve hipoxica, hipercarbica y acidotica, los movimientos respiratorios son muy activos y la victima deglute gran cantidad de agua pero no existe intercambio gaseoso por la obstrucción existente en la laringe. Al disminuir la presiona arterial de oxigeno desaparece el laringoespasmo y la victima respira activamente líquido, siendo esta cantidad variable de una victima a otra. Dependiendo de la composición y cantidad de liquido aspirado y la duración de la sumersión se producirán cambios en los pulmones, líquidos corporales, concentración electrolítica y estado acido base. A la hipoxemia contribuyen la destrucción de surfactante, la hipertensión pulmonar y el shunt intrapulmonar. En la victimas sumergidas en agua fría (< 10ºC) se puede producir una respuesta denominada shock frió que incluye hipertensión arterial, taquiarritmias y boqueadas seguidas de hiperventilación mientras la victima permanece bajo el agua. La victima puede ser rescatada en cualquier momento del proceso de ahogamiento descrito previamente y puede que no precise intervención alguna o que precise las medidas de reanimación cardiopulmonar. Si no iniciamos la ventilación o la victima no comienza a respirar se producida parada cardiaca, disfunción multiorgánica y muerte debido a hipoxia tisular. La causa mas común de fallecimiento en los pacientes hospitalizados es la encefalopatía hipoxica.

Recomiendan abandonar los siguientes términos:

- Ahogamiento seco versus húmedo: Por definición todos los ahogamientos se producen en un medio líquido y por lo tanto son húmedos. El término de seco o húmedo se ha empleado para clasificar a las victimas que han aspirado líquido en los pulmones o las que no lo hacen

- Ahogamiento activo versus pasivo versus silente: El termino ahogamiento activo se refiere a un ahogamiento presenciado en el que la victima realiza algún movimiento. El término pasivo o silente se refiere cuando la victima no realiza movimientos en el agua pero las cámaras bajo agua han mostrado que algunas personas no realizan movimientos a ojos de un observador si lo realizan. Por estos motivos es preferible hablar de ahogamiento presencial, cuando el episodio es observado desde el inicio de la sumersión, o no presencial, cuando la victima se encuentra en el agua y nadie lo ha visto

- Ahogamiento secundario. Este termino se ha empleado para describir un suceso no relacionado, convulsión, sincope, lesión espinal etc.., que produce una sumersión y ahogamiento También se ha utilizado para describir el desarrollo de un síndrome de distres respiratorio agudo en una victima que parece recuperarse de un ahogamiento.

Tratamiento: El tratamiento del ahogado lo tenemos que plantear en tres niveles.

- Lugar del suceso
- Servicios de urgencias
- Unidades de cuidados intensivos

A) Lugar del suceso:

La mayoría de los ahogamientos se producen lejos del hospital y el tratamiento inicial claramente afecta al pronóstico. Lo primero que debemos hacer al enfrentarnos a una victima de ahogamiento es preguntarnos si la victima respira, si tiene pulso o si tiene lesión en columna cervical.

El principal objetivo del tratamiento en el lugar del suceso es restablecer la ventilación y circulación normal; normalizar el intercambio gaseoso y el equilibrio acido base tan rápido como sea posible.

El reanimador debe empezar las maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP) nada mas encontrar a la victima. LA victima debe ser sacada del agua en posición horinzontal y no se debe intentar drenar el agua pulmonar antes de iniciar maniobras de RCP. Si la victima esta apneica debemos iniciar inmediatamente la ventilación boca – boca, idealmente lo debemos iniciar en el agua siempre que no se ponga en peligro la vida del reanimador y tengamos cuidado en no hiperextender el cuello y maximizar la tracción mandibular por el riesgo potencial de lesión cervical, esto es especialmente importante en casos de ahogamiento relacionados con lanzarse al agua. Las victimas de ahogamiento pueden haber deglutido gran cantidad de agua antes de perder la consciencia y por lo tanto una ventilación boca - boca inadecuada puede producir distensión gástrica con regurgitación, aspiración del contenido gástrico y neumonitis por aspiración. Cuando el reanimador puede debe evaluar la presencia de pulso o signos de actividad (tos, deglución, movimiento) en la victima teniendo en consideración que la hipotermia produce bradicardia y vasoconstricción lo cual dificulta la palpación del pulso. Si existe cualquier duda de la presencia de pulso u otros signos de actividad debemos iniciar compresiones torácicas y continuar con la ventilación artificial hasta que llegue ayuda.

Las medidas de RCP avanzada se deben hincar cuando estén indicadas por personal capacitado para ello: ventilación con bolsa o Ambú con oxigeno, intubación traqueal, medicación intraosea o intravenosa o perfusión líquidos. En presencia de hipotermia (T^a<28ºC) la desfibrilación puede ser ineficaz.

Insistir en que la maniobra de Heimlich no se debe emplear en el tratamiento de las victimas de ahogamiento a menos que un cuerpo extraño obstruya l avía aérea. Del mismo modo y como cada vez mas existen desfibriladores semiautomáticos (DEA) en los equipos de reanimación, insistir en que la presencia de un complejo QRS en la pantalla de desfibrilador no implica que dicho latido sea efectivo y nos exime de la necesidad de seguir con las compresiones torácicas, sino que debemos seguir con ellas hasta conseguir latido eficaz.

Finalmente en el transporte al hospital debemos evitar la pérdida de calor pero en las victimas con hipotermia < 32ºC tenemos que no colocarles baños de calor en un intento de recalentarles. Además el transporte se debe realizar con una monitorización mínima básica que incluye: frecuencia cardiaca, tensión arterial, frecuencia y patrón respiratorio, electrocardiograma y pulsioximetria. Debemos administrar oxigeno para mantener saturación de oxigeno > 94%

B) Servicios de urgencias

El tratamiento debe individualizarse a cada paciente según sea su estado

- Establecer una oxigenación y ventilación adecuada: intubar al niño inconsciente o que hipoventila.

- Establecer una circulación normal: Si hipotensión poner bolos de salino fisiológico e iniciar empleo de vasopresores si continúa hipotensión.

- Exploración neurológica: Determinaremos la valoración de coma de Glasgow y la repetiremos frecuentemente durante las primeras 12 horas. Si convulsión la trataremos pero no realizaremos tratamiento preventivo de convulsión.

- Recalentar: En el servicio de urgencias se debe iniciar el calentamiento definitivo del paciente excepto en la hipotermia leve (35ºC - 36ºC) y realizarlo conjuntamente con el resto de medidas de reanimación. Las técnicas de calentamiento más simples incluyen: perfusión de líquidos calentados, ventilar con gas caliente, fuente externa de calor radiante. En hipotermia moderada se precisan técnicas más agresivas: mantas térmicas, diálisis o hemofiltración con líquidos calentados.

- Trasladar al paciente para el tratamiento definitivo: El curso clínico del paciente ahogado viene determinado principalmente por la duración de la hipoxia y la aqdecuada reanimación inicial. Niños que aparentan estar bien pero que el tiempo de sumersión ha sido prolongado deben permanecer en observación durante 6-12 horas para vigilar signos de distres respiratorio. Los dados de alta a su domicilio deben de volver si presentan distres respiratorio, tos o fiebre pues pueden desarrollar neumonía o broncoespasmo.

C) Unidades de cuidados intensivos

- Emplear estrategias ventilatorias para tratamiento SDRA o ALI: limitar pico de presión (<30 torr), volumen tidal : 6-8 ml/kg, hiper-

capnia permisiva, empleo liberal de PEEP, FiO2 < 60%, considerar empleo de oxido nítrico, surfactante, ventilación oscilatoria de alta frecuencia, circulación con membrana extracorpórea (ECMO)

- Tratar la disfunción miocárdica: Se continuara la perfusión de fármacos vasoactivos para mejorar la perfusión de los órganos

- Emplear estrategias de protección cerebral: Aunque no existe un tratamiento para revertir el daño neuronal debemos de intentar evitar mayor daño evitando estados hipermetabólicos como fiebre, convulsiones que se deben de tratar agresivamente; normalizando la perfusión cerebral manteniendo un gasto cardiaco adecuado. Aunque no claramente demostrado mantendremos temperatura entre 35 - 36ºC durante 24 – 48 horas. Debemos realizar una valoración neurológica frecuente. La monitorización de la presión intracraneal no ha demostrado que mejore el pronóstico

- Referir a rehabilitación: aquellos pacientes que queden con daño neurológico se deben remitir a rehabilitación para facilitar la recuperación

En resumen: El pronóstico de una victima de ahogamiento es difícil de precisar en las primeras horas de tratamiento, aunque RCP prolongada, pupilas fijas y dilatadas, valoración en la escala de coma de Glasgow de 3 sugieren un pronostico malo. La atención a medidas de soporte como oxigenación adecuada con óptimas estrategias ventilatorias para minimizar el daño pulmonar, apoyo cardiovascular y el evitar las complicaciones iatrogénicas pueden ayudar a minimizar el daño neurológico secundario. Los intentos de manejo de la PIC y de las nuevas estrategias neuroprotectivas no han mejorado el pronóstico y la hipotermia terapéutica puede ser beneficiosa pero no existen datos en los pacientes pediátricos que lo apoyen

BIBLIOGRAFIA

Layon AJ, Modell JH. Drowning. Anesthesiology 2009;110:1390-401

Biagas K. Drowning and near drowning: submersion injuries. In Rodgers Textbook of Pediatric Intensive Care Medicine 4th ed Wolters Kluwer Lippincott Williams and Wilkins 2008 pp 408-413

Idris AH, MD;Berg RA, MD;Bierens J, MD;Bossaert L, MD;Branche CM, PhD;Gabrielli A, MD; et al. Recommended Guidelines for Uniform Reporting of Data From Drowning The "Utstein Style". Circulation. 2003;108:2565 - 74.

Eicha C, Brauer A, Timmermanna A, Schwarzb SKW, Russoa SG, Neubertc K, Grafa BM, Aleksicd I. Outcome of 12 drowned children with attempted resuscitation on cardiopulmonary bypass: An analysis of variables based on the "Utstein Style for Drowning". Resuscitation 2007 75, 42-52

Bierens JLM, Knape JTA, and Gelissen HPM. Drowning. Current Opinion in Critical Care 2002, 8:578–586

Gilbert M, Busund R, Skagseth A, Nilsen PA, Solbø JP. Resuscitation from accidental hypothermia of 13·7°C with circulatory arrest. The Lancet 2000;355:375-6

Biarent D, Bingham R, Richmond S, et al. European Resuscitation Council guidelines for resuscitation 2005, Section 6. Paediatric life support. Resuscitation 2005;67(Suppl1):S97—133.

Varon J, Acosta P: Therapeutic hypothermia: Past, present and future. Chest 2008; 133:1267–74.

LEGISLACIÓN RELACIONADA CON LA PREVENCIÓN DE AHOGAMIENTO

Nº Programa: 390

Autor: Jorge Parise Methol

Cirujano Infantil. Hospital 12 de Octubre, Madrid

Ahogamientos

Es la segunda causa de muerte infantil en la UE. Más del 70 % de las víctimas son varones menores de 5 años y los más vulnerables son niños de 1 a 4 años. El episodio coge por sorpresa a muchas personas, pues es silencioso, sucede en segundos, a veces con sólo dos centímetros de agua. En Holanda se ha calculado que por cada muerte por ahogamiento en la infancia, aproximadamente 140 niños son hospitalizados y otros 20 son atendidos en Urgencias y dados de alta Sin embargo entre los que sufren inmersión con pérdida de conciencia la mortalidad llega al 50%13

La reanimación inmediata es crítica para la supervivencia. La probabilidad de supervivencia de un niño que ha sufrido una inmersión estará determinada por lo que sucede en los primeros 10 minutos. La conciencia se pierde aproximadamente a los 2 minutos. El daño cerebral irreversible se produce después de 4 a 6 minutos y su pronóstico depende del estado en que llega al servicio de urgencias. Los cuidados médicos intensivos parecen tener poca influencia en el pronóstico.14

Por lo tanto, la prevención es el arma principal que tenemos para reducir la mortalidad y los ingresos por ahogamiento. Durante el 2003, se realizó en 18 países de la UE una campaña de prevención de ahogamientos. El tipo e incidencia de ahogamientos varía según la edad y la región geográfica donde ocurre, pero los lugares comunes son: las bañeras, piscinas, estanques, arroyos, lagos o ríos y el mar. La prevención de ahogamientos requiere mucho trabajo todavía. Si bien existen muchos estudios epidemiológicos, pocos se realizan evaluando el resultado de las medidas que se toman y son escasas las que han demostrado su eficacia.

En lo que a ahogamientos se refiere tenemos en España una Legislación muy densa, cada Comunidad Autónoma posee la suya, y no siempre basada en Evidencias y Buenas Prácticas, como si la Prevención pudiera realizarse de otra manera.

Legislación nacional y su aplicación: una instantánea

La legislación sobre medidas probadas de prevención y cumplimiento son los mejores caminos para crear un ambiente más seguro. En Europa, las leyes y las políticas de actuación discurren por varios niveles que incluyen el municipal, el provincial, el nacional y a lo ancho de la Unión Europea. Hay diferencias en los países de Europa, no sólo en la incidencia de las lesiones sino además en cómo las comunidades y los individuos intentan controlar la situación. Se ha identificado una gran variación en las medidas de prevención adoptadas en varios países que han demostrado ser eficaces en la reducción de muertes y lesiones severas en los niños de la Unión Europea mientras que ningún país de la UE ha adoptado las 10 medidas de políticas de prevención aceptadas en últimas investigaciones, Suecia, República Checa y España se muestran decididos a reducir la tasa de accidentes adoptando una mayoría de todas ellas. Muchos países han adoptado 5 o 6 de estas medidas. Aun en los casos en que existen directivas europeas, a través de otros estudios se informa que hay una gran variación en la forma en que los Estados Miembros de la UE promulgan estas directivas en sus leyes. La coordinación a nivel europeo y nacional es aun más deficiente. Es necesario investigar más aun para demostrar cómo la legislación nacional y su aplicación influyen en la reducción de lesiones en la infancia.

Lo que es necesario para establecer normas y regulaciones en toda Europa.

La reglamentación es la medida unitaria más simple y efectiva de intervención. Dentro de la UE, persiguiendo el desarrollo del mercado único de objetos y servicios entre los Estados Miembros, muchas regulaciones han debido armonizarse en busca de un común denominador en materia de seguridad. Los Estados Miembros pueden iniciar medidas ulteriores de seguridad pero justificando porqué necesitan exceder la legislación comunitaria ya que ello puede afectar el comercio con otros Estados Miembros y presentarse luego barreras técnicas, por ejemplo, en las limitaciones a las importaciones en el comercio interestatal. No obstante, el Tratado de Maastricht ha ampliado significativamente la autoridad de la Comisión Europea en lo que a protección de la salud y seguridad de los ciudadanos se refiere. Autoriza a la Comisión a iniciar las acciones reguladoras correspondientes para mejorar la seguridad de los productos y servicios en los Estados

Miembros. La Comisión también debe asegurar que la protección del ciudadano sea más importante que el mercado libre. Las directivas de seguridad general de los productos reflejan claramente un rol más importante para la Comisión Europea pero aun está pendiente el hecho de que los Estados Miembros den cabida a estas competencias de la Comisión y que éstas puedan desarrollarse. Un desafío ulterior es ampliar las normativas europeas hacia servicios tales como la vivienda, el cuidado diario, la educación, las vacaciones o las instalaciones deportivas, áreas también muy relevantes para la seguridad infantil.

Las normativas juegan hoy en día un papel clave en la regulación de la seguridad en la Unión Europea ya que proporcionan las especificaciones técnicas de la legislación marco existente. El aceptar dichas normativas dota a los fabricantes de una presunción legal de conformidad con las regulaciones europeas. Las normas también tienen la ventaja única de recurrir a las pericias técnicas para diseñar y fabricar, buscar soluciones a través de la legislación y educar a través de instrucciones, advertencias, ilustraciones y símbolos.

Actualmente, las normativas la UE y la legislación relativa a la seguridad infantil están incompletas y las siguientes acciones deben ser adoptadas si queremos realmente reducir las lesiones infantiles en Europa.

Qué es necesario

- Que se inicie la reforma del sistema de normalización, pues esta dominado por la industria en este momento. Es necesario fortalecer la influencia y la participación de los representantes de los consumidores.
- Que la normalización no es la única opción para establecer los requisitos detallados de los productos. También pueden ser establecidos por la Comisión y por los Estados Miembros después de consultar con los interesados.
- Que las actuales regulaciones y normalizaciones sean controladas y se hagan cumplir para asegurar los acuerdos. Algunas de ellas en la UE dirigidas la seguridad infantil (por ejemplo: piscinas seguras) no se instrumentalizan apropiadamente, no proveen las medidas de seguridad que actualmente son necesitadas por muchos Estados Miembros.
- Que la seguridad infantil esté presente en la normalización de los productos que entran en contacto con los niños.
- Que los asuntos de la alta política se resuelvan a nivel político y no sean trasladados al cuerpo de la normalización.
- Que los estándares voluntarios en uso sean incorporados en un marco legislativo en todos los Estados Miembros en toda la UE, en las áreas de los productos de cuidados infantiles.
- Que los estándares sean reconocidos como estándares armonizados dando presunción de conformidad a los requerimientos de las instrucciones sólo después de haber sido evaluados cuidadosamente para asegurar que los niveles de seguridad sean los requeridos.
- Que las regulaciones y normas europeas sean desarrolladas para áreas como los requisitos que deben cumplir el vallado de las piscinas particulares o los dispositivos para la práctica de deportes y juegos acuáticos.

Creando un compromiso

Las leyes son más efectivas cuando se acompañan de la educación y el entrenamiento necesario para que los consumidores comprendan los objetivos de las nuevas políticas de intervención.

Este modelo de comunicación debe estar incluido en un plan global de promoción de la seguridad infantil que incluya a todos los agentes involucrados, incluyendo empresas, organizaciones no gubernamentales y asociaciones de profesionales: pediatras, cirujanos pediatras, médicos de emergencia, profesionales de la salud pública, maestros, ingenieros, arquitectos, diseñadores, urbanistas.

Dadas las infraestructuras fragmentadas para las comunicaciones y políticas de seguridad infantil, la prioridad número uno debería ser crear un sentido de urgencia entre los socios y agentes potenciales en esos países para crear un compromiso para reducir la principal causa de muerte en la infancia. Los departamentos Nacionales y Regionales de Salud son las agencias públicas más adecuadas para dirigir esto.

A nivel europeo debe hacerse mucho para fomentar este proceso proporcionando una guía y dirección a los Estados Miembros. A este respecto deben implantarse medidas tales como la promoción del intercambio eficiente de buenas prácticas adoptando una legislación para promocionar la aplicación de medidas de prevención probadas facilitando la colaboración Europea y acciones concertadas tales como campañas conjuntas.

Las principales causas de muerte e incapacidad en los niños puede reducirse significativamente en Europa si los Estados miembros, el Parlamento Europeo, la Comisión europea, las organizaciones industriales y de seguridad infantil trabajan conjuntamente y adoptan un compromiso para dirigir esta cuestión. La aplicación de las siguientes recomendaciones crearía el camino futuro para los niños en Europa y comenzaría a darles su derecho a la seguridad.

Recomendación 1:

Que los ministerios de sanidad de cada estado miembro informen cada dos años de los datos de accidentes en la infancia y de las medidas de prevención adoptadas. Que aseguren de manera coordinada y oportuna la obtención de datos sobre lesiones en la infancia a nivel nacional para la identificación de riesgos, prioridad de acciones, estrategias usadas y referencias de su ejecución.

El desarrollo de una fuerza conjunta, liderada por los ministerios de sanidad, para la seguridad infantil es un requisito indispensable para la acción conjunta de los estados miembros.

Recomendación 2:

Que los estados miembros y el Parlamento Europeo creen un fondo dedicado a la investigación de accidentes en la infancia para identificar las mejores prácticas para las comunidades, teniendo en cuenta a los grupos más vulnerables como inmigrantes y familias de bajos ingresos. Se deberá crear y mantener una base de datos en tiempo real y compartido de medidas de prevención y procedimientos adecuados fomentado la creación de un forum donde intercambiar experiencias y resultados a lo largo de Europa que permita a los profesionales aprovechar los trabajos ajenos.

Recomendación 3:

Que la Comisión Europea evalúe el nivel de las regulaciones, normas y directivas europeas para asegurarse que son efectivas en la protección de niño, que se cumplen con regularidad, con la aplicación de una penalización estricta por su incumplimiento y que se adoptan como leyes nacionales por cada estado miembro. Esto proporcionaría la armonización necesaria a través de Europa y la difusión de las buenas prácticas en todos los países. Las áreas prioritarias para mejorar las regulaciones y las normas europeas se refieren a los sistemas de sujeción adecuada de los niños como pasajeros en los automóviles, protección a los peatones, seguridad en los edificios, artículos para niños, ropas no inflamables, ropas sin cuerdas, equipamientos en áreas de juego o equipamientos deportivos y dispositivos eléctricos.

Recomendación 4:

Que las autoridades sanitarias de los estados miembros y la Comisión Europea, las instituciones de enseñanza y los medios de comunicación colaboren para aumentar la toma de conciencia y el conocimiento sobre la prevención de lesiones en la infancia.

- Una campaña anual sobre seguridad infantil informando acerca de las medidas adecuadas que deben adoptarse y aplicarse en los esta-

dos miembros en Europa para dar un mensaje consistente a los consumidores y educar a los padres mediante una información necesaria sobre seguridad infantil.

La formación profesional en prevención de accidentes deberá ser promovida como parte del currículo académico en sanidad, educación, urbanismo, arquitectura, ingeniería, paisajismo y legislación apropiada para la aplicación de buenas prácticas en su trabajo.

Recomendación 5:

Que la Comisión Europea junto con las autoridades sanitarias de los estados miembros desarrollen y apliquen planes nacionales dirigidos a la prevención que incluya:

- Planes para promover la seguridad infantil en la Unión Europea incluyendo objetivos operativos relacionados con las medidas y acciones, así como con las estrategias dirigidas a la disminución de las muertes y lesiones en la infancia relacionadas con accidentes. (como parte de líneas generales de la Dirección de Protección de la Salud y del Consumidor.

- Asignación de recursos y desarrollo de una unidad para la seguridad infantil que asegure competencia, consistencia y continuidad en las acciones relacionadas con la seguridad infantil en Europa.

- Actualizaciones anuales de los logros en los estados miembros y en Europa en conjunto, punto de referencia para las actuaciones de los Estados Miembros y directivas enfocadas a las acciones en Europa.

El Comité de Seguridad y Prevención de Accidentes en la Infancia, en esta nueva etapa, quiere estimular a los Pediatras Españoles a colaborar en la tarea de disminuir la elevada mortalidad y secuelas de las lesiones por ahogamiento a través de la investigación y de la Educación a los principales destinatarios que son los niños y sus padres y promover la Legislación adecuada.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Vincenten J. Priorities for Child Safety. European Child Safety Alliance; 2004

2. Norman M., Vincenten J. Protecting children and youth in water recreation: Safety guidelines for services providers. Amsterdam: European Child Safety Alliance, Eurosafe; 2008

3. WHO European Report on Child and Injury Prevention

4. MacKay M., Vincenten J., Brusoni M.,

5. Good Investments in unintended injury prevention and safety promotion. Amsterdam. European Child Safety Alliance, Eurosafe; 2006

Otras Referencias Consultadas

6 Normas de seguridad para el uso de playas y de embarcaciones de recreo

Nº de Disposición: BOP-HUELVA: 138

Fecha Disposición: 18/07/2008

Fecha Publicación: 18/07/2008

Órgano Emisor: MINISTERIO DE FOMENTO

7 BOE Nº 208 del 22 de Noviembre de 1997: Orden del 14 de Octubre de 1997 por las que se aprueban las normas de seguridad para el ejercicio de actividades subacuáticas.

8 Real Decreto 259/2002, de 8 marzo

MINISTERIO FOMENTO
BOE 12 marzo 2002, núm. 61, [pág. 10035]; rect. BOE 10 abril 2002
núm. 86 [pág. 13571] MOTOS NÁUTICAS 9 DiariOficial de la Generalitat de Catalunya ÍNDEX DEL DOGC núm. 4939 - 02/08/2007 DEPARTAMENTO DE AGRICULTURA, ALIMENTACIÓN Y ACCIÓN RURAL DECRETO 175/2007, de 31 de julio, por el que se establecen las condiciones para que las personas menores de edad practiquen actividades subacuáticas de recreo con escafandra. (Pág. 26249) 0 10 LEY SOBRE SEGURIDAD EN PISCINAS Ley 1209 del 14 de Julio de 2008 (excluye piscinas particulares)

Viernes 4 de junio, 09:00 - 10:30

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

¿Cuándo sospechar inmunodeficiencia primaria? Semiología de los síntomas y signos de inmunodeficiencias.

Moderador: Luis Allende Martínez, Hospital Universitario 12 de Octubre Madrid.

ENFOQUE DEL PACIENTE CON SOSPECHA DE INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA

Nº Programa: 392

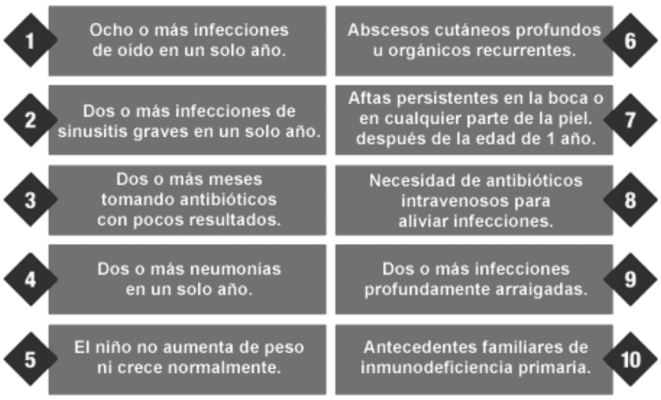
Autor: Luis Ignacio Gonzalez Granado.

Unidad de Inmunodeficiencias. Hospital 12 octubre, Madrid

INTRODUCCION

Las inmunodeficiencias primarias son enfermedades poco frecuentes. El diagnóstico precoz es de especial importancia dado que el frecuente retraso diagnóstico influye en la morbimortalidad de estos pacientes.

Por ello existen una serie de signos de alarma ante los cuales es obligado descartar la presencia de inmunodeficiencia primaria.



A la hora de orientar el diagnóstico diferencial inicial nos guiaremos del protocolo para el diagnóstico de inmunodeficiencia primaria: Patient-centred screeening for primary immunodeficiency: a multi-stage diagnostic protocol designed for non-immunologists. Clin Exp Immunol 2006; 145:204-214. Se trata de un protocolo de estudio de inmunodeficiencias primarias para médicos no especialistas en inmunología clínica. Mediante una serie de pasos se procede a descartar la patología sospechada a partir de los datos clínicos.

1. SINTOMAS Y SIGNOS QUE PUEDEN SUGERIR INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA.

1. Las infecciones: infecciones bacterianas recurrentes, infecciones severas (meningitis, osteomielitis, neumonía), infecciones con presentación atípica, inusualmente graves o que no responden al tratamiento habitual, infecciones por patógenos oportunistas, verrugas de difícil tratamiento o severas, molusco contagioso diseminado, candidiasis extensa, complicaciones vacunación BCG o polio oral, abscesos internos o abscesos subcutáneos recurrentes, diarrea recurrente o prolongada.

2. LA HISTORIA FAMILIAR. Padres consanguíneos o no. Muertes inexplicadas en la familia a edad temprana. Historia familiar de inmunodeficiencia.

3. OTROS SIGNOS que pueden orientar hacia la presencia de inmunodeficiencia, o no.

2. DIFERENTES PRESENTACIONES CLÍNICAS DE LAS INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS:

Proceso diagnóstico.

1. Infecciones **ORL y de via aérea** de repetición. Protocolo 1. La mayor parte no tiene una inmunodeficiencia. Excluye causas no inmunológicas primero a menos que exista historia familiar.

2. **Fallo de medro**. Virus (CMV,VEB,VVZ,VHS). Hongos (candidiasis superficial, aspergillus, criptococo, histoplasma, PCP) protozoos (toxoplasma, microsporidium, criptosporidium) y bacterias intracelulares como Mycobacterium spp. y Salmonella. Protocolo **2**. Unos pocos tendrán IDP (SCID) pero el TPH debe ser un tratamiento precoz dada la elevada mortalidad. Se deben descartar otras causas en paralelo.

3. Infecciones **piógenas recurrentes**. Protocolo **3**. S.aureus. Ocasionalmente Klebsiella, E. Coli, Enterobacter, Serratia, Pseudomonas, Salmonella, Infeccion fúngica invasiva, (candidiasis diseminada, Aspergillus, Nocardia). Protocolo 3 (neutropenia). La deficiencia en la función fagocítica puede ser amenazante para la vida.

4. Infecciones inusuales o de curso inusualmente grave. Bacterias intracelulares (Mycobacterias, Salmonella), virus, hongos, PCP, protozoos.

Protocolo **2**. Sólo unos pocos presentarán IDP, pero la supervivencia disminuye en caso de retraso diagnóstico.

5. Infecciones recurrentes por el mismo tipo de patógeno

- Si bacteria intracelular: Protocolo 2, paso 2.
- Meningococo: Protocolo **1**.
- Cándida: Protocolo **2 y 3**
- Bacterias encapsuladas: Protocolo **1**.
- Virus: Protocolo **2**.

Muchos no tienen inmunodeficiencia primaria. Pero las infecciones pueden ser muy graves por lo que es necesario el estudio. Ecografía abdominal en caso de infecciones por encapsulados.

6. Síndrome **autoinflamatorio** crónico, **autoinmunidad, linfoproliferación**. Estudios de primer nivel: IgG,A,M, CH50. Fórmula leucocitaria. Subpoblaciones linfocitarias. PCR en los episodios febriles, autoinmunidad organoespecífica.

7. Combinación característica de clínica que orienta a un **síndrome** concreto. Los estudios de primer nivel incluyen: IgG,A,M. Fórnula leucocitaria. Subpoblaciones linfocitarias (T,B,NK) y tests adecuados para el diagnóstico del síndrome.

8. **ANGIOEDEMA** Protocolo 1, paso 3. Diagnóstico diferencial: alergia, neoplasia, autoinmunidad, IECAs

PROTOCOLO DE ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA: i,ii

Protocolo 1. Descartar deficiencia de anticuerpos y neutropenia: Hemograma e inmunoglobulinas (G,A,M).

Si se presenta neutropenia: protocolo 3, paso 2.

Agammaglobulinemia: paso 3.

Disminución de al menos un isotipo: ir al paso 2.

Deficiencia de IgA: ir al paso 2.

Resultados normales: en caso de infección meningocócica recurrente ir al paso 2b. En caso de infecciones ORL de repetición esperar 3-6

meses para ver si la condición clínica se resuelve. Si el problema persiste, ir al paso 2(a y b)

Paso

2a. Deficiencia de anticuerpos: Respuesta vacunal, subclases de IgG e isohemaglutininas.

2b. Deficiencia de complemento: CH50 y AP50. Considerar MBL. En caso de angioedema: nivel de c1 inhibidor, C4 en el episodio.

Protocolo 2. Descartar deficiencia humoral grave y neutropenia.

Hemograma, inmunoglobulinas, subpoblaciones (T,B,NK), HIV.

Si agammaglobulinemia: Paso 2.

Resultados normales, pero el paciente no mejora: ir al paso 2.

Paso 2. Identificar las diferentes formas de SCID.

Tests de proliferación de linfocitos con mitógenos. Subpoblaciones linfocitarias con un panel más extendido. Si no hay agammaglobulinemia, evaluar la respuesta vacunal y presencia de isohemaglutininas.

Protocolo 3. Identificar la neutropenia: Hemograma (a veces 2-3 x semana durante 3 semanas)

Si resultado normal: hacer inmunoglobulinas y complemento.

Si neutrofilia: descartar LAD -siempre que haya concordancia clínica-
CASO CLINICO 1. Objetivo: Conducir paso por paso el estudio del compartimento del sistema inmune del cual se sospecha una deficiencia humoral y actuar según los resultados:

Paciente de 4 años y medio, de origen rumano que acude por vómitos, febrícula y disminución del nivel de conciencia. Se realiza TAC donde se observa masa mesencefálica que produce hidrocefalia. Se coloca válvula de derivación ventrículo peritoneal. En la exploración física sólo destaca la presencia de esplenomegalia. En el líquido cefalorraquídeo se observa pleocitosis de predominio mononuclear con normoglucorraquia e hiperproteinorraquia. Se inicia tratamiento tuberculostático y esteroides. A la tercera semana se realiza prueba de imagen: disminución de un 30% del tamaño de la masa. Se descarta el abordaje quirúrgico para biopsia. El tratamiento tuberculostático se mantiene durante ocho meses. En ese momento presenta ascitis linfocitaria con datos de hepatitis aguda. Se realiza una prueba que resulta diagnóstica. [3,4]

- Pruebas complementarias. Criterios diagnósticosv

CASO CLINICO 2. Objetivo: Determinar qué pruebas constituyen el algoritmo en el estudio de sospecha de déficit celular.

Lactante mujer de origen chino de 3 meses con eritrodermia generalizada, eosinofilia y adenopatías. En el hemograma es llamativa la ausencia de linfopenia. Descarta la presencia de inmunodeficiencia? Qué pruebas diagnósticas llevaríamos a cabo para explorar la inmunidad en esta paciente?

Se observa patrón de subpoblaciones linfocitarias T-,B-,NK+

Cuál es el protocolo de estudio en función del subgrupo?:

T-,B-,NK- = Deficiencias enzimáticas ADA/PNP

T-,B-,NK+ :Defectos en la maquinaria de reordenamiento de los receptores TCR/BCR

Con/sin defecto en la reparación del DNA

T-,B+,NK- : IL2RG

T-,B+,NK+ : IL7R

CASO CLINICO 3. Objetivo: Determinar las pruebas complementarias necesarias según la sospecha en el estudio de sospecha de déficit del complementovi-

Mujer de 5 años con lesiones tipo purpúrico en región perineal y extremidades inferiores.

- Descripción del caso clínico.

- Pruebas complementarias.

C3 40mg/dL C4 normal. CH50 5

Discusión de los resultados. Presentación del gráfico descriptivo de las vías del complemento y su modo de evaluación.

¿Cuándo sospecharlo?

Autoimunidad + = deficiencia de factores tempranos

Infecciones recurrentes = deficiencia de factores tempranos

Enfermedad meningocócica invasiva recurrente = factores del complejo de ataque a membrana.

• Establecer las situaciones en las que se debe sospechar un déficit de inmunidad innata y las pruebas complementarias pertinentes: infecciones por encapsulados graves con pobre respuesta inflamatoria.

- ¿Qué hacer? Estudio de respuesta de receptores tipo Toll

CASO CLINICO 4. Objetivo: Establecer las situaciones en las que se sospecha un déficit de la **función fagocítica** y determinar la actitud a seguir.

- Paciente varón de 9 años que presenta 2 abscesos hepáticos. Presentó abscesos hepáticos a la edad de 2 años y 7 meses. Las pruebas complementarias muestran leucocitosis con neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda.

Diagnóstico: Dihidrorodamina con patrón de enfermo

INTRODUCCIÓN CGD. El debut se sitúa hacia los 2 a (puede presentarse en periodo neonatal). La edad media al diagnóstico es de 3a. En cuanto a la clínica hay que destacar: fistulas perianales. Infecciones por gérmenes catalasa+ (todos excepto neumococo). Neumonia por aspergillus.

Profilaxis? Septrim + Itraconazol +/- IFN-gamma.vii,viii

Cuidados a largo plazo: piel, profesiones que deben evitar: jardinería. Qué pueden hacer: ¿piscina? ¿playa? (Véase al respecto la guía internacional para los pacientes con esta enfermedad y otras inmunodeficiencias primarias)ix

PROFILAXIS ANTIBIOTICA:

• Establecer la necesidad de profilaxis antibiótica, antifúngica o ambas según el tipo de inmunodeficiencia primaria:

Profilaxis antibiótica en: deficiencias de complemento, deficiencias humorales con infecciones de repetición a pesar de tratamiento sustitutivo con inmunoglobulinas, sindrome de hiper IgE, enfermedad granulomatosa crónica

Profilaxis antifúngica: enfermedad granulomatosa crónica.

ADMINISTRACION DE INMUNOGLOBULINA SUSTITUTIVA

Objetivo: Determinar la pauta de administración de terapia sustitutiva con inmunoglobulina en pacientes con déficit de producción de anticuerpos.

Pauta intravenosa inicial: 400mg/kg cada 3-4 semanas. Si con esto no se mantienen unos niveles IgG valle de alrededor de 700mg/dL.

Otra opción es la vía subcutánea: 100mg/kg cada semana. Se infunde un máximo de 15-20 ml por cada sitio de infusión (preparado de 160mg/ml). La administración subcutánea se puede realizar directamente en bomba o mediante infusión rápida sin la misma.

• TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYETICOS. En la enfermedad granulomatosa crónica la indicación la establece el antecedente de una infección amenazante para la vida o la existencia de lesión de organos vitales x Las inmunodeficiencias combinadas severas generalmente reciben transplante de familiar por la necesidad de un tratamiento curativo urgente, si bien la mayor supervivencia viene dada por los transplantes de MUD (matched unrelated donor).xi El ingreso en UCIP y la edad al trasplante son dos condicionantes muy importan-

tes del pronóstico de estos pacientes. El tratamiento posterior al trasplante conlleva la terapia sustitutiva con inmunoglobulinas durante el primer año postrasplante y a partir

Bibliografía

1 de Vries E; Clinical Working Party of the European Society for Immunodeficiencies (ESID). Patient-centred screening for primary immunodeficiency: a multi-stage diagnostic protocol designed for non-immunologists.Clin Exp Immunol. 2006 Aug;145(2):204-14.

2 Laboratory evaluation of primary immunodeficiencies Joao B. Oliveira, MD, PhD, and Thomas A. Fleisher, MD Bethesda, Md. J All Clin Immunol 2010

3 Ardeniz O, Cunningham-Rundles C. Granulomatous disease in common variable immunodeficiency. Clin Immunol. 2009 Nov;133(2):198-207

4 Arnold DF, Wiggins J, Cunningham-Rundles C, Misbah SA, Chapel HM. Granulomatous disease: distinguishing primary antibody disease from sarcoidosis. Clin Immunol. 2008 Jul;128(1):18-22

5 European Society for Primary Immunodeficiencies. http://www.esid.org/workingparty.php?party=3?=2&id=73#Q3 (último acceso 10 marzo 2010)

6 Pettigrew HD, Teuber SS, Gershwin ME.Clinical significance of complement deficiencies.Ann N Y Acad Sci. 2009 Sep;1173:108-23.

7 Gallin JI, Alling DW, Malech HL, Wesley R, Koziol D, Marciano B, Eisenstein EM, Turner ML, DeCarlo ES, Starling JM, Holland SM. Itraconazole to prevent fungal infections in chronic granulomatous disease. N Engl J Med. 2003 Jun 12;348(24):2416-22.

Paciente con infecciones por gérmenes oportunistas.

Nº Programa: 395

Autor: Vanesa López González

Unidad de Genética Médica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Las infecciones recurrentes constituyen uno de los principales motivos de consulta en pediatría. El paciente con infecciones de repetición, de curso prolongado, por gérmenes oportunistas, con complicaciones inesperadas o de difícil resolución con el tratamiento habitual, nos deben hacer valorar la posibilidad de inmunodeficiencia.

La mayoría de niños, durante los primeros años de vida, pueden presentar infecciones respiratorias en número variable, hasta 10-12 anuales, virales en su mayoría, sin que ello suponga alteración inmunológica. Presentan exploración sin hallazgos patológicos, desarrollo pondo-estatural normal, respuesta adecuada a medicación en caso de precisarla, recuperación completa y, entre los diferentes cuadros infecciosos, se mantienen asintomáticos.

Aproximadamente el 10% de niños con infecciones recurrentes tendrá una inmunodeficiencia primaria (IDP), constituyendo datos para su sospecha el presentar:

- 2 o más neumonías anuales, 8 o más otitis media aguda en un año, 2 o más sinusitis en un año, 2 o más episodios de sepsis o meningitis.
- Infecciones por gérmenes oportunistas.
- Necesidad repetida de hospitalización para tratamiento antibiótico IV.
- Muguet o candidiasis cutánea en paciente mayor de un año.
- Infecciones recurrentes de tejidos blandos o viscerales.
- Retraso pondo-estatural.
- Desarrollo de complicaciones en relación con vacunas de virus vivos.
- Fenómenos acompañantes de autoinmunidad,...

Es decir, "todo lo que es raro" puede ser sugestivo.

La incidencia global de IDP se estima en torno 1/2000 recién nacidos vivos. Se han descrito más de 150 patrones diferentes de inmunodeficiencia, en función de los componentes de la respuesta inmune implicados. La mayoría de IDP se deben a déficit de anticuerpos (células B) o a una deficiencia combinada de anticuerpos y respuesta celular (células T), siendo menos frecuentes los defectos aislados de células T, fagocitosis, complemento y otras alteraciones de la inmunidad innata (receptores Toll Like, Proteínas de unión a Manosa,...).

Debemos tener en cuenta que la toma de medicación, la prematuridad, procedimientos quirúrgicos o las enfermedades crónicas de base, entre otros, pueden ocasionar disfunción inmunitaria, siendo la inmunodeficiencia secundaria mucho más frecuente que la primaria.

En la valoración del niño con infecciones de repetición debemos tener en cuenta:

- La edad de inicio de las manifestaciones clínicas de las IDP es variable.
- Una correcta anamnesis y exploración física minuciosa pueden ayudarnos a dirigir la inmunodeficiencia hacia el componente concreto alterado del sistema inmune.

  Las infecciones por gérmenes encapsulados y meningoencefalitis por Enterovirus se relacionan con inmunodeficiencia humoral.

  Infecciones fúngicas, protozoarias, por bacterias intracelulares y virus, se asocian a inmunodeficiencia celular.

  Infecciones por bacterias y hongos catalasa positivos, Mycobacterias y bacterias encapsuladas nos hacen sospechar alteración de la fagocitosis.

  Infecciones por Neisseria sp y bacterias encapsuladas nos hacen sospechar alteración del complemento.

Se recogerán datos sobre:

La gestación: infecciones maternas, exposición a tóxicos, medicaciones,...

El periodo neonatal: somatometría, ictericia, onfalorrexis por encima del mes de vida,...

El desarrollo pondoestatural y psicomotor.

Historia vacunal: fallo vacunal, reacciones adversas a vacunas de virus vivos.

Enfermedades infecciosas previas (número, foco, gravedad, duración, tratamiento y respuesta al mismo, hospitalizaciones, asociación de fenómenos autoinmunes,...).

Influencias medioambientales: profesión de los padres, alergenos, exposición a humo de tabaco, industrias en el entorno del niño, asistencia a guardería,...

Historia familiar: consanguinidad, etnia, muertes en la infancia,...

- La exploración física: palidez, afectación conjuntival, aftas, piel y anejos, acropaquias, hiperplasia o ausencia de tejido linfático,...La asociación de alteraciones esqueléticas, neurológicas, dismorfológicas,...nos hará sospechar una inmunodeficiencia sindrómica.
- Entre los exámenes complementarios se debe incluir:

  Hemograma (¡atención a linfopenia: <2500 linfocitos/uL en menores de 5 años o <1500 linfocitos en mayores de 5 años!).

  Bioquímica con perfil hepato-renal, glucosa e iones.

  Reactantes de fase aguda.

  Cultivos.

  Radiología en función de la clínica.

En la exploración del sistema inmune incluiremos:

Niveles de Inmunoglobulinas.

Subpoblaciones linfocitarias.

Título de anticuerpos (respuesta vacunal y anticuerpos naturales como las isoaglutininas).

Actividad del complemento.

Otros, dirigidos según la sospecha, como la respuesta a mitógenos, respuesta oxidativa fagocitaria, defectos de adhesión leucocitaria o estudio genético molecular específico.

- En el manejo del paciente con diagnóstico de IDP debemos tener en cuenta:

Precisa tratamiento precoz y enérgico de las infecciones, con antibioterapia empírica de amplio espectro.

Posibilidad de profilaxis antibiótica dependiendo del tipo de defecto inmune.

Evitar vacunación con virus vivos atenuados.

Realizar profilaxis post-exposición a varicela.

Transfusiones con productos filtrados e irradiados.

CASO 1

Paciente de 3 años con fiebre, pancitopenia y hepatoesplenomegalia.

ANTECEDENTES FAMILIARES: Padres jóvenes y sanos. GAV 1-0-1. Origen marroquí. Consanguíneos (primos hermanos). Residen en España desde hace 2 años. No otros antecedentes familiares de interés.

ANTECEDENTES PERSONALES: Gestación controlada en país de origen, de curso normal. Nacimiento a término, vaginal, eutócico. PN: 3500 g. APGAR 9/10. Screening metabólico no realizado. Alimentación reglada, sin intolerancias. Desarrollo psicomotor y pondoestatural normal. Calendario vacunal reglado. No AMC. No enfermedades previas de interés. Último viaje a Marruecos 7 meses antes.

ENFERMEDAD ACTUAL: Fiebre de alto grado de 9 días de evolución. Dolor y distensión abdominal progresiva. Pancitopenia y hepatoesplenomegalia. Inicio de tratamiento con Cefotaxima y Teicoplanina. Se remite a nuestro centro realizando aspirado de médula ósea con diagnóstico de Leishmaniasis visceral. Inicio de tratamiento con Anfotericina B liposomal (pauta de 5 días y dosis al 10º día). Nuevo traslado a centro de origen permaneciendo afebril hasta el 8º día en comienza con picos febriles elevados, reiniciado Anfotericina B liposomal y Ceftazidima, con nuevo traslado a nuestro hospital.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Somatometría normal. Buen estado general. Palidez cutáneo-mucosa. Bien hidratado y nutrido. Pelo fino de coloración ceniza, plateada. Gingivitis, periodontitis. ACP normal. Abdomen globuloso, distendido, con hepatomegalia de 4 cm y esplenomegalia de 5 cm bajo reborde costal. Microadenias laterocervicales, axilares e inguinales moderadas. Neurológico sin hallazgos patológicos.

¿Qué dato de la exploración física tomaría como signo guía?

¿Qué exploraciones complementarias solicitaría?

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

. Hemograma: Hb 8, 74.000 plaquetas, 1.900 leucocitos (210 neutrófilos).

. Bioquímica: Triglicéridos 282, Transaminasas normales, Ferritina 280, Colesterol 106. PCR 3.9 mg/dl.

. Gasometría capilar: normal.

. Coagulación: AP 74%, Fibrinógeno 212.

. Función renal: normal.

. Mantoux: negativo.

. Serología (VHA, VHB, VHC, VIH, VEB, CMV, Rubeola, Hidatidosis, Aspergillus y Leishmania): negativa.

. Serología ameba: positiva 1/520.

. Aspirado de médula ósea: persiste diagnóstico inicial de Leishmaniasis.

. Inmunoglobulinas: normales.

. Poblaciones linfocitarias: normales.

. Complemento: normal.

. Autoinmunidad: negativo.

. Hemocultivos: negativos.

. Estudio parasitológico: negativo.

. Cultivo, citobioquímica y anatomía patológica de LCR: normal.

. Ecografía abdominal: hepato-esplenomegalia homogénea.

. Rx tórax: normal.

. RM cerebral: normal.

. Valoración oftalmológica: exotropia OD. Fondo de ojo normal.

. Valoración cardiológica: mínimo derrame pericárdico. No cardiopatía estructural.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

¿Qué proceso secundario aparece asociado a esta IDP dados los datos clínicos y analíticos?

EVOLUCIÓN: Ante los signos clínicos y analíticos y, tras la revisión de los aspirados de médula previos, se invalida el diagnóstico de Leishmaniasis, sospechando **Sd. Chediak-Higashi** con Sd. Hemofagocítico asociado. Se inicia tratamiento inmunosupresor y cobertura con Tazocel, Amikacina, Aciclovir, Anfotericina B y Metronidazol (serología Ameba). Mejoría progresiva del estado general y disminución de las visceromegalias. Estudio molecular gen LYST: cambio en homocigosis del nucleótido G>A en la posición 11348, dando lugar al cambio de aminoácido Glicina por Arginina en la posición 3724 de la proteína LYST. Identificación de los padres como portadores. Seguimiento por Oncohematología Infantil realizándose trasplante alogénico de donante no emparentado.

CASO 2

Paciente de 4 años en seguimiento por Neuropediatría desde los 18 meses por retraso psicomotor.

ANTECEDENTES FAMILIARES: Padres jóvenes y sanos. GAV 3-1-2. No consanguíneos. Hermano de 7 años sano. Presentó sepsis precoz neonatal por SGB. No otros antecedentes familiares de interés.

ANTECEDENTES PERSONALES: Gestación espontánea, controlada, sin incidencias. Nacimiento en la semana 34+5, vaginal, eutócico. Somatometría normal. APGAR 9/10. Screening metabólico normal. Cribado auditivo normal. Meconiorrexis y onfalorrexis normal. Alimentación reglada, sin intolerancias. Desarrollo pondo-estatural normal, con progresiva microcefalia. Desarrollo psicomotor: sonrisa en correspondencia 1.5 meses, sostén cefálico 6-7 meses, sedestación estable 12 meses, deambulación autónoma 16 meses, control de esfínteres 20 meses, primeros bisílabos referenciales a los 12 meses. Programa de estimulación con logopedia y fisioterapia. Ingreso a los 2 años por gastroenteritis aguda por Rotavirus con deshidratación hipernatrémica y acidosis metabólica asociada. Laringitis de repetición. Infecciones respiratorias de vías altas de curso prolongado. Vacunación reglada.

ENFERMEDAD ACTUAL: Seguimiento en C. Externa de Neuropediatría por retraso psicomotor, síndrome hipotónico global y microcefalia. Ausencia de crisis convulsivas, regresión ni estereotipias. Realizado: Cariotipo normal, estudio molecular de Sd. Prader-Willi/Angelman normal, estudio metabólico en sangre, orina y LCR normal, RM cerebral normal y EEG normal. Desarrollo progresivo de marcha inestable con aumento de base de sustentación. A partir de los 3 años inicia aparición de telangiectasias conjuntivales y encanecimiento del cabello.

EXPLORACIÓN FÍSICA (3 años y 10 meses): Peso 15.5 kg (P10-25), Talla: 101 cm (P50), PC 47.5 cm (<P3). Buen estado general. Normocoloreado. Bien hidratado y nutrido. No adenopatías. Microcefalia. Telangiectasias conjuntivales. ACP normal. Abdomen normal, sin visceromegalias. Neurológico: hipotonía generalizada. No temblor ni dismetría. Marcha atáxica con aumento de base de sustentación. Piel y fáneras: pelo grueso, canoso. No manchas cutáneas ni discromías.

¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

¿Qué exploraciones complementarias solicitaría?

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

- Hemograma: 1500 linfocitos, resto normal.
- Bioquímica: normal. Ferropenia. Alfa-fetoproteina: elevada 176 ng/ml (VN <11 ng/ml).
- Inmunoglobulinas: descenso de IgA e IgG3. IgE indetectable.
- Descenso global de subpoblaciones linfocitarias.
- Autoinmunidad: negativa.
- Rx tórax: normal.
- Test de sudor: normal.

¿Qué recomendaciones de tratamiento consideraría adecuadas para este paciente?

¿Qué asesoramiento genético ofrecería a los padres acerca de la enfermedad?

EVOLUCIÓN: Sospecha evolutiva clínica y analítica de Sd. Ataxia-Telangiectasia. Se solicita estudio molecular gen ATM pendiente de resultado. Profilaxis antibiótica con Trimetropin-Sufometoxazol. No ha iniciado tratamiento sustitutivo con Inmunoglobulinas. Gastroenteritis por Adenovirus.

CASO 3

Paciente valorada durante ingreso hospitalario a los 20 meses de vida, por rasgos dismórficos, retraso psicomotor, retraso de crecimiento e infección varicelosa de curso atípico.

ANTECEDENTES FAMILIARES: Padres jóvenes, sanos, salvo hipotiroidismo en la madre con tratamiento sustitutivo. GAV 1-0-1. No consanguíneos. No otros antecedentes de interés.

ANTECEDENTES PERSONALES: Embarazo controlado. Diabetes gestacional tratada con dieta. No precisó medicación tiroidea durante el embarazo con control hormonal normal. Ecografías prenatales normales. Parto a término, vaginal, eutócico. APGAR: 9/10. Somatometría normal. Periodo Neonatal sin incidencias. Screening metabólico normal. Cribado auditivo positivo. Regurgitaciones frecuentes en periodo neonatal. Alimentación reglada, sin intolerancias. Deambulación a los 18 meses. Dificultad en el lenguaje expresivo. Voz nasal. No crisis convulsivas. Vacunación reglada. Púrupura de Schonlein Hennoch con evolución favorable, sin microhematuria. Valorada en Traumatología por anomalías en falange de primer dedo de ambos pies con tratamiento ortopédico. A los 20 meses presenta varicela de evolución tórpida, con múltiples brotes y datos clínico-analíticos de sepsis asociada. Se solicita valoración por nuestra unidad ante fenotipo peculiar de la paciente.

EXPLORACIÓN FÍSICA: Peso: <P3; Talla: P3-10; PC: P3. Hendiduras palpebrales cortas. Epicantus. Nariz recta con punta redondeada. Boca en V invertida. ORL: voz gangosa. Paladar ojival. Úvula bífida. Neurológico: retraso psicomotor leve. No focalidad neurológica. Locomotor: dedos largos y finos.

¿Qué diagnóstico de sospecha establecería con los citados hallazgos fenotípicos?

¿Qué exploraciones complementarias solicitaría?

EVOLUCIÓN: Sospecha clínica de Sd. Microdeleción 22q11.2 solicitando cariotipo con resultado normal y MLPA 22q11.2 con detección de microdeleción de novo. Hemograma y estudio inmunológico con linfopenia global. Calcio total, calcio iónico y PTH discretamente disminuidos. Estudio cardiológico: fosa oval permeable en seguimiento. Evaluación oftalmológica: normal. En tratamiento con Trimetropin-Sulfometoxazol y suplementos de calcio oral.

BIBLIOGRAFÍA:

Jeffrey E. Ming, E Richard Stiehm, John M. Graham. Syndromic Immunodeficiencies: genetic syndromes associated with immune abnormalities. Critical Reviews in Clinical Laboratory Sciences, 40(6):587-642 (2003).

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.

Casanova JL, Fieschi C, Zhang SY, Abel L. Revisting human primary immunodeficiencies. J Intern Med 2008; 264(2):115-27.

E. Richard Stiehm. Approach to the child wih recurrent infections. Up to date on line. March 2009.

W. J. Introne, W. Estbroek, G. A. Golas, D. Adams. Chediak-Higashi Syndrome. Genereviews on line-NCBI. Last update: August 2009.

R. A. Gatti. Ataxia-Telangiectasia. Genereviews on line-NCBI. Last update: February2005.

ESID en Internet: http://www.esid.org

Viernes 4 de junio, 09:00 - 10:30

MESA REDONDA

Puesta al día de vacunaciones en oncohematología pediátrica.

Moderador: Javier de Arístegui Fernández, Hospital de Basurto, Bilbao (Vizcaya).

VACUNAS EN EL PACIENTE AFECTO DE ANEMIA CONSTITUCIONAL

Nº Programa: 393
Autor: Áurea Cervera Bravo
Hospital de Móstoles, Madrid

1. INTRODUCCIÓN.

Las anemias constitucionales forman un grupo muy heterogéneo de enfermedades tanto en cuanto a su etiología y patogenia, como en sus manifestaciones clínicas (tabla 1). Por tanto, la respuesta inmunógena frente a los riesgos infecciosos a los que se enfrentan a lo largo de su vida y para los que existen vacunas disponibles puede ser distinta dependiendo de diferentes aspectos: por un lado de la inmunidad propia, que puede estar afectada de forma inherente (anemia falciforme), o debido a los tratamientos empleados (esplenectomía, corticoides); por otro, de los riesgos infecciosos transfusionales, ya que habrá pacientes que cursen con mínima anemia, y apenas reciban transfusiones y otros que precisen recibir transfusiones de forma regular; por último, de la susceptibilidad al cáncer (A.de Fanconi) para el empleo de la vacuna del virus del papiloma humano (VPH).

Es importante también considerar los aspectos sociales. Así por ejemplo, los pacientes con anemia falciforme muchas veces vienen o viajan a países en desarrollo donde son prevalentes algunas enfermedades que han pasado a ser "raras" en Occidente, pero que pueden producir en ellos una importante morbilidad, como la Salmonella Typhi. Por tanto, son todos estos aspectos generales y particulares, los que hay que tener en cuenta a la hora de completar el calendario vacunal en estos pacientes (tabla 2).

En general no existen apenas estudios que hayan investigado específicamente la respuesta inmunógena a las vacunas y la protección proporcionada por las mismas en el contexto de las distintas anemias constitucionales, por lo que la mayoría de las recomendaciones son generales, basadas en el riesgo a padecer ciertas enfermedades infecciosas en esas anemias según lo ya expuesto e infiriendo la respuesta inmunógena de las vacunas frente a esas infecciones de los individuos normales. La mayoría de las recomendaciones tienen, por tanto, salvo que se especifique, un nivel de evidencia 3 –recomendación C- (estudios observacionales, series clínicas) o 4 –recomendación D- (opiniones de expertos).

Tabla 1. Anemias constitucionales

1. Anemias aplásicas
   a. Fallo medular (anemia de Fanconi, disqueratosis congénita)
   b. Aplasia eritrocitaria pura (anemia de Blackfan-Diamond)
2. Anemias por alteración en la maduración eritrocitaria
   a. Anemias sideroblásticas
   b. Anemias diseritropoyéticas
3. Anemias hemolíticas
   a. Enzimopatías (déficit de piruvato-kinasa, déficit de G6PDH)
   b. Membranopatías (esferocitosis congénita)
   c. Hemoglobinopatías (anemia falciforme, talasemias)

Tabla 2. Vacunación de anemias constitucionales según indicación

1. Alteraciones de la inmunidad
   a. Inherente a la enfermedad: asplenia funcional (gérmenes capsulados: Hib, neumococo, meningococo. VVZ. Gripe)
   b. Secundarias al tratamiento:
      i. Esplenectomía (gérmenes capsulados, VVZ, gripe)
      ii. Inmunosupresión: corticoides (VVZ).
2. Necesidad transfusional.
   a. Transmisión de virus (VHB)
   b. Riesgo de hepatopatía (VHA)
3. Viajes (VHA, Salmonella typhi, meningococo A+C)
4. Desarrollo de cáncer (VPH)

Hib: haemophilus influenzae b. VHA: Virus de hepatitis A. VHB: Virus de hepatitis B. VPH: Virus del papiloma humano. VVZ: Virus varicela-zóster.

2. PAUTAS DE VACUNACIÓN SEGÚN INDICACIÓN.

2.1. ALTERACIÓN DE LA INMUNIDAD:

2.1.a. Inherente a la enfermedad:

Hemoglobinopatías (anemia falciforme, talasemia).

Los pacientes con anemia falciforme tienen una mayor susceptibilidad a presentar infecciones, fundamentalmente por asplenia funcional y en mucho menor grado por otras alteraciones de la inmunidad (función del complemento, etc.). Además, la oclusión vascular contribuye al riesgo de sobreinfección en las zonas isquémicas. Todo ello condiciona una importante morbi-mortalidad por infecciones durante los primeros años de vida.

Los individuos con talasemia mayor, tienen alteraciones inmunitarias debidas a la estimulación inmune continua por las transfusiones, cierta inmunodepresión por la sobrecarga de hierro1 a lo que se añaden las alteraciones secundarias a la esplenectomía, aunque recientemente ésta se intenta evitar en lo posible.

En este grupo de enfermedades se recomienda inmunizar frente a los gérmenes capsulados2-5: Haemophilus influenzae, meningococo (vacuna conjugada frente el meningococo C) y Streptococcus pneumoniae (tanto la vacuna conjugada heptavalente, como la vacuna de polisacáridos 23-valente, ésta última a partir de los 2 años): en la anemia falciforme, esto tiene un grado de recomendación B6. Además se debe administrar la vacuna antigripal anualmente a partir de los 6 meses, y algunas guías recomiendan vacunar además frente a la varicela7 (tablas 3 y 4).

Tabla 3: Programa de inmunizaciones específicas para niños no vacunados con hemoglobinopatías 3-5,8

Germen	Producto	1ª dosis	Primovacunación	Dosis adicionales
Neumococo	VCN7	2-6 m	3 dosis/6-8 s intervalo	1 dosis a los 12-16 m
		7-11 m	2 dosis/6-8 s intervalo	1 dosis a los 12-16 m
		≥12 m	2 dosis/6-8 s intervalo	No

Germen	Producto	1ª dosis	Primovacunación	Dosis adicionales
Neumococo	VNP23	≥24 m	1 dosis 8-6 s después de última dosis de VCN7	1 dosis a los 3-5 años † Meningococo C*
Meningococo C*	VCMC	2-11m	2 dosis/6-8 s intervalo	1 dosis a los 12-16 m
		≥12 m	1 dosis	No Haemophilus
Haemophilus Influenzae*	VCHib	2-6 m	3 dosis/6-8 s intervalo	1 dosis a los 15-18 m
		7-11 m	2b-3 a dosis/4-8 s	Noa ó 1 dosisb 15-18m
		12-14 m	2a dosis/4-8 s	No
		≥12 m	1b dosis	No
		≥15 m	1a dosis	No
Varicela	VVZ	>12-15 m-12 a	1 dosis	1 dosis a los 3-4 a
		>12-13	2 dosis/ 4-8 semanas)	No
Hepatitis B*	VHB	RN de >2000 g	3 dosis (0-1-6 meses)	
Hepatitis A	VHA	Según producto > 1 2 meses	1 dosis (0,5 ml)	1 dosis a los 6-12 m
Gripe	Virus fraccionados o de subunidades	6 m-3 a	2 dosis (0,25 ml)/4 s	1 anual
		3-8 a	2 dosis (0,5 ml)/4 s	anual
		9-12 a	1 dosis (0,5 ml)	1 anual
	Virus enteros, fraccionados o de subunidades	> 12 a	1 dosis (0,5 ml)	1 anual

* Incluídas en los calendarios habituales de las diferentes comunidades autónomas de nuestro país. Muchas de ellas se administran actualmente de forma combinada.

† A los 3 años en niños <10 años. A los 5 años en niños >10 años.

Existe una vacuna combinada con VHB para administrar en >12 m (3 dosis: 0-1-6 m).

Havrix® y Vaqta® tienen formulaciones de adulto (>19 años) (dosis de 1 ml)

a, b Pauta de vacunación para Hib según se empleen las diferentes vacunas disponibles: a) HibTITER®;

b) Act-HIB®, Hiberix®

a: años. m: meses. s: semanas. VCN7: Vacuna conjugada anti-neumocócica heptavalente. VNP23: vacuna antineumocócica de polisacáridos 23-valente. VCMC: Vacuna conjugada anti-meningitis C. VCHib: Vacuna conjugada anti-Haemophilus Influenzae b. VHB: Vacuna anti-hepatitis B. VHA: Vacuna anti-hepatitis A. VVZ: Virus varicela-zóster.

Tabla 4: Recomendaciones para la inmunización neumocócica en niños parcialmente vacunados con hemoglobinopatías 4,5

Edad	Dosis previas	Recomendaciones
12-23 m	Primovacunación incompleta con VCN7	2 dosis de VCN7/8-6 semanas de intervalo
	4 dosis de VCN7	1 dosis de VNP23 6-8 semanas tras VCN7 2ª dosis de VNP23, 3-5 años después de 1ª dosis de VNP23
≥24 m	24 m 1-3 dosis de VCN7 (antes de los 24 m de edad)	1 dosis de VCN7; 1ª dosis de VNP23/6-8 semanas tras VCN7; 2ª dosis de VNP23 a los 3-5 años de la 1ª
	1 dosis de VNP23	2 dosis de VCN7/6-8 semanas de intervalo: 1ª dosis >8 semanas después de VNP23; 2ª dosis de VNP23, 6-8 semanas después de última dosis de VCN7*
≥5 años	2 dosis de VNP23	1 dosis de VCN7 >8 semanas de última VNP23
	1 dosis de VNP23	1 dosis de VCN7; 2ª dosis de VNP23, 6-8 semanas después de VCN7*

* Existe la duda de que la primera dosis de VNP23 antes de la VCN7 pueda no ser inmunógena en estos enfermos, por lo que no se recomienda esperar 3-5 años de la vacuna anterior[9]

Se recomienda vacunar a los pacientes no inmunizados frente a Haemophilus influenzae b y del meningococo C (vacuna conjugada) independientemente de la edad y no parece necesaria la revacunación10. En cuanto al Streptococcus pneumoniae es necesario que reciban tanto la vacuna conjugada heptavalente como la de polisacáridos 23-valente (ver tablas 3 y 4). En no inmunizados mayores de 2 años es preferible empezar con la vacuna conjugada, porque es más inmunógena y completar posteriormente con la vacuna de polisacáridos. En niños entre los 2-5 años y a diferencia de los niños sanos, se recomiendan dos dosis de la vacuna conjugada como primo-vacunación y posteriormente la vacuna de polisacáridos. Las revacunaciones frente a esta última no están bien establecidas. Algunas guías recomiendan la revacunación cada 5 años10, especialmente en la anemia falciforme porque disminuye el título con el tiempo –y es necesario tener un título mínimo de anticuerpos circulantes para poder responder de forma eficaz al estímulo infeccioso[11]-, pero no hay todavía suficientes evidencias.

2.1.b. Secundaria al tratamiento:

2.1.b.i. Esplenectomía:

La esplenectomía se realiza en algunas anemias constitucionales, para disminuir el grado de hemólisis, suprimiendo o disminuyendo la necesidad de transfusiones (ej. esferocitosis congénita) o para disminuir los requerimientos transfusionales, que pueden haber aumentado por la existencia de hiperesplenismo (ej. talasemias mayor e intermedia). La asplenia anatómica favorece la infección por gérmenes encapsulados, como ocurre en la anemia falciforme. Por tanto, las recomendaciones para la inmunización de estos pacientes en cuanto a los gérmenes capsulados y frente a la gripe, es la misma que se ha comentado para los pacientes con hemoglobinopatías. El riesgo de infección post-esplenectomía es de 1-3%, mayor durante los primeros años, pero está presente durante toda la vida.

Se debe vacunar al menos de 4-10 semanas antes de la esplenectomía y si no se puede, hay que esperar hasta dos semanas después de la cirugía, porque, aunque no varía el título de anticuerpos frente a hacerlo inmediatamente después de la cirugía, sin embargo los anticuerpos parecen ser más funcionales[10].

2.1.b.ii. Inmunosupresión: corticoides (Ej. anemia de Blackfan-Diamond).

Dependiendo de la dosis, los corticoides disminuyen o incluso suprimen la respuesta inmune. Los niños que reciban una dosis mayor de 2 mg/Kg/día o de 20 mg/día (para un peso > 10 Kg) de prednisona o su

equivalente durante más de 2 semanas no deben recibir vacunas de virus vivos atenuados hasta pasado un mes de la suspensión del tratamiento. Los niños que estén recibiendo esa dosis de corticoides pero lleven menos de dos semanas pueden recibir vacunas de virus vivos atenuados tan pronto como se haya suspendido el tratamiento, aunque algunos expertos recomiendan esperar dos semanas. Los niños que estén recibiendo dosis menores pueden ser vacunados mientras reciben dicho tratamiento[2,12].

Por otro lado, la infección por varicela en pacientes en tratamiento con corticoides puede ser fulminante, por lo que se recomienda administrar la vacuna frente a la varicela en no inmunizados, a partir de los 12 meses[12].

2.2. TRANSFUSIONES.

Como ya se ha comentado, el riesgo transfusional es muy variable de unas enfermedades a otras, e incluso dentro de una misma enfermedad, de unos pacientes a otros (ej. la anemia falciforme).

En general, se recomienda vacunar de la hepatitis B desde recién nacido. Además, en los pacientes que reciben transfusiones de forma crónica, se recomienda la vacuna frente a la hepatitis A porque dicha infección puede empeorar el pronóstico de una hepatopatía existente, tanto de una hepatitis viral, como secundaria a la sobrecarga de hierro o producida por la propia enfermedad (anemia falciforme).

Por otro lado, los individuos con infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH) o que estén recibiendo tratamiento frente a la hepatitis C no deben recibir vacunas de virus vivos atenuados[3].

2.3. SUSCEPTIBILIDAD AL CÁNCER.

Las enfermas con anemia de Fanconi tienen un alto riesgo de cáncer vulvar, cervical y anal por lo que se recomienda realizar prevención frente al virus del papiloma humano (HPV) con la vacuna cuatro-valente, que contiene 4 cepas de HPV (que provocan más del 70% de los cánceres cervicales y el 90% de las verrugas genitales) a los 12-13 años[13].

Para otras enfermedades con aumento del riesgo de cáncer (Anemia de Blackfan-Diamond, disqueratosis congénita) no está tan establecida la recomendación, pero también podría estar indicada la administración de esta vacuna.

2.4. VIAJES.

Los pacientes deben recibir las vacunas apropiadas según el lugar al que viajen, que incluyen fiebre amarilla, salmonella typhi, vacuna de meningitis A+C (o A+C+W-135+Y) de polisacáridos, si viajan a zonas endémicas, y de VHA si no estaban vacunados previamente. No está contraindicada la vacuna de meningitis de polisacáridos, aunque se haya recibido previamente la conjugada10. Las vacunas de polisacáridos no son eficaces < 18 meses, y se recomiendan a partir de los 2 años. En cuanto a la Salmonella typhi es fundamental la vacuna en pacientes con anemia falciforme que vayan a viajar a África, pero todavía no se ha demostrado si es preferible la vacuna oral o la parenteral[14].

BIBLIOGRAFÍA

Gharagozloo M, Karimi M, Amirghofran Z. Double-faced cell-mediated immunity in beta-thalassemia major: stimulated phenotype versus suppressed activity. Ann Hematol. 2009;88:21-7.

American Academy of Pediatrics. Immunization in special clinical circumnstances. En: Pickering L, editor. Red Book 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases. American Academy of Pediatrics, Elk Grove Village, IL; 2006.pp.76-78.

Vichinsky E, Levine L, Bathia S, et al. Standards of care guidelines for thalassemia. Children's Hospital and research center Oakland. 2008. Disponible en: http://www.thalassemia.com/documents/thalhandbook2008.final.pdf.

National Heart, Lung, and Blood Institute. Management and therapy of sickle cell disease. 4 ed. Bethesda, MD: National Institutes of Health;2002.

Wilson RE, Krishnamurti L, Kamat D. Management of sickle cell disease in primary care. Clin Pediatr, 2003;42:753-761.

Davies EG, Hirst C, Lottenberg R, Dower N. Pneumococcal vaccines for sickle cell disease. Cochrane Database Syst Rev 2004, Issue 1. Art. No.: CD003885. DOI: 10.1002/14651858.CD003885.pub2.

Tan B. Public Health Agency of Canada. Update on varicella. Canadian Medical Association. Infobase.2004. Disponible en: www.phac-aspc.gc.ca/publicat/ccdr-rmtc/04vol30/acs-dcc-1/index-eng.php

Aristegui J. Vacunaciones en el niño. De la teoría a la práctica. Bilbao: Ciclo Editorial;2004.

Finn A, Booy R, Moxon R, et al. Should the new pneumococcal vaccine be used in high-risk children? Arch Dis Child, 2002;87:18-21.

Davies JM, Barnes R, Milligan D. British Committee for Standards in Haematology. Updates of guidelines for the prevention and treatment of infections in patients with an absent or dysfunctional spleen. Clin Med (J R Coll Physicians London), 2002;2:440-43.

VACUNACIÓN EN EL PACIENTE TRASPLANTADO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

Nº Programa: 394

Autor: Diego Plaza López de Sabando

Servicio de Hemato-Oncología Infantil y Unidad de TPH. Hospital Infantil "La Paz"

La mayor parte de los niños afectos de neoplasias malignas presentan algún grado de inmunosupresión, ya sea secundaria a la patología de base o, como principal responsable, a la terapia citotóxica empleada. Por la biología propia del grupo de neoplasias infantiles (tumores embrionarios o de alto grado), la sensibilidad de los mismos a la quimioterapia (QT) o a la radioterapia (RT) es alta, por lo que los protocolos de tratamiento emplean regímenes intensivos con citostáticos y radioterapia a altas dosis para mejorar las probabilidades de supervivencia, incrementando así el grado de inmunosupresión producida. Niños con diferentes síndromes de fallo medular, inmunodeficiencias, ciertas metabolopatías, neoplasias malignas de alto riesgo, ciertos tumores sólidos o enfermedades malignas en recaída, se benefician de la administración de quimioterapia o radioterapia a altas dosis, seguida de un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) en sus diferentes modalidades. Las distintas posibilidades de tratamiento tienen una determinada influencia sobre el sistema inmunológico del receptor del TPH y desencadenan una inmunodepresión de intensidad variable, basada en la disminución del recuento de granulocitos, linfocitos, nivel de inmunoglobulinas (Ig) séricas y de anticuerpos (Ac) específicos frente a vacunaciones previas. El resultado es una mayor susceptibilidad para determinadas infecciones.

Durante los últimos 25 años se ha incrementado notablemente el número de TPH realizados en la población pediátrica, así como la supervivencia a largo plazo de los mismos. Muchos de estos pacientes, como se describirá a continuación, permanecen inmunosuprimidos durante largos periodos de tiempo. La inmunización en estos pacientes es importante por dos motivos; primero porque es necesario proteger a los receptores de TPH contra infecciones prevenibles mediante vacunación, y segundo, por motivos de salud pública, para disminuir el número de individuos susceptibles de padecer y contagiar determinados agentes infecciosos. Aunque la mayoría de la enfermedades prevenibles por vacunación son poco frecuentes en el momento actual, y la inmunización de la población general puede contribuir a proteger al niño receptor de un TPH, el incremento de la población inmigrante, cuyo calendario vacunal puede ser diferente o incluso incompleto, y el hecho de que dicha patología se puede asociar a una alta morbi-mortalidad en la población inmunocomprometida, hace necesario seguir prestando una atención especial a las estrategias de vacunación del niño receptor de un TPH.

FACTORES CONDICIONANTES DE PAUTAS VACUNALES EN EL RECEPTOR DE TPH

La necesidad de revacunación, la respuesta a la misma y el calendario establecido para tal fin, dependen fundamentalmente del tipo, intensidad y duración de la inmunosupresión inducida en el receptor de un TPH, principal responsable de la seguridad y la eficacia de las vacunas en estos pacientes; dichos aspectos se discuten a continuación.

1. Factores generales inmunosupresores en el niño receptor de TPH

Ya se ha comentado que la neoplasia maligna puede afectar a la función inmunológica. Esto es así particularmente en el caso de las neoplasias hematológicas: leucemias y linfomas. Dicha inmunosupresión no es únicamente debida a la mielosupresión o neutropenia, sino también a un efecto sobre la inmunidad específica y la función del linfocito. Sin embargo, dicho efecto parece ser pequeño, pues diversos estudios han mostrado que la concentración de Ig o Ac específicos son normales en el momento del diagnóstico (1).

Tampoco los diferentes citostáticos empleados tienen el mismo efecto sobre el sistema inmunológico. Los agentes que más influyen sobre la función linfocitaria son la ciclofosfamida, fludarabina, análogos de las purinas o los corticosteroides (fármacos empleados en distintas combinaciones en el caso de las neoplasias linfoides); mientras, otros como la actinomicina-D o la vincristina no tienen efecto inmunosupresor. El efecto de la RT es menos conocido, y podría ser menos significativo que el de la QT. Sin embargo, la irradiación esplénica produce asplenia o hiposplenia funcional, lo que aumenta el riesgo de desarrollar infecciones causadas por bacterias encapsuladas (2).

2. Factores específicos inmunosupresores en el niño receptor de TPH

Los siguientes factores son determinantes en el grado de inmunosupresión inducida en el paciente receptor de un TPH, y por tanto, tienen su influencia en la reconstitución inmunológica y en la respuesta a la vacunación (2,3):

- Tipo de donante: la disparidad inmunológica entre receptor y donante (reflejada en el grado de identidad HLA) condiciona la intensidad inmunosupresora del acondicionamiento pre-trasplante para prevenir el fallo de prendimiento o el tipo de profilaxis frente a la enfermedad del injerto contra el huésped (EICH) que será necesaria tras la infusión de los progenitores hematopoyéticos. De esta forma, en los TPH autólogos (autoTPH), en los que los progenitores hematopoyéticos proceden del propio receptor, el riesgo de fallo de prendimiento o de EICH es prácticamente nulo; por tanto, sus acondicionamientos son poco inmunosupresores y no requieren profilaxis frente a la EICH, y ello no genera una alteración inmunitaria tan importante como en los alogénicos. En los TPH alogénicos (aloTPH), en los que los progenitores hematopoyéticos proceden de un donante distinto del receptor, aún tratándose de individuos HLA-idénticos, siempre existe disparidad inmunológica, aunque resida en otro tipo de moléculas menos relevantes o conocidas; por ello, los acondicionamientos pre-trasplante y la profilaxis de la EICH son necesarios e inducen mayor inmunosupresión que en los autoTPH. En el caso de los donantes emparentados (habitualmente hermanos HLA-idénticos), la disparidad inmunológica siempre es menor, y ello condiciona la necesidad de terapia inmunosupresora menos profunda que en el resto de los aloTPH, ya sean no emparentados o HLA-no idénticos, o el caso especial de los TPH haploidénticos, en los que receptor y donante sólo comparten identidad en un haplotipo del HLA (y que requieren para su correcto prendimiento y disminución del riesgo de EICH, una terapia inmunosupresora muy potente, unida a un procesamiento especial de los progenitores hematopoyéticos).

- Fuente de progenitores hematopoyéticos: la reconstitución inmunológica tras un TPH, especialmente en los aloTPH, depende en parte del grado de madurez de los linfocitos que acompañan a los progenitores hematopoyéticos contenidos en el material de infusión; de esta forma, en los TPH de progenitores hematopoyéticos de sangre periférica (PHSP), los linfocitos son maduros y favorecen una reconstitución inmune temprana. En el extremo opuesto del espectro se situarían los TPH de sangre de cordón umbilical (SCU), en los que los linfocitos son muy inmaduros. No existen estudios que diferencien la influencia de la fuente de progenitores en la respuesta a las vacuna.

- Tipo de acondicionamiento: los acondicionamientos pre-trasplante convencionales tiene una estructura definida y compuesta de dos partes, una mieloablativa, desarrollada por el efecto de la irradiación corporal total (ICT) o de agentes alquilantes como el busulfán, y una inmunosupresora para favorecer el prendimiento del injerto. Ésta última se apoya principalmente en la ciclofosfamida; en trasplantes con mayor riesgo de no prendimiento, como en los casos de TPH de donantes no emparentados, haploidénticos, anemias aplásicas, hemoglobinopatías, etc, es necesario potenciar su efecto con otros agentes inmunosupresores como fludarabina o anticuerpos monoclonales frente a distintas poblaciones del sistema inmune. La ICT puede producir una asplenia funcional que agrave el estado de inmunosupresión. La mayor parte de los estudios hacen referencia a regímenes de acondicionamiento mieloablativos; si el riesgo de pérdida de inmunidad afecta igualmente tras la realización de los modernos acondicionamientos no mieloablativos o de intensidad reducida es algo aún desconocido (aunque se trata habitualmente de acondicionamientos con una alta intensidad inmunosupresora).

- Profilaxis de la EICH: habitualmente realizada en todo aloTPH con un anticalcineurínico, principalmente la ciclosporina. En función del riesgo de EICH se puede intensificar la inmunosupresión con metotrexate, corticoides, micofenolato de mefetilo, etc, o mediante técnicas de depleción de linfocitos T (DLT).

- Aparición de EICH, y particularmente con la EICH crónica, que afecta al sistema linfoide alterando el desarrollo timo-dependiente del linfocito T y causando asplenia o hiposplenia funcional; además, el tratamiento de la EICH se basa en la intensificación de la inmunosupresión.

3. Reconstitución inmune tras TPH

Los receptores de un TPH desarrollan una inmunosupresión profunda durante varios meses, e incluso años, post-trasplante. Los distintos componentes del nuevo sistema inmune se desarrollan y maduran en diferentes etapas, y esto condiciona la posibilidad de respuesta a diversos antígenos. La reconstitución inmune tras un autoTPH sucede más rápidamente que en los aloTPH, puesto que en los autoTPH, el estado de inmunosupresión se debe básicamente al acondicionamiento pre-trasplante y no existe disparidad inmunológica entre injerto y receptor (2,4).

La inmunidad innata se recupera en un periodo que comprende de semanas a meses tras el TPH. Sin embargo, la inmunodeficiencia prolongada de estos pacientes tras el TPH se debe a una alteración de la inmunidad específica. Los linfocitos B alcanzan el nivel normal entre 3 y 6 meses tras la realización del TPH. La recuperación en más lenta en casos de injertos con DLT y en pacientes con EICH crónica. Los diferentes isotipos de Ig comienzan a normalizarse 6 meses después del trasplante siguiendo la secuencia propia del desarrollo inmune normal (IgM, IgG1 e IgG3, IgG2 e IgG4 e IgA). Los niveles totales de IgG pueden ser normales, pero es frecuente hallar un desequilibrio entre las subclases de IgG, con niveles disminuidos de IgG2 hasta durante 18 meses tras el trasplante. La formación de anticuerpos en respuesta a antígenos conocidos puede empezar a detectarse entre 3-6 meses tras el TPH.

La reconstitución del linfocito T sucede en dos etapas: la primera, la vía timo-independiente, seguida de la timo-dependiente. Durante los primeros 6 meses tras el trasplante, los linfocitos T proceden predominantemente de la expansión periférica de linfocitos T maduros, cuya recuperación numérica comienza entre 1-2 meses tras el TPH y alcanza un recuento normal entre los 3-6 meses tras el mismo. Mediante esta primera ruta se reconstituyen los linfocitos T memoria, con un repertorio de alorreactividad de diversidad limitada. Entre los 6-12 meses tras el trasplante comienza a ser patente la génesis de nuevos

linfocitos, ya con una generación más amplia de receptores a Ag y, por tanto, con una mayor capacidad de respuesta; esta fase es especialmente importante en la reconstitución de los linfocitos T CD4+. Los niveles normales se alcanzan entre 1-2 años tras la realización del TPH, y ocurre más rápidamente en los pacientes de menor edad (5,6).

4. Factores que influyen en la inmunización tras la vacunación de receptores de TPH

Se han descrito varios factores que influyen en el nivel de Ac a vacunas previas y en la inmunogenicidad de las vacunas en este tipo de pacientes: autoTPH o aloTPH, tiempo transcurrido tras el TPH, incidencia de EICH crónica, edad, dosis de vacunas recibidas y estado de inmunización del donante (2,7,8,9).

Existe alguna evidencia de que la EICH crónica afecta negativamente al nivel de Ac específicos y a la capacidad inmunogénica de las vacunas; si bien, otros estudios detectan poca influencia. Este efecto parece más patente con respecto a bacterias encapsuladas como el Streptococcus pneumoniae. Pero, en situación de EICH crónica duradera, se alza la cuestión de cuál es el momento óptimo para la vacunación. En estos casos se debe evitar el uso de vacunas con organismos vivos. Con respecto al empleo del resto, en el momento actual se carece de evidencia sobre la posible exacerbación de la EICH que podría inducir, o de la respuesta del niño a la inmunización. Cabe destacar los siguientes puntos:

- Los pacientes más jóvenes tienen mayor riesgo de ser seronegativos tras vacunaciones previas, probablemente en relación con no haber recibido las dosis completas de alguna vacuna concreta.

- La inmunidad adquirida naturalmente tiene mayores probabilidades de persistir tras el TPH que la adquirida a través de vacunación.

- A su vez, existe diversidad de opiniones al respecto de la influencia ejercida por el estado inmune del donante (10,11). Varios estudios han sido capaces de demostrar que la inmunidad para determinados agentes infecciosos puede ser transferida por el injerto y ser detectable posteriormente en el receptor tras la realización del TPH.

5. Patrones de inmunización para receptores de TPH

Ya se ha comentado que muchos estudios han demostrado la pérdida de la inmunidad adquirida naturalmente o tras vacunación previa al TPH. Por tanto, la reinmunización es una estrategia importante para mantener la salud a largo plazo de estos pacientes y disminuir así el riesgo de adquirir determinadas infecciones. Aunque la pérdida de inmunidad sea menor en el caso de los autoTPH (4), es difícil predecir esto de forma individual para cada paciente, y por tanto, en el momento actual, se recomienda revacunar ambos grupos con calendarios similares. Las vacunaciones que deben ser consideradas para los receptores de TPH dependen de varios aspectos (12):

1. Riesgo y gravedad de las infecciones vacunables:

- Infecciones que son más frecuentes y graves que en la población general, como las producidas por S. pneumoniae, H. influenzae tipo B, virus Varicella-Zoster y virus Influenza.

- Infecciones que no son más frecuentes ni más graves, pero cuya vacunación se recomienda para proteger a la población general, como tétanos, difteria, polio y hepatitis B.

- Infecciones a considerar en situaciones especiales, como en pacientes residentes en determinadas áreas endémicas o para viajeros.

2. Riesgo y gravedad de los efectos secundarios: las vacunas que contienen organismos inactivados, antígenos o subunidades son seguras y con los mismos efectos secundarios que en los individuos sanos. Las vacunas que contienen microorganismos vivos tienen el potencial para desarrollar patología significativa y su empleo se debe evitar (VPO, BCG) o realizar sólo bajo determinadas circunstancias (triple vírica).

Existe una amplia variabilidad de esquemas de revacunación, con muy pocos estudios controlados en los que basarse, y que habitualmente son el resultado de la opinión de expertos en combinación con los pocos datos publicados. Sin embargo, la mayoría de las guías al respecto coinciden en recomenzar la vacunación al menos12 meses después de la realización del autoTPH o aloTPH de donante emparentado HLA-idéntico, y 18 meses para el resto, siempre que no exista evidencia de EICH crónica, se haya suspendido cualquier tratamiento inmunosupresor durante un periodo mínimo de 6 meses (12 meses para vacunas con microorganismos vivos) y no haya recibido Ig intravenosa en los últimos 3 meses. Se recomienda también que estos niños reciban el calendario vacunal rutinario, así la vacuna de la gripe cada otoño mientras al paciente se le considere inmunosuprimido. Las vacunas de la hepatitis A y B y la BCG deben ser consideradas individualmente en función de la incidencia de cada infección en el área de residencia del paciente. Con respecto a la vacunación frente al virus Varicella-Zoster, existe poca literatura al respecto, recomendándose la vacunación de familiares seronegativos.

RECOMENDACIONES VACUNALES EN EL RECEPTOR DE TPH (2,12,13,14,15)

1. Vacunación frente a bacterias (ver tablas 1 y 2)

a. Vacunación antineumocócica

La infección neumocócica puede causar una morbi-mortalidad significativa tras la realización de un TPH, típica de la fase post-injerto tardía (sobre el día +100), aunque no es extraño encontrarla más tempranamente. Su incidencia, asociada a niveles disminuidos de IgG2, es mayor que en la población general, especialmente en los pacientes sometidos a aloTPH o con EICH crónica a pesar de la profilaxis primaria con penicilina que se emplea en este tipo de pacientes. Los serotipos implicados y las susceptibilidades son similares a los de los niños sanos.

La inmunidad frente al neumococo está mediada por Ac frente a los polisacáridos de la cápsula. Sus niveles son más bajos en el paciente trasplantado, si bien, dichos niveles no se correlacionan bien con el nivel de protección proporcionado.

Existen dos tipos de vacunas disponibles: conjugadas de polisacáridos y proteínas (antineumocócica conjuda heptavalente -PCV7-) y las basadas en polisacáridos (antineumocócica 23-valente –PPS23-). Las vacunas basadas en polisacáridos desencadenan una respuesta inmune independiente del linfocito y no induce memoria inmunológica; por tanto, son poco efectivas en los niños de menor edad y las dosis de recuerdo no intensifican la respuesta inmune. Las vacunas conjugadas proporcionan una respuesta inmunológica más potente e inducen el desarrollo de linfocitos T memoria; en cambio, tienen una menor cobertura de serotipos, y la protección suministrada por las mimas dependerá de los serotipos circulantes.

La PPS23 es capaz de inducir la formación de Ac protectores 6-12 meses tras el TPH, salvo en pacientes con EICH crónica. Una segunda dosis no incrementa la respuesta. Los niños, a diferencia del adulto, presentan respuestas de corta duración y de baja afinidad. No se ha demostrado ninguna ventaja al vacunar al donante o al receptor en casos de autoTPH previamente a la colecta de progenitores hematopoyéticos. En el paciente con autoTPH, la respuesta también es pobre, y permanece disminuida durante varios años, especialmente en los pacientes con linfomas.

En el caso de las vacunas conjugadas PCV7, se dispone de menos información. Con tres dosis de vacunas, hasta el 100% desarrollan Ac protectores, y la respuesta mejora si el donante se vacuna antes de la colecta de progenitores hematopoyéticos. También parece más eficaz en los casos de EICH crónica.

La recomendación actual es vacunar a todos los pacientes receptores de TPH. En el caso de los niños parece recomendado administrar la PCV7, comenzando a los 6-12 meses, administrando tres dosis (a los 2 y 6 meses) y una cuarta dosis de la PCV7 o de la PPS23 a los 12 meses.

b. Vacunación frente a Haemphilus influenzae tipo b (Hib)

El Hib es también una causa importante de infección tras el TPH, aunque las infecciones graves o fatales son infrecuentes. La inmunización con vacuna conjugada frente al Hib puede inducir inmunidad tras aloTPH; sin embargo, vacunaciones muy precoces confieren respuestas muy débiles, aunque existen estudios que no detectan diferencias entre comenzar a los 6 o a los 18 meses post-trasplante. La administración de dos dosis induce una respuesta protectora eficaz en el 80% de los pacientes, y podría ser mejorada si se inmunizara al receptor antes de la realización del trasplante.

La recomendación actual es vacunar a todos los pacientes receptores de TPH con tres dosis de vacuna conjugada, comenzando a los 6 meses (dosis subsiguientes cada 1-2 meses).

c. Vacunación antimeningocócica

la Neisseria meningitidis puede causar ocasionales infecciones graves en estos pacientes. Existen dos tipos de vacunas: de polisacáridos tetravalente (serogrupos A y C) que es capaza de inducir buenas respuestas en receptores de TPH, y la conjugada frente al serogrupo C, de la que existe poca información en este tipo de pacientes. Con tres dosis de vacuna se produce un incremento significativo de Ac, alcanzando un título óptimo de los mismos.

En el momento actual, no está recomendada de forma sistemática tras el TPH; su empleo debe ser considerado en situaciones de riesgo elevado; se aconseja seguir las recomendaciones de cada región para la población general. En caso de administrarse, comenzar a los 6-12 meses, con 1 ó 2 dosis (6 y 12 meses).

d. Vacunación frente al tétanos (toxoide tetánico)

Los pacientes sometidos a un TPH, ya sea autólogo o alogénico pierden la inmunidad frente al tétanos durante un largo periodo de tiempo. Los efectos secundarios del toxoide son leves, y el riesgo de la infección muy importante, por lo que se recomienda la vacunación de estos pacientes. Clásicamente la pauta de revacunación comenzaba un año después de la realización del TPH, pero es posible obtener una respuesta eficaz iniciándola a los 6 meses post-TPH. Con la administración de tres dosis se alcanza una concentración óptima de Ac; se plantea la posibilidad de administrar únicamente dos. La vacunación pre-trasplante del donante incrementa la eficacia de la vacunación del receptor tras el trasplante.

La recomendación actual es vacunar a todos los pacientes con tres dosis de toxoide tetánico a partir de los 6-12 meses del TPH, con las dosis subsiguientes administradas cada 1-3 meses, con revacunación cada 10 años, como la población general.

e. Vacunación frente a difteria

La mayor parte de los receptores de auto- y aloTPH pierden la inmunidad a la difteria durante un largo periodo de tiempo tras el TPH. Al igual que sucede con el tétanos, es una enfermedad fácilmente prevenible y que puede ocasionar infecciones severas. También al igual que el tétanos, se necesita un esquema de vacunación apoyado en la repetición de varias dosis de toxoide. En la mayor parte de los estudios publicados, la revacunación comienza al año de haber realizado el TPH. Como el toxoide diftérico es parte invariable de la vacuna combinada, su dosificación viene determinada por los otros componentes de la vacuna.

La recomendación actual es vacunar a todos los pacientes receptores de un TPH con tres dosis de toxoide, comenzando a los 6-12 meses del TPH y con las dosis subsiguientes administradas cada 1-3 meses.

f. Vacunación frente a Bordetella pertussis

No existen datos publicados de tos ferina grave tras la realización de TPH ni datos respecto a la eficacia de la vacuna. No existen motivos para creer que los efectos secundarios de la vacuna pudieran ser más graves en estos pacientes que en la población general. Debe utilizarse siempre la vacuna acelular; el principal riesgo es el contacto con niños menores de 12 meses, o cuidadores, por el incremento de la incidencia durante la última década. La correlación entre la concentración de Ac y la eficacia clínica de la vacuna no está bien establecida. Al igual que en el caso de la difteria, la vacuna acelular forma parte de la vacuna combinada difteria-tétanos-pertussis, por lo que su dosificación viene determinada igualmente por los otros componentes de la vacuna.

En el momento actual, no está recomendada su administración de forma sistemática tras la realización de un trasplante; deberá considerarse en niños menores de 7 años en situaciones epidemiológicas en las que el riesgo epidemiológico es elevado, con la administración conjunta como DTPa, en tras dosis, comenzando a los 6-12 meses.

g. Vacunación antituberculosa: BCG

La tuberculosis puede desarrollarse como una infección muy grave tras el TPH, cuya incidencia en estos pacientes depende en gran medida del grado de endemismo de la mycobacteria en el área de residencia; sin embargo, la poca eficacia de la vacuna disponible y su capacidad para producir efectos secundarios importantes en el paciente inmunodeprimido desaconsejan su utilización en el niño al que se le ha realizado un TPH, por lo que su uso está contraindicado.

h. Otras vacunas frente a infecciones bacterianas

Existen vacunas, tanto inactivadas (parenterales) como con organismos vivos (oral) frente a Salmonella typhi; el empleo de vacunas con organismos vivos debe evitarse en general y no recomendar su uso rutinario. El balance de riesgo-beneficio deberá ser cuidadosamente considerado en cada paciente y en situaciones particulares como viajes.

2. Vacunación frente a virus (ver tablas 1 y 2)

a. Vacunación frente a virus Influenza

Los virus Influenza A y B pueden producir infecciones graves y fatales en pacientes sometidos a TPH, incluso hasta varios años después de su realización. El impacto de los nuevos inhibidores de la neurminidasa sobre la gravedad del cuadro gripal aún no está bien establecido en este tipo de pacientes. Las autoridades sanitarias en varios países recomiendan la vacunación anual en los pacientes inmunodeprimidos. Sin embargo, el grado de respuesta a la vacuna es altamente dependiente del momento en que se lleve a cabo la inmunización, de forma que la respuesta es casi nula si se realiza ante de los 6 meses del TPH, y alcanza el 60% de respuestas adecuadas cuando se realiza más allá de los 2 años. La administración de una segunda dosis añade poca eficacia. Tampoco ha podido ser demostrado que las vacunaciones tempranas con respuesta insuficiente pudieran favorecer el desarrollo de infecciones menos graves. Dada esta situación, parecería ser más eficaz conseguir un correcto estado de inmunización del entorno del paciente.

En el momento actual, las recomendaciones son las siguientes:

- Vacunación con una dosis de vacuna inactivada en todos los pacientes receptores de TPH.

- Se deberá vacunar antes del inicio de la época gripal, nunca antes de los 4-6 meses tras la realización del TPH.

- Revacunar anualmente en receptores de aloTPH, al menos mientras reciban tratamiento inmunosupresor o tengan criterios de EICH. La duración de la vacunación anual en los receptores de autoTPH no ha sido bien establecida y ha de considerarse individualmente.

- Se recomienda la vacunación de los miembros de la familia del paciente antes del inicio de la primera temporada de gripe tras la realización del TPH; se recomienda igualmente, la vacunación anual del personal sanitario.

b. Vacunación frente al virus de la poliomielitis

A pesar de que se trata de una enfermedad erradicada en gran parte del mundo, aún se describen pequeños brotes en población no inmune. La vacuna oral, con microorganismos vivos atenuados (VPO) no debe emplearse en estos pacientes ni en sus contactos por el riesgo de desarrollar infección inducida por la vacuna, con clínica similar a la producida por el virus. Sólo debe administrarse la vacuna parenteral, con el virus inactivado, tanto al paciente como a sus familiares o convivientes. Se deben administrar varias dosis, al menos tres, de esta vacuna para conseguir una protección eficaz. En la mayor parte de los estudios publicados, el esquema de inmunización comienza 1 año post-TPH, aunque han sido comunicados buenos resultados iniciándola 6 meses después del mismo.

En el momento actual, las recomendaciones son las siguientes:

- Se debe vacunar a todos los pacientes con tres dosis la vacuna parenteral inactivada (al igual que a convivientes o personal sanitario).
- Se debe evitar el empleo de la vacuna VPO en pacientes, convivientes o personal sanitario.
- Iniciar la pauta de vacunación a los 6-12 meses, con las dosis siguientes administradas cada 1-3 meses.

c. Vacunación frente al virus de la hepatitis B (VHB)

Los niveles protectores de anticuerpos protectores inducidos por vacunación disminuyen rápidamente tras el TPH; la inmunización precoz es muy poco efectiva, a menos que el donante estuviera previamente inmunizado. La transferencia de la inmunidad del donante ocurre hasta en un 50% de los casos, pero le revacunación del receptor tras la realización del TPH continúa siendo necesaria para conseguir una inmunidad duradera y eficaz. En nuestro medio, se trata de una vacuna integrada en el calendario vacunal, y aunque su capacidad inmunogénica no está clara en este tipo de pacientes, se sigue recomendando su administración dada la eficacia que presentan otras vacunas proteícas similares

En pacientes con antecedentes de hepatitis B resuelta (HBsAg negativo, antiHBs y/o antiHBc positivo), la pérdida de anticuerpos puede facilitar la reactivación del VHB. En estos pacientes podría ser útil intentar una vacunación precoz. En el resto de los pacientes se recomienda esperar hasta los 6-12 meses post-TPH.

En caso de pacientes seronegativos que recibirán progenitores de donante HbsAg positivo, lo ideal sería realizar la vacunación antes de realizar el trasplante, aunque no existen datos que prueben la utilidad de tal estrategia.

En el momento actual, las recomendaciones son las siguientes:

- Se recomienda la vacunación sistemática frente al VHB en aquellos países donde estuviera incluida en los calendarios vacunales de la población general.
- Iniciar la pauta de vacunación a los 6-12 meses tras la realización del TPH
- Determinación de antiHBs a los dos meses de la administración de la última dosis. En caso de ser negativa, se recomienda repetir la vacunación con la administración de tres dosis.
- Considerar la inmunización precoz en pacientes antiHBs positivo (no inducido por vacunación; en estos casos, se mejora la respuesta si los donantes seronegativos se vacunan antes de la donación.
- Los pacientes antiHBs negativos se deben vacunar previamente a la realización del TPH si van a recibir progenitores de donantes antiHBs positivos

d. Vacunación frente al virus de la hepatitis A (VHA)

El riesgo de contraer esta infección aparece en pacientes que residen en o viajana a lugares donde la infección es endémica. La vacuna frente al VHA se trata de una vacuna inactivada y segura. La tasa de respuesta a la inmunización en receptores de TPH es baja. Por tanto, se recomienda la vacunación con dos dosis en pacientes que residan o viajen a áreas endémicas o en situaciones de riesgo, como enfermedad hepática o EICH crónica.

e. Vacunación frente al sarampión

Durante los últimos años, la tasa de vacunación en algunos países ha disminuido, y se han descrito algunos brotes epidémicos. Esta infección puede cursar de forma fulminante en el paciente receptor de un TPH. La inmunidad adquirida previamente al trasplante, especialmente en aquellos que la consiguieron mediante vacunación, se pierde en la mayoría de los casos tras la realización del mismo.

La vacuna disponible en el momento actual no está recomendada para su administración en el paciente inmunodeprimido, al tratarse de virus vivos atenuados. Se ha comprobado que su administración, después de 2 años de la realización del trasplante, en aquellos pacientes que no reciban tratamiento inmunosupresor y no tengan EICH crónica, es segura. Su eficacia para inducir seroconversión varía entre distintos estudios, por lo que parece ser necesaria una segunda dosis. Las recomendaciones actuales son:

- No comenzar la vacunación antes del transcurso de 24 meses desde la realización del trasplante (considerar vacunaciones precoces en casos de alto riesgo de infección por sarampión). Se recomienda administrar dos dosis de vacuna.
- No administrar en pacientes con tratamiento inmunosupresor o EICH crónica.

f. Vacunación frente a rubéola

El riesgo de infección por este virus parece ser bajo; no se han descrito infecciones severas en niños trasplantados. Al igual que en el caso anterior, se trata de una vacuna de virus vivos atenuados capaz de desarrollar infección vacunal en inmunodeprimidos. La principal indicación para su administración sigue siendo la prevención de la rubéola congénita. Su administración es segura, en pacientes sin tratamiento inmunosupresor y sin EICH crónica, y a partir de los 24 meses tras la realización del TPH. Se administra conjuntamente con la anterior, como la vacuna triple vírica (TV), siguiendo sus mismas pautas e indicaciones, estando especialmente indicada en mujeres en edad fértil.

g. Vacunación frente a parotiditis

No se han descrito casos de infecciones severas en este tipo de pacientes. Al igual que los dos casos anteriores, se trata de una vacuna de virus vivos atenuados y se atiene a las mismas indicaciones y precauciones. Se administrará conjuntamente con ellas en la vacuna TV. Sin embargo, por sí misma, no estaría indicada su administración sistemática por el bajo riesgo que supondría esta infección.

h. Vacunación frente a varicela

La vacuna disponible en el momento actual se basa en el empleo de virus vivos atenuados, y por tanto, conlleva riesgo de infección en el paciente inmunosuprimido. Esta vacuna ha demostrado su eficacia y seguridad en niños con leucemia en remisión y en candidatos a trasplante de órgano sólido, por lo que sería esperable que fuera igualmente eficaz y segura en el niño receptor de TPH una vez superado el periodo de inmunosupresión y respetando el periodo en el que se asegurara su capacidad para inducir respuesta inmune (ver apartados anteriores). En pequeños estudios se ha observado su buena tolerancia, pero también su poca eficacia. La vacunación del paciente candidato seronegativo podría ser otra opción, pero no se dispone de datos publicados hasta la fecha. Con todo, las recomendaciones actuales serían las siguientes:

- Si se dispone de tiempo suficiente, los pacientes seronegativos se pueden vacunar antes de la realización del TPH

- Se debe vacunar a los familiares o convivientes seronegativos del paciente con una dosis de vacuna.

- Se puede considerar la vacunación del paciente seronegativo después de dos años de la realización del trasplante, siempre que no exista EICH crónica o estuviera recibiendo tratamiento inmunosupresor.

- La vacunación del paciente seropositivo no está indicada dada la eficacia y seguridad de las medidas profilácticas y del tratamiento antivírico disponible

3. Situaciones especiales

a. Indicaciones de determinaciones de anticuerpos

Puede ser útil para determinar la necesidad de vacunación o la respuesta a la misma. Las técnicas disponibles son variadas y en muchos casos, el nivel protector de Ac está mal definido. Se trata además de técnicas costosas y poco asequibles.

La determinación antes de la vacunación no sería necesaria en la mayoría de las vacunas recomendadas. Podría ser valorable para determinar la administración de la TV o la vacuna frente a VHB. La determinación para evaluar la respuesta no es necesaria en aquéllas que inducen una buena respuesta (tétanos, difteria, polio, Hib) ni en las que la interpretación es difícil y una segunda dosis no aportara claros beneficios (influenza). En cambio, sí que se recomienda tras la vacunación contra el VHB, sarampión y varicela para valorar la necesidad de dosis de recuerdo. Se podría considerar, igualmente, tras la vacunación con PPS23 en pacientes con riesgo de baja respuesta.

b. Pacientes con EICH crónica

No se ha detectado mayor incidencia de efectos adversos en pacientes con EICH crónico, pero parece que la respuesta a algunas es menos efectiva (PPS23, PCV7, difteria, Hib), pero actualmente no se recomienda no vacunar a estos pacientes, pues la propia EICH les confiere una mayor susceptibilidad para desarrollar infecciones, especialmente por bacterias encapsuladas.

c. Vacunación del donante

Ya se ha discutido en cada caso individual los beneficios de vacunar al donante previamente a la recolección de progenitores hematopoyéticos; sin embargo, su realización implica problemas prácticos y éticos, que en el momento actual limitan su aplicación.

d. Otras vacunas:

- Vacunación frente a la fiebre amarilla: la inmunización, en nuestro medio, sólo debe ser considerada en pacientes que viajen a regiones endémicas para la fiebre amarilla. Se trata de una vacuna de virus vivos atenuados capaz de inducir complicaciones letales en el individuo sano; sin embargo, se ha ensayado su administración en pacientes trasplantados, sin que se haya descrito ninguna complicación serias. No existe información al respecto, pero parece razonable respetar los mismos requisitos aplicables para todas las vacunas de virus vivos atenuados.

- Virus del papiloma humano: se seguirán las recomendaciones de cada país. No existen datos disponibles al respecto.

- Rabia: su uso se considera apropiado en pacientes con riesgo de exposición tras 12-24 meses del trasplante.

- Virus polio-oral, Influenza nasal: contraindicadas.

- Rotavirus: debe administrarse antes de las 12 semanas de edad para ser segura.

e. Vacunaciones para familiares y convivientes

Se debería administrar anualmente la vacuna contra el virus de la Influenza y en los convivientes seronegativos, la de la varicela. Se considera segura, cuando estuviera indicado, la administración de las vacunas contra la hepatitis A, Rotavirus, Triple Vírica (no existe constancia de transmisión persona-persona y la DTPa

f. Inmunizaciones pasivas

- Hepatitis B: administrar dos dosis de Ig anti-VHB con intervalo de un mes en caso de exposición cutánea o mucosa al virus.

- Rabia: administrar Ig anti-rábica, junto con 5 dosis de vacuna (días 0,3,7,14 y 28) tras una exposición al virus en cualquier momento tras un TPH.

- Tétanos: administrar el toxoide en todos los casos de exposición, asociado o no a Ig, en función de la exposición, en cualquier momento tras el TPH.

- Varicela: administrar Ig específica antes de las 96 horas tras el contacto con un caso de varicela o herpes zóster si han transcurrido menos de 24 meses del TPH o siempre que se mantenga estado de inmunosupresión.

Tabla 1: recomendaciones para las vacunaciones tras TPH; propuesta de la EBMT (Ljungman et al. Bone Marrow Transplant 2005;35:737-46)

Vacunas	Tipo de vacuna	Experiencia	Indicación	Grado recomendación	Inicio tras TPH (meses)	Nº de dosis	Mejoría por vacunación de donante
Víricas							
Influenza	Inactivada	Sí	Sí; anual	AII	4-6	1	Desconocido
Polio	Inactivada	Sí	Sí	BII	6-12	3	Desconocido
Hepatitis B	Inactivada	Sí	Sí	BII	6-12	3	Sí
Hepatitis A	Inactivada	No	Opcional	CIII	6-12	3	Desconocido
Sarampión	Virus vivos	Sí	Individual	BII	24	1	Desconocido
Rubéola	Virus vivos	Sí	Individual	BIII	24	1	Desconocido
Parotiditis	Virus vivos	Sí	Individual	CIII	24	1	Desconocido
Varicela	Virus vivos	Poca	Individual	CIII	Antes o 24	¿?	Desconocido
Bacterianas							
S.pneumoniae	Polisacárido	Sí	Sí	BII	12	1	No
	Conjugada	Sí	Sí	CII	¿?	3	Sí
H. influenzae	Conjugada	Sí	Sí	BII	6	3	Sí
N.meningitidis	Polisacáridos	Sí	Individual	CII	6-12	1	Desconocido
	Conjugada	No	¿?	CIII	6	1	Desconocido
BCG	Org. Vivos	No	Contraindic	EII	-	-	Desconocido
Tétanos	Toxoide	Sí	Sí	BII	6-12	3	Sí
Difteria	Toxoide	Sí	Sí	BII	6-12	3	Probable
B. pertussis	Acelular	Sí	Individual	CIII	6-12	3	Desconocido

Tabla 2: posible calendario vacunal para el niño receptor de TPH (basado en las recomendaciones de la EBMT y del CDC)

Vacuna	Meses post-TPH à ->	6	7	8	9	12	14	18	24	Observ.
H. influenzae conjugada		X			X	X				
Neumocócia heptavalente		X		X		X			X	
Neumocócica 23-valente						X			X	
Menigococo C conjugada		X				X				
DTPa						X	X	X		
Influenza		X								Anual
Hepatitis B		X	X			X				
Polio inactivada						X	X	X		
Triple vírica									X	No si EICH

BIBLIOGRAFÍA

1. Martín Ibáñez I, Arce Casas A, Cruz Martínez O, Estella Aguado J, Martín Mateos MA. Humoral immunity in pediatric patients with acute lymphoblastic leukaemia. Allergol Immunopathol 2003;31:303-10.

2. Patel SR, Chisholm JC, Heath PT. Vaccinations in children treated with standard-dose cancer therapy or hematopoietic stem cell transplantation. Pediatr Clin N Am 2008;55:169-86.

3. Carreras E, Brunet S, Ortega JJ, Rovira M, Sierra J, Urbano-Ispizua A. Manual de trasplante hematopoyético. 3ª ed. Collbató: Ediciones Antares;2004.

4. Gandhi MK, Egner W, Sizer L, Inman I, Zambon M, Craig JI et al. Antibody responses to vaccinations given within the first two years after transplant are similar between autologous peripheral blood stem cell and bone marrow transplant recipients. Bone Marrow Transplant 2001;28:775-81

5. Lum LG. The kinetics of immune reconstitution after human marrow transplantation. Blood 1987;69:369-80.

6. Foot AB, Potter MN, Donaldson C, Cornish JM, Wallington TB, Oakhill A et al. Immune reconstitution after BMT in children. Bone Marrow Transplant 1993;11(1):7-13

7. Lum LG, Munn NA, Schanfield MS, Storb R. The detection of specific antibody formation to recall antigens after human marrow transplantation. Blood 1986;7:582-7.

8. Parkkali T, Stenvik M, Ruutu T. Randomised comparison of early and late vaccination with inactivated poliovirus vaccine after allogeneic BMT. Bone Marrow Transplant 1997;20:663-8

9. Ljungman P, Aschan J, Barkholt L, Broliden PA, Gustafsson B, Lewensohn-Fuchs I et al. Measles immunity after allogeneic stem cell transplantation: influence of donor type, graft type, intensity of conditioning, and graft-versus-host disease. Bone Marrow Transplant 2004;34:589-93.

10. Molrine DC, Antin JH, Guinan EC, Soiffer RJ, MacDonald K, Malley R et al. Donor immunization with pneumococcal conjugate vaccine allows early protective antibody responses following allogeneic hematopoietic cell transplantation. Blood 2003;101:831-6;

11. Parkkali T, Käyhty H, Hovi T, Olander RM, Roivainen M, Volin L et al. A randomized study on donor immunization with tetanus-diphteria, Haemophilus influenzae type b and inactivated poliovirus vaccines to improve the recipient responses to the same vaccines after allogeneic bone marrow transplantation. Bone Marrow Transplant 2007;39(3):179-88.

12. Ljungman P, Engelhard D, de la Cámara R, Einsele H, Locasciulli A, Martino R et al. Vaccination of stem cell transplant recipients: recommendations of the infectious disease working party of the EBMT. Bone Marrow Transplant 2005;35:737-46.

13. Styczynski J, Gil L. Prevention of infectious complications in pediatric HSCT. Bone Marrow Transplant 2008;42:S77-81

14. Tomblyn M, Chiller T, Einsele H, Gress R, Sepkowitz K, Storek J, et al. Guidelines for preventing infectious complications among hematopoietic cell transplantation recipients: a global perspective. Biol Blood Marrow Transplant 2009;15:1143-238.

15. Ljungman P, Cordonnier C, Einsele H, Englund J, Machado CM, Storek J, et al. Vaccinations of hematopoietic cell transplant recipients. Bone Marrow Transplant 2009;44:521-6.

PUESTA AL DÍA DE VACUNACIONES EN ONCOHEMATOLOGÍA PEDIÁTRICA. PACIENTE TRASPLANTADO DE ÓRGANOS SÓLIDOS

Nº Programa: 395

Autora: Magda Campins Martí

Servicio de Medicina Preventiva y Epidemiología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona

Se estima que cada año se realizan a nivel mundial unos 70.000 trasplantes de órgano sólido. En el 2008, en España, se registraron 1577 donantes de órgano sólido (tasa de 34,2 por millón de población), lo que permitió la realización de los siguientes trasplantes: 2.229 de riñón, 1.108 de hígado, 292 de corazón, 192 de pulmón y 110 de páncreas. El aumento del número de este tipo de trasplantes en los últimos 15 años y la mayor supervivencia de los pacientes, que van a estar sometidos a tratamientos inmunosupresores durante largos periodos de tiempo, requieren la adopción de medidas de prevención de infecciones potencialmente graves.

Las complicaciones infecciosas continúan siendo la principal causa, junto al rechazo, de morbilidad y mortalidad después del trasplante de órganos. Muchas de estas infecciones tienen un origen exógeno, incluyendo las producidas por patógenos transmitidos por el órgano trasplantado, y otras se asocian a microorganismos endógenos.

La vacunación es una herramienta útil para disminuir el riesgo de adquirir enfermedades inmunoprevenibles que pueden afectar a estas personas. Las infecciones por Haemophilus influenzae tipo b y por neumococo son especialmente frecuentes en estos enfermos. La infección o reactivación del virus de la hepatitis B durante los primeros meses postrasplante hepático ha sido y es otro de los problemas importantes que requiere enfoques preventivos mediante inmunoprofilaxis activa y/o pasiva. Sin embargo, la eficacia, la efectividad y la seguridad vacunal, así como las pautas o esquemas más idóneos no se conocen suficientemente en este grupo de pacientes.

Los profesionales que atienden a estos pacientes han de revisar periódicamente la situación vacunal, así como los cambios en los calendarios recomendados, ya que algunos de estos enfermos no han seguido las pautas indicadas para su edad, por padecer enfermedades crónicas o por estar gravemente enfermos. En general, se dispone de pocos protocolos de vacunación consensuados para el receptor de un trasplante de órgano sólido, a diferencia del receptor de un trasplante de progenitores hemopoyéticos (TPH), para el que hay calendarios vacunales bien desarrollados, elaborados por grupos de expertos multidisciplinarios. Además, existen diferencias importantes entre ambos tipos de trasplantes que hacen que los protocolos de vacunación no sean extrapolables; la inmunodeficiencia del TPH es más profunda y rápida, pero de menor duración que la del trasplante de órgano sólido, la cual debe mantenerse durante toda la vida ya que casi nunca se consigue tolerancia inmune. Estas diferencias de reconstitución inmune dan lugar a estrategias distintas de inmunización.

Se dispone de pocos protocolos consensuados de vacunación en trasplante de órgano sólido a diferencia de lo que ocurre con los trasplan-

tes de progenitores hemopoyéticos. Sin embargo, varios expertos a nivel internacional han publicado recomendaciones y documentos de trabajo, que se caracterizan por seguir unas indicaciones y pautas de vacunación muy similares (tabla 1).

Inmunización pretrasplante

Los pacientes con enfermedades hepáticas, renales, cardiacas, pulmonares o metabólicas, de evolución crónica, tienen mayor susceptibilidad para padecer determinadas infecciones, incluso en fases iniciales de su enfermedad, cuando su sistema inmunitario está aún preservado. Por eso, hay que procurar inmunizar al paciente antes del trasplante, cuando el sistema inmune conserva aún una capacidad de respuesta adecuada. El periodo previo al trasplante representa pues una gran oportunidad para completar las vacunaciones.

Hay que tener en cuenta los principios o recomendaciones generales siguientes:

- La vacunación precoz y completa antes del trasplante es fundamental, y a veces hay que recurrir a pautas aceleradas (tablas 2 y 3). Si un paciente candidato a recibir un trasplante está incompletamente vacunado para su edad, no es necesario reiniciar las pautas vacunales sino continuarlas desde el momento en que se interrumpieron. Deben revisarse tanto las vacunas sistemáticas como las específicas según el órgano enfermo, es decir, las recomendadas en las patologías crónicas.

- El tipo de tratamiento inmunosupresor es un determinante importante en la respuesta inmune a las vacunas. Los inmunosupresores interfieren en la respuesta de las células B, la cual es importante para la inmunogenicidad vacunal, tanto de forma directa como a través de su potencial antiproliferativo o de su impacto en las células T-helper y citoquinas como IL-2, IL-4, IL-5 producidas por las células helper CD-4 que estimulan la proliferación de células B.

- El tratamiento con corticosteroides, si se administra durante un período de tiempo inferior a dos semanas, o a dosis no inmunosupresoras (menos de 2 mg/kg/día en niños con peso inferior a 10 kg, o menos de 20 mg/día –dosis total- en niños de más de 10 kg de peso) o a dosis fisiológicas (corticoterapia sustitutiva), o cuando se administran por vía tópica o local, no contraindica las vacunas atenuadas. Si se administran a dosis inmunosupresoras durante más de 14 días se recomienda retrasar la inmunización con vacunas atenuadas hasta un periodo mínimo de un mes de la finalización de la corticoterapia.

- Las vacunas inactivadas no están contraindicadas, ni antes ni después del trasplante. Sin embargo, la respuesta inmune puede ser subóptima y el paciente puede necesitar dosis mayores o revacunaciones. El resultado es un menor porcentaje de seroconversión, unas concentraciones más bajas de anticuerpos, una disminución más rápida de los mismos y, en consecuencia, una menor protección vacunal.

- Las vacunas atenuadas (triple vírica, varicela, polio oral, fiebre amarilla, BCG, antitifoidea oral y anticolérica) están contraindicadas después del trasplante, por lo que su administración debe hacerse antes del mes previo al trasplante, en los pacientes susceptibles, si no reciben tratamiento inmunosupresor.

- La administración de una vacuna durante la fase de inmunodepresión importante del paciente requiere la revacunación cuando su estado inmune se recupere.

- Los pacientes que han recibido transfusiones de sangre o hemoderivados, o inmunoglobulinas, no podrán ser inmunizados con vacunas atenuadas hasta que transcurra un periodo de tiempo entre 3 y 11 meses, según el tipo y la dosis del hemoderivado o de la inmunoglobulina recibido. No deben administrarse inmunoglobulinas en las 2 semanas posteriores a la inmunización con una vacuna atenuada, excepto si el beneficio de su administración es superior al de la vacunación; en esta circunstancia se revacunará una vez transcurrido el periodo de tiempo citado anteriormente (3-11 meses).

- El cribado serológico antes del trasplante y el control de la respuesta vacunal son útiles en los pacientes candidatos o sometidos a un trasplante de órgano sólido.

Vacunación postrasplante

Teóricamente, un estímulo antigénico en el paciente trasplantado puede desencadenar una respuesta inmune no específica, que aumente el riesgo de rechazo. Aunque los datos disponibles en la literatura en general no apoyan esta hipótesis, algunos estudios habían sugerido que la vacuna antigripal y el toxoide tetánico se habían asociado a algún caso de rechazo. Estudios más recientes no confirman esta asociación y sugieren que son las infecciones víricas intercurrentes, más que las vacunas, la causa del rechazo. En general, sin embargo, se recomienda retrasar la inmunización hasta que exista una función estable del injerto, lo cual no ocurre hasta 6 meses después del trasplante.

Aunque la inmunización activa ofrece protección, no se puede asegurar siempre una respuesta inmune adecuada, por lo que es importante considerar otras medidas profilácticas en las situaciones de alto riesgo, como la inmunoprofilaxis pasiva en la profilaxis postexposición.

Los contactos domiciliarios y el personal sanitario que atiende a estos pacientes deben ser inmunes a la hepatitis B, la varicela, la gripe, el sarampión y la tos ferina. La vacunación de los contactos debe considerarse una medida preventiva fundamental.

Conclusiones

La prevención de las infecciones mediante la vacunación en el paciente candidato o que ya ha recibido un trasplante de órgano sólido es una medida eficaz, efectiva y segura, pero que requiere una minuciosa valoración del estado inmunitario de cada enfermo, para realizarla en el momento óptimo.

Es necesario conocer la historia clínica vacunal del paciente y adecuar el calendario de vacunaciones sistemáticas junto con las vacunas específicas indicadas en estos grupos de enfermos afectados de patologías crónicas.

La vacunación precoz y completa antes del trasplante es la estrategia más adecuada para obtener una buena protección.

Las vacunas atenuadas están contraindicadas después del trasplante. Las vacunas inactivadas se pueden administrar a partir de los 6 meses del trasplante, cuando la inmunosupresión es menor y para evitar el riesgo teórico de inducción de rechazo.

Hay que concienciar a todos los profesionales sanitarios que atienden a estos enfermos sobre la importancia de la vacunación, tanto del paciente como de los miembros de su entorno, es decir, los contactos domiciliarios y el personal sanitario.

BIBLIOGRAFÍA

- Avery RK, Michaels M. Update on immunizations in solid-organ transplant recipients: what clinicians need to know. Am J Transplant 2008;8:9-14.

- Burroughs M, Moscona A. Immunization of Pediatric Solid Organ Transplant Candidates and Recipients. Clin Infect Dis 2000; 30: 857-869.

- Chow J, Golan Y. Immunocompromised Hosts: Vaccination of Solid?Organ Transplantation Candidates. Clin Infect Dis 2009;49:1550-1556.

- Galea SA, Sweet A, Beninger P et al. The safety profile of varicella vaccine: a 10-year review. J Infect Dis 2008;197 (Suppl 2):S165-9.

- Gruber WC. Immunizatios in the immunocompromised host. En: Patrick CC editor. Clinical Management of Infections in Inmunocompromised Infants and Children. Philadelphia: Lippincott Williams, 2001; p. 511 –535.

- Guidelines for vaccination of solid-organ transplant candidates and recipients. Am J Transplant 2004;4 (Suppl. 10):160-3.

- Iglesias J, López J, Campins M, et al. Vacunaciones y trasplante de órgano sólido: revisión y recomendaciones. An Pediatr 2003; 58: 364-375.

- Kumar D, Welsh B, Siegal D, Chen MH, Humar A. Immunogenicity of pneumococcal vaccine in renal transplant recipients- three-year follow-up of a randomized trial. Am J transplant 2007;7:633-8.

- Organización Nacional de Trasplantes. Ministerio de Sanidad y Consumo. (http://www.msc.es).

- Stark K, Günther M, Schönfeld C, Tullius SG, Bienzle U. Immunisations in solid-organ transplant recipients. Lancet 2002; 359: 957-965.

Tabla 1. Vacunas recomendadas en pacientes pediátricos candidatos o receptores de trasplante de órgano sólido

Vacuna	Tipo	Vacunación pre-T	Vacunación post-T	Nivel evidencia
Gripe	inactivada	sí	sí	AII
Hepatitis B	inactivada	sí	sí	AII
Hepatitis A	inactivada	sí	sí	AII
Tos ferina	inactivada	sí	sí	AII
Difteria	inactivada	sí	sí	AII
Tétanos	inactivada	sí	sí	AII
Poliomielitis	inactivada	sí	sí	AII
H. influenzae b	inactivada	sí	sí	AII
Neumococo	inactivada	sí	sí	AII
Meningococo	inactivada	sí	sí	AII
Varicela	atenuada	sí	no	AII
Triple vírica	atenuada	sí	no	AII
BCG	atenuada	sí	no	BIII
Papilovampirus	inactivada	si	si	-

Tabla 2. Pautas de vacunación aceleradas. Intervalos mínimos entre dosis

Vacuna	Dosis	Intervalo mínimo
DTPa	1º-2º y 2º-3º	4 semanas
	3º-4º y 4º-5º	6 meses
Hib	1º-2º y 2º-3º	4 semanas
	3º-4º	8 semanas
VPI	1º-2º, 2º-3º, 3º-4º	4 semanas
Triple vírica	1º-2º	4 semanas
Varicela	1º-2º	4 semanas

Tabla 3. Pautas de vacunación aceleradas. Intervalos mínimos entre dosis

Vacuna	Dosis	Intervalo mínimo
Hepatitis B	1º-2º	4 semanas
	2º-3º	6 meses
MCC	1º-2º y 2º-3º	4 semanas
Neumo 7-v	1º-2º y 2º-3º	4 semanas
	3º-4º	4 semanas
dT	1º-2º	4 semanas
	1º-2º	6 semanas

Viernes 4 de junio, 10:45 - 12:15

MESA REDONDA DESTACADA

Papel de la nutrición sobre el neurodesarrollo en el niño.

Moderador: Cristina Campoy Folgoso, Universidad de Granada.

EFECTOS A LARGO PLAZO DE LA SUPLEMENTACIÓN CON DHA Y FOLATO DURANTE LA GESTACIÓN SOBRE EL NEURODESARROLLO A LOS 6.5 AÑOS

Nº Programa: 454

Autores: Campoy C[1], Escolano MV1, Ramos R[2], Haile G[4], Csábi Gy[3], Gil A[5], Décsi T[3], Koletzko B[4]

[1]Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Granada. España. [2]CIBER de Epidemiología y Salud Pública (CIBERESP), Spain, Laboratory of Medical Investigations, of the Granada's Clinical San Cecilio University Hospital, Granada, Spain. [3]Department of Paediatrics. University of Pécs. Hungary. [4]Department of Pediatrics. Ludwig Maximilians University of Münich. Germany [5]Department of Biochemist and Molecular Biology. University of Granada. Spain

Introducción

En los últimos años se ha dado una gran importancia a la necesidad de un aporte adecuado de ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (AGPI-CL) al feto en desarrollo y al niño en los primeros meses de vida. El feto necesita los ácidos grasos tanto como fuente de energía como para la estructura de membranas celulares de las que forman parte. Los efectos más significativos de los AGPI-CL en la vida precoz, están relacionados con el desarrollo del sistema nervioso central y de la retina. Aproximadamente el 50-60% del peso en seco del cerebro está constituido por lípidos, de ellos el 35% son ácidos grasos poliinsaturados de los que la mayoría son AGPI-CL. El cerebro humano presenta una aceleración de su crecimiento desde el principio del tercer trimestre de embarazo hasta los 18 meses de vida. Durante este periodo de tiempo el cerebro aumenta de tamaño de 100 mg al inicio del tercer trimestre a 1.100 g a los 18 meses después del nacimiento. El contenido cerebral de ácido docosahexaenoico (DHA, C22:6n3) aumenta de forma parabólica de 3.000 nmol/g en la 25 semana de gestación a 10.000 nmol/g a los 2 años. El incremento relativo de DHA en el cerebro es mayor que el incremento de tamaño, por lo que se puede concluir que el aumento de DHA que tiene lugar durante este periodo no se debe sólo al aumento del tamaño cerebral sino también a un aumento de su contenido relativo en DHA (1). Se ha estimado que la incorporación de DHA en el cerebro en 15-22 mg/semana durante el periodo prenatal en el último trimestre de la gestación y 3.6 mg/semana en el periodo postnatal; también se ha sugerido un acumulo de 76 mg/semana durante el primer año de vida posnatal. Lauritzen et al. sugieren un incremento del contenido cerebral de DHA de 35 mg/semana desde el principio del tercer trimestre de gestación hasta el final del primer año de vida postnatal (1). Sin embargo, el DHA se acumula también esotros tejidos fetales durante los últimos meses de embarazo por lo que los requerimientos nutricionales durante este periodo de la gestación se han estimado en 50 mg/kg/día.

Es sabido que la principal fuente de AGPI-CL para el feto es su madre, sin embargo, hay evidencia de algún grado de síntesis de AGPI-CL en el tejido fetal. Se ha demostrado actividad ?5 and ?6 desaturasa en el hígado fetal en el último trimestre de gestación; estudios "in vivo" con isótopos estables en prematuros han demostrado que la síntesis de AGPI-CL a partir de sus precursores ocurre ya en la 26 semana de gestación (2). El grado en que el feto es capaz de producir AGPI-CL a partir de sus precursores no se conoce, y siendo lo más probable que no sea suficiente para cubrir el aporte necesario para su desarrollo; por este motivo se considera que feto es dependiente de su madre respecto al aporte de AGPI-CL.

Se han propuesto varias hipótesis que intentan explicar el papel de los AGPI-CL en el cerebro. Algunos autores lo explican a partir de las propiedades que estos AGPI-CL, en particular el DHA, confieren a las membranas. Los cambios en el contenido en DHA de las membranas pueden por un lado alterar sus propiedades fisicoquímicas y por otro, a través de su interacción con las proteínas de membrana, alterar los procesos de transducción de señales celulares y neurotransmisión. Además, dada la alta proporción de DHA en las membranas celulares del sistema nervioso central es posible que la deficiencia de los AGPI-CL altere los procesos de neurogénesis y migración neuronal. Algunos estudios en animales han demostrado que el DHA aportado a través de la dieta, tanto antes como después del nacimiento, se incorpora a los lípidos estructurales en el cerebro en desarrollo (3); otros estudios en roedores con deficiencia de n-3 durante el desarrollo, han comprobado incluso alteraciones en los sistemas monoaminérgicos y colinérgicos (1). Funciones cerebrales superiores tales como el aprendizaje y la memoria, la atención, los procesos de motivación y emocionales, así como la psicomotricidad, pueden estar influenciadas por la deficiencia de AGPI-CL de la serie n-3 durante el desarrollo (1;4).

El DHA no esterificado parece tener un papel importante en la regulación de la expresión génica y la actividad de los canales iónicos de membrana, es metabolizado a metabolitos neuroprotectores y tiene un importante papel en la neurogénesis. Los AGPI-CL son ligandos naturales de los factores de transcripción nuclear PPAR? y RXR. El PPAR? tiene una alta expresión en las células madre neurogénicas y parece tener junto con el RXR y el RAR un papel importante en la regulación de la proliferación de células madre y el desarrollo del cerebro en el periodo embrionario. Estudios recientes han demostrado que el DHA tiene un papel importante en la regulación del ciclo celular y promueve la diferenciación de las células madre a neuronas (3;5-6).

Efectos de la suplementación nutricional con AGPI-CL durante los primeros momentos de la vida

Los estudios de suplementación nutricional con AGPI-CL a las madres durante la gestación, así como los que suplementan la dieta de los en bebés nacidos a término y pretérmino durante los primeros meses de la vida, han mostrado efectos beneficiosos de los AGPI-CL sobre el desarrollo mental y la función visual. La mayoría de los estudios que se han llevado a cabo proporcionas información sobre el desarrollo neurológico a corto plazo en la infancia precoz y la edad preescolar. Los resultados del seguimiento de las cohortes de niños que participaron en estudios de suplementación nutricional nos ayudarán en los próximos años a elucidar si los efectos beneficiosos atribuidos a los AGPI-CL en los primeros meses de vida se mantienen a largo plazo.

Simmer et al. (7) han realizado una revisión publicada en la Cochrane Library, en la que se analizan 14 estudios bien diseñados con o sin suplementos nutricionales con AGPI-CL administrados de forma aleatoria a través de fórmulas infantiles. 8 de estos estudios usaron la Escala de Desarrollo de Bayley para evaluar el desarrollo neurológico, sólo uno de ellos demostró un mejor desarrollo neurológico en los niños que recibieron suplementación con AGPI-CL durante los primeros meses de vida. Un metaanálisis de estos datos no mostró diferencias estadísticamente significativas entre los índices de desarrollo

mental y psicomotor del grupo de niños que recibió suplemento y del que no. Uno de los estudios que forman parte de esta revisión mostró una mejor puntuación (novelty preference) en el test de Fagan a los 9 meses en los niños que recibieron AGPI-CL. Sin embargo, otros autores no encontraron diferencias estadísticamente significativas en el coeficiente de desarrollo del test de Brunet Lezine entre grupos. Los autores de la revisión concluyeron que la mayoría de los estudios no muestran beneficios de los AGPI-CL sobre el neurodesarrollo en niños nacidos a término. Resultados similares se han descrito en otra revisión de la Cochrane Library sobre los potenciales efectos beneficiosos de la suplementación con LC-PUFAs en recién nacidos prematuros (8).

Como la incorporación de DHA en el cerebro en desarrollo es particularmente elevada en el periodo prenatal, la suplementación con AGPI-CL de la serie n-3, especialmente con DHA), en mujeres embarazadas, puede aumentar el aporte materno-fetal de este ácido graso, y por tanto, mejorar el desarrollo neurológico.

Estudios en animales han mostrado que bajas concentraciones de DHA en el cerebro se relacionan con un desarrollo neurológico y capacidades de comportamiento más pobres en animales con restricción dietética de AGPI-CL de la serie n-3 durante el embarazo comparados con los controles. Los estudios que compararon los efectos de la suplementación con AGPI-CL de la serie n-3 en animales con una restricción severa de estos ácidos grasos durante la gestación mostraron un mejor rendimiento en los test cognitivos y conductuales en los grupos suplementados que en los controles. Sin embargo, muy pocos han estudiado los efectos de la suplementación con AGPI-CL de la serie n-3 en animales con dietas normales durante la gestación. Algunos de ellos mostraron una aceleración del desarrollo visual, mientras que otros han demostrado un peor desarrollo auditivo y motor tras la suplementacion durante el embarazo (3;5;9-10).

Los estudios observacionales han asociado niveles altos de DHA y AA en sangre de cordón y en la pared de los vasos umbilicales con un patrón de sueño más maduro en el neonato (11), latencias más cortas en los potenciales evocados auditivos al mes de vida (12), mayor agudeza visual a los 6 meses (13) y habituación visual a los 4 y 6 meses de vida, mejor capacidad de atención a los 12 y 18 meses (14) y un mejor rendimiento en los test de Pretchl (10-14 días) (15), en los tests "Assessement of General Movements" (3 meses) (16), Fagan (6 meses) (13), Bayley (11 y 18 meses) (13;17) y Hempel (18 meses) (17). Muchos estudios observacionales han demostrado efectos beneficiosos de los AGPI-CL de la serie n-3 durante el desarrollo fetal en el desarrollo neurológico del niños en los primeros meses de vida, pero muy pocos han evaluado este desarrollo más tarde. Se han publicado datos sobre un mejor grado de estereopsis en hijos de madres con alto consumo de pescado durante la gestación (18). Asimismo niveles de DHA mayores al nacimiento se han asociado con menores problemas de conducta internalizante en el test ASEBA a los 7 años (19). Sin embargo, dos de estos estudios no pudieron establecer una relación entre el nivel de AGPI-CL al nacimiento y las puntuaciones obtenidas en el test de Kaufmann-ABC a los 4 y 7 años (20-21). Una revisión sobre los efectos del consumo de pescado mostró que un mayor consumo está asociado a un mejor rendimiento en los test neurológicos hasta la edad de 14 años (22). Todos estos estudios sugieren el aporte de DHA en la vida prenatal parecen tener efectos beneficiosos en el desarrollo neurológico de los niños, pero son necesarios más estudios para establecer si estos efectos se mantiene a largo plazo.

En los últimos años se han llevado a cabo algunos estudios de suplementación aleatorizados que evalúan los efectos de la suplementación con AGPI-CL durante el embarazo en el desarrollo neurológico de la descendencia. Mientras que algunos de ellos han demostrado un mejor desarrollo neurológico en los hijos de madres que recibieron AGPI-CL durante el embarazo, otros no consiguieron demostrar diferencias entre grupos. Dos estudios no consiguieron demostrar diferencias en el test de Fagan a los 6 y 9 meses (23-24) de vida y un tercero no demostró diferencias en el test de desarrollo de Bayley a los 10 meses (25). Helland et al (23) no consiguieron demostrar diferencias en la madurez del electroencefalograma a los 2 días y a los 3 meses de edad entre el grupo suplementado y aquel que no recibió suplementación durante el embarazo, sin embargo los niveles más altos de ácido eicosapentaenoico (EPA) y DHA al nacimiento se asociaron a un patrón electroencefalográfico más maduro. Judge et al. (24) demostraron un efecto positivo de la suplementación en el test de de resolución de problemas en 2 pasos ("2 step problems solving") a los 9 meses. Dunstan et al. (26) muestran una mejor coordinación mano-ojo en la escala de desarrollo mental de Griffiths en el grupo suplementado a los 2 $^{1/2}$ años, así como una asociación positiva con los niveles de AGPI-CL de la serie n-3 en sangre de cordón. Sólo 1 estudio realizado por Helland et al. ha publicado datos del desarrollo neurológico a largo plazo. Estos autores demostraron un mejor rendimiento en el test de Kaufman-ABC a los 4 años en el grupo suplementado, sin embargo no encontraron diferencias en el mismo test realizado a los 7 años. Este estudio mostró correlaciones positivas entre el CI a los 4 años y los niveles de plasmáticos de DHA en el niño a las 4 semanas de vida, así como entre el CI a los 7 años y los niveles plasmáticos de DHA de la madre en la 35 semana de gestación (27-28). El estudio NUHEAL Follow-up (EARNEST EU Project FP6 - FOOD-CT-2005-007036), en el que ha participado nuestro grupo de investigación en los últimos años, ha realizado un seguimiento del desarrollo neurológico hasta los 6 $^{1/2}$ años de edad en los niños cuyas madres participaron en este estudio de suplementación aleatoria y a doble ciego durante la 2ª mitad de la gestación (Proyecto NUHEAL, 5FP - BIOMED QCKL1-CT-1999-00888). Las madres participantes en NUHEAL recibieron de forma aleatoria 4 tipos distintos de suplementos nutricionales: 1) aceite de pescado (FO), 2) 5-metil-tetrahidrofolato (5-MTHF), 3) FO+5-MTHF; 4) Placebo. Los resultados de este estudio no han conseguido demostrar un efecto beneficioso de la suplementación durante el embarazo en el desarrollo neurológico de la descendencia evaluado a los 4, 5$^{1/2}$ y 6$^{1/2}$ años de edad con los test de Hempel, Touwen y Kaufmann-ABC, respectivamente. No obstante, los niños con niveles más altos de DHA en sangre de cordón han mostrado un desarrollo neurológico más óptimo a los 5$^{1/2}$ años.

El sistema nervioso es un sistema plástico durante la infancia que adquiere las diferentes funciones cognitivas a medida que el niño crece. Esta característica del sistema nervioso en los niños hace difícil la evaluación de su desarrollo neurológico, lo que puede en parte explicar la falta de consenso acerca de los efectos de los AGPI-CL en el sistema nervioso. Se han elaborado hasta el momento múltiples tests neurológicos que intentan examinar el desarrollo neurológico del niño en distintos momentos de su evolución, todos estos tests evalúan aspectos distintos de la función neurológica lo que hace difícil establecer comparaciones entre estudios. Si bien parece que los AGPI-CL de la serie n-3 pueden tener un efecto beneficioso a largo plazo en el sistema nervioso en desarrollo, la evidencia demuestra que aún son necesarios más estudios que lo confirmen.

Bibliografía

(1) Lauritzen L, Hansen HS, Jorgensen MH, Michaelsen KF. The essentiality of long chain n-3 fatty acids in relation to development and function of the brain and retina. Prog Lipid Res 2001 Jan;40(1-2):1-94.

(2) Uauy R, Mena P, Wegher B, Nieto S, Salem N, Jr. Long chain polyunsaturated fatty acid formation in neonates: effect of gestational age and intrauterine growth. Pediatr Res 2000 Jan;47(1):127-35.

(3) Innis SM. Dietary (n-3) fatty acids and brain development. J Nutr 2007 Apr;137(4):855-9.

(4) Brenna JT, Diau GY. The influence of dietary docosahexaenoic acid and arachidonic acid on central nervous system polyunsaturated fatty acid composition 1. Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids 2007 Nov;77(5-6):247-50.

(5) Wainwright PE. Dietary essential fatty acids and brain function: a developmental perspective on mechanisms. Proc Nutr Soc 2002 Feb; 61(1):61-9.

(6) Uauy R, Mena P, Rojas C. Essential fatty acids in early life: structural and functional role. Proc Nutr Soc 2000 Feb;59(1):3-15.

(7) Simmer K, Patole SK, Rao SC. Longchain polyunsaturated fatty acid supplementation in infants born at term. Cochrane Database Syst Rev 2008 Jan 23; (1):CD000376.

(8) Simmer K, Schulzke SM, Patole S. Longchain polyunsaturated fatty acid supplementation in preterm infants. Cochrane Database Syst Rev 2008 Jan 23; (1):CD000375.

(9) Hadders-Algra M. The neuromotor examination of the preschool child and its prognostic significance. Ment Retard Dev Disabil Res Rev 2005;11(3):180-8.

(10) McCann JC, Ames BN. Is docosahexaenoic acid, an n-3 long-chain polyunsaturated fatty acid, required for development of normal brain function? An overview of evidence from cognitive and behavioral tests in humans and animals. Am J Clin Nutr 2005 Aug;82(2):281-95.

(11) Cheruku SR, Montgomery-Downs HE, Farkas SL, Thoman EB, Lammi-Keefe CJ. Higher maternal plasma docosahexaenoic acid during pregnancy is associated with more mature neonatal sleep-state patterning. Am J Clin Nutr 2002 Sep;76(3):608-13.

(12) Parra-Cabrera S, Moreno-Macias H, Mendez-Ramirez I, Schnaas L, Romieu I. Maternal dietary omega fatty acid intake and auditory brainstem-evoked potentials in Mexican infants born at term: cluster analysis. Early Hum Dev 2008 Jan;84(1):51-7.

(13) Jacobson JL, Jacobson SW, Muckle G, Kaplan-Estrin M, Ayotte P, Dewailly E. Beneficial effects of a polyunsaturated fatty acid on infant development: evidence from the inuit of arctic Quebec. J Pediatr 2008 Mar;152(3):356-64.

(14) Colombo J, Kannass KN, Shaddy DJ, Kundurthi S, Maikranz JM, Anderson CJ, et al. Maternal DHA and the development of attention in infancy and toddlerhood. Child Dev 2004 Jul;75(4):1254-67.

(15) Dijck-Brouwer DA, Hadders-Algra M, Bouwstra H, Decsi T, Boehm G, Martini IA, et al. Lower fetal status of docosahexaenoic acid, arachidonic acid and essential fatty acids is associated with less favorable neonatal neurological condition. Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids 2005 Jan;72(1):21-8.

(16) Bouwstra H, jck-Brouwer DJ, Decsi T, Boehm G, Boersma ER, Muskiet FA, et al. Relationship between umbilical cord essential fatty acid content and the quality of general movements of healthy term infants at 3 months. Pediatr Res 2006 May;59(5):717-22.

(17) Bouwstra H, jck-Brouwer DA, Boehm G, Boersma ER, Muskiet FA, Hadders-Algra M. Long-chain polyunsaturated fatty acids and neurological developmental outcome at 18 months in healthy term infants. Acta Paediatr 2005 Jan;94(1):26-32.

(18) Williams C, Birch EE, Emmett PM, Northstone K. Stereoacuity at age 3.5 y in children born full-term is associated with prenatal and postnatal dietary factors: a report from a population-based cohort study. Am J Clin Nutr 2001 Feb;73(2):316-22.

(19) Krabbendam L, Bakker E, Hornstra G, van OJ. Relationship between DHA status at birth and child problem behaviour at 7 years of age. Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids 2007 Jan;76(1):29-34.

(20) Ghys A, Bakker E, Hornstra G, van den HM. Red blood cell and plasma phospholipid arachidonic and docosahexaenoic acid levels at birth and cognitive development at 4 years of age. Early Hum Dev 2002 Oct;69(1-2):83-90.

(21) Bakker EC, Ghys AJ, Kester AD, Vles JS, Dubas JS, Blanco CE, et al. Long-chain polyunsaturated fatty acids at birth and cognitive function at 7 y of age. Eur J Clin Nutr 2003 Jan; 57(1):89-95.

(22) Oken E, Bellinger DC. Fish consumption, methylmercury and child neurodevelopment. Curr Opin Pediatr 2008 Apr;20(2):178-83.

(23) Helland IB, Saugstad OD, Smith L, Saarem K, Solvoll K, Ganes T, et al. Similar effects on infants of n-3 and n-6 fatty acids supplementation to pregnant and lactating women. Pediatrics 2001 Nov;108(5):E82.

(24) Judge MP, Harel O, Lammi-Keefe CJ. Maternal consumption of a docosahexaenoic acid-containing functional food during pregnancy: benefit for infant performance on problem-solving but not on recognition memory tasks at age 9 mo. Am J Clin Nutr 2007 Jun;85(6):1572-7.

(25) Tofail F, Kabir I, Hamadani JD, Chowdhury F, Yesmin S, Mehreen F, et al. Supplementation of fish-oil and soy-oil during pregnancy and psychomotor development of infants. J Health Popul Nutr 2006 Mar;24(1):48-56.

(26) Dunstan JA, Simmer K, Dixon G, Prescott SL. Cognitive assessment of children at age 2(1/2) years after maternal fish oil supplementation in pregnancy: a randomised controlled trial. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2008 Jan;93(1):F45-F50.

NEUROPROTECCION NUTRICIONAL EN LOS ERRORES CONGENITOS DEL METABOLISMO

Nº Programa: 455

Autor: Pablo Sanjurjo Crespo

Catedrático de Pediatría. Unidad de Metabolismo, Hospital de Cruces

Introducción:

La mayoría de los diferentes grupos de enfermedades metabólicas presentan afectación neurológica directa o indirecta en el contexto de su sintomatología clínica.

Las recientes o muy recientes herramientas terapéuticas como la hemodiafiltración, transplante hepático o de hepatocitos, algunos fármacos, nutrición adecuada en fase aguda y crónica, la incipiente terapia de chaperones y génica, están mejorando claramente la supervivencia y se está haciendo imprescindible centrar el esfuerzo en conseguir disminuir la morbilidad especialmente con la meta de conseguir una adecuada salud mental global del paciente. Surge entonces el concepto de neuroprotección.

Esta neuroprotección debe hacerse en la fase aguda de la enfermedad (manejo urgente y adecuado del paciente) y resulta fundamental para disminuir la morbi-mortalidad y en la fase crónica para conseguir el menor numero de secuelas neurológicas.

Actualmente las posibilidades de neuroprotección crónica se centran en la utilización de algunos fármacos (muchos en fase de experimentación) y sobre todo en un manejo nutricional adecuado.

Aunque casi todos los grupos de enfermedades congénitas del metabolismo son subsidiarias de neuroprotección, existen grupos especialmente representativos en lo que la nutrición juega un papel relevante. Estos grupos pueden ser: enfermedades peroxisomales, trastornos de b-oxidación, acidemias orgánicas, pero sobre todo las enfermedades del ciclo de la urea (ECU) y la fenilcetonuria (PKU).

Una adecuada nutrición en conjunto (manejo calórico, reparto equilibrado y suficiente de macro y micronutrientes, limitación del producto acumulado y suplementación del deficitario) resulta obviamente imprescindible pero existen determinados elementos nutricionales que se han mostrado especialmente relevantes en neuroprotección como el ácido fólico, el hierro y sobre todo los LC-PUFA en los que vamos a centrar esta ponencia.

Fisiopatología Nutrición/Neuroprotección

La relación fisiopatológica entre nutrición y el neurodesarrollo es muy compleja y motivo de constante investigación. Derivada de la misma pueden delimitarse tres áreas de interrelación ya claramente definidas:

1- las consecuentes a los extraordinarios requerimientos energéticos cerebrales que comportan la necesidad de una ingesta calórica y de oxigenación adecuados durante todo el neurodesarrollo pero especialmente en épocas de la gestación y lactancia

2- en este mismo periodo de tiempo, la alta demanda de lípidos estructurales (LC-PUFA) y 3- la necesidad de una correcta función de enzimas hierro-dependientes.

Derivados del primer punto fisiopatológico son todos los estudios específicos sobre crecimiento intrauterino retardado (CIR) y de malnutrición calórica y proteico-calórica en el lactante y el niño. En esta ponencia voy a centrarme en el apartado fisiopatológico 2, es por ello que los principales nutrientes que en esta revisión van a ser expuestos son los ácidos grasos poliinsaturados de larga cadena (LC-PUFA). Desarrollaré así mismo de una manera más sintética el comportamiento de otros nutrientes importantes como el hierro, ácido fólico, colesterol y gangliósidos.

El neurodesarrollo comienza en épocas muy tempranas de la vida (durante la embriogénesis) y se completa casi en la época adulta, además es tremendamente complejo implicando: multiplicación celular, migración, establecimiento de complejas conexiones y de quimioneurotransmisiones, apoptosis y mielinización .Por ello la implicación y los efectos de la nutrición en este proceso tienen una impronta de temporalidad y diversificación muy acusados. Se habla de periodos críticos de relación nutrición/neurodesarrollo cuando los efectos de modulación tienen un comportamiento que transciende y se proyecta a épocas ulteriores de la vida. Es decir un fenómeno de carencia nutricional en un momento clave del neurodesarrollo (ejemplo: mielinización, establecimiento de sinapsis o quimioneurotransmisores) puede originar un problema de disfunción neurológica de carácter definitivo. Pero no sólo las carencias generan alteraciones en el neurodesarrollo, también los problemas de exceso en periodos críticos pueden conducir a graves problemas. Un ejemplo muy elocuente nos lo proporcionan los modelos biológicos que son los errores innatos del metabolismo. Así en la fenilcetonuria el exceso de fenilalanina plasmática y tisular genera graves problemas en la sinaptogénesis y mielinización que podemos controlar mediante una dieta establecida cercana al nacimiento. De modo que la relación nutrición y neurodesarrollo resulta extremadamente compleja y dependiente de fenómenos de carencia, de exceso y sobre todo de su existencia en los periodos críticos centrados sobre todo en la gestación y lactancia.

Algunos nutrientes como los LC-PUFA y principalmente los ácidos araquidónico (AA) y docosahexaenoico (DHA), están involucrados doblemente en el desarrollo sensorial (fundamentalmente vista y oído) y en el neurodesarrollo. Teniendo en cuenta las complejas y magníficas interrelaciones entre sentidos y cerebro, se ha llegado a decir que el principal órgano de percepción no es ni el ojo ni el oído sino el cerebro, que es capaz de procesar hasta un gigabyte de información por segundo procedente de los sentidos. De modo que aunque estos funcionen bien la tarea de ordenar y procesar la información procedente de los diferentes estímulos externos es titánica para el cerebro y se desarrolla en los primeros meses de vida. Con ello se comprenderá lo intrincado que resulta comprobar el porqué de la eficacia de estos nutrientes en el desarrollo neurosensorial del niño.

LC-PUFA y Neuroprotección:

Las implicaciones de los LC-PUFA en la neuroprotección se derivan principalmente de su importante presencia en las membranas de las células cerebrales siendo capaces de modular el comportamiento respecto a fluidez y permeabilidad. Sin embargo otros efectos menos conocidos y mediados por sus metabolitos activos (eicosanoides) influyen en la inducción o supresión de genes que directa o indirectamente influyen en la salud mental. Es conocido también que la deficiencia de DHA cerebral puede comportar la presencia de menores niveles de serotonina en una época clave del neurodesarrolloi y que es la base de los numerosos estudios que relacionan los LC-PUFA y determinados trastornos psiquiátricos que describiremos a continuación.

Otro mecanismo de gran interés es la capacidad del DHA para interactuar con proteínasii que están involucradas en la internalización y metabolismo de los fosfolípidos cerebrales lo que enfatiza su posible relación con patologías de enorme interés sanitario como la depresión o el Alzheimer.

Es muy probable que juegue un importante papel en la fisiopatología del déficit cerebral de LC-PUFA la comprobación de que el cerebro es capaz de jerarquizar zonas de déficit de modo que en estudios realizados por nuestro grupo en ratas era el hipocampo el más resistente al déficit de araquidónico tras una dieta exenta de LC-PUFAiii. En estudios más recientes se ha comprobado que también el cerebro es capaz de manejar el déficit de DHA jerarquizando diferentes zonas. En este caso las zonas más resistentes son el cortex frontal y la más sensible la sustancia negraiv. Otro factor fisiopatológico menos estudiado es el papel del exceso de DPA (Docosapentanoico w6)v que surge sistemáticamente en la deficiencia en DHA como mecanismo compensatorio puesto que este ácido graso carece de las propiedades moleculares de flexibilidad y de interacción con las proteínas que tiene el DHA.

Otra cuestión clave en la relación LC-PUFA y neuroprotección es la relación que el déficit pueda tener con los llamados periodos críticos del neurodesarrollo y definir de esta manera los momentos más idóneos de su suplementaciónvi

Agudeza visual y desarrollo cognitivo:

Medición de Agudeza visual y desarrollo cognitivo

La medición de la agudeza visual y el poder cognitivo resulta compleja y dependiente de la edad. Esto ha dado lugar a que pocos test estén internacionalmente validados. Respecto a agudeza visual se ha utilizadio 1- el Electroretinograma (ERT) 2-los potenciales evocados visuales (PEV), 3- La visión preferencial forzada (VPF) 4- Potenciales evocados visuales de barrido (SWEP) y entre los especializados: 5- test de HOTV de agudeza visual (llamado de esta manera porque utiliza estas cuatro letras aisladas y enmarcadas) y 6- test de visión esteroscópica. Los dos primeros no aportan datos de agudeza visual. El test de VPF ha sido criticado porque obliga a una respuesta subjetiva a una edad muy temprana como la lactancia siendo el resto de los test los que parecen ser óptimos dependiendo de la edad del niño.

En lo referente al poder cognitivo existen actualmente test validados clásicos: el Bayley-II hasta los tres años y el test de Wechsler (WPPSI-R) a partir de esa edad. La escala de Bayley implica la medición del MDI (mental development index): memoria, solución de problemas, poder de discriminación, de clasificación, lenguaje y conducta social y del PDI (psicomotor development index): control grosero y fino de grupos musculares: caminar, correr, saltar, trepar. El test WPPSI-R define dos escalas: 1- ensamblaje de objetos, diseño geométrico, resolver laberinto, completar dibujos y 2-: información, comprensión, aritmética, vocabulario, similitudes, construir frases. Recientemente se han incorporado otras valoraciones como el llamado MND (define disfunción neurológica mínima) y NOS (score neurológico óptimo).

Hierro y Neuroprotección

El hierro es probablemente el segundo nutriente (después de los LC-PUFA) en importancia respecto a preservar la salud mental del niño y del adulto. Los mecanismos fisiopatológicos entre ambos nutrientes están de alguna manera entrelazados puesto que algunas enzimas (desaturasas) necesarias para la síntesis endógena de LC-PUFA son hierro-dependientesvii.

Al igual que los LC-PUFA la relación entre hierro y salud mental depende de que su fenómeno carencial tenga lugar en los denominados periodos críticos del neurodesarrollo en los que las posibilidades de proyectar los fenómenos patológicos a épocas ulteriores de la vida son muy importantes. En este sentido los trastornos secundarios descritos estarían ligados aviii ix: 1- hipomielinización con disminución de la velocidad de conducción nerviosa 2- alteración de la organización de los sistemas neurotransmisores (dopamina y serotonina) cuyo desarrollo tiene lugar mediante enzimas hierro-dependientes 3- Arborización dendrítica del hipocampo y 4- síntesis endógena de LC-PUFA.

Los estudios epidemiológicos de intervención nutricional con hierro o hierro y otros micronutrientes se han centrado en sus consecuencias sobre enfermedades prevalentes en la infancia. Así un estudio en Nepalx demuestra un efecto protector sobre la diarrea y no sobre el riesgo de muerte en general y otro en el mismo país se muestra incapaz de reducción tanto de la mortalidad general como de la pérdida fetal[11]. Otro reciente estudio en Indiaxii de suplementación con hierro, zinc y ácido fólico en niños pequeños también se muestra incapaz de reducir la morbi-mortalidad.

Un interesante artículo de revisión sobre estado del hierro y función neurológica apunta que el déficit férrico en las épocas preescolar y escolar puede tener consecuencias en la función neurológica que son reversibles con el tratamientoxiii mientras que las carencias intrauterinas o en el lactante pequeño no lo son. De aquí puede deducirse la gran importancia de la disponibilidad adecuada de hierro en las épocas fetal y del lactante.

Fólico y Neuroprotección

Son ya clásicos los estudios que correlacionaron el déficit de folato materno y los trastornos del tubo neural de modo que su suplementación periconcepcional se ha mostrado efectiva para reducir el riesgo de los mencionados trastornos [14,15.]

Los errores congénitos del metabolismo del metabolismo del folato cursan con retraso mentalxvi aunque los mecanismos fisiopatológicos no han sido descifrados[27] y también su defecto de absorción intestinal[18].

Recientemente un estudio del status del folato materno en la segunda mitad de la gestación no se ha correlacionado con el desarrollo mental y psicomotor del niño a los 5 años[19].

Algunos estudios han mostrado déficit de folato en la esquizofrenia y un aumento de este trastorno mental en homocigotos del déficit de metilen-tetrahidrofolato reductasa 677C-T.

Colesterol y Neuroprotección

La importancia del colesterol como nutriente en salud mental está de alguna manera minusvalorada por la gran facilidad para su síntesis endógena en diversos tejidos como hígado, intestino y el propio cerebro a partir de una molécula sencilla, disponible y abundante como el acetil- CoA. Además la síntesis de colesterol endógeno se activa cuando la dieta es pobre en esta substancia. Sin embargo (y como ejemplo de su importancia como molécula en el neurodesarrollo) cuando la síntesis endógena fracasa (en mutaciones que originan el síndrome de Smith-Lemli-Opitz) surgen graves problemas del neurodesarrollo acompañadas de malformaciones.

Otro aspecto de interés nutricional es su presencia en la leche materna que ha inducido a algunos autores a introducirlo en la fórmula para la lactancia artificial maternizada aunque mas con el objetivo de comprobar diferencias en el perfil lipídico [20]. Otros autores han comprobado que la ingesta temprana de colesterol en forma de leche materna o fórmula suplementada afecta a la síntesis endógena del colesterol (niveles más elevados que en formula artificial sin colesterol hasta por lo menos el 4 mes) este efecto no se proyecta mas allá del 18 mes de vida[21].

Un interesante estudio reportado en JAMAxxii demuestra que una dieta baja en grasa saturada y en colesterol (propuesta para prevención de enfermedad cardiovascular) desde el 7º mes de vida no afecta al neurodesarrollo a los 5 años de vida. Esto no descarta sin embargo que la ingesta en épocas muy tempranas (anteriores al 7º mes de vida) si pueda hacerlo.

Un estudio epidemiológico[23] correlaciona niveles bajos de colesterol en época escolar y en adolescentes con bajo rendimiento y mayor nº de suspensos (fracaso escolar relativo).

Una última cuestión de interés es la posibilidad de que el colesterol sirva de sustrato en la síntesis de los llamados neuroesteroides cuyas importantes funciones sobre los neurotransmisores y su posible aplicabilidad en neuropsiquiatría está siendo relevante[24].

Gangliósidos y Neuroprotección

Los gangliósidos son moléculas compuestas de una parte hidrofóbica (ceramida: núcleo de esfingosina más un ácido graso) y otra hidrófilica compuesta de una cadena de monosacáridos con uno o varios restos de ácido siálico (NANA: n-acetilneuramínico). Estos compuestos forman parte de la composición del SNC y están presentes en la leche humana.

Los gangliósidos de la leche humana y de la leche de vaca difieren en la composición de ácidos grasos presentes en la ceramidaxxv. En la leche humana el principal gangliósido en el calostro es el GD3 y en la madura el GM3 (aunque también contiene GM1). Su principal papel fisiopatológico estudiado (tanto en la propia leche humana como en su adicción a la formula convencional) es la disminución del E. coli en la flora fecal por un mecanismo no bien conocido[26 27].

Para el estudio que nos ocupa (relación nutrición-neuroprotección) tres estudios de esta última década merecen ser destacados. Un estudio japonés de experimentación animal utilizando ratas demuestra que la esfingomielina presente en la leche humana puede jugar un papel importante en la mielinización del sistema nervioso central[28]. Por fin dos estudios de Clandinin et cols (también de experimentación animal en ratas) muestran el primero de ellos como la absorción intestinal de los gangliósidos es eficiente hacia el plasma y se distribuyen por las membranas especialmente en entericito y cerebro[29] y el segundo muestra que su suplementación combinada con la de LC-PUFA induce cambios en el perfil fosfolipídico de la retina que tendrían relación con la maduración de los fotoreceptores.

Enfermedades Peroxisomales y Neuroprotección Nutricional

El intento de neuroprotección nutricional de este grupo de ECM se ha centrado en el ácido docosahexaenoico (DHA). Ello es debido a la importancia de estas organelas (peroxisomas) en la síntesis endógena de DHA por la llamada vía de retroconversión.

De los subgrupos de enfermedades peroxisomales en que esta síntesis está más afectada destaca las del grupo Zelweger (ausencia o grave disminución de peroxisomas) y algunos déficit enzimáticos como los déficit de Acyl-CoA oxidasa y Proteina Bifuncional[30]. En general la respuesta al DHA en estas formas es limitada poque se trata de formas clínicas especialmente severas. Sin embargo una compatriota la Dra Manuela Martinez de Barcelona ha obtenido ciertos resultados positivos incluso en estas formas clínicas quizá debido a la dosificación (más elevada de lo convencional que es 200mg/d) y al tipo de DHA empleado (etil-ester)[31] .

Fenilcetonuria y Neuroprotección Nutricional

La fenilcetonuria (PKU) requiere para su adecuado control una dieta estricta y limitada en fenilalanina que idealmente debe ser ininterrumpida. En la práctica eso da lugar a que en las formas clásicas el paciente se debe convertir en un vegetariano (excluyendo incluso las legumbres) y la ingesta de alimentos de alto contenido proteico (vehiculizadores de DHA/AA) es nula o testimonial. La consecuencia es que desarrollan una deficiencia en LC-PUFA como han demostrado algunos estudios incluido nuestro grupo de trabajo[32]. Algún autor ha especulado que la hiperfenilalaninemia puede comportarse como un inhibidor de las desaturasas que sintetizan los LC-PUFA en el hígado[33].

La manera de paliar esta deficiencia que pudiera tener repercusiones funcionales (el más evidenciable, el déficit de agudeza visual) debe ser suplementando con LC-PUFA las dietas.

Época de Lactancia: Para los PKU que mantienen la lactancia materna (como no puede ser ad libitum) sólo precisan que el suplemento lácteo necesario para completar las necesidades proteico-calóricas

esté suplementado con LC-PUFA en proporciones similares a las contenidas en la leche materna (aprox 0,5% de AA y 0,3% de DHA del total de ácidos grasos).

Edad superior a 2 años: Para la PKU más allá del periodo de lactancia la forma de suplementación más cómoda es añadir LC-PUFA en las fórmulas especiales de suplementación proteica para estos pacientes (mezcla de aminoácidos exentos de fenilalanina). La dosificación necesaria por edades no está bien establecida. El tipo de dieta vegetariana induce un elevado o suficiente consumo de ácido linoléico que unido a la posibilidad de síntesis endógena da lugar a que el AA no se muestre carente. No así el DHA que es deficiente en estudios efectuados en diferentes edades pediátricas. Por ello para estas edades la suplementación puede limitarse al DHA en dosis entre 5-10 mg/Kg/día.

Trastornos de b-oxidación y Neuroprotección Nutricional???

En estudios referidos al tratamiento dietético de LCHAD, encuentran deficiencia de DHA con dietas en las que existe gran predominio de MCT en el componente graso, correlacionando este déficit con la función retiniana y el desarrollo de retinitis pigmentaria en estos pacientes, tratando de efectuar un rescate empleando suplementos de DHA (DHASCO 65 mg/día para<20 Kg. y 130 mg >20 Kg.). Con dicho rescate consiguen: 1- la normalización bioquímica de los niveles de DHA en los cuatro casos estudiados y la mejoría de los potenciales evocados visuales en tres casos. Sin embargo, estos mismos autoresxxxv en estudios posteriores demuestran que la suplementación con DHA no previene la progresión de la retinopatía en todos los casos, por lo que no puede desprenderse una correlación estrecha entre DHA y retinitis pigmentaria y en la actualidad no se aconseja la suplementación sistemática con DHA en estos pacientes. Podrían extrapolarse al menos parcialmente, estos problemas fisiopatológicos a VLCAD?

Otras metabolopatias y Neuroprotección Nutricional

Otras afectaciones metabólicas que precisan una dieta potencialmente carencial en DHA/AA preformados (todos los que necesitan limitación proteica importante y prolongada) como las academias orgánicas o los trastornos del ciclo de la urea pueden desarrollar un déficit de LC-PUFA y más específicamente DHA como hemos demostrado en un estudioi y son subsidiarios de suplementación con dosis similares a las recomendadas para la PKU (ver apartado)

Bibliografía

1- Hibbein JR, Ferguson TA, Blasbalg TL. Omega-3 fatty acids deficiencies in neurodevelopment, aggression and autonomic dysregulation: opportunities for intervention. Int Rev Psychiatry 2006;18:107-18.

2- Marszalek JR, Lodish HF. Docosahexaenoic acid, fatty acid-interacting proteins and neural function. Annual Review of Cell and Development Biology 2005;21:633-657.

3- García Calatayud S., Ruiz JI, García Fuentes M, Dierssen M, Flórez J and Sanjurjo P. Long-Chain Polyunsaturated Fatty Acids Status in Maternal Milk and Offspring Brain and Peripheral Tissues after Essential Fatty Acid Defficiency. Clin Chem Lab Med 2002;40:278-284.

4- Levant B, Ozias MK, Jones KA, Carlson SE. Differential effects of modulation of docosahexaenoic acid content during development in specific region of rat brain. Lipids 2006;41:407-14

5- S García-Calatayud, C Redondo, E Martín, JI Ruiz, M García-Fuentes and Sanjurjo P Brain DHA status and learning in young rats deficiency and supplementation during lactation. Pediatric Research, 2005;57:719-23. II: 2,875

6-Hadders-Algra M, Bouwstra H, van Goor SA, Dijck-Brouwer DA, Muskiet FA. Prental and early postnatal fatty acid status and neurodevelopment outcome. J Perinat Med. 2007;35:S28-S34.

7- Su HM, Bernardo M, Mirmiran XH, Ma TN, Corso PW, Nathanielsz JT, Brenna JT. Bioequivalence of dietary alpha-linolenic and docosahexanoate acids as possible sources of docosahexanoate accretion in brain and associated organs of neonatal baboons. Pediatr Res 1999;45:87-93.

8- Georgieff MK Innis SM. Controversial nutrients that potentially affect preterm neurodevelopment: essential fatty acids ans iron. Pediatr Res 2005;57:99-103.

9- Beard J. Recent evidence from human and animal studies regarding iron status and infant development. J Nutr 2007;137: 524S-530S.

10- Tielsch JM, Khatry SK, Stoltzfus RJ, Katz K, Leclerq SC, Adhikari R, Mullany LC, Shresta S, Black RE. Effect of routine prophylactic supplementation with iron and folic acid on preschool child mortality in southem Nepal: community-based, cluster-randomised, placebo-controlled trial. Lancet 2006;367:144-52.

11- Christian P, West KP, Khatry SK, Leclercq SC, Pradhan EK, Katz J, Shrestha SR and Sommer A. Effects of maternal micronutrient supplementation on fetal loss and infant mortality: a cluster-randomized trial in Nepal. Am J Clin Nutr 2003;78:1194-1202.

12- Bhandari N, Taneja S, Mazumder S, Bahi R, Fontaine O, Bhan MK; Zins study Group. Adding zinc to supplemental iron and folic acid does not affect mortality and severe morbidity in young children. J Nutr 2007;137:112-7.

13- Beard JL and Connor JR. Iron status and neural functioning. Annual Review of Nutrition 2003;23:41-58.

14- MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. Lancet 1991;338:131-137.

15- Czeizel AE, Dudás I. Prevention of the first occurrence of neural-tube defects by periconcepcional vitamin supplementation. N Engl J Med 1992;327:1832-1835.

16- Arakawa T, Tamura T, Higashi T. Formiminotranferase deficiency syndrome associated with megaloblastic anemia responsive to pyridoxine or folic acid. Tohoku J Exp Med 1968;94:3-16.

17- Rosenblatt DS, Fenton WA. Inherited disorders of folate and cobalamin transport and metabolism. In: Scriver CR, Beaudet AL, Valle D. eds. The Metabolic and Molecular Basis of Inherited Disease. 8th ed. New York, NY: McGraw-Hill;2001:3897-3933,

18- Lanzkovsky P, Erlandson ME, Bezan AI. Isolated defect of folic acid absortion associated with mental retardation and cerebral calcification. Blood 1969;34:452-465.

19- Tamura T, Goldenberg RL, Chapman VR, Johnston KE, Ramey SL, Nelson KG. Folate status of mothers during pregnancy and mental y psicomotor development of their children at five years of life. Pediatrics 2005;116:703-708.

20- Decsi T, Fekete M, Koletzo B. Plasma lipid and apolipoprotein concentrations in full term infants fed formula supplemented with long-chain polyunsaturated fatty acids and cholesterol. Eur J Pediatr 1997;156:397-400.

21- Demmers TA, Jones PJ, Wang Y, Drug S, Creutzinger V, Heubi JE. Effects of early cholesterol intake on cholesterol bioshynthesis and plasma lipids among infants until 18 months of age. Pediatrics 2005;115:1594-601.

22- Rask-Nissilä L, Jokinen E, Terho P, Tammi A et cols. Neurological development of 5 year-old children receiving a low-saturated fat, low-cholesterol diet since infancy. JAMA 2000;284:993-1000.

23- Zhang J, Muldoon MF, McKeown RE, Cuffe SP. Association of serum cholesterol and history of school suspension among school-age children and adolescents in the United States. Am J Epidemiol 2005;161:691-9.

24- Strous RD, Mallan R, Weizman A. The relevance of neurosteroids to clinical psychiatry: from the laboratory to the bedside. Eur Neuropsycopharmacol 2006;16:155-69.

25- Bode L, Beermann C. Mank M, Kohn G, Boehm G. Human and bovine milk gangliosides differ in their fatty acid composition. J Nutr 2004;134:3016-3020

26- Rueda R, Maldonado J, Carbona E Gil A. Neonatal dietary gangliosides. Early Human Development 1998;53: S135-S147

27- Rueda R, Sabatel JL, Maldonado J, Molina-Font JA, Gil A. Addition of gangliosides to adapted milk formula modifies levels pf fecal Escherichia coli in preterm newborn infants. J Pediatr1998;133:90-4.

28- Oxida K, Shimizu T. Takase M, Tamura Y, Shimiku T, Yamashiro Y. Effects of dietary shingomyelin on Central Nervous System Myelination in developing rats. Pediatric Research 2003;53:589-593.

29- Park EJ, Suh M, Ramanujan K, Steiner K, Begg D, Clandinin MT. Diet-induced changes in membrane gangliosides in rat intestinal mucosa, plasma and brain. JPGN 2005;40:487-495.

30- Hui Min S, Moser AB, Moser HW and Watkins PA. Peroxisomal straight-chain Acyl-CoA Oxidase and D-bifunctional protein are essential for the retroconversion step in Docosahexanoic acid synthesis. Journal of Biological Chemistry, 2001;276:38115-38120.

31- Martínez M, Vazquez E, García-Silva MT, Beltran JM, Castello F, Mougan I. Therapeutic effects of docosahexaenoic acid ethyl ester in patients with generalizad peroxisomal disorders. Am J Clin Nutr 2000;71 (Suppl 1):376S-85S.

32- Sanjurjo P, Perteagudo L, Rodriguez Soriano J, Vilaseca A, Campistol J. Polyunsaturated fatty acid status in patients with phenylketonuria. J Inher Met Dis 1994;17:704-709

33- Infante JP, Huszagh VA. Secondary carnitine deficiency and impares docosahexaenoic acid sÌntesis: a common denominator in the pathophysiology of diseases of oxidative phosphorylation and b-ox

EARLY DIET. COGNITIVE OUTCOME AND THE BRAIN IN ADOLESCENTS BORN PREMATURELY

Nº Programa: 456

Autora: Elizabeth Isaacs

Childhood Nutrition Research Centre, UCL Institute of Child Health, London, UK

¿Cómo surgió la idea de que la nutrición en la infancia puede afectar al desarrollo cognitivo? Una manera de abordar esta cuestión es considerarla dentro del concepto de "programming". El concepto "Programming" o "Programación" describe el proceso por el que un evento que ocurre en la primera infancia tendrá consecuencias a largo plazo, o incluso de por vida, sobre la estructura o la función (o ambos) de un organismo. El evento en cuestión puede redirigir el desarrollo del niño siguiendo una trayectoria diferente. El suceso puede tener consecuencias positivas, en cuyo caso se denomina "estímulo", o determinar un resultado perjudicial, reconociéndose como "insulto". Una característica clave de la programación es que el mismo estímulo aplicado en un momento diferente tendrá un efecto diferente o ningún efecto en absoluto. En otras palabras, hay una ventana sensible o periodo crítico durante el cual el estímulo puede actuar como un agente de programación. Hay muchos ejemplos de programación sobre todo en animales. Se ha observado que crías de pollo en la vida adulta mantienen un comportamiento de seguimiento de un objeto visual al que fueron expuestos durante un período crítico, poco después del nacimiento tras la eclosión del huevo. En este caso, el efecto de la programación se denomina "imprinting". La ventana crítica puede ser muy estrecha, como se observa en las ratas hembras que, si son expuestas a una dosis de testosterona en un momento preciso del desarrollo, mostrarán de forma permanente un comportamiento masculino de acuerdo a los efectos provocados por esta hormona en el cerebro (1).

La pregunta que emerge de estos hechos demostrados es si la nutrición puede actuar como un agente de "programación". Uno de los primeros investigadores en realizar estudios sobre "programming" fue McCance (2); analizó si la diferencia en el suministro de alimento en las primeras etapas de la vida de ratas recién nacidos afectaba a su crecimiento. Tras 21 días de seguimiento, las crías camadas de ratas numerosas en las que había menos alimento disponible por rata eran más pequeñas que las crías de pequeñas camadas de ratas. Tras este periodo, se introdujo la alimentación normal, observándose que las ratas cuya alimentación se había limitado en sus tres primeras semanas de vida no mostraron recuperación del crecimiento y se quedaron pequeñas para el resto de sus vidas. Sin embargo, las ratas que fueron alimentadas con normalidad durante las primeras nueve semanas y luego fueron expuestas a tres semanas de sub-alimentación, rápidamente recuperaron el peso con la re-introducción de un régimen de alimentación normal. El insulto en la vida temprana no sólo tuvo efectos permanentes, sino que también hubo un periodo crítico durante el cual este resultado pudo ser provocado. Fuera de este periodo, los efectos sobre el crecimiento fueron reversibles.

Si la nutrición puede programar el crecimiento, ¿podría hacer lo mismo para el comportamiento cognitivo y las estructuras neuronales que son los sustratos para el desarrollo de la cognición? Estudios en animales han sido positivos a este respecto. Smart (3), por ejemplo, revisó 165 estudios, principalmente en roedores, y en la mayoría de ellos se comprobó que la malnutrición temprana determinó un posterior desempeño negativo de las tareas de aprendizaje; el aprendizaje se valoró mediante el rendimiento en tareas como correr laberintos. Los estudios histológicos han sido capaces de demostrar los cambios en la estructura del cerebro relacionados con la nutrición temprana (4).

Esto nos conduce a la importante pregunta de si la programación del comportamiento cognitivo y del cerebro también se observa en los seres humanos. Debido a que muchos de los métodos empleados en los animales no eran adecuados, el desarrollo de esta área de investigación ha tomado un rumbo diferente en el hombre. Los primeros estudios fueron observacionales en la naturaleza y principalmente en los países en desarrollo, donde pobres resultados cognitivos se asociaron con desnutrición severa. Estos resultados son difíciles de interpretar, puesto que hay muchas otras variables asociadas con la desnutrición - bajo nivel socio-económico, bajo nivel de educación de los padres, falta de estimulación del niño - que están asociados a pobres resultados cognitivos. Estos primeros estudios, que investigaban el papel de la nutrición en circunstancias de privación extrema, fueron importantes en el suministro de información sobre los requisitos mínimos de nutrientes para el desarrollo del cerebro y del comportamiento. Sin embargo, no podían establecer claramente el papel de la nutrición temprana como un estímulo de programación en los seres humanos. Es mejor llevar a cabo este tipo de estudios en un ambiente donde un nivel de nutrición es normal para evitar la confusión por factores sociales. Estos estudios experimentales, respecto a los observacionales, son necesarios para establecer causalidad.

Los estudios experimentales utilizando un diseño controlado y de forma aleatoria, comenzaron a aparecer en la literatura hace alrededor de 30 años. Muchos tuvieron lugar en países desarrollados, donde se podían investigar diferencias menos extremas en la alimentación. Algunos estudiaron los efectos de las variaciones en el contenido de proteínas/ energía de la dieta (5) y otros analizaron los efectos de componentes específicos de la dieta (6). Estos estudios han demostrado que la dieta sí tiene efectos sobre el comportamiento cognitivo, al menos, hasta el final de la adolescencia (7). Los efectos que persisten hasta el final de la adolescencia pueden durar toda la vida, pero sólo estudios de seguimiento pueden demostrarlo empíricamente; incluso si no lo hacen, sin embargo, los efectos durante este período de la vida donde aún continua una parte muy importante del neurodesarrollo y se lleva a cabo la educación formal, con seguridad son de gran importancia.

La metodología para estudiar el cerebro in vivo está disponible desde hace muy poco tiempo, dando la oportunidad por primera vez de estudiar si la nutrición temprana programa la estructura cerebral. Que la nutrición es importante para el funcionamiento cerebral se conoce desde hace mucho tiempo (4). Los sustratos metabólicos necesarios tanto para el desarrollo como para el mantenimiento del sistema nervioso central se obtienen de la ingesta dietética. La ingesta de nutrientes proporciona precursores para la síntesis de neurotransmisores, y vitaminas y minerales presentes en los alimentos que a su vez son cofactores esenciales para las enzimas involucradas en dicha síntesis; se sabe que las grasas de la dieta alteran las propiedades de las membranas de las células nerviosas con los consiguientes efectos sobre la función de las neuronas. En términos de desarrollo temprano del cerebro,

sabemos que la nutrición puede alterar la macroestructura del cerebro (es decir, el tamaño de las estructuras como el hipocampo) y la microestructura (el grado de mielinización de las fibras nerviosas), así como afectar a los neurotransmisores mencionados anteriormente (8).

La llegada del escáner mediante la resonancia magnética (MRI) permite el estudio in vivo de la estructura cerebral en el ser humano, pero al principio no fue útil para demostrar efectos nutricionales. Dependiendo del momento de la intervención dietética post-natal en relación con el calendario de desarrollo neural, los efectos que se podrían predecir no son lesiones francas (porque no ha habido destrucción de los tejidos), sino más bien sutiles diferencias en la morfología, tales como las alteraciones en la distribución de la materia gris y blanca. Estas modificaciones de la estructura cerebral se encuentran a una escala demasiado pequeña para ser identificadas por los métodos clínicos habituales de inspección visual de escaners. Una vez disponibles los métodos de adquisición de imagen post-scan, se pueden demostrar estas diferencias, y se ha abierto la posibilidad de diseñar estudios para investigar cómo la nutrición o nutrientes específicos determinan el desarrollo del cerebro en crecimiento.

Dos de los primeros estudios publicados han estudiado la relación "nutrición-cerebro-cognición", en algunos de los niños de una cohorte de prematuros que participaron en un estudio de intervención nutricional aleatoria entre 1982 y 1985. Todos los detalles del diseño del estudio y los resultados de las investigaciones realizadas a lo largo de estos años (5, 9,10) han sido publicados. En la etapa de la adolescencia, tanto el estudio con MRI como la evaluación de desarrollo cognitivo se han realizado en un sub-conjunto de la cohorte original. Las medidas de los volúmenes de las diferentes estructuras neurales se han obtenido de las imágenes escaneadas con un método de análisis llamado "volumétrico". En el primer estudio (11), los volúmenes de una serie de estructuras sub-corticales de materia gris se compararon en los 38 adolescentes que habían recibido una dieta rica en nutrientes en la infancia y 38 que habían recibido una dieta baja en nutrientes. Los volúmenes para todas las estructuras medidas fueron mayores para el grupo que recibió una dieta nutricionalmente más rica, pero la diferencia sólo alcanzó significación en el caso de los núcleos caudados, una importante estructura profunda que se encuentra en los dos hemisferios del cerebro. Otros análisis exploratorios mostraron que esto era cierto sólo en los niños y que las diferencias en el aporte precoz de la dieta no provocaron ningún efecto sobre el volumen de los núcleos caudados en las niñas. ¿Podría tener esta relación un significado funcional? ¿Está relacionado el tamaño del núcleo caudado con el desarrollo cognitivo como lo habían demostrado con anterioridad Abernethy y Cook (12)?. En el grupo completo, una dieta más rica en nutrientes se asocia con un mayor coeficiente intelectual en la adolescencia, de manera selectiva con VIQ y no con PIQ. Cuando se llevó a cabo el análisis de género (se han demostrado efectos del género sobre el desarrollo mental en estudios previos) se pudieron demostrar correlaciones significativas entre los volúmenes del núcleo caudado izquierdo y derecho y los VIQ, pero sólo en los niños. Es importante señalar que no hubo diferencias de IQ entre niños y niñas, pero tanto el IQ como los núcleos caudados parecen verse afectados por el contenido de nutrientes de la dieta sólo en los niños. Otros factores en la dieta, no incluidos en este estudio, podrían demostrar los efectos en las niñas.

Un segundo estudio usando estos métodos, ha analizado los efectos de la leche materna sobre el coeficiente intelectual de los adolescentes. Es bien conocido que la lactancia materna aporta grandes beneficios al niño, pero todavía existe controversia sobre si esto incluye el desarrollo cognitivo posterior. Una vez controlados los factores de confusión, la mayoría de los estudios han demostrado un beneficio residual pequeño, más evidente en los recién nacidos prematuros que en los nacidos a término (13). Persiste el desacuerdo, sin embargo, y Der et al. (14) han comunicado que si el IQ materno se mide adecuadamente, en lugar de estar representado por una medida sustitutiva, como lo es el nivel de educación, entonces el efecto de la leche materna sobre el desarrollo cognitivo desaparece. Un estudio publicado recientemente (15) ha evaluado las relaciones entre la leche materna, el IQ y los volúmenes de las estructuras del sistema nervioso en los miembros de la misma cohorte que se describe anteriormente. Un ensayo paralelo del estudio original incluyó sólo las madres que optaron por amamantar a sus bebés. Sus bebés fueron asignados aleatoriamente a suplementos dietéticos con alta o baja concentración de nutrientes para ser aportados cuando la madre no pudiera aportar las necesidades completas al bebé a través de la leche materna. Se recogieron datos detallados sobre la ingesta dietética, permitiendo que el porcentaje de la dieta que consiste en la leche materna fuera calculado como un porcentaje del consumo total (% EBM de 0% a 100%). Estos valores se evaluaron en relación a los volúmenes de las estructuras nerviosas y las puntuaciones del IQ. El EBM en porcentaje estuvo relacionado tanto con el VIQ y el PIQ en los niños, pero no tanto en las niñas; como en el anterior estudio que no hubo diferencias globales en el IQ entre niños y niñas. El porcentaje del EBM estuvo relacionado con el volumen total del cerebro en los niños, así como con el volumen de materia blanca en los hemisferios izquierdo y derecho. Las correlaciones de la materia blanca fueron particularmente fuertes con el porcentaje del EBM, explicando alrededor del 50% de la varianza en las puntuaciones de volumen. En las niñas, en cambio, la relación entre el porcentaje del EBM y el volumen total del cerebro no fue significativa y las correlaciones de la materia blanca fueron sólo a nivel de tendencia. Como ocurre con los núcleos caudados, hay relaciones significativas entre el volúmen del cerebro y la inteligencia sólo en los niños. El volumen total del cerebro se relaciona con el VIQ y todos los índices de tres IQ con la sustancia blanca. En las niñas se demostraron solamente correlaciones a nivel de tendencia con la materia blanca.

Estos estudios deben ser vistos como una prueba inicial de que la dieta temprana puede tener efectos sobre la estructura del cerebro. Son los primeros informes en un nuevo campo de estudio y de investigación y mucho trabajo queda por delante para estudiar adecuadamente las cuestiones planteadas. Cuestiones tales como la especificidad de los efectos en los varones y una tendencia con la VIQ, en lugar de con el PIQ; para demostrar los efectos de la dieta sobre el neurodesarrollo y el volumen de las estructuras cerebrales, es necesario la replicación de estos hallazgos en otros estudios. La variedad de preguntas que se pueden hacer se ampliará en relación con el avance y la aparición de nuevas técnicas de imagen. Puede ser, por ejemplo, que los efectos de la dieta sobre la estructura del cerebro en las mujeres aún no se hayan demostrado, porque los métodos utilizados hasta ahora no sean los apropiados para medirlos. Sin embargo, no se debe presuponer que esto es la explicación de un fracaso en el hallazgo de efectos. A veces esto puede ocurrir porque no hay efectos que demostrar. Por ejemplo, la aparición de nuevos métodos a los ya existentes para el examen de la microestructura de la sustancia blanca, pueden resultar útiles para demostrar y seguir estudiando los efectos de la dieta sobre la sustancia blanca. Métodos más detallados e información que también pueden ayudar a explicar los mecanismos involucrados. Se puede utilizar la MRI funcional para analizar efectos simultáneos de la ingesta dietética sobre el metabolismo cerebral y examinar cuestiones como la respuesta del cerebro a diferentes tipos de alimentación de un bebé. Parece que la evolución futura en este campo de la neuro-nutrición sólo se verá limitada por la imaginación de los investigadores y la financiación por los organismos de investigación.

Referencias

1. Angelbeck JH, DuBrul EF. The effect of neonatal testosterone on specific male and female patterns of phosphorylated cytosolic proteins in the rat preoptic-hypothalamus, cortex and amygdale. Brain Res 1983; 264:277-283.

2. McCance RA. Food, growth and time. Lancet 1962; 2:271-272.

3. Smart J. Undernutrition, learning and memory: review of experimental studies. In: Proceedings of the XII International Congress of Nutrition (Taylor TG & Jenkins NK, eds.) 1986: pp 74-78. John Libbey: London, UK

4. Dauncey MJ, Bicknell RJ. Nutrition and neurodevelopment: mechanisms of developmental dysfunction and disease in later life. Nut Res Rev 1999: 12:231-253

5 Lucas A, Gore SM, Cole TJ, Bamford MF, Dossetor JFB, Barr I, Dicarlo L, Cork S, Lucas PJ. Multicentre trial on feeding low birthweight infants: effects of diet on growth. Arch Dis Child 1984; 59:722-730

6. Sandstead H. Causes of iron and zinc deficiencies and their effects on brain. J Nut 2000; 130(2Supp):347S-349S.

7. Isaacs EB, Morley R, Lucas A. Early diet and general cognitive outcome at adolescence in children born at or below 30 weeks gestation. J Peds 2009; 155: 229-234.

8. Wachs TD. Nutritional deficits and behavioural development. Int J Behav Dev 2000; 24: 435-441.

9. Lucas A, Morley R, Cole TJ, Gore SM, Lucas PJ, Crowle P, Pearse R, Boon AJ, Powell R. Early diet in preterm babies and developmental status at 18 months. Lancet 1990; 335: 1477-81.

10. Lucas A, Morley R, Cole TJ. Randomised trial of early diet in preterm babies and later intelligence quotient. BMJ 1998; 317: 1481-1487.

11. Isaacs EB, Gadian D, Sabatini S, Chone WK, Quinn BT, Fischl BR, Lucas A. The effect of early human diet on caudate volumes and IQ. Pediatr Res 2008; 63: 308-314.

12. Abernethy LJ, Cooke RW, Foulder-Hughes L. Caudate and hippocampal volumes, intelligence and motor impairment in 7-year old children who were born preterm. Pediatr Res 2004; 55:884-893.

13. Anderson JW, Johnstone BM, Remley DT. Breast-feeding and cognitive development: a meta-analysis Am J Clin Nut 1999: 70: 525-35.

14. Der G, Batty GD, Deary IJ. Effect of breast-feeding on intelligence in children: prospective study, sibling pairs analysis, and meta-analysis. BMJ 2006; 43: 633-40.

15. Isaacs EB, Fischl BR, Quinn BT, Chong WK, Gadian DG, Lucas A. Impact of breast milk on IQ, brain size and white matter development. Pediatr Res 2010; to appear in April issue.

Viernes 4 de junio, 10:45 - 12:15

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Casos clínicos en genética clínica y dismorfología.

Moderador: Miguel del Campo Casanelles, Hospital Vall d'Hebrón, Universidad Pompeu Fabra e Instituto Dexeus, Barcelona.

CASOS CLINICOS INTERACTIVOS DE GENETICA TEMA: MICROCEFALIA

Nº Programa: 457

Autora: Maria Juliana Ballesta Martínez.

Unidad de Genética Médica. Servicio de Pediatria. Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia

CASO 1: Niña de 5 años remitida desde Neuropediatría para valoración por microcefalia y retraso psicomotor.

Antecedentes familiares: madre 33 años, refiere retraso psicomotor en la infancia y dificultades de aprendizaje (no finalizó estudios primarios). CI 75. Labilidad emocional, parestesias en miembros superiores. PC: 56 cm.RM cerebral: desmielinización sustancia blanca periventricular. Pelo y piel claros, ojos azules. GAV: 7-5-2. Hermano con microcefalia, retraso psicomotor y escasa ganancia ponderal. Padre: 34 años, episodios convulsivos en la infancia. PC: 56 cm. No consanguíneos. No refieren otros antecedentes de retraso mental ni anomalías congénitas.

Antecedentes personales: embarazo espontáneo, controlado, sin incidencias destacables. Parto a término (41 semanas), eutócico. PN: 2465 gr. (p<3), Longitud: 45 cm. (P<3), PC: 31 cm. (P<3). APGAR 9/10. Screening metabólico normal. OEA positivas. Alimentación reglada, sin intolerancias. Vacunación reglada. Desarrollo psicomotor retrasado: deambulación 18 meses. Lenguaje tardío, precisa logopedia. Acude a A. Temprana. Precisa apoyo escolar. Comportamiento inquieto. Sueño normal. Seguimiento por Neuropediatría desde los 20 meses por retraso y microcefalia y episodios convulsivos. RM cerebral normal, carioitpo normal, EG irritación cerebral paroxística focal sobre región temporal derecha.

Exploración física (6 años): Peso: 18,5 kg (P25), Talla: 113 cm (P25-50), PC: 45 cm. (P<3). Cráneo normoconfigurado, frente amplia, epicantus, ojos claros. Pabellones auriculares bajos y alados, no otras dismorfias significativas. Soplo sistólico 1/6 en mesocardio. Braquidactilia 5º dedo manos, resto de la exploración física es normal.

Exploraciones complementarias solicitadas: evaluación cardiológica: soplo inocente, no cardiopatía estructural. MLPA subtelómeros normal. Estudio metabólico en la madre: fenilalanina: 18,3 mg/100ml (1000umol/L) (VN: 0,5-1,4); Tirosina: 0,3 mg/100ml (VN: 0,6-2); aumento de ácidos orgánicos urinarios compatible con fenilcetonuria. Estudio molecular gen PAH de la madre (CEDEM, Madrid): mutaciones R261X / IVS10nt-11G>A (c.781C>T/c.1066-11G>A).

Comentarios: los hijos de madre con fenilcetonuria no sometida a dieta durante la gestación padecen una embriofetopatía característica: microcefalia, retraso de crecimiento intrauterino y retraso psicomotor entre otros, cuya gravedad está relacionada con el nivel de fenilalanina presente en sangre materna durante la gestación. Se precisa de un control dietético-nutricional estricto en mujeres con fenilcetonuria para evitar-minimizar el efecto tratógeno de la fenilalanina en el feto.

CASO 2: recién nacido pretérmino (32 semanas), pequeño para la edad gestacional (1200g) que ingresa en Neonatología por riesgo infeccioso y prematuridad.

Antecedentes familiares: madre 26 años, sana.GAV 2-0-3. Hijo de 3 años, sano, melliza del paciente, sana. Padre 35 años, sano. Origen marroquí. Consanguinidad lejana (abuela materna es sobrina del abuelo paterno).

Antecedentes personales: embarazo gemelar espontáneo, bicorial biamniótico, controlado. Serología TORCH normal. No diabetes ni gestosis. No hábitos tóxicos. No enfermedades durante el embarazo. Parto a las 32 semanas en nuestro hospital, cesárea por gemelaridad y primer gemelo en podálica. PN: 1220. Apgar 6/8. Screening metabólico normal. OEA positivas.

Exploración física a su ingreso: microcefalia, hipertelorismo, desviación palpebral antimongoloide. Angioma plano interciliar. Asimetría narinas siendo la derecha mas grande. Retrognatia. Pabellones auriculares bajos con rotación posterior y apéndice auricular izquierdo. Aumento de distancia intermamilar. Hidrocele bilateral. Hipertonía con hiperreflexia. Pliegue palmar único bilateral. Llanto característico.

Exploraciones complementarias: ecocardio: CIV muscular múltiple. Ecigrafía cerebral: quiste subaracnoideo del tercer ventrículo. Serie ósea normal. Cariotipo: deleción 5p de novo, cariotipo padres normal.

Evolución: ganancia ponderal escasa, CIV muscular cerrada espontáneamente. Desarrollo psicomotor retrasado: no sedestación a los 2 años, inicio de gateo a los 3 años. Ausencia de lenguaje a los 3 años. PC a los 27 meses de vida: 42,5 CM (P<<3).

HIPERCRECIMIENTO

Nº Programa: 458

Autor: Fernando Santos Simarro

Hospital La Paz, Madrid

Niña con sospecha de síndrome de sobrecrecimiento en el periodo neonatal con diagnóstico confirmado molecularmente.

Antecedentes familiares: primera y única hija de padres sanos no consanguíneos. No antecedentes familiares de interés.

Antecedentes personales: embarazo controlado de curso normal conseguido mediante fecundación in vitro (por falta de maduración ovular materna). Se realizó amniocentesis por edad materna avanzada (38 años) que reveló un cariotipo femenino normal (46, XX). Parto a las 41 semanas mediante cesárea por desproporción fetomaterna. Apgar 5/9. Peso al nacimiento 4300g (p >97); talla 56cm (p >97); PC: 36cm (p 95).

Periodo neonatal:

- Ingreso en la Unidad de Neonatología por la macrosomía e hiperbilirrubinemia. Glucemia inicial 33 mg/dl, posteriormente controladas con alimentación oral. Se inicia fototerapia simple que se mantiene durante 24 horas con resolución de la hiperbilirrubinemia.

- A la exploración física llama la atención la frente amplia, cuello corto, macrocefalia, mentón puntiforme, paladar ojival, pies grandes y en dorsiflexión y cifosis cervico-dorsal. ACP: soplo sistólico I/VI, siendo los pulsos normales. Abdomen blando y depresible, sin masas ni megalias. Genitales femeninos normales.

- Se realizan los siguientes estudios complementarios:

  Analítica general incluyendo hemograma y bioquímica con función hepática normales.

  Ecocardiografía: normal.

  RNM columna: médula de morfología y señal normales, cono medular normal. Alineación vertebral conservada, no fusiones vertebrales. Escoliosis cervical y dorsal.

RMN cerebral: megacisterna magna, adelgazamiento del cuerpo calloso, cerebelo normal. Mielinización normal para la edad

Fondo de ojo: normal.

Potenciales evocados auditivos: normales.

Evolución posterior:

- Ante la sospecha de síndrome de sobrecrecimeinto se deriva a la consulta de Genética Médica donde es evaluada a los 3 meses de vida. En ese momento se objetiva crecimiento generalizado y se confirman los hallazgos físicos descritos previamente, con progresión evidente de la cifosis cervico-dorsal.

- Se establece la sospecha diagnóstica de Síndrome de Sotos por lo que se extrae muestra de ADN para estudio molecular:

Se realiza estudio mediante MLPA" (Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification analysis) con sondas específicas del gen NSD1 en el que se objetiva una deleción de los exones 9,10,11 y 12 del mismo.

Estudio en ambos padres: normal.

- Control clínico posterior, última visita a los 2 años y medio:

Persiste sobrecrecimiento generalizado con percentiles de peso, talla y PC por encima del percentil 97.

Desarrollo psicomotor lento pero adecuado con marcha liberada hacia los 15 meses, primeros bisílabos hacia el años de vida, con desarrollo posterior del lenguaje sin problemas. Sociabilización normal.

Dentición temprana aparenciendo los primeros incisivos a los 5 meses.

Control analítico y ecográfico anual sin incidencias.

Síndrome de Sotos:

El Síndrome de Sotos se caracteriza por un **fenotipo característico** (pelo en área fronto- temporal ralo, hendiduras palpebrales descendentes, cara estrecha y alargada y mentón prominente), **sobrecrecimeinto** a expensas del perímtero cefálico y/o de la talla y r**etraso psicomotor** que puede ir de leve a moderado y que desde el punto de vista motor al principio puede estar acentuado por el sobrecrecimiento y la hipotonía. También suele haber retraso en el desarrollo del lenguaje.

Además se asocia a trastornos del comportamiento, anomalías cardiacas congénitas, hiperbilirrubinemia neonatal, escoliosis y convulsiones.

El diagnóstico se realiza mediante la sospecha clínica y el análisis molecular del gen NSD1. En un 80-90% de los pacientes con diagnóstico clínico de Síndrome de Sotos se detectan anomalías en este gen, siendo las mutaciones intragénicas mucho más frecuentes que las deleciones en la pobalción europea, mientras que esto es al contrario en la población japonesa en los cuales las deleciones son la causa más frecuente.

El manejo se basa en apoyo del desarrollo psicomor y tratamiento sintomático e individualizado en función de los problemas presentes en cada caso. Es aconsejable realizar un exámen físico periodico durante la infancia, que puede ser anual, para controlar los posibles complicaciones que puedan surgir así como por el riesgo aumentado de tumores que tiene estos pacientes (sobre todo de tumores abdominales o leucemias, que aparece en un 2-3% de los pacientes).

Desde el punto de vista del consejo genético, esta es una enfermedad que se transmite siguiendo un patrón de herencia dominante por lo que una persona afecta tendrá un 50% de posibilidades de transmitirselo a su descendencia. Por otra parte, la mayoría de los casos, son de novo y por tanto el riesgo de recurrencia en una pareja sana que ha tenido un hijo con Síndrome de Sotos es muy bajo (<1%).

BIBLIOGRAFÍA:

Baujat G, Cormier-Daire V. Sotos syndrome. Orph J Rare Dis 2007; 2:36.

Douglas J, Hanks S, Temple K, Davies S, Murray A, Upadhyaya et al. NSD1 mutations are the major cause of Sotos Syndrome and occur in some cases of Weaver Syndrome but are rar in other overgrowyth phenotypes.Am J Hum Genet 2003; 72: 132-143.

Gene Tests [base de datos en Internet]. Seattle: University of Washington; 1993- Disponible en: http://www.genetests.org

Lapunzina P. Risk of tumorigensis in overgrowth syndromes: A comprehensive review. Am J Med Genet part C Semin Med Genet 2005; 137C: 53-71.

Saugier-Verber P, Bonnet C, Afenjar A, Drouin-Garraud V, Couber C, Fehrenbach et al. Heterogeneity of NSD1 alerations in 116 patients with Sotos Syndrome. Hum Mutat 2007; 28 (11): 1098-1107.

Martínez-González V, Lapunzina P. Sotos Syndrome is associated with leukemia/lymphoma. Am J Med Genet part A 2007; 143A: 1244-1245.

Tatton-Brown K, Rahman N. Sotos Syndrome. Eur J Hum Genet 2007; 15: 264-271.

Viernes 4 de junio, 12:30 - 13:15

CONTROVERSIA

Cribado neonatal expandido.

Moderador: José María Fraga Bermúdez, Facultad de Medicina y Odontología de la USC y Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, (A Coruña).

VENTAJAS DEL CRIBADO NEONATAL EXPANDIDO

Nº Programa: 491

Autores: Mª Luz Couce Pico, JA Cocho de Juan, José Mª Fraga Bermúdez

Servicio de Neonatología. Unidad de Diagnóstico y Tratamiento de Enfermedades Metabólicas. Hospital Clínico Universitario de Santiago. Universidad de Santiago de Compostela

Introducción

Se denomina cribado metabólico neonatal (CMN) al conjunto de actuaciones encaminadas a la detección sistemática de los Errores Congénitos del Metabolismo (ECM) en edad neonatal. La mayoría de los ECM que cursan con alteraciones clínicas presentan una evolución natural tórpida o catastrófica; estos efectos negativos pueden ser evitados o significativamente disminuidos si se hace un diagnóstico precoz y se instaura un programa terapéutico o preventivo. Por ello el CMN ha demostrado ser eficaz, eficiente y efectivo, tanto desde el punto de vista del diagnóstico como desde el de la sanidad pública y del de la rentabilidad económica. Actualmente está implementado en la mayoría de los países industrializados.

Es importante reseñar algunos hechos históricos del CMN por haber constituido el fundamento necesario para el posterior desarrollo de los programas actuales de cribado neonatal:

- El primer programa de cribado neonatal se inicia en 1958 en la ciudad de Cardiff, analizándose la presencia de ácido fenilpirúvico en la orina a todos los niños a las pocas semanas de vida con el fin de diagnosticar a los pacientes con fenilcetonuria.

- En 1963 se introduce el test de Guthrie para la detección de la fenilcetonuria mediante la medición de fenilalanina en una muestra de sangre capilar impregnada en papel por un método de inhibición bacteriana.

- En España el primer programa de cribado neonatal nació en la ciudad de Granada en 1968 bajo los auspicios del Prof. Federico Mayor Zaragoza.

- En la década de los 70 con el desarrollo del radioinmunoensayo comienza a generalizarse el cribado neonatal para el hipotiroidismo congénito y la fenilcetonuria.

- A principio de los 90 se incorpora la espectrometría de masas en tándem (en sus siglas inglesas MS/MS) en algunos programas de cribado, siendo la herramienta más poderosa que ha aparecido en los últimos 20 años en el campo del diagnóstico neonatal de los ECM por tratarse de un sistema de gran versatilidad, sensibilidad y alta capacidad de análisis que ha permitido expandir el cribado al realizar la medida simultánea de varios metabolitos y hacer casi realidad el concepto ideal para el cribado de: 1 muestra?1 análisis?múltiples diagnósticos1.

En España el CMN ampliado por MS/MS se inició en Galicia en junio del 2000. Recientemente se han incorporado otras Comunidades: Murcia desde finales del 2007, Andalucía en 2009.

Aplicaciones clínicas de la MS/MS al cribado metabólico neonatal

1.- Con la técnica de la espectrometría de masas en tándem se pueden determinar más de 30 analitos en las muestras de sangre impregnadas sobre papel, básicamente aminoácidos y acilcarnitinas, en un sólo análisis en 2-3 minutos. Gracias a ello es posible la detección de muchos de los errores congénitos del metabolismo intermediario que son los que tienen un tratamiento más eficaz, fundamentalmente los que afectan al metabolismo de los aminoácidos, ciclo de la urea, ácidos orgánicos y ?-oxidación de los ácidos grasos[1,2,3,4,5]

Para detectar estos trastornos se utilizan como marcadores tanto la cuantificación de uno o varios aminoácidos o acilcarnitinas como la relación entre estos aminoácidos o acilcarnitinas2,6. Lo comprenderemos mejor al señalar unos ejemplos demostrativos:

Un ejemplo de detección de las alteraciones del metabolismo de los aminoácidos: la homocistinuria, sabemos que se caracteriza por una elevación de la homocisteína, que es rápidamente oxidada a homocistina, y por elevaciones secundarias de metionina, metabolito que habitualmente se determina en sangre por MS/MS. Pero esta elevación puede ser sólo moderada en los primeros días de vida, con el consiguiente riesgo de falsos negativos. Por ello, la interpretación de los resultados se basa también en la ratio con la fenilalanina, con el fin de aumentar la eficacia diagnóstica.

Ejemplo de detección de las alteraciones de las acilcarnitinas: en la deficiencia de acil-CoA deshidrogenasa de cadena media (MCAD) los pacientes son incapaces de metabolizar los ácidos grasos de cadena media y por ello presentan elevados niveles de acilcarnitinas y ácidos grasos de cadena media. Para el diagnóstico es útil la elevación de C6, C8, C10:1 pero también para reafirmar éste la relación C8/C10.

En la tabla I se reflejan la mayor parte de las patologías detectables mediante el análisis de aminoácidos y acilcarnitinas en sangre. Se incluyen asimismo los principales marcadores utilizados habitualmente para su diagnóstico y la prevalencia observada en nuestro Centro en base a los resultados de los más de 175.000 niños cribados desde julio de 2000 hasta enero de 2009 por MS/MS.

2.- El cribado de galactosemia puede realizarse por MS/MS, midiendo hexosas monofosfato en sangre. Puede asimismo realizarse por métodos fluorométricos

3.- Cribado por MS/MS en orina. En nuestra Comunidad recogemos sistemáticamente junto con la muestra de sangre para el cribado muestra de orina impregnada en papel de filtro, en la cual se pueden estudiar más de 100 metabolitos por MS/MS (por Ionización Positiva: aminoácidos, acilcarnitinas; por Ionización Negativa: ácidos orgánicos, acilglicinas, etc.). Ello nos permite confirmación diagnóstica sobre muestras iniciales, nos complementa la información de la muestra de sangre y amplía horizontes a nuevos diagnósticos7.

Un ejemplo de la utilidad de esta muestra de orina la tenemos en la aciduria glutárica tipo I, cuya detección por cribado aún con la disponibilidad de MS/MS conlleva en ocasiones falsos negativos, ya que el valor de glutarilcarnitina en sangre, analito utilizado para la detección, puede encontrarse dentro del rango de la normalidad si es "bajo excretor"; y es la demostración de una elevada glutarilcarnitina en orina la que en estas ocasiones puede orientar al diagnóstico8.

Otras aplicaciones clínicas del Cribado Neonatal Expandido

1.- Cribado del déficit de biotinidasa: midiendo la actividad enzimática por determinación colorimétrica. Los pacientes con déficit de biotinidasa pueden presentar severos daños neurológicos, la administración de biotina evita la aparición de estos síntomas9.

2.- Cribado neonatal de la fibrosis quística: mediante la determinación de la tripsina inmunorreactiva, asociando en algunos Centros como el

nuestro la determinación de las mutaciones más frecuentes en la población a estudio sobre la primera muestra en aquellos niños con tripsina elevada.

3.- Cribado neonatal de hemoglobinopatías y de la hiperplasia adrenal congénita.

4.- Queda abierta la posibilidad de poder añadir nuevas enfermedades a un programa de cribado neonatal, dependiendo del desarrollo de nuevos modos de diagnosticar una enfermedad (desarrollo de nuevas tecnologías, nuevos marcadores bioquímicos o moleculares), del descubrimiento de nuevos tratamientos y del hallazgo de nuevas medidas preventivas, como es el caso de las enfermedades lisosomales por MS/MS.

Entran igualmente de lleno las posibilidades derivadas del desarrollo conceptual y tecnológico del Proyecto Genoma Humano, que permitirán el avance de la medicina genómica, que tiene como características el ser predictiva, preventiva y personalizada, lo que le hace propicia para ser aplicada en los programas de cribado neonatal. El National Institute of Child Health and Human Development (NICHD) está financiando esfuerzos hacia la introducción en los programas de cribado neonatal de plataformas múltiples basadas en ADN, que ofrecen enormes oportunidades para identificar muchas mutaciones potencialmente patogénicas en un gran número de genes asociados a enfermedad. Los chips microarray de ADN pueden ser utilizados para la detección de un gran número de patologías, como serían los ECM, fibrosis quística y hemoglobinopatías, enfermedades del sistema inmune (por ejemplo la inmunodeficiencia severa combinada), distrofias musculares (como la distrofia muscular de Duchenne).

Ventajas de la incorporación de MS/MS al cribado metabólico neonatal

Permite, como hemos señalado, diagnosticar más de 40 alteraciones del metabolismo intermediario que diagnosticadas y tratadas precozmente pueden presentar una evolución favorable sin las temidas secuelas, sobre todo neurológicas. Es especialmente útil en:

- los defectos de la b-oxidación de los ácidos grasos, ya que son en muchas ocasiones difíciles de diagnosticar tanto desde el punto de vista clínico como analítico. Su presentación puede ser con un episodio casi letal, constituyen una causa frecuente de muerte súbita. El tratamiento preventivo es en muchas ocasiones muy eficaz evitando la aparición de síntomas y en otras los atenúa.

- las acidurias orgánicas, en las que, aunque suelen ser más sencillas de diagnosticar, a veces su debut es con un cuadro de intoxicación que lleva ya rápidamente al coma y es difícil actuar prontamente, como sucede en las formas graves de las acidurias orgánicas del metabolismo de los aminoácidos ramificados y en la enfermedad de la orina de jarabe de arce[10]. Los pacientes con aciduria glutárica tipo I si no se diagnostican por cribado debutan generalmente con una crisis encefalopática, quedando secuelas neurológicas irreversibles aunque se actúe prontamente[8].

- en muchas aminoacidopatías, donde la progresión del cuadro es mucho más lenta y cuando se piensa en él las secuelas son generalmente ya irreversibles; ejemplo de ello son la luxación del cristalino, alteraciones esqueléticas y a veces ya tromboembolismo que solemos encontrar en los pacientes cuando se llegan a diagnosticar de homocistinuria clásica.

Además la prueba de MS/MS es muy sensible y específica y tiene pocos resultados falsos positivos.

- Ello se debe a que puede utilizar, como ya señalamos, más de un marcador para una enfermedad en particular. Así es posible realizar estrategias de "dos niveles" ("two-tiered") en las cuales se aprovecha la misma muestra de sangre impregnada en papel para la detección y cuantificación de metabolitos relacionados entre si, que permiten confirmar la ocurrencia de un trastorno determinado; y realizar estrategias llamadas de segundo nivel, basadas en complementar el análisis en sangre con el de orina impregnada en papel.

- Otro aspecto importante que afecta a la sensibilidad y especificidad de las pruebas de cribado y por tanto a la calidad del programa de cribado, son la elección de los puntos de corte ("cut-off") de cada uno de los parámetros medidos en el mismo. Debido a que las patologías detectadas suelen tener una incidencia baja, resulta en ocasiones difícil establecer puntos de corte que sean capaces de diferenciar claramente la población afectada del resto de la población. Hay iniciativas internacionales ("Region 4" de EEUU, a la que está adherida nuestro Laboratorio de Metabolopatías) cuyo objetivo es agrupar en una base de datos los resultados de los neonatos con patologías confirmadas en distintos laboratorios de cribado del mundo, para establecer puntos de corte y algoritmos de diagnóstico adecuados para disminuir el número de resultados positivos y así mejorar el valor predictivo positivo de la prueba de cribado.

Nuestro Hospital funciona como Centro de referencia en Galicia para las Enfermedades Metabólicas. Durante un período de 9 años sólo 32 pacientes de los que acudieron a nuestra Consulta resultaron ser falsos positivos de las pruebas de cribado (sospechas de: 13 de citrulinemia, 4 de galactosemia, 4 de aciduria metilmalónica, 4 de déficit de biotinidasa, 2 de metilcrotonilglicinuria, 2 de déficit del transportador de carnitina, 1 de aciduria propiónica, 1de aciduria piroglutámica, 1de SCAD, 4 de déficit de biotinidasa (éstas por ensayo colorímetrico)). En ese período se cribaron 188.479 pacientes.

Hubo 3 falsos negativos conocidos en ese mismo período: 1 tirosinemia tipo I, 1 aciduria glutárica tipo I (era bajo excretor y en ese período aún no se realizaba sistemáticamente la determinación de glutarilcarnitina en orina), 1 MADD (aunque en éste el cribado arrojó alteraciones inespecíficas de las acilcarnitinas). Tener en cuenta asimismo 1 aciduria mevalónica , ésta no fue positiva en la primera muestra pero si en la segunda muestra que se realizó por ser prematura a la tercera semana de vida y al observar elevación de tirosina se realizaron ácidos orgánicos en orina objetivando elevación de ácido mevalónico.

Por lo general las muestras son diagnósticas desde las 24 horas después de la toma de alimento[3]. Ello puede ser muy importante a la hora de diagnosticar y tratar esos procesos graves de tipo intoxicación de debut neonatal.

Con la expansión del cribado neonatal podemos saber cual es la prevalencia de todas estas enfermedades, que nos era desconocida en la mayoría de ellas. Se ha objetivado que la MCAD es prácticamente tan frecuente como la Fenilcetonuria; se están encontrando enfermedades que se creían muy poco prevalentes, y se ha visto que son más frecuentes, como ocurre con la deficiencia de la b-metilcrotonil-CoA carboxilasa.

La relación costo-beneficio del diagnóstico presintomático o pronto y oportuno justifica la adopción de este tipo de programas en lo referente a todos los trastornos diagnosticados por esta técnica.

Se podrían enumerar muchas más ventajas pero básicamente todas ellas conducen a un interés común: el mejorar la salud de la población partiendo del conocimiento y avance bioquímico, tecnológico y clínico 11.

Por todo ello señalar a modo de resumen que la aplicación de la MS/MS a los programas de cribado neonatal supone un cambio de filosofía que permite:

- Un test à múltiples enfermedades

- Valoración de perfiles de analitos y no valores aislados.

- Detección de enfermedades que, aunque no cumplen los criterios clásicos de inclusión en programas de cribado, su detección precoz pueden evitar a las familias una "odisea" diagnóstica posterior de la enfermedad de su hijo.

- Aplicación de pruebas de segundo nivel que mejoran notablemente el Valor predictivo positivo (VPP) del cribado.

- El Cribabo Neonatal Ampliado permite conocimiento real de la prevalencia de muchas enfermedades que hasta ahora se detectaban a partir de las manifestaciones clínicas.

- Establecimiento de nuevos fenotipos asintomáticos de algunas enfermedades.

- Mejor conocimiento de la historia natural de algunas enfermedades raras que permitirá en el futuro poder establecer tratamientos más efectivos.

Se debe tener presente que para llevar a la práctica un buen cribado neonatal ampliado es imprescindible un Laboratorio con la experiencia adecuada en conexión permanente con una Unidad de Seguimiento Clínico con la experiencia adecuada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fraga JM, Cocho JA, Castiñeiras DE, Couce ML, Bóveda MD, Iglesias AJ, Alonso Fernández JR. Aspectos actuales en el cribado neonatal, aplicación de la espectrometría de tándem masas al diagnóstico precoz de los Errores Congénitos del Metabolismo. An Esp. Pediatr 2000; 53(S2): 81-86

2. Cocho de Juan JA, Castiñeiras Ramos DE, Bóveda Fontán MD, Colón Mejeras C, Fraga Bermúdez JM. Cribado neonatal de los errores congénitos del metabolismo. En: Sanjurjo P, Baldellu A (eds). Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. 3ª ed. Madrid: Ergón, 2010. p. 43-62

3. Bodamer OA, Hoffmann GF, Lindner M. Expanded newborn screening in Europe 2007. J Inherit Metab Dis 2007 30:439–444

4. Waisbren SE. Newborn screening for metabolic disorders. JAMA 2006; 296: 993-995

5.Wilcken B, Wiley V, Hammond J,Carpenter K. Screening newborns for inborn errors of metabolism by tandem mass spectrometry. N Engl J Med 2003; 348: 2304-12

6. Frazier DM, Millington DS, McCandless SE, Koeberl DD, Weavil SD, Chaing SH, Muenzer J. The tandem mass spectrometry newborn screening experience in North Carolina: 1997-2005. J Inherit Metab Dis 2006; 29: 76-85

7. Rebollido Fernández M, La Marca G, Castiñeiras DE, Cocho JA, Couce ML, Bóveda MD, Fraga JM. Desarrollo de un método por espectrometría de masas en tándem para el cribado de defectos del metabolismo de purinas y pirimidinas sobre muestras de orina en papel. Acta Pediatr Esp 2008; 66(supl 2): 54-58

8. Couce Pico ML, Castiñeiras Ramos DE, López Sousa M, Fernández Seara MJ, Eirís Puñal J, Cocho de Juan JA. Importancia del diagnóstico precoz y tratamiento temprano en el pronóstico de la aciduria glutárica tipo I. An Pediatr 2008; 69 (3):239-43

9. Couce Pico ML, Martinón Torres F, Castiñeiras DE, Alonso Fernández JR,

Fraga Bermúdez JM. Deficiencia de biotinidasa: importancia de su diagnóstico neonatal y tratamiento precoz. An Esp. Pediatr 1999; 50: 504-506

10. Couce Pico ML, Castiñeiras Ramos DE, Bóveda Fontán MD, Iglesias Rodríguez AJ, Cocho de Juan JA, Fraga Bermúdez JM. Avances en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de jarabe de arce, experiencia en Galicia. An Pediatr 2007; 67(4): 337-43

11. Marín Soria JL, Aldamiz-Echevarria L, Castiñeiras Ramos DE, Dalmau Serra J, Fernández Sánchez A, González Lamuño D, Juan Fita MªJ, Jiménez Jimenez LM; Pérez – Cerdá C. Programas de cribado neonatal en España: actualización y propuestas de futuro. Documento de consenso 2009 (pendiente de publicación).

Tabla I: Relación de alteraciones potencialmente detectables en un programa de Cribado Neonatal por Espectrometría de Masas en Tandem.

Alteraciones de los aminoácidos:	Marcadores	Prevalencia
oFenilcetonuria	Fen Tyr Fen/Tyr	1/13.705
oJarabe de Arce	Leu, Val	1/31.978
oTirosinemia I	Tyr	1/58.537
oAcidemia Arginosuccínica (ASA)	Cit.	1/175.613
oCitrulinemia I	Cit	1/175.613
oCitrulinemia II	Cit	ND
oHomocistinuria	Met	1/175.613
oHipermetioninemia	Met	1/21.952
oSindrome HHH (hiperornitinemia, hiperamonemia, homocitrulinuria)	Orn	ND
oArgininemia	Arg	1/175.613
oOTC (Deficiencia de ornitina transcarbamilasa)	Cit.	ND
oHiperprolinemia	Pro	1/43.903
oHidroxiprolinemia	HPr	1/175.613
Alteraciones de las acilcarnitinas: Defectos en la beta oxidación mitocondrial de los ácidos grasos y en el metabolismo de Acidos Orgánicos		
oMCD (Deficiencia multiple de acil- CoA deshidrogenadas, Aciduria glutárica tipo II)	C4, C5, C6, C8, C10	ND
oSCAD (Deficiencia de acil- CoA deshidrogenasa de cadena corta)	C4, C4/C2	1/35.123
oMCAD (Deficiencia de acil- CoA deshidrogenasa de cadena media)	C6, C8, C10:1, C8/C10	1/18.328
oVLCAD (Deficiencia de acil- CoA deshidrogenasa de cadena muy larga)	C14, C14:1, C14:2, C16:1	ND
oLCHAD (Deficiencia de hidroxiacil- CoA deshidrogenasa de cadena larga)	C16OH,C18:1 OH C18:2OH	1/43.903
oTFP (Deficiencia de la proteina trifuncional)	C 1 6 : O H , C18:1OH	ND
oCPT-I (Deficiencia de carnitina palmitoiltransferasa I)	C0, C16	ND
oCPT-II (Deficiencia de carnitina palmitoiltransferasa II)	C16, C18:1, C18:2	ND
oDeficiencia primaria de carnitina (Deficiencia del transporte de la carnitina)	C0	1/175.613
oDeficiencia de la Carnitina Acilcarnitina Translocasa	C16DC	ND
Alteraciones en el metabolismo de Acidos Orgánicos		
oAcidemias Metilmalónicas	C 3 , C 4 D C ,	1/57.560
oAcidemia Propiónica (Deficiencia de propionil-CoA carboxilasa)	C3, C3/C2	1/86.806
oAcidemia Isovalérica(Deficiencia de isovaleril-CoA deshidrogenasa)	C5, C5/C2	ND
oAcidemia Glutárica tipo I (Deficiencia de glutaril-CoA deshidrogenasa)	C5DC	1/36.657
oDeficiencia de 3-metilcrotonil-CoA carboxilasa	C5OH	1/53.538
oDeficiencia de 3-metilcrotonil-CoA carboxilasa (materna)	C5OH	1/175.613
oDeficiencia de 3-hidroxi-3metilglutaril-CoA liasa	C5OH, C6DC	1/175.613
oDeficiencia mitocondrial de Acetoaceti l-CoA tiolasa	Tiglil, C5OH	ND
oDeficiencia de malónil-CoA descarboxilasa	C3DC	ND
oDeficiencia de 2-metilbutiril CoA deshidrogenasa	C5, C5/C2	ND
oDeficiencia de 2,4 dioenoil-CoA reductasa	C12:2	ND

ND: No detectada en nuestro centro.

PROBLEMAS DERIVADOS DEL CRIBADO NEONATAL AMPLIADO

Nº Programa: 492

Autora: Antonia Ribes

Institut de Bioquímica Clínica, Servicio de Bioquímica y Genética Molecular.

Hospital Clínic, Barcelona

Introducción

La organización Mundial de la Salud y la Unión Europea han identificado las enfermedades raras como uno de los retos más importantes de salud para el futuro y una prioridad en salud pública. Entre ellas, cabe destacar las enfermedades metabólicas hereditarias especialmente relevantes por su elevada morbilidad y mortalidad, elevado riesgo de recurrencia en les familias afectas, posibilidad de opciones terapéuticas e identificación potencial de recién nacidos asintomáticos mediante cribado neonatal.

En 1960 Robert Guthrie desarrolló la metodología necesaria para medir la fenilalanina en sangre impregnada en papel, siendo la base del cribado neonatal de la Fenilcetonuria. Durante los años 90, la introducción de la espectrometria de masas de triple quadrupolo (MS/MS) permitió expandir el cribado neonatal a diversas enfermedades tales como aminoacidopatias, acidúrias orgánicas y a las deficiencias de la beta-oxidación mitocondrial; todas ellas detectables en un único análisis y en una gota de sangre seca. Los grupos de Estados Unidos fueron los primeros en expandir el cribado neonatal utilizando dicha tecnología. Actualmente 46 de los 50 Estados ya la han incorporado. En Europa 10 de los 27 estados miembros de la Unión Europea y ciertas Comunidades Autónomas de España han revisado i expandido sus programas, si bien los paneles de enfermedades recomendadas para su cribado neonatal difieren entre países.

En esta revisión analizaremos los problemas derivados de la implantación de un programa de cribado neonatal ampliado mediante MS/MS.

Criterios de inclusión de las enfermedades en los programas de cribado neonatal

Los criterios clásicos son los propuestos por Wilson y Jungner 1968: Que la enfermedad curse con daños mentales y físicos graves que puedan modificarse con una detección y tratamiento precoz. Que no exista la posibilidad de diagnóstico clínico en el período neonatal. Que exista un tratamiento eficaz y asequible. Que la metodología analítica sea rápida, fiable i de coste reducido. Que la enfermedad tenga una incidencia relativamente elevada.

En los últimos años se están valorando otros criterios de inclusión como son la reducción de la mortalidad, una mayor supervivencia y una mejor calidad y expectativa de vida de los recién nacidos afectados. Una tecnología desencadenante de este planteamiento ha sido la MS/MS que permite detectar simultáneamente un amplio rango de analitos relacionados con diversas enfermedades metabólicas hereditarias.

Espectrometria de masas de triple quadrupolo (MS/MS).

El espectrómetro de masas es un instrumento que se basa en la detección de compuestos a través de su relación masa/carga. MS/MS es un sistema analítico formado por dos espectrómetros de triple cuadrupolo en "tandem", lo que permite una rápida identificación y medida de los compuestos en un único análisis y en una única muestra.

Por lo tanto, se pueden medir múltiples biomarcadoers conjuntamente, es a decir es pasa del concepto "un análisis/una enfermedad" al concepto "un análisis/ varias enfermedades".Además esta aproximación múltiple permite la valoración de un analito respecto a otro; así en el caso de la Fenilcetonúria se mide la concentración de Fenilalanina y además la relación Fenilalanina/Tirosina mejorando la especificidad i la sensibilidad del cribado (Schulze i col 1999; Rinaldo i col 2006) evitando falsos positivos, pero sobre todo falsos negativos, por ello es la metodología de elección en muchos programas de cribado neonatal (Sahai y Marsden , 2009).

Situación en Estados Unidos

Estados Unidos es país que más ha desarrollado y que más experiencia tiene en cribado neonatal expandido. En el año 2006 el American College of Medical Genetics (mchb.hrsa.gov/screening) evaluó 84 enfermedades candidatas a ser cribadas y llegó al Consenso de un panel uniforme, 29 enfermedades, para todos los estados (incluyendo el cribado auditivo), de las cuales 20 se detectan por MS/MS. En el año 2009 la National Academy of Clinical Biochemistry (Dietzen et all 2009, Down et al. 2010) realizó una revisión en base a la experiencia acumulada sobre todo en base a los datos recogidos en la Fundación "Región-4-Genetics" en la que aportan sus datos 44 Estados de USA i 60 laboratorios de otros Païses y que actualmente han recogido alrededor de 7.000 casos confirmados. Esta revisión ha aportado evidencia de cambio en la historia natural de 19 enfermedades (diagnosticables por MS/MS), que se recomienda sean incluidas en los programas de cribrado neonatal. Otras se han excluido como recomendables por varios factores, entre ellos la falta de tratamiento eficaz, la precocidad de los síntomas clínicos y el elevado número de falsos negativos.

Falsos negativos

Uno de los casos más conocidos es el de la Tirosinemia tipo I, ya que un diagnóstico precoz puede beneficiar esta enfermedad al existir un tratamiento eficaz. Sin embargo, la experiencia ha demostrado que la medida de Tirosina no es un buen marcador, por ello algunos Países como Alemania y otros Paises Europeos han excluido esta enfermedad de su panel hasta que se encuentre una metodología sencilla para la medida de succinilacetona, que es el marcador patognómico para dicha enfermedad.(Turgeon C. et al 2008). Por otro lado, la utilización de metionina para el diagnóstico de homocistinuria puede ser otra fuente de falsos negativos (Gan-Schreier et al. 2010).

Falsos positivos

C3 ó propionilcarnitina, es uno de los analitos responsables de la petición de un mayor número de segundas muestras, por ello algunos países como Alemania han descontinuado la medida de C3. Si se incrementa el punto de corte para C3 disminuyen los falsos positivos pero se incrementaría el número de falsos negativos y las formas CblC ó CblD de acidemia metilmalónica, que precisamente responden al tratamiento con hidroxicobalamina, se podrían perder. Para solucionar este problema algunos autores utilizan marcadores de segundo nivel en la misma muestra (es decir sin previo contacto con la familia), estos marcadores son homocisteína, ácido metilmalónico y ácido metilcítrico (Mattern et al. 2007; La Marca et al 2007) mejorando así la sensibilidad y especificidad del cribado, aunque lo vuelve más complejo desde el punto de vista analítico y también más caro.

El cribado pone en evidencia formas leves o silentes clínicamente.

Otro aspecto problemático del cribado neonatal es que pone en evidencia formas leves o formas silentes clínicamente que se pone en duda si se habrían manifestado alguna vez. Existen ejemplos en varias enfermedades: acil-CoA deshidrogenada de cadena media (Andresen et al. 2001), deficiencia de 3-metilcrotonil-CoA carboxilasa (Koeberl et al 2003) ó bien acidemia isovalérica (Ensenauer et al. 2004).

Calidad del programa de cribado neonatal

Un programa de cribado neonatal debe tener el menor número de falsos positivos posible, pero sobre todo de falsos negativos. La calidad de un programa de cribado se mide por la calidad preanalítica, analítica, interpretación de los resultados, seguimiento, e interrelación entre el laboratorio de cribado y el centro de seguimiento.

En la calidad del programa influirá de forma directa el conocimiento profundo de las enfermedades detectables con la metodología que estamos utilizando, el conocimiento de los distintos fenotipos clínicos, de los marcadores que deberían estar alterados, además de saber si éstos son específicos para una determinada enfermedad y si tienen suficiente sensibilidad.

La calidad del cribado afecta a los recién nacidos, a sus familias y a los costes

Sanitarios y cuantas más enfermedades se van añadiendo al panel más envergadura va adquiriendo el programa. Los marcadores de segundo nivel mejoran la especificidad, la proporción de falsos positivos, así como el valor predictivo positivo.

BIBLIOGRAFÍA

Schulze A, Kohlmueller D, Mayatepek E. Sensitivity of electrospray-tandem mass spectrometry using the phenylalanine/tyrosine-ratio for differential diagnosis of hyperphenylalaninemia in neonates. Clin Chim Acta 1999; 283:15-20.

Rinaldo P, Zafari S, Tortorelli S, Matern D Making the case for objective perfomance metrics in newborn screening by tandem mass spectrometry. Ment Retard Dev Disabil Res Rev 2006; 12: 255-261

Sahai I, Marsden D. Newborn Screening. Critical Reviews in Clinical Laboratory Science, 2009; 46(2):55-82.

Downs SM, van Dyck PC, Rinaldo P, McDonald C, Howell RR, Zuckerman A, Downing G. Improving newborn screening laboratory test ordering and result reporting using health information exchange..J Am Med Inform Assoc. 2010; 17:13-18. -

Dietzen DJ, Rinaldo P, Whitley RJ, Rhead WJ, Hannon WH, Garg UC, Lo SF, Bennett MJ. National academy of clinical biochemistry laboratory medicine practice guidelines: follow-up testing for metabolic disease identified by expanded newborn screening using tandem mass spectrometry; executive summary. Clin Chem. 2009; 55:1615-1626.

Turgeon C, Magera MJ, Allard P, Tortorelli S, Gavrilov D, Oglesbee D, Raymond K,Rinaldo P, Matern D. Combined newborn screening for succinylacetone, amino acids, and acylcarnitines in dried blood spots. Clin Chem 2008, 54: 657-664.

Mattern D, Tortorelli S, Oglesbee D, Gavrilov D y Rinaldo P. Reduction of the false positive rate in newborn screening by implementation of MS/MS-based second-tier tests: The Mayo Clinic experience (2004-2007). J. Inherit Metab Dis 2007; 30:585-92

La Marca G, Malvagia S, Pasquini E, Innocenti M, Donati MA, Zammarchi E. Rapid 2nd tier test for measurement of 3-OH-propioinc and methylmalonic acids on dried blood spots: reducing the false positive rate for poinylcarnitine during expanded newborn screening by liquid chromatography-tandem mass spectrometry. Clin Chem 2007; 53: 1364-1369

Andresen BS, Dobrowolski SF, O'Reilly L, Muenzer J, McCandless SE, Frazier DM, Udvari S, Bross P, Knudsen I, Banas R, Chace DH, Engel P, Naylor EW, Gregersen N.Medium-chain acyl-CoA dehydrogenase (MCAD) mutations identified by MS/MS-based prospective screening of newborns differ from those observed in patients with clinical symptoms: identification and characterization of a new, prevalent mutation that results in mild MCAD deficiency. Am J Hum Genet. 2001;68:1408-1418.

Koeberl DD, Millington DS, Smith WE, Weavil SD, Muenzer J, McCandless SE, Kishnani PS, McDonald MT, Chaing S, Boney A, Moore E, Frazier DM. Evaluation of 3-methylcrotonyl-CoA carboxylase deficiency detected by tandem mass spectrometry newborn screening.J Inherit Metab Dis. 2003;26:25-35.

Gan-Schreier H, Kebbewar M, Fang-Hoffmann J, Wilrich J, Abdoh G, Ben-Omran T, Shahbek N, Bener A, Al Rifai H, Al Khal AL, Lindner M, Zschocke J, Hoffmann GF. Newborn population screening for classic homocystinuria by determination of total homocysteine from Guthrie cards. J Pediatr. 2010; 156:427-432.

Viernes 4 de junio, 13:15 - 14:00

CONTROVERSIA

Pubertad precoz. Tratamiento frenador con análogos de LHRH o no.

Moderador: Jesus Argente Oliver, Hospital Infantil Universitario Niños Jesús, Madrid.

TRATAMIENTO FRENADOR CON ANÁLOGOS DE GNRH O NO PUBERTAD PRECOZ CENTRAL: A FAVOR DE LA TERAPIA CON ANÁLOGOS DE HORMONA LIBERADORA DE GONADOTROPINAS

Nº Programa: 530

Autor: Leandro Soriano Guillén

Unidad de Endocrinología Infantil. Servicio de Pediatría. Instituto de Investigación Biomédica-Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid.

DEFINICIÓN

La pubertad es un fenómeno biológico muy complicado, en el que van a influir factores genéticos, nutricionales, ambientales y socioeconómicos y, a través del cual, se obtiene la maduración sexual completa, se desarrollan los caracteres sexuales secundarios y se alcanza la talla adulta (1, 2). De esta forma, se ha definido clásicamente la pubertad precoz como el desarrollo puberal temprano, es decir, la aparición de caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años en niñas y de los 9 años en niños (3, 4).

Tradicionalmente se han distinguido dos subtipos de pubertad precoz en función de la de la liberación de gonadotropinas: a) pubertad precoz central (PPC) o gonadotropin-dependiente: en el que existe una activación precoz de la liberación de hormona liberadora de gonadotropinas y, por ende, de FSH y LH; b) pubertad precoz periférica (PPP) o gonadotropin-independiente: producida por aumento de esteroides sexuales sin objetivar elevación de gonadotropinas (tabla 1). Por otra parte, de manera excepcional, se han descrito pacientes con pubertad precoz mixta (PPM): generalmente son niños/as con una PPP de largo tiempo de evolución que al recibir terapia frenan bruscamente la retroalimentación negativa de los esteroides sexuales y, de esta forma, se activa el eje gonadotropo. En menor medida, puede observarse un fenómeno de up-regulation consistente en que la retroalimentación continua del eje gonadal producida por grandes cantidades de esteroides produce una activación hipotálamo-hipofisaria que conlleva un aumento en la secreción de las gonadotropinas y, por ende, una activación central de la pubertad (4).

EPIDEMOLOGÍA

A día de hoy, que conozcamos, existe un único trabajo que ha evaluado la incidencia-prevalencia de pubertad precoz (5). Se trata de un estudio epidemiológico danés en el que se muestra una prevalencia del 0,2% para niñas y menos del 0,05% para niños. Por otra parte, la incidencia en niñas de 0 a 9 años oscilaba entre 0,5-8 casos por 10000/año, mientras que en los niños de 0 a 10 años entre <1 a 2 por 10000/año. No obstante, de este trabajo no se pueden extrapolar los resultados a otras poblaciones dado que la verdadera incidencia de pubertad precoz no se ha evaluado correctamente (faltan criterios clínicos, biológicos y radiológicos claros) y, además, se incluyeron variantes de la normalidad como adrenarquia prematura y telarquia prematura que, a su vez, presentan notables diferencias geográficas.

En España (manuscrito enviado para publicación) la tasa de incidencia de PPC es de 5,66 casos por millón/año, objetivando un riesgo relativo de niñas frente a niños de 11 y de 25 entre adoptados frente a nacidos en España. En este trabajo, no se ha mostrado mayor riesgo de PPC entre los sujetos inmigrantes.

ETIOPATOGENIA

Genética

Sabemos que la prevalencia de PPC es más elevada en algunas razas y que se han descrito algunos casos familiares. En este sentido, de Vries y colaboradores (6) mostraron un cociente de segregación que oscilaba entre 0,38 y 0,58 en función del grado de penetrancia asumido, sugiriendo un patrón de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta, especialmente en varones. Posteriormente, solo se ha descrito una mutación activante en heterocigosis del gen del receptor de kisspeptina (KISS-R) como responsable de PPC en un único paciente (7).

Patología endocraneal

La presencia de PPC obliga a descartar patología endocraneal, aunque existen diferencias notables entre niños y niñas. Así, en el sexo masculino, la prevalencia de patología endocraneal oscila entre un 46% hasta un 90%, mientras que en el sexo femenino la frecuencia varía entre un 8 a un 30%, dependiendo de las series (8).

El mecanismo íntimo por el cual un insulto endocraneal produce una activación precoz de la pubertad se desconoce, aunque se especula en que por un lado pueda existir un factor mecánico que altere la inhibición de las neuronas liberadoras de GnRH y, por otro, en función del tipo de lesión puede predominar uno u otro tipo celular capaz de secretar sustancias que activen la secreción de gonadotropinas (8).

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

Ante un paciente con sospecha de pubertad precoz, tras haber desempeñado una adecuada anamnesis y, en función de la exploración física realizada, dispondremos de una serie de pruebas complementarias que pueden ser de utilidad para el diagnóstico diferencial entre PPC, PPP y variantes de la normalidad (telarquia prematura, adrenarquia prematura, pubertad adelantada. Así, la determinación de gonadotropinas basales y tras estímulo con LHRH (100 µg iv), son las herramientas primordiales para el diagnóstico diferencial entre PPC y PPP (4). De esta forma, el test de LHRH (Luforan), a día de hoy, sigue siendo la "prueba de oro" para el diagnóstico de PPC, aunque plantea el problema del punto de corte del pico de LH a partir del cual considerar existe una activación central de la pubertad precoz: al bajar el mismo, aumentamos la sensibilidad y disminuimos la especificidad. Por ello, el consenso internacional, admite como punto de corte unos valores que se sitúen entre 5 y 8 UI/l, según el método utilizado y para niños por encima de 2 años; sin embargo, en niños menores de 2 años debemos aumentar dicho punto de corte a 10 UI/l por la activación transitoria del eje gonadal en esa época de la vida (4).

En los últimos años, en parte gracias al avance en las técnicas que cuantifican las gonadotropinas basales, ha surgido el debate de la utilidad de LH basal como método de cribado de PPC. Estos métodos novedosos disponen de mayor sensibilidad para la detección de valores muy bajos, siendo capaces de diferenciar cambios tan sutiles como 0,1 UI/l. Sin embargo, se ha comprobado que sigue siendo muy difícil diferenciar niños prepuberales de los que presentan activación de la pubertad, especialmente estadios iniciales (Tanner II), por la existencia de gran solapamiento entre los datos hormonales obtenidos. Por tanto, se trata de una prueba con poca sensibilidad (72% frente a 92% del test de LHRH) y elevada especificidad, ya que valores muy altos (por ejemplo, > 1 UI/l) sugieren activación central de la pubertad, pero valores inferiores, se solapan con los obtenidos en niños/as sin PPC. Además, esos datos deben interpretarse todavía con más cautela en menores de dos años, donde puede existir una elevación fisiológica de gonadotropinas (4,8).

Aparte del estudio de gonadotropinas basales y tras estímulo, existen otras determinaciones sanguíneas que servirán de complemento en el diagnóstico diferencial de pubertad precoz: testosterona, 17-b-estradiol DHEA-S, Androstendiona (D4) y 17-OH-progesterona. Además, disponemos de pruebas de imagen de enorme utilidad en el diagnóstico de PPC:

- Cálculo de la edad ósea mediante radiografía de mano-muñeca izquierda: en los casos de pubertad precoz hay paralelamente aceleración de la edad ósea, en comparación con las variantes de la normalidad.

- Ecografía pélvica: se realizará en todos los casos de pubertad precoz. Por un lado, descartaremos patología causante de PPP (tumores ováricos, quistes ováricos) y, por otro, valoraremos signos de impregnación estrogénica. Así, en los últimos años, se ha constatado la existencia de cambios en las dimensiones de útero y ovario desde la infancia a la adolescencia.

- RM craneal: para descartar organicidad.

Con el fin de realizar un adecuado diagnóstico diferencial y para evitar terapias innecesarias en pacientes con variantes de la normalidad, los criterios diagnósticos de PPC deben ser muy estrictos:

- Niñas con telarquia progresiva y confirmación diagnóstica mediante test LHRH antes de los 8 años. Niños con tamaño testicular superior a 4 ml de Prader y confirmación diagnóstica con test LHRH antes de los 9 años.

- Pico de LH tras estímulo con LHRH (100 mg/m2) superior a 7 UI/l.

- Edad ósea – edad cronológica > 1 año.

CONSECUENCIAS ASOCIADAS A PUBERTAD PRECOZ CENTRAL

La PPC presenta consecuencias a medio plazo: por un lado, un deterioro notable del potencial de talla definitivo y, por otro, trastornos emocionales y de comportamiento. A largo plazo, la pubertad precoz incrementa el riesgo de patología cardiovascular y presenta mayor incidencia de cáncer testicular y de mama (8-12).

La existencia de diferentes series históricas de pacientes sin tratamiento nos ha permitido conocer que la talla final de varones oscilaba entre 151 y 156 cm y la de niñas entre 150 y 154 cm (9). Por tanto, este hecho debe tenerse en cuenta antes de plantearse una actitud expectante.

El proceso biológico dinámico iniciado en la pubertad se relaciona con el desarrollo social y emocional que acontece en esta época de la vida. Asimismo, la pubertad coincide con un tiempo de plasticidad neuronal importante, habiéndose demostrado una influencia clara de los esteroides sexuales sobre el desarrollo del sistema nervioso central. Todos estos hechos convierten a la pubertad en un periodo de mayor riesgo de problemas de salud, en especial, si se produce un adelanto brusco de la misma (10). La aparición de caracteres sexuales secundarios de manera precoz en sujetos con mentalidad infantil, es decir, que presentan cierto grado de inmadurez, acarrea problemas emocionales y de comportamiento. Además de este tipo de problemas, se ha descrito el incremento de la frecuencia de otras situaciones de suma importancia: adelanto en la actividad sexual, riesgo de abuso sexual, consumo de sustancias tóxicas, trastornos de la conducta alimentaria, depresión (10,11).

A largo plazo, la mayor exposición a esteroides sexuales observada entre los individuos afectos de PPC parece tener un riesgo aumentado de cáncer de mama y testicular (10,11). Así, parece claro que el cáncer testicular comienza en la vida fetal cuando las células germinales pasan al estadio de carcinoma in situ. Posteriormente, estas células permanecen quiescentes hasta que son estimuladas por las gonadotropinas, que parecen tener un efecto permisivo, no directo, sobre la génesis tumoral. Por tanto, a mayor adelanto puberal, mayor tiempo de estímulo sobre estas células cancerígenas. De igual forma, se ha demostrado que el cáncer de mama es más frecuente en mujeres con pubertades precoces y menopausias tardías, por su mayor tiempo de exposición a estrógenos.

No obstante, todos los estudios epidemiológicos que han mostrado esta posible relación entre adelanto puberal y cáncer son retrospectivos, existiendo un importante riesgo de sesgo de memoria. Por ello, para confirmar esta posible relación causal es preceptivo el diseño de estudios prospectivos. También se ha comunicado, aunque con menor evidencia científica que en las situaciones previas, una posible asociación entre adelanto puberal y cáncer ovárico en mujeres y de próstata en varones (10,11). Esta posible interrelación precisa confirmarse mediante un mayor número de investigaciones, a ser posible, mediante estudios de cohortes.

Finalmente, hay que reseñar que mujeres con adelanto notable en la edad de la menarquia presentan en la vida adulta mayor índice de masa corporal, diámetro de cintura (relacionado con obesidad abdominal), cifra de tensión arterial, valor de hemoglobina glicosilada y peor perfil lipídico. Todos estos hechos conducen a un mayor riesgo de hipertensión, diabetes y enfermedad cardiovascular y, por tanto, de morbi-mortalidad (12). Esta asociación entre menarquia temprana y riesgo cardiovascular es independiente del índice de masa corporal y del grado de obesidad abdominal.

TRATAMIENTO CON ANÁLOGOS DE HORMONA LIBERADORA DE GONADOTROPINAS: EFICACIA Y SEGURIDAD

Con el fin de prevenir las consecuencias asociadas a la PPC mediadas por la actuación continua de los esteroides sexuales, era menester frenar la producción de los mismos. Para ello, se crearon los análogos de hormona liberadora de gonadotropinas (análogos de GnRH). Estos fármacos producen una estimulación continua de las células gonadotropas hipofisarias, que conlleva una desensibilización de las mismas (down-regulation) y, por tanto, una disminución en la secreción de hormona luteinizante y, en menor medida, de hormona foliculoestimulante. De esta manera, desde el inicio de su utilización a principios de los años 80 hasta el momento actual, se han mostrado eficaces en frenar la pubertad, variando a lo largo del tiempo la forma de presentación, así como la vía y el intervalo de administración (ver tabla 2) (13).

Con el tiempo se ha mostrado de manera clara el efecto beneficioso de esta terapia sobre el pronóstico de talla de niños con PPC. A pesar de no existir ensayos clínicos aleatorizados, la existencia de diferentes series históricas de pacientes sin tratamiento, donde la talla final de varones oscilaba entre 151 y 156 cm y en niñas entre 150 y 154 cm, nos ha permitido comparar esos resultados con los obtenidos en distintos estudios a talla final en pacientes afectos de PPC. Así, la talla media alcanzada en aproximadamente 400 niñas (datos recogidos de varios estudios descriptivos) tratadas hasta una edad media de 11 años con análogos de GnRH fue de 160 cm. Por otra parte, en 26 niños tratados hasta una edad cronológica media de 12 años, la talla final media alcanzada fue de 172,9 cm. Por tanto, parece claro el efecto beneficioso de los análogos de GnRH sobre la talla final; sin embargo, se ha demostrado que este beneficio es mayor en niñas menores de 6 años (ganancia media de 9 a 10 cm sobre predicción de talla antes del tratamiento) frente al grupo de 6 a 8 años (ganancia media de 4 a 5 cm). Este hecho no es extrapolable a los varones, ya que existen pocos datos de talla adulta para poder sacar conclusiones (9).

Existe controversia en lo referente al tiempo que se debe mantener el tratamiento médico. Para ello, tendremos en cuenta, que cuando se suspenda el tratamiento, el niño/a tenga una edad adecuada para desarrollar la pubertad y, en la que el pronóstico de talla no sea peor que al principio del tratamiento (9). En este sentido, Carel y colaboradores mostraron que el 66% de la variabilidad de la talla adulta en niñas tratadas con análogos estaba influida por tres factores: edad ósea antes del tratamiento, talla al final del tratamiento y ganancia de talla después de interrumpir la terapia. Estos datos indican la importancia del crecimiento residual tras suspender el tratamiento y, por ello, no habrá que mantenerlo en exceso. Por tanto, aunque no existe unanimidad al respecto, parece razonable no continuar con el tratamiento más allá de los 11 años de edad cronológica en las niñas y 12 en los niños (9).

Los efectos secundarios asociados al tratamiento con análogos son escasos e incluyen: reacciones locales (eritema, infección, abcesos), reacciones urticariales (hay casos descritos de anafilaxia), sangrado vaginal en el primer mes de tratamiento, síntomas menopáusicos (calor, rubor, cambios del humor) (8,13). Así mismo, una preocupación extendida entre la comunidad científica es la posible ganancia ponderal asociada al uso de triptorelina. Sobre éste particular, existen datos discrepantes en la literatura médica. Estas discrepancias existentes entre los diferentes estudios pueden deberse a varios factores: la mayoría son estudios retrospectivos, grupos heterogéneos (se incluyen pubertades centrales orgánicas e idiopáticas), distintos modelos estadísticos para interpretar dichos resultados, disparidad en la duración del estudio. De lo anterior, se deduce, que es necesario desarrollar un estudio prospectivo en el que se evalúe con rigor los posibles cambios de IMC y de la composición corporal durante la terapia con análogos de GnRH (8).

Por otra parte, se temía que la terapia con análogos de GnRH pudiera acarrear la presencia de osteoporosis al disminuir la síntesis de esteroides sexuales, factores primordiales para la adquisición del pico de masa ósea. No obstante, a día de hoy, se ha podido comprobar que durante el tratamiento aparece una osteoporosis transitoria, que es reversible, de tal forma que la adquisición final del pico de masa ósea no se ve afectada. Asimismo, los datos de los que disponemos en la actualidad muestran que la función reproductiva está conservada tanto en hombres como mujeres. En el caso de las mujeres, el tiempo medio en aparecer la regla tras la retirada de los análogos oscila entre 2 a 61 meses, sin objetivar diferencias con respecto a la población normal en cuanto al porcentaje de ciclos ováricos regulares (8,13).

Finalmente, hay que reseñar la existencia de datos contradictorios en cuanto a la prevalencia de síndrome de ovario poliquístico tras la retirada del tratamiento con análogos de hormona de crecimiento (8,13).

CONSIDERACIONES FINALES

Existe una dilatada experiencia con la utilización de los análogos de GnRH. Este hecho, ha permitido comprobar su eficacia en el tratamiento de la PPC. Asimismo, se ha podido constatar la seguridad de este fármaco a corto y largo plazo.

Por tanto, teniendo en cuenta la seguridad y eficacia mostrada por estos fármacos y siguiendo las recomendaciones de la comunidad científica internacional, estamos a favor del tratamiento con análogos de GnRH en niñas menores de 8 años y en niños menores de 9 años afectos de PPC con los siguientes fines:

- Retrasar la pubertad hasta alcanzar mayor madurez mental, con la intención de evitar problemas psicológicos o conductas de riesgo.
- Prevenir consecuencias futuras: cáncer, patología cardiovascular.
- Mejorar el pronóstico de talla final. Este hecho no está tan claro en las niñas entre 6 y 8 años.

Las niñas mayores de 8 años y los niños por encima de los 9 años, afectos de pubertad adelantada, no son candidatos al tratamiento con análogos de GnRH. No obstante, habrá que individualizar cada caso concreto y en aquellos en los que se demuestre la existencia concomitante de retraso mental moderado-grave y pubertad adelantada, deberá plantearse la utilidad de esta terapia.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Grumbach MM. The neuroendocrinology of human puberty revisited. Horm Res 2002; 2: 2-14.

2. - Ojeda SR, Lomniczi A, Mastronardi C, Heger S, Roth C, Parent AS, et al. Minireview: the neuroendocrine regulation of puberty: is the time ripe for a systems biology approach?. Endocrinology 2006; 147: 1166-1174.

3.- Parent AS, Teilmann G, Juul A, Skakkebaek NE, Toppari J, Bourguignon JP. The timing of normal puberty and the age limits of sexual precocity: variations around the world, secular trends, and changes after migration. Endocr Rev 2003; 668-693.

4. - Carel JC, Léger J. Precocious puberty. N Engl J Med 2008; 358: 2366-77.

5.- Teilmann G, Carsten BP, Jensen TK, Skakkebaek NE, Juul A. Prevalence and incidence of precocious pubertal development in Denmark: an epidemiological study based on national registries. Pediatrics 2005; 116: 1323-8.

6.- De Vries L, Kauschansky A, Shohat M, Philip M. Familial central precocious puberty suggets autosomal dominant inheritance. J Clin Endocrinol Metab 2004; 89: 1794-800.

7.- Teles MG, Bianco SD, Brito VN, Trabach EB, Kuohung W, Xu S, et al. A GPR54-Activating mutation in a patient with central precocious puberty. N Engl J Med 2008; 358: 709-15.

8.- Soriano Guillén L, Argente J. Fundamentos clínicos y diagnóstico-terapéuticos de la pubertad precoz central y periférica. Rev Esp Ped 2009; 65: 445-460.

9. - Carel JC, Lahlou N, Roger M, Chaussain JL. Precocious puberty and statural growth. Human Reprod Update 2004; 10: 135-47.

10. - Patton GC, Vinner. R. Pubertal transitions in health. Lancet. 2007;369:1130-9.

11.- Golub MS, Collman GW, Foster PM, Kimmel CA, Rajpert-De Meyts E, Reiter EO, et al. Public health implications of altered puberty timing. Pediatrics. 2008;121 Suppl 3:S218-30.

12.- Lakshman R, Forouhi NG, Sharp SJ, Luben R, Bingham SA, Khaw KT, et al. Early age at menarche associated with cardiovascular disease and mortality. J Clin Endocrinol Metab. 2009;94:4953-60.

13.- Carel JC, Eugster EA, Rogol A, Ghizzoni L, Palmert MR. Consensus statement on the use of gonadotropin-releasing hormone analogs in children. Pediatrics 2009; 123: 752-62.

Tabla 1: Clasificación etiológica de la pubertad precoz.

PPC	PPP	PP Mixta
Genética: mutación GPR54 **idiopática** **Secundaria**: Hamartoma hipotalámico Tumores: gliomas, ependimomas, astrocitomas, tumor pineal. Malformaciones SNC (quistes, hidrocefalia, mielomeningocele) Post-infección Post-traumática Post-radioterapia Encefalopatía epiléptica Accidente cerebrovascular	**Niño** Congénita Mutación gen LHR (testotoxicosis) Hiperplasia suprarrenal congénita Mutación gen DAX **Adquirida** Tumor testicular/adrenal Tumores productores de ≤-HCG Esteroides sexuales exógenos **Niña** **Congénita** Síndrome de McCune-Albright (muy raro en niños) **Adquirida** Quiste ovárico Tumor ovárico/suprarrenal Esteroides sexuales exógenos **Niño/niña** Hipotiroidismo primario (excepcional)	Tumores productores de esteroides sexuales, diagnosticados tardíamente Hiperplasia suprarrenal congénita de larga evolución, no tratada o inadecuadamente tratada Testotoxicosis no tratada o tratada con inhibidores de la aromatasa o Síndrome de Mc-Cune Albright (con o sin tratamiento, la mayoría acaban presentando una activación central de la pubertad)

Tabla 2: características de los diferentes análogos de hormona liberadora de gonadotropinas.

	Actuación rápida	Forma depot mensual	Forma depot trimestral	Implante para 12 meses
Frecuencia administración	2-4 veces/día (intranasal) 1 vez/día (subcutánea)	Cada 28 días	Cada 90 días	Una vez al año
Pico de concentraciones séricas	10-45 minutos	4 horas	4-8 horas	1 mes
Inicio de acción	2-4 semanas	1 mes	1 mes	1 mes
Ventajas	Rapidez de acción	Dosis y eficacia muy estudiadas	Menos inyecciones y mayor cumplimiento	No necesita inyecciones
Desventajas	Múltiples inyecciones diarias que complican el cumplimiento	Inyección dolorosa Problemas de cumplimiento	Inyección muy dolorosa	Requiere un procedimiento quirúrgico para la instalación y retirada del dispositivo
Tipos y dosis	Nafarelina nasal (800 µg/12 horas) Buserelina nasal (40 µg /kg/día) Buserelina sc (1200-1800 µg/día) Leuprolide sc (50 µg/kg/día) Deslorelina sc (4-8 µg/kg/día) Histrelina sc (8-10 µg/kg/día) Triptorelina sc (20-40 µg/kg/día)	Goserelina im 3,6 mg Leuprolide im 3,75 mg Triptorelina im 3-3,75 mg	Leuprolide im 11,25 mg Triptorelina im 11,25 mg	Histerelina en implante anual de 50 mg

Adaptado de referencia bibliográfica 13.

PUBERTAD PRECOZ. TRATAMIENTO FRENADOR CON ANÁLOGOS DE LHRH O NO. EN CONTRA

Nº Programa: 531

Autores: Isolina Riaño Galán, Cristina Rodríguez Dehli, J Ignacio Suárez Tomas.

Unidad de Endocrinología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital San Agustín (Avilés-Asturias)

El tratamiento con análogos de agonistas de LHRH ha supuesto un gran avance en el tratamiento de la pubertad precoz central (PPC), por lo que nos limitaremos a este tipo de pubertad precoz. Sin embargo, a pesar de su utilización en la práctica clínica desde hace más de dos décadas, su indicación continua siendo controvertida.

Diagnóstico de pubertad precoz

La primera cuestión es definir adecuadamente quien tiene pubertad precoz para en ese caso determinar quien debe ser tratadoi.

La pubertad es un proceso de maduración gradual y resulta difícil establecer los límites precisos de la pubertad normal, que permitan identificar los estados patológicos o aquellas situaciones que se apartan de la normalidad. A pesar de importantes avances en el conocimiento de las bases genéticas y neuroendocrinas de la pubertad, los mecanismos fisiológicos que la ponen en marcha siguen sin esclarecerse. De hecho, en la especie humana puede existir una variación de hasta 4-5 años en la edad fisiológica del comienzo de la pubertad. Esta variabilidad se atribuye a factores genéticos, étnicos, situación nutricional y otros factores ambientales, muchos aún desconocidos. Pero, no sólo existe variabilidad en el inicio (*timing*) sino también en la progresión (tempo) de la pubertad, lo cual es importante para considerar un trastorno patológico de la pubertad. Asimismo, se ha constatado un adelanto secular en la edad fisiológica de inicio puberal. Todo ello dificulta al clínico catalogar si se trata de una pubertad precoz o una pubertad adelantada que puede ser considerada una variante de la normalidad. Es decir, el primer punto controvertido es la propia definición de pubertad precoz.

En los últimos años, se ha cuestionado el límite de edad para el diagnóstico de pubertad precoz. En 1997, un estudio americano de más de 17.000 niñas entre los 3 y 12 años de edad, mostraba que el 5% de las niñas caucásicas y más del 15 % de las afroamericanas inician el desarrollo mamario antes de los 8 años; no obstante, la edad media de la menarquia permanece estable alrededor de los 12,5 años (rango 10-15 años)[2]. También, en los varones, el crecimiento testicular parece iniciarse más temprano, aunque los datos son menos concluyentes. Ello condujo a que la Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society revisase los límites del inicio de la pubertad normal, modificando por tanto la definición de pubertad precoziii: y establece en niñas blancas, los 7 años la edad normal de la pubertad, y 6 años en niñas afroamericanas. En Europa, estudios similares no han puesto de manifiesto la misma tendencia, de modo que los criterios de pubertad precoz no se han modificado. En nuestro ámbito, se define la pubertad precoz como la aparición de los caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años en las niñas y de los 9 años en los niños. Se considera la pubertad como "adelantada" cuando se inicia entre los 8-9 años en la niña y entre los 9-10 años en el varón. La pubertad adelantada no se considera patológica, sino como la expresión de uno de los extremos del rango normal de desarrollo puberal.

Tampoco existe consenso claro en los criterios hormonales para el diagnóstico y sobre todo para la evolución de la PPC. Los picos de LH se superponen en niños prepuberales y en la pubertad adelantada. No obstante, la relación LH/FSH puede orientarnos en la diferenciación de PPC progresiva y aquellas variantes no progresivas que no requieren tratamiento.

¿Cuándo tratar y cuando no tratar en una PPC idiopática?

Es importante distinguir en que pacientes será necesario realizar tratamiento y en especial, decidir quienes no necesitan tratamientoiv. No toda niña con PPC idiopática requiere intervención medicav.

Los objetivos del tratamiento de la PPC son: detener el avance de la pubertad, alcanzar una talla adulta normal y evitar los problemas psicosociales y/o de conducta asociados debido al desfase entre la maduración biológica y la psicológica. Los casi 30 años de empleo del tratamiento con análogos de LHRH en la PPC han demostrado su seguridad y eficacia para detener el avance de la pubertad. Lo que queda por dilucidar es si realmente mejoran el pronóstico de talla y los problemas psicosociales asociados a la PPC. Por ello, es fundamental conocer que ocurre sin tratamiento y con el tratamiento con análogos.

Es difícil establecer una estimación real de la pérdida de talla inducida por la PPC. Las series históricas de pacientes no tratados de los años 50 y 60 señalan una pérdida de la talla en torno a 10 cm. en niñas y

20 cm. en varones. No obstante, tienen un sesgo importante pues se basan en un número reducido de casos que además son más graves que el promedio de los que asistimos en la actualidad.

La eficacia real de los agonistas de GnRH sobre la talla final de los pacientes con PPC es aún confusa. Ello se debe a que la información procede de estudios clínicos que incluyen sujetos heterogéneos, tanto en edad de inicio, progresión del desarrollo puberal y otros factores que influencian el crecimiento. Por otro lado, se valora la ganancia de talla por métodos indirectos como la comparación con series históricas o bien con el pronóstico de talla. El método más utilizado para la predicción de talla es el Bayley-Pinneau, el cual estima la talla adulta como un porcentaje de la talla actual basado en la edad ósea y su relación con la edad cronológica. Se sabe que sobreestima la talla adulta en niñas. Apenas disponemos de datos en niños, pero parece que en ellos la sobreestimación de la talla es aún mayorvi. Por tanto, los datos disponibles pueden haber sobreestimado los efectos de los agonistas de GnRH. Estudios posteriores con datos de talla adulta indican que en la mayoría de los casos la talla final alcanzada era menor que la talla predicha al finalizar el tratamiento, fenómeno que se ha atribuido al hecho de que después de la supresión de los análogos, las concentraciones de gonadotropinas y estradiol aumentan de forma más rápida que en la pubertad normal, y alcanzan valores más elevados en menos tiempovii. Se produce entonces una rápida progresión de la maduración ósea y, en la mayoría de los casos, ello se traduce en una talla final que no alcanza su potencial genético. Parece que la edad de inicio puberal está implicada en la respuesta beneficiosa al tratamientoviii por lo que el reciente consenso de las Sociedades Europea y americana de Endocrinología pediátrica (ESPE y LWPES)[9] sobre el uso clínico de estos fármacos concluye que solo esta probada la eficacia en mejorar la talla adulta en niñas con PPC iniciada antes de los 6 años.

No solo es importante saber que la pubertad se ha iniciado sino documentar cual es su progresión. Varios estudios[10,11,12] muestran que las formas lentamente progresivas de PPC tienen buen pronóstico de talla sin tratamiento, alcanzando una talla adulta similar a su talla diana. La velocidad de crecimiento acelerada y el avance de la edad ósea son parámetros que orientan hacia el progreso de la PPC. No obstante, pacientes con PPC lentamente progresiva y avance de la maduración ósea alcanzan talla adulta normal sin tratamiento10. Por tanto, parece que el avance de la edad ósea en si mismo no es criterio clínico suficiente para indicación del tratamiento. Por ello, en estadios iniciales es recomendable documentar la progresión de la pubertad y aceleración de la velocidad de crecimiento durante un periodo de unos 3-6 meses, antes de indicar el tratamiento[9].

Un reciente estudio retrospectivo hasta talla adulta de 87 pacientes con PPC idiopática tratadas con análogos y 32 no tratadas, indica gran variabilidad individual en el crecimiento por lo que otros factores además de los auxológicos deben ser tenidos en consideración para tratar, en especial en las niñas mayores de 8 añosxiii. En las pubertades adelantadas, todos los estudios indican que el tratamiento con análogos de GnRH no modifica la talla adulta[14], es decir no ayudan a prevenir la pérdida del potencial de crecimiento que se estima en torno a 5 cm[15,16].

Otra cuestión por dilucidar sería el tratamiento combinado de agonistas y hormona de crecimiento para aquellos pacientes con PPC y muy mal pronostico de talla. Algunas publicaciones de talla final muestran resultados optimistas, pero son necesarios estudios con mayor numero de pacientes para sacar conclusiones que puedan ser aplicadas en la practica clínica, es decir aun esta pendiente de validación.

Los datos disponibles relativos a los efectos adversos psicosociales de la PPC en pacientes tratados y no tratados son escasos y no concluyentes. Estudios que analizan la función psicológica de niñas con PPC antes y después del tratamientoxvii no observan cambios. Por otro lado, los análogos de GnRH se han asociado con efectos adversos como cambios en la memoria y en el humor en mujeresxviii. No se sabe si el uso de análogos mejora el funcionamiento social, por lo tanto hasta que no se estudie de forma adecuada, no debería ser utilizado como criterio para indicar el tratamiento con análogos. Una aproximación más razonable sería facilitar apoyo psicológico adecuado tanto al paciente como a la familia para saber afrontar y desarrollar conductas adaptativas.

Los efectos secundarios de los análogos de GnRH son escasos, tan solo se han descrito ocasionalmente reacciones cutáneas y un caso de reacción anafiláctica. Un tema de preocupación sería el posible efecto sobre la composición corporal y la densidad mineral ósea. Se ha descrito un posible aumento del IMC o del porcentaje de masa grasa[7,19] durante el tratamiento. Por el contrario, otros estudios más recientes han concluido que la administración de análogos no conlleva una progresión de las niñas hacia la obesidad y es seguro para el sistema reproductivo y la densidad mineral ósea[10,13]. No obstante, son necesarios estudios longitudinales más amplios y a largo plazo que valoren cuidadosamente los efectos sobre composición corporal, densidad mineral ósea y función reproductiva[9].

Después de más de 20 años de utilización de los análogos de LHRH, la mayoría de las recomendaciones disponibles se basan en opiniones de expertos, pero carecemos de estudios bien diseñados, idealmente caso-control para tener suficientes evidencias científicas que nos permitan tomar decisiones acerca la indicación del tratamiento y sus beneficios. La tradicional falta de investigación en población infantil por su consideración como grupo vulnerable, puede explicar esta situación aunque no sea una justificación válida.

En resumen, el diagnóstico y el tratamiento de la PPC debe plantearse de forma individualizada. No todo niño o niña con aparente PPC idiopática requiere tratamiento farmacológico. Los efectos beneficiosos del tratamiento sobre la talla adulta no están claros salvo cuando se inicia en niñas antes de los 6 años. El amplio empleo de análogos de agonistas de LHRH en situaciones que podrían ser catalogadas como variantes de la normalidad puede suponer no sólo una ausencia de beneficio en la talla adulta, sino una medicalización no deseable de la vida de estos pacientes además del coste económico.

Bibliografía

1. Klein KO. Precocious puberty: who has it? Who should be treated?. J Clin Endocrinol Metabol 1999: 84: 411-4.

2. Herman-Giddens ME, Slora EJ, Wasserman RC, Bourdony CJ, Bhapkar MV, Koch GG, Hasemeier CM. Secondary sexual characteristics and menses in young girls seen in office practice: a study from the Pediatric Research in Office Settings network. Pediatrics 1997; 99:505-12.

3. Kaplowitz PB, Oberfield SE and the Drug and Therapeutics and Executive committees of Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society. Reexamination of the age limit for defining when puberty is precocious in girls in the United States: Implications for evaluation and treatment. Pediatrics 1999; 104: 936-41.

4. Leger J, Reynaud R, Czernichow P. Do all girl with apparent idiopathic precocious puberty require gonadotropin-realeasing hormone agonist treatment?. J Pediatr 2000; 137: 819-25.

5. Antoniazzi F, Zamboni G. Central precocious puberty: current treatment options, Paediatr Drugs 2004; 6: 211-31.

6. Lazar L, Pertzelan A, Weintrob N, Phillip M, Kauli R. Sexual precocity in boys: Accelerated versus slowly progressive puberty gonadotropin-suppressive therapy and final height. J Clin Endocrinol Metab 2001; 86:4127-32.

7. Oostdijk W, Rikken B, Schreuder S, Otten B, Odink R, Rouwé C et al. Final height in central precocious puberty after long term treatment with a slow release GnRH agonist. Arch Dis Child 1996; 75: 292-7.

8. Arrigo T, Cisternino M, Galluzzi F, Bertelloni S, Pasquino AM, Antoniazzi F et al. Analysis of the factors affecting auxological response to GnRH agonist treatment and final height outcome in girls with idiopathic central precocious puberty. Eur J Endocrinol 1999; 141: 140-4.

9. Carel JC, Eugster EA, Rogol A, Ghizzoni L, Palmert MR; ESPE-LWPES GnRH Analogs Consensus Conference Group. Consensus statement on the use of gonadotropin-releasing hormone analogs in children. Pediatrics. 2009;123:e752-62. Epub 2009 Mar 30.

10. Palmert MR, Malin HV, Boepple PA. Unsustained or slowly progressive puberty in young girls: Initial presentation and long-term follow-up of 20 untreated patients. J Clin Endocrinol Metab 1999; 84:415-23.

11. Lazar L, Padoa A, Phillip M. Growth pattern and final height alter cessation of gonadotropin-supressive therapy in girls with central sexual precocity. J Clin Endocrinol Metab 2007: 92: 3483-9.

12. Fontoura M, Brauner R, Prevot C, Rappaport R. Precocious puberty in girls: early diagnosis of a slowly progressing variant. Arch Dis Child 1989; 64:1170-6.

13. Pasquino AM, Pucarelli I, Accardo F, Demiraj V, Segni M, Di Nardo R. Long-Term Observation of 87 Girls with Idiopathic Central Precocious Puberty Treated with Gonadotropin-Releasing Hormone Analogs: Impact on Adult Height, Body Mass Index, Bone Mineral Content, and Reproductive Function. J Clin Endocrinol Metab 2008; 93: 190-5.

14. Llop-Viñolas D, Vizmanos-Lamotte B, Aresté-Piztzalis A, Fernández-Ballart J, Martí-Henneberg C. El tratamiento con análogos de la LHRH en la pubertad avanzada de la niña no modifica la talla final. Estudio longitudinal frente a un grupo control. Med Clin (Barc) 2001; 117: 124-8.

15. Cassio A, Cacciari E, Balsamo A, Bal M, Tassinari D. Randomised trial of LHRH analogue treatment on final height in girls with onset of puberty aget 7.5-8.5 years. Arch Dis Child 1999; 81: 329-32.

16. Couto-Silva AC, Adan L, Trivin C, Brauner R. Adult height in advanced puberty with or without gonadotropin hormone releasing hormone analog treatment. J Pediatr Endocrinol Metab 2002;15:297-305

17. Mul D, Versluis-den Bieman HJ, Slijper FM, Oostdijk W, Waelkens JJ, Drop SL. Psychological assessments before and after treatment of early puberty in adopted children. Acta Paediatr 2001; 90: 965-71.

18. Grigorova M, Sherwin BB, Tulandi T. Effects of treatment with leuprolide acetate depot on working memory and executive functions in young premenopausal women. Psychoneuroendocrinology 2006; 31: 935-47.

19. Boot AM, De Muinck Keizer-Schrama SMPF, Pols HAP, Krenning EP, Drop SLS. Bone mineral density and body composition before and during treatment with gonadotropin-releasing hormone agonist in children with central precocious and early puberty. J Clin Endocrinol Metab 1998; 83: 370-3.

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

ALMUERZOS CON EL EXPERTO

DOLOR ABDOMINAL RECURRENTE EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

Nº Programa: 532

Autor: Luis Ortigosa del Castillo

Pediatra. Unidad de Gastroenterología Pediátrica. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

Profesor Asociado de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de La Laguna.

INTRODUCCIÓN

El término Dolor Abdominal Recurrente (DAR) fue utilizado hace ya mas de 50 años por Apley y Naish (1), quienes inicialmente definieron este cuadro como "*... un síndrome caracterizado por la presencia de tres o más episodios de dolor abdominal, lo suficientemente intensos como para limitar la actividad diaria del niño, durante un período de tiempo igual o superior a tres meses, y con períodos de intercrisis asintomáticos,...*".

En nuestro medio el DAR es un trastorno de gran prevalencia en la población infantil y adolescente, siendo un motivo frecuente de consulta en Atención Primaria y Especializada. El DAR afecta al 10-15% de los niños escolares en algún momento de su vida. La edad de presentación oscila entre los 5-14 años, siendo más frecuente entre los 5-8 años. En los mayores de 9 años existe un predominio de 1,5:1 en niñas. En menores de 9 años no existe predominio por ningún sexo (2).

El DAR produce preocupación y alarma en los padres, el niño y el pediatra:

- en los padres, que no saben cómo interpretar estos episodios de dolor que aparecen y desaparecen sin causa aparente en la mayor parte de las ocasiones,
- en el niño porque le altera su calidad de vida y le limita sus actividades con frecuencia,
- y en el pediatra, que en ocasiones duda sobre la funcionalidad u organicidad del dolor, planteándose la necesidad ó no de iniciar la puesta en marcha de numerosos exámenes complementarios que en la mayor parte de los casos dará resultados negativos, por lo que en muchas ocasiones el pediatra se siente incapaz de transmitir una información tranquilizadora y clara a los padres sobre lo que le está sucediendo a su hijo, contribuyendo toda esta incertidumbre a cerrar un círculo vicioso.

El DAR es un trastorno frecuente en niños y adolescentes, y si bien en la mayoría de los casos tiene un origen funcional (= sin evidencias objetivas de que se trate de un síntoma secundario a un trastorno orgánico subyacente), sigue constituyendo una reto importante en el trabajo del pediatra preocupado en discriminar y diagnosticar en qué niños el origen de su dolor abdominal obedece a una causa orgánica.

A pesar de que se han publicado numerosos artículos científicos sobre este patología, y se han constituido grupos de trabajo de expertos en DAR y se han elaborado protocolos diagnósticos y terapéuticos e informes técnicos para el manejo racional del niño con DAR, una revisión de la evidencia científica disponible nos indica, sin embargo, que no hay estudios que demuestren que la frecuencia del dolor, su severidad, la localización, o sus efectos sobre la calidad de vida percibida por el niño con DAR, nos ayuden a discernir entre trastorno funcional u orgánico en numerosas ocasiones (3,4). De hecho, en el 80-85% de los casos que se estudian no se encuentra al final de todo el proceso diagnóstico causas anatómicas, metabólicas, inflamatorias, infecciosas o neoplásicas que justifiquen el DAR, quedando en esos casos el diagnóstico en un cuadro de dolor abdominal funcional.

LOS CRITERIOS DE ROMA

El término "Criterios de Roma" procede de la reunión que mantuvieron en Roma en el año 1997 un grupo de expertos, con el objeto de definir y estandarizar los criterios clínicos y diagnósticos de los trastornos funcionales gastrointestinales en niños, y tratar de establecer una clasificación basada en síntomas, que pudiese ser utilizada tanto para la investigación clínica como en la práctica diaria. La propuesta de este grupo de trabajo fue publicada en 1999, siendo conocida como los Criterios de Roma II (5) .

Una de las conclusiones de los Criterios de Roma II fue retirar el cólico infantil y el dolor abdominal recurrente del grupo de los trastornos funcionales y estableció una serie de desórdenes gastrointestinales funcionales

A. Desórdenes esofágicos

B. Desórdenes gastroduodenales

C. Desórdenes intestinales

D. Dolor abdominal funcional

E. Desórdenes biliares

F. Desórdenes anorectales

G. Desórdenes funcionales pediátricos:

G1 Vómitos

G2 Dolor abdominal, estableciendo 5 grupos de trastornos gastrointestinales asociados al dolor abdominal:

G2a.Dispepsia funcional: dispepsia de tipo ulceroso, dispepsia de tipo dismotilidad y dispepsia no específica.

G2b. Síndrome de intestino irritable

G2c. Dolor abdominal funcional

G2d. Migraña abdominal

G2e. Aerofagia

G3 Diarrea funcional

G4 Desórdenes de la defecación

Desde su publicación, los Criterios de Roma II fueron objeto de numerosos artículos de revisión, tanto para su validación clínica(6-8) , como artículos en las que se formulaban críticas sugiriendo su modificación, ya que no lograban incluir dentro de estos 5 grupos a todos los pacientes con dolor abdominal funcional, o argumentando que los Criterios Roma II se articulaban en una clasificación basada en síntomas que no se corresponden con los fenómenos fisiopatológicos que subyacen debajo de cada cuadro.

En el año 2005, la Academia Americana de Pediatría (AAP) y la Sociedad Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (NASPGHAN) recomendaron no emplear los términos recurrente y recidivante, y substituirlo por el de Dolor Abdominal Crónico (DAC)(4), aunque en la práctica habitual se siguen empleando indistintamente los tres términos: dolor abdominal recurrente, dolor abdominal recidivante y dolor abdominal crónico .

En el año 2006 se publicó en la revista Gastroenterology lo que conocemos como los Criterios Roma III, para niños y adolescentes entre 4 y 18 años con problemas funcionales gastrointestinales, y que son los criterios vigentes en la actualidad (9) (Tabla 1).

Tabla 1.Trastornos Funcionales Gastrointestinales en niños y adolescentes, Roma III9

1. Vómitos y aerofagia
Síndrome de rumiación del adolescente
Síndrome de vómitos cíclicos
Aerofagia
2. Trastornos gastrointestinales funcionales relacionados con Dolor Abdominal
Dispepsia funcional
Síndrome de intestino irritable
Migraña abdominal
Dolor abdominal funcional de la infancia
3. Estreñimiento /Incontinencia
Estreñimiento funcional
Incontinencia funcional no retentiva

Aunque el uso de estos Criterios Roma III son de general conocimiento entre todos los pediatras y especialistas en Gastroenterología Pediátrica, la realidad es que aún queda un amplio colectivo de médicos que atienden niños y adolescentes que no los emplean en la práctica diaria, como ha quedado reflejado en artículos de reciente publicación (10-11)

1. DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO FUNCIONAL

Cuando estamos estudiando a niños y adolescentes que presentan dolor abdominal crónico funcional, relacionado por tanto con trastornos no orgánicos, debemos tener muy en cuenta una serie de signos y síntomas de alarma que pueden hacer sospechar una mayor probabilidad de enfermedad orgánica, y que se relacionan en la **Tabla 2**.

Tabla 2. Signos y síntomas de alarma en niños y adolescentes en estudio por DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO FUNCIONAL, Roma III(9)

- Dolor localizado lejos de la zona periumbilical
- Dolor irradiado a miembros, espalda
- Dolor nocturno que despierta al niño
- Disfagia
- Vómitos persistentes, diarrea nocturna y/o sangre en heces.
- Presencia de síntomas generales (fiebre, artralgias, rash, disuria)
- Evidencia de pérdida de peso y/o alteración en el crecimiento
- Fisuras anales o úlceras perianales
- Historia familiar de ulcus péptico, enfermedad celiaca y EIIC

Los trastornos gastrointestinales funcionales relacionados con dolor abdominal crónico en niños y adolescentes pueden sistematizarse, siguiendo los Criterios de Roma III en estos cuatro apartados: Dispepsia funcional, Síndrome de Intestino Irritable, Migraña Abdominal y Síndrome de Dolor Funcional

1.1 Dispepsia funcional

Dolor abdominal funcional con molestias en la parte superior del abdomen. Debe incluir los siguientes criterios:

- Dolor persistente o recurrente , localizado a nivel supraumbilical
- No mejora con la defecación, ni se asocia con cambios en el hábito intestinal (frecuencia o forma de las deposiciones)
- Sin evidencia de enfermedad orgánica que explique los síntomas

Estos criterios deben cumplirse al menos una vez por semana durante los 2 últimos meses previos al diagnóstico.

La dispepsia funcional se ha relacionado con trastornos de la motilidad del estómago, con retraso o aceleración del vaciamiento gástrico, y distensión gástrica por ingestión de alimentos.

- Sus síntomas habituales pueden ser:
- Dolor abdominal epigástrico

En ocasiones puede asociar: náuseas, distensión abdominal y sensación de saciedad precoz.

Si el niño presenta hemorragia digestiva, disfagia, persistencia de los vómitos, o cualquiera de los signos/síntomas referidos en la **Tabla 2**, debe ser referido a una unidad especializada de Gastroenterología Pediátrica para endoscopia alta.

Síndrome de intestino irritable

Diversos estudios clínicos, tratando de encontrar una mecanismo fisiopatológico que justifique las causas del Síndrome de Intestino Irritable, están asociando el mismo a trastornos de hipersensibilidad visceral, con una disminución del umbral frente al dolor, como respuesta a cambios de la presión intraluminal intestinal, en relación con infecciones víricas o bacterianas previas, alergia alimentaria, inflamación intestinal y trastornos de la motilidad intestinal (11,12)

Es característico en niños y adolescentes con Síndrome de Intestino Irritable que tengan antecedentes familiares de los mismos trastornos, generalmente en sus padres o familiares cercanos, encontrar la presencia de situaciones estresantes (problemas familiares, escolares,...), signos de ansiedad, depresión e incluso cuadros somáticos asociados como dolores musculares o en extremidades, cefaleas, que a veces hacen mas dificultoso y lento el diagnóstico diferencial con otros cuadros orgánicos.

Pero es muy característico que los niños con Síndrome de intestino Irritable tengan un crecimiento pondero-estatural normal, sin signos de alerta como los referidos en la **Tabla 2**. No obstante, siempre debemos tener presente, que un niño además de sufrir de Síndrome de Intestino Irritable, a lo largo de los años puede manifestar otras enfermedades de base orgánica, por lo que debemos estar siempre a la expectativa de los mismos, y no atribuir nuevos signos/síntomas digestivos a que ya está diagnosticado de Síndrome de Intestino Irritable.

Los siguientes criterios deben estar presentes para el diagnóstico:

- Dolor abdominal asociado con 2 ó mas de estas características, al menos en el 25% del tiempo:

a) Se alivia con la defecación

b) Se asocia con cambios en la frecuencia de las deposiciones y/o

c) Cambios en la consistencia de las deposiciones (heces más duras o más líquidas)

- No evidencia de enfermedad orgánica que explique los síntomas.

Estos criterios deben cumplirse al menos 1 vez por semana durante los 2 últimos meses previos al diagnóstico. Existen una serie de síntomas que refuerzan el diagnóstico del Síndrome de Intestino Irritable:

- Más de 4 deposiciones por día o menos de 2 por semana
- Consistencia anormal de las heces: duras o líquidas
- Anomalías en la defecación: urgencia defecatoria, esfuerzo excesivo, sensación de evacuación incompleta.
- Sensación de plenitud o distensión abdominal.

1.3 Migraña abdominal

La migraña abdominal afecta a un 1-5% de niños, más frecuentemente en el sexo femenino, con una edad media de 7 años y una mayor incidencia en niños y niñas entre 10 y 12 años. Por parte de numerosos autores se ha sugerido que la migraña abdominal, el síndrome de vómitos cíclicos y las cefaleas por migraña son parte de un mismo trastor-

no, presentando estos síntomas en distintos momentos evolutivos(9).

La ausencia de dolor abdominal entre episodios, y la manifestación en forma de crisis paroxísticas de dolor sugieren que se trata de un proceso funcional, y que no existe una proceso inflamatorio u orgánico de base (entre los que debemos descartar: cuadros digestivos o renales, enfermedad de vías biliares, pancreatitis recidivante). Cuando se acompañe de cefaleas debemos siempre descartar procesos de tipo neurológico (solicitar TAC cerebral si es necesario).

Al igual que sucede en el Síndrome de Intestino Irritable, la presentación de crisis de migraña abdominal se relaciona con cierta frecuencia con problemas psicológicos, stress, ansiedad, depresión, problemas en el colegio o en el seno familar o en el ambiente de los amigos, etc...

Para el diagnóstico de Migraña Abdominal se deben cumplir los siguientes criterios:

- Episodios de dolor abdominal periumbilical paroxístico e intenso, de duración > 1 hora y con intervalos libres de síntomas de semanas a meses
- El dolor interfiere la actividad diaria del niño
- El dolor se asocia con 2 ó mas de los siguientes síntomas: anorexia, nauseas, vómitos, cefaleas, fotofobia
- Ausencia de enfermedad orgánica que explique los síntomas

Los criterios deben cumplirse 2 o más veces en los 12 meses previos al diagnóstico.

1.4 Dolor Abdominal Funcional y Síndrome de dolor abdominal funcional

Habitualmente el Dolor Abdominal Funcional y el Síndrome de Dolor Abdominal Funcional suele afectar a niños en edad escolar, generalmente por las mañanas, tras despertarse, a lo largo del desayuno o en el camino hacia el Colegio, aunque en otras ocasiones el dolor se refiere fuera de las horas escolares.

Los episodios de dolor abdominal son mas frecuentes durante la época escolar, para disminuir o desaparecer durante los períodos de vacaciones. En muchas ocasiones se puede relacionar directamente con exigencias de buen rendimiento escolar, problemas familiares con padres separados, o maltrato infantil. De ahí que en esta patología sea fundamental la realización de una minuciosa historia clínica, en el que todos estos aspectos queden perfectamente reflejados en la anamnesis. Tras recoger todos los antecedentes clínicos, familiares y personales, habrá que realizar también un cuidadoso examen físico, con especial detenimiento en la exploración abdominal, y no olvidando la exploración anorectal (inspección perianal y tacto rectal).

Se deberá prestar especial atención a unos signos de alarma en la exploración física:

- Presencia de anomalías perianales (fisuras, fístulas,...)
- Presencia de masas abdominales, hepato y/o esplenomegalia.
- Dolor a la palpación en ambas fosas ilíacas.

Para cumplir el diagnóstico de Síndrome de Dolor Abdominal Funcional se debe incluir los siguientes criterios:

- Dolor abdominal intermitente o continuo.
- El dolor afecta a la actividad diaria.
- Puede asociarse a otros síntomas como cefalea y dolor de extremidades.
- El dolor puede dificultar el sueño pero raramente despierta al niño.
- Dolor abdominal con criterios insuficientes para ser incluido en otros trastornos gastrointestinales funcionales.
- Ausencia de enfermedad orgánica que explique los síntomas.

Los criterios deben cumplirse al menos 1 vez por semana durante los 2 últimos meses previos al diagnóstico.

Es importante tener siempre presentes unos signos y síntomas de alarma que nos hacen sospechar una patología de causa orgánica, y que hemos detallado en la **Tabla 2**.

¿Cuándo es necesario solicitar exámenes complementarios?

En la mayoría de las ocasiones, el diagnóstico de dolor abdominal funcional se puede realizar con una buena historia clínica y una minuciosa exploración física. Pero en otros casos, cuando no tengamos suficientemente claro el diagnóstico tendremos que poner en marcha distintos exámenes complementarios, en riguroso orden de petición, por niveles de complejidad, y en función de la presencia o no de signos/síntomas de alarma, o en las situaciones en las que el nivel de ansiedad familiar lo haga aconsejable, Tablas 3 y 4.

Tabla 3. DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.

Nivel 1: si la historia clínica y la exploración no permiten el diagnóstico
Hemograma
Reactantes de fase aguda: VSG, PCR, orosomucoide.
Estudio de función hepato-biliar/renal/pancreática, según la sospecha.
Marcadores serológicos de Enfermedad celíaca: anticuerpos antitransglutaminasa (recordar solicitar siempre IgA total)
Sedimento urinario, urocultivo
Parásitos, coprocultivo
Rx simple abdomen. Ecografía abdominal
Detección de antígeno de Helicobacter Pylori en heces. (¿ Test de aliento?).

Tabla 4. DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.

Nivel 2: orientadas por la Historia Clínica
Mantoux
Sangre oculta en heces
Test H2 espirado lactosa
Tránsito intestinal y Gammagrafía con leucocitos marcados
Gammagrafía con Tc99m
Enema opaco
Urografía y cistografía
Endoscopia digestiva. Cápsula endoscópica
Biopsia intestinal
TAC

2. TRATAMIENTO EN EL NIÑO CON DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL

El tratamiento del dolor abdominal funcional en niños y adolescentes se basa en la utilización de tres herramientas terapéuticas que debemos saber manejar adecuadamente: tratamiento farmacológico en algunas ocasiones, modificaciones de tipo dietético en otras ocasiones y psicoterapia familiar en todas las ocasiones.

El tratamiento debe estar enfocado al tipo de dolor abdominal que manifieste el niño, y debe ser instaurado siempre tras haber descartado que exista una causa orgánica de base, ya que si iniciamos un tratamiento analgésico en estos casos estaremos ocultando la causa primaria del dolor, y sólo conseguiremos enmascarar y retrasar el diagnóstico de patologías que interesan ser diagnosticada los más precozmente posible: enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad celíaca, tumores abdominales, etc...

2.1. Tratamiento de la Dispepsia Funcional

Debemos desaconsejar el uso de antinflamatorios no esteroideos, o suspender su utilización si el niño los está empleando, y hacer dieta evitando alimentos grasos, fritos, picantes.

En ocasiones puede ser de utilidad el empleo de fármacos antisecretores bloqueadores anti H2, inhibidores de la bomba de protones y sulcralfato, entre otros medicamentos, pero hay que hacerlo individualizando cada caso, y evaluando la respuesta terapéutica, ya que no existe evidencias que avalen el beneficio del tratamiento con estos fármacos en todos los casos de dispepsia funcional.

2.2. Tratamiento del Síndrome de Intestino irritable

El tratamiento farmacológico para el tratamiento del síndrome de intestino irritable incluye medicamentos relajantes de la musculatura lisa cuando el dolor abdominal constituye el síntoma predominante, como el bromuro de otilonio, pero es esencial en estas situaciones que la familia, y el propio niño cuando tenga edad para ello, conozca perfectamente en qué consiste el síndrome de intestino irritable.

2.3. Tratamiento de la migraña abdominal

Cuando los episodios dolorosos sean frecuentes se puede utilizar pizotifeno (antagonista de los receptores de la serotonina), propanolol, ciproheptadina o sumatriptán. También es recomendable evitar mecanismos desencadenantes de crisis de migraña abdominal: cafeína, nitritos, alimentos ricos en aminas, situaciones de estréss, períodos de ayuno prolongado o trastornos del sueño.

2.4. Tratamiento del Dolor Abdominal Funcional /Síndrome de Dolor Abdominal Funcional

No existe tratamiento farmacológico específico en niños con dolor abdominal funcional, y cada vez existen más evidencias sobre la importancia de tener un enfoque biopsicosocial en la mayoría de los casos, con un abordaje del entorno social del niño y su familia, siendo de gran utilidad el uso de terapia familiar y psicoterapia al niño y a sus padres.

También se debe tener presente que con relativa frecuencia, los niños con dolor abdominal presentan estreñimiento crónico, resolviéndose adecuadamente bien la abdominalgia cuando el niño normaliza su hábito intestinal.

Tabla 5.PUNTOS CLAVES PARA EL MANEJO DEL DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL EN LA INFANCIA.

La valoración del niño con dolor abdominal crónico requiere un abordaje individualizado, considerando el alto porcentaje de trastornos de tipo funcional, para evitar someter al niño a exámenes complementarios innecesarios, costosos en muchas ocasiones, y molestos para el niño siempre.
Es importante que el pediatra de Atención Primaria sepa que en numerosas ocasiones es muy difícil realizar un diagnóstico certero de la causa del dolor abdominal crónico en la infancia, y se requieren varias visitas para perfilar el diagnóstico definitivo.
Se deben conocer y sospechar precozmente los signos y síntomas de alarma de patología orgánica.
Es muy importante saber tranquilizar a la familia y al propio niño sobre la naturaleza benigna del dolor abdominal funcional, intentando normalizar lo antes posible el ritmo y la calidad de vida del niño y de la familia. Asimismo es importante saber manejar adecuadamente herramientas de psicoterapia familiar.
Los Criterios de derivación hospitalaria son: sospecha/certeza de enfermedad orgánica que requiera la realización de exámenes complementarios especializados, la necesidad de iniciar tratamiento especializado.

BIBLIOGRAFÍA

Appley J, Naish N. Recurrent abdomial pains: a field survey of 1000 school children. Arch Dis Child 1958;33:165-70.

Rubinos O, Mora I. Protocolos de Digestivo: Dolor Abdominal Crónico. Bol Pediatr 2006;46:206-214

Subcommittee on Chronic Abdominal Pain. American Academy of Pediatrics/North American Society for Pediatrics Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Chronic Abdominal Pain in Children: technical report. Pediatrics. 2005;115:370-381.

Di Lorenzo C, Colletti RB, Lehmann HP et al. Chronic Abdominal Pain in Children: a clinical report of the American Academy of Pediatrics and the North American Society for Pediatric Gastroeterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005; 40 :245-48.

Rasquin WA, Hyman PE, Cucchiara S et al. Childhood functional gastrointestinal disorders. Gut 1999; 45 (suppl II):SII 60-8.

Caplan A, Walker L, Rasquin A. Developpment and preliminary validation of the questionnaire on pediatric gastrointestinal symptoms to assess functional gastrointestinal disorders in children and adolescents. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005; 41 :296-304.

Caplan A, Walker L, Rasquin A. Validation of the pediatric Roma II Criteria for functional gastrointestinal disorders using the questionnaire on pediatric gastrointestinal symptoms. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005; 41 :305-316.

Schurman JV, Friesen CA,Danda CE et al. Diagnosing functional abdominal pain with the Rome II Criteria: parent, child, and clinician agreement. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005; 41 : 291-95.

Rasquin A, Di Lorenzo C, Forbes D et al. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: child/adolescent. Gastroenterology 2006;130:1527-37.

Rosh JR. Recurrent Abdominal pain and the Pediatric Gastroenterologist: How are we functioning?. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2010; 50 (1):6-7.

Schurman JV, Hunter HL, Friesen CA. Conceptualization and treatment of Chronic Abdominal Pain in Pediatric Gastroenterology Practice. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2010; 50 (1):32-37.

Di Lorenzo C, Benninga MA, Forbes D et al. Functional gastrointestinal disorders, gastroesophageal reflux and neurogastroenterology: working group report of the second World Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2004; 39 (Suppl 2):S616-25.

Di Lorenzo C, Youssef N, Sigurdsson L, Scharff L, Griffith J, Wald A. Visceral hyperalgesia in children with functional abdominal pain. J Pediatr 2001;139 (6):838.843

Mayer EA, Collins SM. Evolving pathophysiological models of functional gastrointestinal disorders.

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

ALMUERZOS CON EL EXPERTO

ACTUALIZACIÓN EN VACUNAS ANTIALÉRGICAS

Nº Programa: 534

Autora: Ana Isabel Tabar Purroy
Jefe de Servicio de Alergia. Hospital Virgen del Camino. Pamplona
Profesora Clínica Asociada de Medicina. Universidad de Navarra

DEFINICIÓN

La Inmunoterapia alérgeno específica (ITE), según la definición propuesta por la OMS en 1993, es la práctica de la administración de cantidades crecientes de un producto alergénico a un individuo con una enfermedad alérgica mediada por IgE, en orden a mejorar los síntomas asociados a la exposición al alérgeno causal de la enfermedad.

Otros términos usados en el pasado incluyen: desensibilización, hipo sensibilización y vacunas de alérgenos.

ESTADO ACTUAL

La ITE ha evolucionado de forma muy importante a lo largo de los años en todos los aspectos, aunque todavía podemos encontrar en nuestra práctica diaria elementos de sus primeros años.

Nuestros conocimientos actuales acerca de los mecanismos de la ITE nada tienen que ver con la hipótesis inicial que dio origen a los primeros ensayos clínicos. El desarrollo progresivo de técnicas inmunológicas específicas, bioquímicas y de biología molecular nos ha permitido llegar a diagnósticos causales por la identificación de alérgenos. Esto nos ha permitido en primer lugar, diagnósticos ajustados y después, el desarrollo de vacunas con una composición conocida, progresivamente mejor caracterizada y, en consecuencia, más eficaz. La realización de ensayos controlados ha permitido demostrar la eficacia de la ITE, identificar en lo posible las situaciones clínicas de riesgo para garantizar unas pautas de administración y actuación correctas y controlar los riesgos en lo posible. Por último, disponemos evidencias de su capacidad preventiva, lo que puede permitirnos modificar las indicaciones y los objetivos de la ITE. En la actualidad existe suficiente experiencia científica en torno a sus efectos clínicos sobre alergia respiratoria (Asma y Rinitis) y alergia a venenos de himenópteros que avala su eficacia (1). También existen documentos científicos que demuestran qué tipo de inmunoterapia no debería emplearse.

El tratamiento realizado de forma óptima, induce tolerancia clínica e inmunológica, eficacia a largo plazo, previene la progresión de la enfermedad y mejora la calidad de vida de estos pacientes (2).

DE LA ITE BASADA EN LA EXPERIENCIA A LA ITE BASADA EN PRUEBAS (MEDICINA BASADA EN LA EVIDENCIA)

Durante los años 80 y 90 se produce un cambio en el paradigma de la práctica de la medicina, con la introducción de la Medicina Basada en Pruebas (o Medicina Basada en la Evidencia (MBE), si utilizamos el término anglosajón). La MBE se define como "la utilización consciente, explícita y crítica de las mejores pruebas disponibles para tomar decisiones sobre nuestros pacientes, dejando atrás el concepto de la práctica clínica basada únicamente en la experiencia clínica. Esto ha conllevado la introducción de herramientas específicas en lo que respecta a la evaluación de la información médica en general. En lo que se refiere a la ITE se ha podido evaluar su eficacia de forma rigurosa, atendiendo sólo a los estudios con las características metodológicas óptimas, utilizando técnicas estadísticas y una evaluación crítica, demostrando que la ITE es eficaz en el manejo de la alergia respiratoria, tanto en rinitis como en asma, y en el tratamiento de la alergia a veneno de himenópteros.

En el año 2000 se publicó el único metanálisis que evalúa la eficacia de la ITE para el tratamiento de alergia a veneno de himenópteros (3). Este metanálisis revisa la mejor evidencia científica disponible, concluyendo que la ITE es más eficaz que el placebo en el tratamiento de la alergia a veneno de himenópteros.

La eficacia de la ITE en el manejo del asma ha sido objeto de análisis en varias ocasiones. Además, se ha podido evaluar por separado la eficacia de la ITE por vía subcutánea (ITSC) y sublingual (ITSL). En lo que se refiere a la vía subcutánea, se han realizado 4 metanálisis de ensayos clínicos controlados y aleatorizados publicados desde los años 90 hasta la pasada década evaluando la eficacia de la ITSC en el manejo del asma. El más reciente de ellos, de 2003 (4), supone una actualización de los previos incluye hasta 75 ensayos publicados entre 1954 y 2001, engloba un total de más de 3500 pacientes y concluye que la ITSC reduce de forma significativa los síntomas de asma y la necesidad de medicación en asmáticos, así como el grado de hiperreactividad bronquial específica e inespecífica.

También se ha evaluado la eficacia de la ITE en el tratamiento de la rinitis, con 3 metanálisis incluyendo sólo diagnósticos de rinitis, el último de ellos publicado en 2007 (5), demostrando eficacia clínica.

La ITSL, que comentaremos en profundidad un poco más adelante, ha sido objetivo de creciente interés en los últimos años. Se han realizado varios metanálisis acerca de su eficacia en la alergia respiratoria, el último en 2008 (6), evaluando su eficacia en niños con asma, incluyendo 9 estudios doble ciego, con 441 pacientes, observando reducción a nivel de síntomas y del uso de medicación.

DEL DIAGNÓSTICO CON EXTRACTOS HASTA EL DIAGNÓSTICO POR COMPONENTES

La descripción del antígeno E (o alergeno Amb a 1) permitió a Norman y Lichtenstein realizar varios ensayos clínicos utilizando por primera vez extractos con una composición alergénica conocida, lo que supuso dar un salto cualitativo en la calidad de la ITE

El gran paso respecto a la caracterización alergénica se dio a finales de los años 80, con la clonación, mediante la obtención de la secuencia completa de DNA, del primer alérgeno .Este hallazgo supuso el primer paso para la obtención de alérgenos recombinantes pudiendo así diagnosticar a los pacientes en base a los distintos alérgenos individuales. Con éstas técnicas se han logrado grande avances en la caracterización de alérgenos, con importantes repercusiones diagnósticas y terapeúticas. Por citar un ejemplo: se han descrito familias de alérgenos con proteínas con secuencias de aminoácidos conservadas presentes en distintas especies vegetales o animales: los panalergenos. La presencia de estas proteínas explica la existencia de fenómenos de reactividad cruzada entre distintas especies y es fundamental en la relación entre ciertas polinosis y la alergia a alimentos vegetales y frutas. Los alérgenos recombinantes nos permiten mejorar el diagnóstico de los pacientes sensibilizados a múltiples pólenes, diferenciando entre pacientes verdaderamente polisensibilizados, y pacientes únicamente sensibilizados a una proteína (o a unas pocas) que se expresa en plantas de distintas especies y por tanto, mono sensibilizados. Este tipo de diagnósticos no es posible con extractos completos y tiene repercusiones clínicas importantes en la indicación de ITE o de restricciones alimentarias. (7)

Riesgos, alternativas y normas de buena práctica

Una de las limitaciones más importantes en el uso de la ITE ha sido la posibilidad de reacciones adversas potencialmente graves. Este hecho era conocido desde los inicios de la práctica de la ITE y referido ya en 1915 por Robert Cooke, haciendo hincapié en la posibilidad de reacciones potencialmente graves en asmáticos.

Este hecho ha conducido al desarrollo de distintas estrategias para

controlar los riesgos durante la administración de la ITE. Algunas medidas actúan sobre la práctica de la ITE, otras modificando los extractos de ITSC y, por último, tenemos la posibilidad de otras vías de administración.

Desde el punto de vista de la práctica de la ITE, las guías de la EAACI, la AAAI y la OMS incluyen recomendaciones acerca de cómo administrar ITE de forma segura. En nuestro ámbito esto se ha traducido en la existencia, en algunos Servicios de Alergia, de Unidades de Inmunoterapia, donde se administra la ITE de forma controlada con monitorización del paciente y registro de las dosis (8)

En lo que se refiere a las actuaciones sobre los extractos, se han realizado distintas modificaciones a medida que ha ido mejorando la caracterización de los alergenos y otras físicas y químicas (extractos modificados) permitiéndonos el diseño de vacunas con menor capacidad para fijar IgE manteniendo su capacidad inmunógena.

Por último, buscando un mejor perfil de seguridad se han investigado nuevas vías de administración, en las que sólo la vía sublingual (ITSL) ha mostrado un buen perfil de seguridad y eficacia. En 1986 Scadding y Brostoff realizaron el primer estudio controlado doble ciego contra placebo cruzado con ITSL frente a ácaros demostrando eficacia clínica y, sobre todo, un buen perfil de seguridad. Posteriormente se han realizado múltiples ensayos clínicos controlados demostrando su eficacia, considerándose hoy día una alternativa válida frente a la ITSC en muchos países de Europa (5,6)

PAUTAS DE ADMINISTRACIÓN

Para la mayoría de los autores la fase de inducción es la que tiene mayor frecuencia de reacciones. Desde hace años se han utilizado en este periodo pautas lentas y muy progresivas con extractos depot. El periodo de iniciación de estas pautas convencionales suele ser largo, empleando más de tres meses.

La administración de extractos depot con pautas agrupadas, (visitas semanales en las que el paciente recibe varias dosis con intervalos de 30 minutos) es una alternativa válida a las pautas convencionales sin aumentar el riesgo de reacciones. En estos casos el periodo de vigilancia tras la administración tiende a prolongarse ya que son más frecuentes reacciones más retardadas. La pauta agrupada ó "cluster" permite alcanzar más rápidamente la dosis óptima o dosis eficaz o dosis de mantenimiento del tratamiento por lo que, por un lado acortamos el tiempo de producir efectos beneficiosos y aumentamos por otro, la adherencia al tratamiento del paciente al tener que acudir menos veces al Centro Sanitario, con el consiguiente abaratamiento de los costes. Existe solamente un estudio doble ciego que compara las dos pautas, convencional y agrupada, con Dermatophagoides pteronyssinus y no encuentra diferencias en la frecuencia de reacciones sistémicas (9).

Las ventajas de las pautas agrupadas serían: menor coste, mayor adherencia del paciente y beneficio más rápido.

Inmunoterapia sublingual (ITSL)

En esta modalidad de ITE el extracto alergénico se mantiene durante 1 o 2 minutos bajo la lengua, siendo tragado posteriormente. La ITSL comparte algunas características con la ITSC, como el incremento progresivo de las dosis, y la necesidad de años de tratamiento, pero también existen diferencias importantes como las dosis y las pautas de tratamiento utilizadas. Las dosis de la ITSL pueden llegar a ser hasta 500 veces superiores administradas por vía subcutánea. Además existe una gran variabilidad entre las distintas pautas y las dosis en función de los fabricantes e incluso entre un mismo fabricante. Los estudios realizados hasta la fecha sugieren que las dosis más altas son más eficaces.

Actualmente las indicaciones de la ITSL varían según las distintas guías consultadas. En el documento ARIA, y también por parte de la EAACI se dan las siguientes indicaciones: 1. pacientes con Rino conjuntivitis alérgica y asma; 2. pacientes sensibilizados a polen de abedul, gramíneas, olivo, Parietaria, y ácaros del polvo doméstico; 3. pacientes insuficientemente controlados con tratamiento sintomático; 4. pacientes con reacciones sistémicas después de inmunoterapia subcutánea; 5. pacientes que rechazan la inmunoterapia subcutánea. Sin embargo la AAAI considera la ITSL como objeto de investigación y de ensayos clínicos, entre otras razones por la ausencia de extractos estandarizados para ITSL en EEUU. Por último, recientemente se han comercializado dos variante de ITSL en la que se administran comprimidos que contienen una cantidad conocida y fija de un extracto que estandarizado de polen de gramíneas que se administra por vía sublingual (10,11). Son los primeros extractos de ITE registrados como medicamento y supone un salto cualitativo en la administración de ITE.

Nuevas vías. Nuevos vehículos. Registro farmacéutico

Una característica común a todos los extractos actuales de ITE es su definición como productos inmunológicos, sujeto a modificaciones por parte del fabricante, y sujeto también a ciertas modificaciones por parte del médico prescriptor, como si se tratara de fórmulas magistrales, puesto que podemos indicar cambios en cada extracto de ITE, modificando la composición y la cantidad relativa de algunos alérgenos, por citar algún ejemplo. También el fabricante puede introducir cambios en la concentración, posología y pauta del alérgeno sin requisitos establecidos. Recientemente se han comercializado el primer y segundo extracto de ITE con comprimidos (10,11) de administración sublingual, con una composición fija y no modificable por parte del fabricante ni del prescriptor, que cumple la normativa establecida para cualquier medicamento. Su indicación actual es el tratamiento de la rinoconjuntivitis por alergia a polen de gramíneas en pacientes adultos y niños (12,13).

Nuevas indicaciones

El papel de la ITE en el manejo de la alergia respiratoria y de la alergia a veneno de himenópteros está bien establecido. Existen patologías alérgicas como la alergia alimentaria y la dermatitis atópica en las que la ITE pudiera jugar un papel en el arsenal terapéutico.

Alergia alimentaria

La única estrategia terapéutica actual eficaz para estos pacientes es la evitación, sin que actualmente podamos ofrecer otras alternativas terapéuticas. Además, dado que los alimentos más frecuentemente implicados en la alergia alimentaria son los de consumo más frecuente, utilizados además en la manufactura de otros alimentos, la evitación completa es difícil de realizar, y es frecuente la aparición de reacciones potencialmente graves. Por ello, la inmunoterapia puede ser una opción de tratamiento para algunos pacientes.

La primera aproximación al tratamiento etiológico de la alergia alimentaria se basó en el tratamiento inmunoterápico con pólenes para valorar la mejoría clínica frente a alimentos relacionados.

La mayoría de los estudios han sido realizados con IT frente a abedul y su efecto sobre el síndrome de alergia oral. Durante muchos años, ha existido un debate sobre si la IT frente a pólenes tenía un efecto beneficioso en la alergia alimentaria, pero aunque existen algunos estudios en los que no se demuestra efecto beneficioso la mayoría de ellos si lo encuentran.

A comienzo de los años noventa se realizó un estudio sobre IT con extracto de cacahuete. Se controló su eficacia mediante provocaciones orales doble ciego controladas con placebo y la evolución de las pruebas cutáneas. Estos estudios mostraron una eficacia en la reducción de los síntomas del 67 al 100%. Sin embargo, el número de reacciones sistémicas presentadas (13,3%) y el fallecimiento de un participante del estudio, influyó para desaconsejar la ITE subcutánea como tratamiento clínico de la alergia a cacahuete. El mismo grupo presen-

tó unos años después los resultados otro estudio controlado en 12 pacientes con alergia inmediata mediada por IgE al cacahuete. En los 6 pacientes que recibieron ITE subcutánea con un extracto de cacahuete se observó un incremento en la tolerancia a su ingestión que se mantuvo en los 3 pacientes que toleraron las dosis de mantenimiento, pero que se perdió en los otros 3, que precisaron una reducción de la dosis por presentar reacciones sistémicas.

Es por el elevado número de reacciones adversas encontradas, por lo que se abandonó la modalidad subcutánea y se ensayaron nuevas pautas de inmunoterapia más seguras como la vía sublingual.

Recientemente se ha presentado un estudio multicéntrico (14), doble-ciego controlado con placebo, usando un extracto de avellana estandarizado biológicamente en unidades de masa con respecto a los alérgenos mayores Cor a 1 y Cor a 8, para el tratamiento de la alergia alimentaria a avellana. En una primera fase del estudio, tras 3 meses de tratamiento sublingual, la media de dosis de avellana capaz de provocar síntomas en el grupo que siguió tratamiento activo se incrementó de 2,29 gr a 11,45 gr paralelo al aumento de IL-10 y de IgG4 específica, sin mostrar cambios significativos en los niveles de IgE específica. Los mismos autores continuaron el tratamiento durante aproximadamente 1 año más, repitiendo el mismo procedimiento, observando tolerancia a dosis de 14,57 gr en el grupo activo, un descenso significativo en los niveles de IgE específica frente a avellana y un aumento significativo en los niveles de IgG4 e IL-10.

En 2006, se realizó un estudio sobre inmunoterapia sublingual(15) en 8 niños con alergia persistente frente a proteínas de leche de vaca. Se ensayó una pauta mediante la cual, los pacientes mantenían la leche debajo de la lengua durante 2 minutos (0,1 ml durante las primeras 2 semanas aumentando 0,1 ml cada 15 días hasta llegar a la dosis de 1 ml al día) durante 6 meses de tratamiento. Al final del estudio, se observó un aumento en la dosis de provocación en los 6 niños que finalizaron el ensayo, habiéndose normalizado la dieta en 4 de ellos. No se observaron cambios significativos en los valores de IgE específica frente a leche de vaca.

Por último, nuestro grupo en conjunto con el equipo de Alergología de la Fundación Hospital de Alcorcón, ha realizado un ensayo clínico para valorar una vacuna sublingual con un extracto de melocotón, (en el que se cuantificó los microgramos de Pru p 3) administrado a un grupo de 49 pacientes con alergia frente a melocotón. Se realizaron PODCCP al inicio y tras 6 meses de tratamiento con inmunoterapia sublingual observándose que en el grupo activo, la dosis de Pru p 3 necesaria para inducir los mismos síntomas locales y sistémicos que al inicio del estudio, aumentó en 9 y 3 veces respectivamente. De forma paralela se observó en el grupo activo una disminución en las pruebas cutáneas frente a Pru p 3 y un aumento en los niveles de IgE e IgG4 específica frente a Pru p 3. (16)

Nuevos extractos. Alérgenos recombinantes

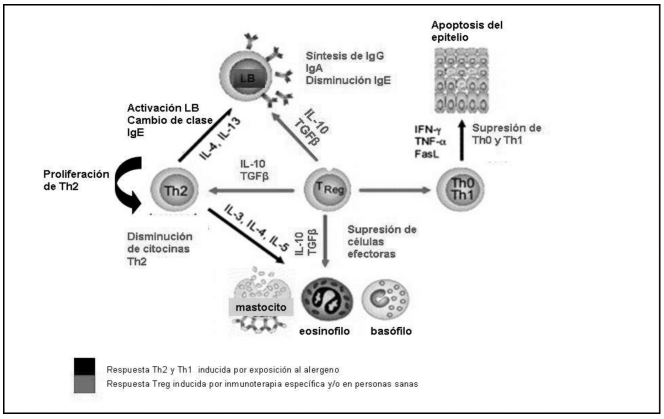
El uso de nuevos alérgenos recombinantes permite plantear otros abordajes distintos; por una parte existe la posibilidad de imitar los alergenos naturales o "wild type allergens", creando extractos altamente purificados, de composición conocida y estandarizada, que evitarían el riesgo de nuevas sensibilizaciones asociado al tratamiento con extractos naturales con mezclas de alérgenos, o también sería factible el diseño de alérgenos nuevos, con características diferentes, tales como una afinidad aumentada que nos permita disminuir las dosis de alérgeno manteniendo la eficacia, con un buen perfil de seguridad. En este sentido se están realizando los primeros ensayos con alérgenos recombinantes con resultados prometedores (17)

Mecanismos de acción de ITSC

A lo largo de los años nuestra comprensión acerca de cómo actúa la ITE ha cambiado de forma sustancial y continúa siendo incompleta. En los últimos años se están acumulando evidencias a favor de que la ITE ejerce su efecto principalmente a nivel de la inmunidad celular, induciendo una situación de tolerancia inmunológica que se mantiene a largo plazo y que esta acción está mediada por un subtipo de linfocitos T: los linfocitos T reguladores (TREG).

Esto va a ocasionar 3 tipos de modificaciones:

- Modificaciones a nivel de la respuesta de los linfocitos T tras la exposición alergénica.
- Cambios en el isotipo y en la interacción Ag-Ac.
- Disminución en el reclutamiento y en la activación de las distintas células inflamatorias.



Se detalla la respuesta del individuo atópico tras la exposición al alérgeno (flechas y letras negras) y la respuesta inducida por la administración de la ITE (flechas y letras rojas). Modificado de Allergy 2006: 61: 796–807

MECANISMOS DE ACCIÓN DE ITSL

La evidencia de cómo actúa la ITSL es menor, pero algunos estudios sugieren que existen paralelismos en ambos tipos de ITE, con la inducción de células reguladoras. Respecto a este tipo de ITE se han realizado ensayos con alérgenos marcados con isótopos radioactivos cuyos resultados sugieren que los alérgenos son procesados por células dendríticas presentes en la mucosa oral (112). Inicialmente dosis altas de alérgeno (si las comparamos con las administradas por vía subcutánea.) se administran por vía sublingual, permaneciendo en contacto con la mucosa durante unos pocos minutos, tras lo cual el paciente se traga el extracto. El alérgeno puede permanecer durante unas horas a nivel local e interacciona con células dendríticas (CD), que poseen receptores de alta afinidad para la IgE (FCeRI). Después, estos CD, emigran a ganglios linfáticos proximales (93) donde, son capaces de activar a los linfocitos T. Autores como Martin-Fontecha et al han demostrado que el número de CD activados que llegan a los ganglios tiene relación con la activación de los LT, lo cual pudiera ser uno de los motivos que expliquen la necesidad de dosis más altas en esta modalidad de ITE.

Sólo muy recientemente hemos comenzado a tener evidencia de cómo la ITSL es capaz de inducir la aparición de linfocitos TREG. Mascarell et al (18) han demostrado recientemente utilizando ratones estimulados con ovoalbúmina la presencia en mucosa oral y del suelo de la boca de varias poblaciones de células dendríticas con presencia de marcadores de superficie de células presentadoras (p. ej, MHCII) y que estas, así estimuladas presentaban la ovoalbúmina a las células T vírgenes, induciendo su proliferación y la síntesis de IFN-gamma e IL-10. Los mismos autores demostraron también la presencia en los nódulos linfáticos cervicales de Linfocitos T productores de IL-10.

Otros autores han demostrado la presencia de citocinas como IL-10 y TGF? tras ITSL y autores como Bohle et al han demostrado en pacientes tratados con ITSL frente a pólenes la presencia en sangre periférica de linfocitos TREG CD4+CD25+ con expresión aumentada de Fox 3 p e IL-10

En lo que respecta a las modificaciones de anticuerpos y células inflamatorias observadas tras la ITSL tenemos un número mucho menor número de estudios y los resultados se resumen en la siguiente tabla.

Respuestas de anticuerpos alergeno-específicos (IgE, IgG1, IgG4, IgG1)
Aumento de IgEe e IgG4 específicos en algunos estudios SLIT
Respuestas en células inflamatorias y mediadores
Reducción de niveles de PMN y eosinófilos, algún estudio con mastocitos
Disminución de los niveles de ECP y ausencia de elevación de triptasa tras provocación

Por tanto, la evidencia actual sugiere que tanto la vía subcutánea como la sublingual comparten un mecanismo de acción común, con inducción en ambos casos de cambios a nivel de los linfocitos T que se mantienen a largo plazo.

ASPECTOS PREVENTIVOS DE LA ITE

Al referirnos a la historia natural de la enfermedad alérgica, podemos hablar de 3 posibles complicaciones: modificaciones en el diagnóstico, con aparición de asma en pacientes previamente diagnosticados de rinitis; aumento progresivo del número de sensibilizaciones asociadas en función de las exposiciones individuales y aumento progresivo de la severidad de síntomas, independientemente del diagnóstico.

Prevención de asma en pacientes con diagnóstico de rinitis

La asociación entre rinitis y asma es una asociación compleja. Ambas entidades pueden aparecen asociadas entre sí en un porcentaje importante de pacientes y desde hace años se las considera parte de una misma enfermedad .Se estima que hasta un 75% de los asmáticos pueden tener síntomas de rinitis asociada. Algunos estudios longitudinales sugieren que entre un 20 y 38% de los pacientes con rinitis tienen además síntomas de asma. En algunos pacientes los síntomas de rinitis preceden a los de asma y además, incluso en ausencia de diagnóstico de asma muchos pacientes con rinitis presentan hiperreactividad bronquial, bien aislada, o precediendo al debut de asma. Por último, la rinitis actúa como un factor de riesgo independiente en la aparición de asma, aunque su frecuencia es difícil de determinar, dadas las grandes diferencias metodológicas y de diagnóstico entre los estudios epidemiológicos.

L. Jacobsen et al realizaron un estudio aleatorizado y controlado incluyendo a 147 pacientes, niños al inicio del estudio, con diagnóstico inicial de rinitis por pólenes, tratados con ITE durante un periodo 3 años. Los pacientes fueron evaluados inicialmente a los 2 años de finalizar la ITE, posteriormente a los 7 años observaron que en el grupo tratado con inmunoterapia se constataron menos nuevos diagnósticos de asma que en el grupo control a los 2 y 7 años de completar la ITE. (19)También se ha evaluado la eficacia de la ITSL en la prevención del asma en pacientes con rinitis.

Prevención de nuevas sensibilizaciones

Se han realizado múltiples estudios para evaluar la capacidad de la ITE de prevenir la aparición de nuevas sensibilizaciones. La mayoría de los estudios se han centrado en niños, monosensibilizados y vacunados de forma precoz y no se ha evaluado si la ITE tiene efecto protector en la aparición de nuevas sensibilizaciones en pacientes que se trata siendo adultos o en pacientes en los que hay una (o pocas) sensibilización clínicamente relevante, pero no monosensibilizados.

Eficacia a largo plazo

En los últimos años se han ido acumulando evidencias sobre la persistencia del efecto de la ITE una vez finalizada su administración.

Probablemente el estudio más reconocido al respecto sea el de Durham et al (20) que realizaron un estudio prospectivo aleatorizado doble ciego frente a placebo sobre el efecto de la suspensión de la inmunoterapia con polen de gramíneas en pacientes que habían sido tratados durante 3 o 4 años y en los que la inmunoterapia había resultado eficaz. No encontró diferencias ente la sintomatología presentada por los pacientes que habían suspendido la inmunoterapia y aquellos que la habían continuado durante los 3 años de seguimiento, por lo que concluyó que 3 o 4 años de tratamiento son suficientes para inducir una remisión prolongada.

Posteriormente se han publicado ensayos como el PAT (19), previamente mencionado, con seguimiento hasta 7 años después de finalizada la ITE, midiendo puntuaciones de síntomas, necesidad de medicación, puntuaciones combinadas de síntomas y medicación, pruebas cutáneas, presencia de síntomas de asma, observando que los pacientes vacunados presentaban menor puntuación de síntomas y medicación y menor número de nuevas sensibilizaciones que el grupo control.

CONCLUSIONES

La inmunoterapia realizada de forma óptima, induce tolerancia clínica e inmunológica, eficacia a largo plazo, previene la progresión de la enfermedad y mejora la calidad de vida de los pacientes con Asma y/o Rinitis alérgicos.

La inmunoterapia es también eficaz en alergia a venenos de himenópteros.

Las reacciones fatales con inmunoterapia son extremadamente raras y la mayor parte tienen que ver con la falta de supervisión médica y en el retraso o fallo en la administración de la dosis adecuada de adrenalina.

Las ventajas de las pautas agrupadas son: menor coste, mayor adherencia del paciente y un beneficio más rápido.

En la última década y entre las diferentes formas de inmunoterapia no inyectada, la vía sublingual se ha revelado como una forma segura y eficaz de administrar el tratamiento.

En la actualidad, recetamos la inmunoterapia en comprimidos y con registro farmacéutico y en breve utilizaremos esta modalidad terapéutica en alergia a alimentos.

BIBLIOGRAFÍA

Bousquet J, Lockey R, Malling H. WHO Position Paper. Allergen immunotherapy: therapeutic vaccines for allergic diseases. Allergy. 1998; 44 suppl 53

Durham Sr, Walker Sm, Varga EM, Jacobson MR, O'Brien F, Noble W et al. Long-term clinical efficacy of grass-pollen immunotherapy. N Engl J Med 1999; 341: 468-475.

Ross RN, Nelson HS, Finegold I.Effectiveness of specific immunotherapy in the treatment of hymenoptera venom hypersensitivity: a meta-analysis. Clin Ther. 2000 Mar;22(3):351-8

Abramson MJ, Puy RM, Weiner JM. Allergen immunotherapy for asthma Allergen immunotherapy for asthma. The Cochrane Database of Systematic Reviews 2003, Issue 4 Art. No.: CD001186. 10.1002/14651858.

Allergen injection immunotherapy for seasonal allergic rhinitis. Calderon MA, Alves B, Jacobson M, Hurwitz B, Sheikh A, Durham S.Cochrane Database Syst Rev. 2007 Jan 24;(1):CD001936.

Penagos M, Passalacqua G, Compalati E, Baena-Cagnani CE, Orozco S, Pedroza A, Canonica GW. Met analysis of the efficacy of sublingual immunotherapy in the treatment of allergic asthma in pediatric patients, 3 to 18 years of age. Chest. 2008 Mar; 133(3):599-609.

D Barber , Fde la Torre, M Lombardero, I Antépara, C Colas, I Dávila, A I Tabar, C Vidal, M Villalba , G Salcedo, R Rodríguez. Component-resolved diagnosis of pollen allergy based on skin testing with profilin, polcalcin and lipid transfer protein pan-allergens. Clinical & Experimental Allergy, Nov 2009; 39: 1764–1773.

Tabar A, García B, Rodríguez A, Olaguíbel JM, Muro MD, Quirce S. A prospective safety monitoring study of immunotherapy with biologically standardized extracts. Allergy 1993; 48: 450-3

Tabar AI, Echechípia S, García BE, Olaguíbel JM, Lizaso MT, Gómez B, et al. Double-blind comparative study of cluster and conventional immunotherapy schedules with Dermatophagoides pteronyssinus. J Allergy Clin Immunol 2005; 116(1):109-18.

Durham S, Yang W, Pedersen M, Pharm M, Johansen N, Eng M, Rack S. Sublingual immunotherapy with once-daily grass allergen tablets: A randomized controlled trial in seasonal allergic rhinoconjunctivitis. J Allergy Clin Immunol 2006; 117:802-809.

Didier A, Melac M, Montagut A , Lhéritier-Barrand A, Tabar A, Worm M. Agreement of efficacy assessments for five-grass pollen sublingual tablet immunotherapy. Allergy, 2009; 64:166-171

Wahn U, Tabar A, Kuna P, Halken S, Montagut A, de Beaumont O, et al. Efficacy and safety of 5-grass-pollen sublingual immunotherapy tablets in pediatric allergic rhinoconjunctivitis. J Allergy Clin Immunol 2009;123: 160-166

Bufe A, Eberle P, Franke-Beckmann E, Funck J, Kimmig M, Klimek L, et al. Safety and efficacy in children of an SQ-standardized grass allergen tablet for sublingual immunotherapy. J Allergy Clin Immunol 2009;123(1):167-173

Oppenheimer, J.J., Nelson, H.S., Bock, S.A., Christensen, F., Leung, D.Y.M. "Treatment of peanut allergy with rush immunotherapy". J. Allergy Clin. Immunol. 1.992; 90: 256 262.

Enrique E, Pineda F, Malek T, Bartra J, Basagaña M, Tella R et al. Sublingual immunotherapy for hazelnut food allergy: A randomized, double-blind, placebo-controlled study with a standardized hazelnut extract. J. Allergy Clin. Immunol. 2005; 116: 1073-9

Fernandez-Rivas M, Garrido Fernandez S, Nadal JA, Diaz de Durana MD, Garcia BE, Gonzalez-Mancebo E, et al. Randomized double-blind, placebo-controlled trial of sublingual immunotherapy with a Pru p 3 quantified peach extract. Allergy 2009; 64(6):876-83.

Pauli G, Larsen TH, Rak S, Horak F, Pastorello E, Valenta R, et al. Efficacy of recombinant birch pollen vaccine for the treatment of birch-allergic rhinoconjunctivitis. J Allergy Clin Immunol 2008;122(5):951-60.

Mascarell L, Lombardi V, Louise A, Saint-Lu N, Chabre H, Moussu H, Betbeder D, Balazuc AM, Van Overtvelt L, Moingeon P. Oral dendritic cells mediate antigen-specific tolerance by stimulating TH1 and regulatory CD4+ T cells. J Allergy Clin Immunol. 2008 Sep; 122:603-9.

Jacobsen L, Niggemann B, Dreborg S, Ferdousi HA, Halken S, Høst A, Koivikko A, Norberg LA, Valovirta E, Wahn U, Möller C

Viernes 4 de junio, 14:15 – 15:15

ALMUERZOS CON EL EXPERTO.

ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR EN LA ATENCIÓN A LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA CON NECESIDADES ESPECIALES

Nº Programa: 535

Autora: Bárbara Rubio Gribble

Hospital Universitario de Getafe, Madrid

INTRODUCCIÓN

La calidad en la atención a la infancia y la adolescencia debe medirse por su sensibilidad en el trato a sus miembros más vulnerables, especialmente aquellos con necesidades especiales.1

Se entiende por niños y adolescentes con necesidades especiales aquellos que padecen o tienen riesgo de padecer un trastorno crónico de índole física, psíquica, emocional, del desarrollo, o del comportamiento, y que además precisan servicios tanto de salud como sociales y educativos, muy por encima de los que requiere la población infantil y adolescente general.2

El porcentaje de niños y niñas con necesidades especiales ha ido aumentando progresivamente a lo largo de los años coincidiendo con los avances científicos y tecnológicos que han permitido mejorar los métodos de diagnóstico y tratamiento y mejorar la supervivencia de la prematuridad, de los defectos congénitos y las enfermedades crónicas. Estos niños no solo precisan de una adecuada atención primaria, sino también de otros servicios de salud, (atención especializada y salud mental), y servicios que provienen del ámbito de la educación y el entorno social, que deben de estar coordinados entre sí para ofrecer una atención integral.

La cantidad y la clase de servicios requeridos van a depender de la condición particular de cada niño o niña, de la severidad de su proceso, de su situación socio-familiar, y de los cuidados y tratamientos especiales que precise, así como la disponibilidad de los mismos.

El objetivo de una atención integral o multidisciplinar a esta población es que puedan recibir todo aquello que desde la vertiente preventiva y asistencial potencie su capacidad de desarrollo y bienestar, así como su autonomía personal, posibilitando una mejor integración en el medio familiar, escolar y social.

La atención integral está contemplada en diversos marcos tanto internacionales, (Convención de los Derechos del Niño), como en nuestro propio Sistema Nacional de Salud, como por ejemplo dentro del Plan De Calidad para el Sistema Nacional De Salud (Marzo 2006)3, donde se han propuesto estrategias para mejorar la atención a los pacientes con determinadas patologías (Estrategia 9), entre ellas mejorar la atención de los pacientes con enfermedades prevalentes de gran carga social y económica, y de los pacientes con enfermedades raras.

Desde el ámbito de la Pediatría Social, uno de sus objetivos es atender a la población infantil y juvenil, sobre todo a la más vulnerable, de una manera integral y multidisciplinar. No obstante la falta de tiempo y de coordinación entre los distintos servicios y sectores, dificulta el cumplimiento de este objetivo. La realidad de la situación es que cada sector público, tanto de salud como de educación y servicios sociales, tiene su propia forma de organización, sus propios objetivos y recursos, y actúan de manera independiente unos de otros. No existe una adecuada comunicación entre los distintos profesionales, no todos tienen una adecuada formación acerca de las necesidades de salud y educación de los niños y adolescentes con necesidades especiales, ni la información sobre los recursos disponibles.

Aunque existen publicados procesos integrales sobre algunas patologías crónicas frecuentes como pueden ser el asma y la diabetes en determinados servicios de salud, desde distintos sectores se percibe que los niños y niñas con necesidades especiales no reciben la atención que precisan. La mayoría de las actuaciones dirigidas a un abordaje multidisciplinar suelen surgir de iniciativas individuales de determinados profesionales, a expensas de su esfuerzo personal, con un resultado final la mayoría de las veces abocado a una atención fragmentada y discordante.

DESARROLLO DE UN ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR.

Para un abordaje multidisciplinar en la atención a la infancia y adolescencia con necesidades especiales, es necesario tener en cuenta el concepto biopsicosocial de la definición de salud de la OMS, y a partir de ello integrar en un modelo o proceso de atención único, todos los sectores y profesionales implicados en la atención a la infancia y adolescencia.4 En este modelo o proceso único estarían implicados:

- Los profesionales de salud: pediatras y personal de enfermería de atención primaria y especializada, profesionales de salud mental y otras especialidades.
- Profesionales de otras administraciones, fundamentalmente las de Educación (profesionales de los centros y equipos de atención temprana, logopedas, etc.) y Servicios Sociales del área sanitaria, los ayuntamientos y/o Comunidad Autónoma.
- Las entidades, públicas o privadas, que ofrecen sus servicios y colaboran en el cuidado de los niños, como por ejemplo, las escuelas infantiles, ludotecas, asociaciones de familias de niños con enfermedades crónicas o discapacidades y grupos de apoyo.
- Las propias familias de los niños y adolescentes con necesidades especiales.

Para establecer una atención integral y fluida dentro del modelo o proceso de atención, es necesario que exista un sistema de coordinación entre los distintos sectores implicados. Los objetivos de esta coordinación deben incluir:

- Valorar y reconocer las necesidades de los niños y jóvenes con necesidades especiales, y responder a ellas.
- Asegurar una adecuada planificación y continuidad de los cuidados. Una adecuada planificación evita la duplicación de los servicios y la confusión acerca de los objetivos, tratamientos y responsabilidades.
- Facilitar la promoción integral de la salud así como los cuidados de la condición crónica del niño/a.
- Estar orientado hacia un trabajo en equipo entre los distintos profesionales y la familia.
- Garantizar una comunicación eficaz entre la familia y los distintos profesionales implicados en la atención al niño o adolescente.
- Mejorar, evaluar, monitorizar y mantener la calidad en la atención.
- Facilitar la transición de la niñez a la adolescencia y de ésta a la vida adulta.

Es importante disponer de herramientas y estrategias para diseñar modelos eficaces de coordinación, evaluarlos y posteriormente constatar el logro de los objetivos marcados.

Los modelos de atención diseñados deben ser flexibles y adaptados a las necesidades cambiantes del niño y su familia.

Dentro del sistema de coordinación es necesaria la figura de un coordinador/a que sirva de nexo de unión entre la familia y los distintos profesionales y servicios implicados. El coordinador/a sería responsable de crear un plan de atención junto con la familia y demás profesionales, de asegurar que el niño tenga acceso a todos los servicios que requiere y de evaluar posteriormente la eficacia del plan diseñado.

Una forma de medir la eficacia del modelo de atención integral, es a través de las experiencias de las familias que reciben los servicios que

se han planificado. Es por lo tanto imprescindible que la familia asuma un papel activo en el diseño de los planes de acción.

El profesional que mejor puede ejercer de coordinador es aquel que tiene un mayor contacto con la familia, y que además posee los conocimientos y disponibilidad de tiempo necesarios para llevar a cabo la coordinación.

Características de sistemas o modelos óptimos de coordinación.

Numerosos estudios han demostrado beneficios significativos relacionados con la aplicación de modelos o sistemas de coordinación.5 Entre los beneficios se incluyen: [6]

- Continuidad en los cuidados, factor esencial que se asocia a una mejora en la salud.
- Reducción en el número de ingresos hospitalarios.
- Reducción en la estancia hospitalaria.
- Reducción en las visitas a urgencias.
- Reducción en la duplicación de servicios.
- Mayor satisfacción de los niños y sus familias.
- Mayor satisfacción de los profesionales implicados.
- Oportunidad para mejorar los procesos de atención integral.

BARRERAS EN EL ABORDAJE MULTIDISCIPLINAR.

La coordinación (proceso de atención integral) supone un conjunto complejo de funciones que puede resultar difícil de definir, de medir, y más aún de desarrollar, implementar y mantener en un sistema de salud como el nuestro.

- Las principales barreras para el abordaje multidisciplinar en la atención integral son:
- Falta de conocimientos, formación e información acerca de las condiciones crónicas y los recursos en la comunidad (consejos locales, ONGs, ...).
- Una falta de comunicación entre los profesionales y organizaciones implicadas en el cuidado de los niños y adolescentes.
- Una falta de conocimiento acerca del papel que deben ejercer los distintos profesionales que integran el equipo multidisciplinar, los distintos servicios implicados y la familia.
- Falta de tiempo adicional y de incentivos para coordinar los distintos servicios requeridos.
- Falta de incorporación e inclusión de las familias en el tratamiento y seguimiento del proceso de su hijo/a.
- Barreras lingüísticas y culturales.
- Falta de información acerca de cómo pueden cambiar las necesidades tanto físicas como psíquicas y educativas cuando se pasa de la niñez a la adolescencia y de ésta a la vida adulta.

PROPUESTAS PARA UNA ATENCIÓN INTEGRAL CON CALIDAD

- Implementar la formación, información y actualización de los profesionales sanitarios en materia de asistencia a niños y adolescentes con necesidades especiales. [7]
- Mejorar la información a las familias acerca de la condición de su hijo/a, así como de los recursos disponibles.
- Impulsar el desarrollo de programas sociosanitarios de atención integral para los niños con necesidades especiales.
- Reconocer el papel asistencial de las familias y promover mecanismos de apoyo.
- Favorecer la integración escolar de los niños y adolescentes con necesidades especiales.
- Fomentar la coordinación y comunicación fluida entre los equipos de salud, tanto de primaria como especializada, los equipos educativos y sociales, y la familia.
- Fomentar programas de garantía social y transición a la vida adulta mediante programas de formación e inserción profesional y acceso a la universidad.
- Crear guías que aglutinen toda la información acerca de los recursos disponibles en cada sector (salud, educación, servicios sociales etc).

CONCLUSIONES.

El abordaje multidisciplinar en la atención integral a la infancia y adolescencia con necesidades especiales resulta complejo y desafiante para el profesional, pero al mismo tiempo muy gratificante cuando se logran los objetivos marcados.

Para ofrecer una atención óptima a estos niños es esencial conocer los recursos disponibles en la comunidad, y participar en el proceso de coordinación entre los distintos profesionales y servicios implicados en el cuidado de estos, y sus familias.

La familia juega un papel vital en el cuidado de sus hijos, y debe de estar siempre incluida en los planes de atención y colaborar activamente en la coordinación de los cuidados.

Un abordaje multidisciplinar eficaz, permite el acceso a los servicios y recursos que se precisan, promueve el funcionamiento óptimo de los niños y sus familias y mejora la calidad de vida.

La inversión social, educativa y en la salud en la infancia y la adolescencia, es la que más beneficios y efectos positivos aporta al conjunto de la sociedad. Supone una herramienta estratégica para potenciar la capacidad de desarrollo de cada niño, así como su autonomía personal e integración en el entorno sociofamiliar, y a largo plazo reduce las desigualdades.

BIBLIOGRAFÍA

Rubio Gribble B. "Atención a La Infancia y Adolescencia con Necesidades Especiales en Claves de Calidad". Informe salud infancia adolescencia y sociedad (SIAS) 5: Calidad, Género y Equidad en La Atención Integral a la Salud de la Infancia y Adolescencia. Ministerio de Sanidad y Consumo. Edita: Sociedad de Pediatría Social. 2007.

McPherson M, Arango P, Fox H, et al. A new definition of children with special health care needs. Pediatrics. 1998;102:137-139

Plan de Calidad para el Sistema Nacional de Salud. www.msps.es/organizacion/.../planCalidadSNS/ec_pnc02.htm -

Garijo Ayestarán C, Poch Olivé ML. Proceso de Atención Integral al Niño/a. Informe Salud Infancia Adolescencia y Sociedad (SIAS) 5: Calidad, Género y Equidad en La Atención Integral a la Salud de la Infancia y Adolescencia. Ministerio de Sanidad y Consumo. Edita: Sociedad de Pediatría Social. 2007.

Liptak GS, Burns CM, Davidson PW, McAnarney ER. Effects of providing comprehensive ambulatory services to children with chronic conditions. Arc Pediatr Adolesc Med. 1998;152:1003-1008.

American Academy of Pediatrics, Care Coordination in the Medical Home: Integrating Health and related Systems of Care for Children with Special Health Care Needs. Pediatrics. 2005;116:1238-1244.

Rubio Gribble B, Botana Del Arco I, Jiménez Lara A. Discapacidad en La Infancia y Adolescencia. Concepto y Situación Actual. Infancia y Discapacidad. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Edita: Sociedad de Pediatría Social 2007.

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

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Manejo general de los trastornos del sueño.

Moderador: Gonzalo L. Pin Arboledas, Unidad del Sueño del Hospital Quirón, Valencia.

INSOMNIO INFANTIL. CLINICA EN LAS DIFERENTES ETAPAS PEDIATRICAS. RECOMENDACIONES TERAPEUTICAS.

Nº Programa: 574

Autor: Francisco J. Segarra Isern

Clínica del Sueño Estivill (USP Instituto Universitario Dexeus y Capio Hospital General de Cataluña, Barcelona).

El insomnio infantil es una alteración del sueño que afecta entre el 20%-30% de la población infantil hasta la edad preescolar (datos similares en diferentes estudios incluso en diferentes culturas), y se caracteriza por la dificultad para conciliar el sueño de forma autónoma y/o despertares nocturnos frecuentes durante la noche con incapacidad para volver a dormirse sin ayuda externa (Sleep Onset Association Disorder). Se presenta también en forma de resistencia del niño a acostarse por la noche a la hora estipulada (Limit Setting Disorder) o una combinación de ambos.

La etiología del problema es multifactorial (causas biológicas, circadianas, de neurodesarrollo, conductuales) y existen factores predisponentes, precipitantes y perpetuantes que deben ser analizados y bien delimitados mediante un análisis funcional de la situación para llegar a un diagnóstico preciso de Insomnio infantil por hábitos incorrectos (Behavioral Insomnia of Childhood).

Los datos de la bibliografía científica muestran claramente un fuerte impacto del Insomnio Infantil en el niño con afectación diurna a nivel anímico, cognitivo, conductual, de salud y en la calidad de vida del niño. Además provoca una disfunción familiar e incluso una repercusión sobre la calidad de vida y estado anímico de los padres.

En este sentido existen estudios que muestran una estrecha relación entre el insomnio infantil y la depresión en las madres. Por otro lado estudios longitudinales muestran que el insomnio en la infancia puede continuar en la edad preescolar, escolar e incluso puede llegar a cronificarse de no implementar a tiempo un tratamiento adecuado.

El tratamiento de elección en el Insomnio Infantil por Hábitos Incorrectos (Behavioral Insomnia of Childhood) son las intervenciones conductuales, basadas en los principios de la psicología del comportamiento. La psicología conductual se encuadra en un marco de compromiso con el método científico que implica, entre otros aspectos, que las intervenciones deben ser evaluables empíricamente. Estas intervenciones terapéuticas se basan en el supuesto de que las conductas y cogniciones "disfuncionales" son susceptibles de ser modificadas controlando los reforzadores que las mantienen.

En general podemos encontrar 3 grandes grupos diferenciados por edades de niños con insomnio. Entre 6 meses y 5 años, entre 6 y 12 años y finalmente el grupo de adolescentes. La forma de presentación del insomnio es similar (insomnio de conciliación y/o de mantenimiento) pero las forma de abordarlo difiere significativamente. En los niños más pequeños las pautas de conducta se enseñan a los padres parque que éstos las apliquen a sus hijos y se basan principalmente en técnicas de "extinción". En los niños mayores (6 – 12 años) es necesaria la colaboración directa del niño y las estrategias terapéuticas (no farmacológicas) giran en torno al refuerzo positivo, las técnicas de distracción y la intención paradójica complementado con la reestructuración cognitiva. En el caso de los adolescentes se debe prestar especial atención a las alteraciones de ritmo circadiano que responderán bien a la cronoterapia aunque habrá que estar atentos a la posibilidad del insomnio secundario a trastornos de ansiedad y/o del estado anímico.

La Academia Americana de Medicina del Sueño (American Academy of Sleep Medicine) realizó una revisión mediante un meta análisis de 52 estudios controlados (de diferentes niveles de evidencia según el diseño del estudio) sobre el tratamiento conductual del insomnio en niños con edades comprendidas entre 0 y 4 años 11 meses (n > 2500) entre 1970 y 2005. Cada artículo fue revisado por 2 equipos designados por la American Academy of Sleep Medicine (AASM).

La revisión de la literatura científica al respecto muestra que las intervenciones conductuales producen cambios fiables y duraderos, el 94% de estudios demuestran que las intervenciones conductuales son efectivas, que más del 80% de niños tratados muestran mejoras clínicas significativas que se mantienen más allá de los 3-6 meses y en ninguno de los estudios revisados se evidencian efectos secundarios indeseados del tratamiento, sino más bien lo contrario.

Siguiendo en esta línea, el Standard of Practice Committe (SPC) de la American Academy of Sleep Medicine (AASM) propone varias recomendaciones para el tratamiento del insomnio infantil clasificándolas 3 categorías principales ("Standard" - estrategia terapéutica con alta evidencia clínica-, "Guideline" -estrategia terapéutica con moderada evidencia clínica- y "Option" -estrategia terapéutica con evidencia clínica no concluyente-).

A nivel general se concluye que los tratamientos conductuales en el insomnio infantil por hábitos incorrectos (IIHI) son estrategias terapéuticas con recomendación "Standard", es decir, efectivos y recomendados.

En cuanto a las intervenciones específicas "Standard" concluyen que tanto la Extinción, Extinción con presencia de los padres y Educación de los padres (prevención) son estrategias efectivas y recomendadas.

Las estrategias efectivas y recomendadas a nivel "Guideline" son la Exposición gradual, los Despertares programados y Retrasar la hora de acostarse + Coste de respuesta + Rutinas positivas. Con nivel de evidencia insuficiente "Option" concluyen que, para la combinación de varias técnicas vs. la aplicación de técnicas simples, o para la utilización aislada del Refuerzo positivo y/o Rutinas previas estandarizadas, no existe evidencia suficiente para ser recomendadas como tratamiento independiente.

Finalmente la revisión de estos estudios también demuestra con un nivel de evidencia clínica que las intervenciones conductuales son recomendadas y efectivas para el buen funcionamiento diurno del niño y de los padres y que no presentan efectos secundarios indeseados.

BIBLIOGRAFÍA:

Carvalho B, Gomes A, Clemente V et al. Sleep and behavioral/emotional problems in children: A population-based study. Sleep Med 2009;10:66-74

Estivill E. Insomnio infantil por hábitos incorrectos. Rev Neurol 2000;30:188-199

Ferber R, Kruger M (eds): Principles and practice of sleep medicine in the child. Philadelphia, PA, Saunders, 1995

International Classification of Sleep Disorders. 2nd ed. Diagnostic and Coding Manual. Westchester, IL: American Academy of Sleep Medicine, 2005

Mindell JA, Kuhn B, Lewin DS, et al. Behavioral Treatment of bedtime problems and night wakings in infants and young children. SLEEP 2006;29(10):1263-1276

Mindell JA, Telofski LS, Wiegand B, Kurtz ES. A nighty bedtime routine: impact on sleep in young children and maternal mood. SLEEP 2009;32(5):599-605

Moore M, Meltzer LJ, Mindell JA. Bedtime problems and night waking in children. Prim Care 2008;35:569-81

Morgenthaler TI, Owens J, Alessi C et al. Practice parameters for behavioural treatment of bedtime problems and night wakings in infants and young children. SLEEP 2006;29(10):1277-1281

Pin G, Lluch A, Borja F. El pediatra ante los trastornos del sueño. An Esp Pediatr 1999;50:247-252

Tenenbojm E, Angelis G, Rossini S, Estivill E, Segarra F et al. Insomniac children maternal sleep and mood in São Paulo and Barcelona. Arquivos de Neuro-Psiquiatria 2008: 056/2008

EL NIÑO CON DIFICULTADES MIENTRAS DUERME: TRASTORNOS RESPIRATORIOS DURANTE EL SUEÑO

Nº Programa: 575

Autora: María Luz Alonso Álvarez.

Unidad de Sueño. Hospital Universitario General Yagüe. Complejo Asistencial de Burgos.

INTRODUCCIÓN:

Los trastornos respiratorios del sueño en los niños, en particular el Síndrome de Apneas/Hipopneas durante el sueño (SAHS), es una patología frecuente, que afecta entre el 1 – 4% de la población infantil, siendo su causa más frecuente la hipertrofia adenoamigdalar. Numerosos estudios han demostrado que el SAHS en los niños se asocia con importante morbilidad y sin diagnosticar y por tanto, sin tratamiento oportuno supone un aumento de costes económicos directos e indirectos. A pesar de estas evidencias, frecuentemente se presta poca atención a los trastornos del sueño por los profesionales médicos siendo una enfermedad infradiagnosticada. La American Sleep Disorders Asssociation Taskforce publica en el 2000, que los médicos reciben una media de 2,1 horas de formación en sueño, siendo aún menor la formación de sueño en niños, con una media de 0,38 horas. Estos estudios demuestran que es necesaria más formación en Medicina del Sueño y específicamente en niños.

En general se habla de Trastornos Respiratorios del Sueño, para abarcar un amplio grupo de procesos que van desde el ronquido, Síndrome de Resistencia Aumentada de la vía aérea superior, Síndrome de hipoventilación y Síndrome de Apneas / Hipopneas durante el sueño, todas ellas caracterizadas por la presencia de alteraciones de la respiración durante el sueño.

Se define el Síndrome de Apneas /Hipopneas durante el sueño (SAHS) en los niños, como un trastorno de la respiración durante el sueño caracterizado por una obstrucción parcial prolongada de la vía aérea superior y/o una obstrucción completa intermitente (apnea obstructiva) que altera la ventilación normal durante el sueño y los patrones de sueño normales. Se asocia con síntomas que incluyen ronquido habitual nocturno, dificultades con el sueño y/o problemas de comportamiento. Las complicaciones pueden incluir alteraciones del crecimiento, alteraciones neurocognitivas y cor pulmonare, especialmente en los casos severos.

PREVALENCIA:

El ronquido es el síntoma más común de los niños con SAHS, estimándose la prevalencia del ronquido en un 7,45% (IC 95%: 5,75 – 9,61). Es necesario diferenciar el denominado Ronquido simple no asociado a la presencia de apneas, ni alteraciones del intercambio gaseoso ni aumento de despertares nocturnos, del ronquido patológico asociado a la presencia de apneas. La prevalencia del Síndrome de Apneas / Hipopneas durante el sueño en los niños de 4 – 5 años se estima entre 0,2% y 4,1% con un pico de incidencia máxima entre los 2 y 6 años.

FISIOPATOLOGÍA

El niño presenta una serie de características anatómicas, fisiológicas y maduratives de la vía aérea superior (VAS) diferente del adulto. La faringe debe ser colapsable para facilitar la salivación y el habla, sin embargo esta colapsabilidad puede ser un obstáculo para la respiración. La faringe simula un modelo de resistor de Starling, de forma que cualquier factor que disminuya el tamaño faríngeo o aumente la compliance faríngea puede favorecer el desarrollo de apneas obstructivas. La patogenia del SAHS infantil es un proceso dinámico siendo la conjunción de factores anatómicos y funcionales que llevan a un desequilibrio de la VAS traducido en colapso de la VAS y por tanto alteración de la respiración y de la ventilación normal durante el sueño. Especial mención merece:

a.- La hipertrofia adenoamigdalar, puesto que en la edad infantil supone la causa más frecuente de SAHS. Las amígdalas y las adenoides son mayores con respecto a las estructuras que las contienen entre los 3 y 6 años de edad, coincidiendo con el pico de incidencia máxima del SAHS en la infancia. Aunque no todos los niños con hipertrofia adenoamigdalar padecen SAHS.

b.- La obesidad: puede producir estrechamiento faríngeo debido al depósito de tejido adiposo entre los músculos y a nivel del tejido blando de la vía aérea superior (VAS) produciendo su estrechamiento y puede aumentar el riesgo de SAHS en los niños. En los últimos años se esta observando un aumento de la incidencia de la obesidad en la infancia y adolescencia siendo su prevalencia actual del 13,9 entre los 2 y 24 años y simultáneamente con el aumento de la obesidad en la infancia, se está observando un aumento de la incidencia de SAHS en niños obesos existiendo una correlación significativa entre el grado de obesidad y el índice de apneas.

CLINICA:

Las manifestaciones clínicas del SAHS infantil difieren del adulto. Las manifestaciones o signos clínicos del SAHS en la infancia son fundamentalmente nocturnos: Ronquido, pausas de apnea observadas por los padres, aumento del trabajo respiratorio nocturno. De todos ellos, el signo clínico más frecuente en los niños es el ronquido, siendo éste el motivo inicial de consulta en la mayoría de los casos.

Durante el día nos podemos encontrar con niños sin ninguna manifestación ni signo clínico, pero también pueden presentar, somnolencia diurna, cansancio, trastornos del comportamiento.

MORBILIDAD ASOCIADA AL SAHS EN LOS NIÑOS

El SAHS no tratado puede conducir a morbilidad importante con afectación de diferentes órganos y sistemas. Las consecuencias inmediatas de la obstrucción de la vía aérea superior durante el sueño son: Aumento del trabajo respiratorio, hipoxemia intermitente, fragmentación del sueño e hipoventilación alveolar, pudiendo todas ellas, de forma independiente o asociadas conducir a morbilidad importante.

1.- Aumento del trabajo respiratorio: Las alteraciones del crecimiento, que podemos observar como manifestación clínica o como consecuencia de la presencia de un SAHS no tratado, tiene un origen multifactorial: déficit de ingesta calórica, aumento del gasto energético secundario a un aumento del esfuerzo respiratorio nocturno, alteraciones en la liberación de la hormona de crecimiento que tiene lugar durante las fases profundas de sueño.

2.- Hipoxemia intermitente:

2.1.- Hipertensión pulmonar y cor pulmonare: Las desaturaciones de oxígeno durante el sueño, son frecuentes en los niños con SAHS, la hipoxia induce vasoconstricción pulmonar pudiendo conducir a elevación de la presión a nivel de la arteria pulmonar, que de forma persistente puede conducir a hipertensión pulmonar y cor pulmonale.

2.2.- Alteraciones de la geometría y de la estructura del ventrículo izquierdo y derecho que mejoran en los niños con SAHS adecuadamente tratados.

2.3.- Hipertensión arterial sistémica: En los niños con SAHS se ha objetivado un aumento de la presión arterial que se manifiesta primariamente como elevación de la presión arterial diastólica.

2.4.- Efectos del SAHS sobre el aprendizaje y el comportamiento: La hipoxia intermitente se la ha relacionado con efectos deletéreos sobre las funciones neuronales e intelectuales, pudiendo conducir a trastornos del comportamiento tales como inquietud e hiperactividad, agresividad, somnolencia diurna y bajo rendimiento escolar, así se ha documentado que los niños roncadores en su infancia presentan mayores tasas de fracaso escolar.

3.- Fragmentación del sueño: En el niño la somnolencia diurna es poco frecuente ocurriendo en un 13% de los niños con SAHS.

4.- Hipoventilación alveolar: Largos periodos de aumento de resistencia de la vía aérea superior e hipercapnia con o sin hipoxemia constituyen el patrón respiratorio de hipoventilación obstructiva. Esta hipercápnia intermitente nocturna conlleva aumento de la presión en la arteria pulmonar.

5.- Enuresis nocturna: Su prevalencia está aumentada en niños con SAHS, disminuyendo su incidencia con el tratamiento del SAHS. Los mecanismos implicados incluyen disminución de la respuesta al arousal y alteración de la secreción de hormonas urinarias tales como el péptido natriurético auricular y la hormona antidiurética.

6.-Síndrome Metabólico: Al aumentar la incidencia de obesidad en los niños, también se ha descrito en niños y adolescentes un aumento de la incidencia del síndrome metabólico.

EXPLORACIÓN FÍSICA:

La exploración física en un niño con SAHS es variable. En la mayoría de los casos los niños presentan sólo leve o moderado aumento del tamaño adenoamigdalar y no necesariamente muestran dificultades respiratorias durante la exploración, por tanto un examen físico normal no excluye SAHS.

TABLA 1. Síntomas y signos sugestivos de SAHS en niños

NOCTURNOS	DIURNOS
Ronquido continuo (no sólo en agudización)	Normal
Pausas respiratorias observadas	Respiración bucal diurna, voz nasal, facies adenoidea
Respiración ruidosa	Hipertrofia amigdalar
Respiración bucal	Dismorfias faciales (retrognatia, micrognatia, macroglosia, hipoplasia medio-facial)
Aumento del esfuerzo respiratorio (Retracción supraesternal e intercostal)	Dificultad para despertar, cansancio al levantarse, cefaleas matutinas somnolencia diurna
Sudoración nocturna	Alteraciones del comportamiento (hiperactividad, agresividad, irritabilidad, escaso rendimiento escolar)
Posturas anómalas para dormir (hiperextensión del cuello)	Retraso del crecimiento y bajo desarrollo ponderoestatural
Sueño inquieto nocturno	Obesidad
Cianosis	Refuerzo del segundo tono cardiaco
Enuresis nocturna	Hipertensión arterial sistémica
	Presencia de síndrome metabólico

DIAGNOSTICO DE SAHS:

La alta prevalencia del SAHS, así como también su importante comorbilidad, ha inducido a la Academia Americana de Pediatría a recomendar que a todos los niños en los controles de salud habituales, se les realice una historia clínica de sueño, y si presentan ronquido y además tienen signos o síntomas sugestivos de SAHS, se deben realizar pruebas adicionales. Los criterios diagnósticos utilizados en el adulto no pueden utilizarse en los niños.

Estudio de sueño nocturno:

A este nivel existen diferentes técnicas diagnósticas, siendo la técnica de elección la Polisomnografía nocturna (PSG) realizada en laboratorio de sueño. La PSG nocturna consiste en el registro continuo y supervisado del estado de vigilia y de sueño espontáneo, mediante el registro de diferentes variables: a) Variables neurofisiológicas: Electroencefalograma, electrooculograma, electromiograma tibial y submentoniano. Permite la valoración de los estadios de sueño y arquitectura de sueño; b) Variables cardiorrespiratorias con registro de el flujo oro-nasal para la valoración de eventos respiratorios: apneas, hipopneas y limitaciones al flujo, mediante termosensores o cánulas nasales; c) Esfuerzo respiratorio para la clasificación de los eventos respiratorios en centrales, obstructivos o mixtos mediante bandas piezoeléctricas torácicas y abdominales o pletismografía de impedancia; d) Valoración del intercambio gaseoso: Saturación de oxigeno por pulsioximetría y medida del CO2 espirado o trascutáneo; e) Frecuencia cardiaca; f) Ronquido y g) Posición corporal.

Dada la edad de los pacientes, requiere un entorno específico adecuado y adaptarse al horario de los niños, requiriendo además personal entrenado tanto en la realización de la técnica como en su interpretación. El criterio de pausas respiratorias ≥ 10 Sg para definir un evento respiratorio en los adultos no es correcto en niños, ya que periodos más cortos son capaces de producir descensos de la SatO2 y aumentos de la PaCO2. En este sentido, recientemente se ha definido Apnea Obstructiva como la ausencia total de flujo aéreo naso-bucal, con mantenimiento de esfuerzo toraco-abdominal, durante al menos dos ciclos respiratorios e hipopnea como reducción del 50% o más de la amplitud del flujo oronasal medido por termístor o cánula nasal, durante al menos el tiempo equivalente a dos ciclos respiratorios con persistencia de esfuerzo respiratorio, acompañado de desaturación mayor o igual del 3% y/o arousal. También han sido definidos patrones de ventilación de tipo limitación al flujo, hipoventilación o respiración periódica.

La PSG no es una técnica al alcance de todos los centros, por tanto, es necesario la búsqueda de técnicas diagnósticas alternativas. En este sentido en el año 2002 la Academia Americana de Pediatría realiza una revisión de las publicaciones realizadas en niños entre 2 y 18 años desde 1966 al año 2000 concluyendo que la evaluación clínica, incluyendo los cuestionarios tiene baja sensibilidad y baja especificidad para el diagnóstico de SAHS en niños, no siendo útiles para diferenciar el ronquido primario del SAHS. Mas recientemente se han desarrollado otros cuestionarios, como el cuestionario de Chervin con mejores valores predictivos, siendo útil para la orientación diagnóstica posterior. La utilización de videos domésticos ha sido poco investigada, la PSG de siesta diurna es útil si el resultado es positivo para SAHS, pero un resultado negativo no excluye SAHS y requiere la realización de una PSG nocturna completa. Algo similar ocurre con la Pulsioximetría, en la que incluso un resultado positivo debe ser interpretado con cautela y previa exclusión de enfermedades respiratorias que pueden dar lugar a falsos positivos.

En cuanto a la Poligrafía Respiratoria (PR), con registro de variables cardiorrespiratorias, en la revisión realizada por la Academia Americana de Pediatría, ni siquiera es valorada debido a que son pocos los estudios realizados con PR en niños, y todos ellos habían sido realizados sin comparar simultáneamente con la PSG, obteniéndose resultados discordantes. La PR aceptada como alternativa para el diagnóstico de SAHS en el adulto, en el niño ha sido validada recientemente por nues-

tro grupo, realizándose PSG y PR simultáneamente. Considerando como diagnóstico de SAHS, la presencia de Índice de Apneas/Hipopneas obstructivo (IAHo) ≥3 en PSG e Índice de Eventos Respiratorios (IER) ≥3 en PR, la coincidencia diagnóstica fue del 84,9% y el Coeficiente de Correlación Intraclase (CCI) entre el IAHo y el IER fue de 89,4 (CI 95%: 82,4 – 93,7, p < 0,001), por tanto, la PR realizada en el laboratorio de sueño es un método válido para el diagnóstico de SAHS en niños.

En base a los conocimientos actuales, "el Grupo de Consenso Español de Síndrome de Apneas/Hipopneas durante el sueño" acepta un índice de apneas obstructivas entre 1 y 3 como línea de corte de normalidad.

Para el diagnóstico correcto es fundamental la sospecha clínica inicial y por tanto, la historia clínica de sueño en un niño en los controles de salud habitual es una labor directa y fundamental de Atención primaria a partir de la cual, el niño con sospecha clínica de SAHS se derivara a atención especializada, a las unidades de sueño, donde se decidirá para cada caso concreto el tipo de prueba diagnóstica más adecuada, así como el tratamiento a realizar.

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección del Síndrome de Apneas/hipopneas durante el sueño en los niños es quirúrgico (adenoamigdalectomia). Uno de los mayores problemas en niños es a quien y cuando tratar. Está aceptado que los niños con SAHS severo o con riesgo de serias complicaciones como cor pulmonare o fracaso del crecimiento deben ser tratados siempre, requiriendo tratamiento urgente los niños que presenten fracaso cardiorrespiratorio o hipoxemia severa. También existe acuerdo en no tratar quirúrgicamente los niños con ronquido primario, sin embargo el tratamiento en los niños con alteraciones polisomnográficas leves es controvertido.

1.- Tratamiento quirúrgico: La eficacia de la adenoamigdalectomia, es de aproximadamente el 78% de los casos de SAHS infantil. Consigue la normalización del cuadro respiratorio nocturno, de la sintomatología diurna y la reversión en muchos casos de las complicaciones cardiovasculares, alteraciones neuro-cognitivas, retraso en el crecimiento y enuresis.

El riesgo posquirúrgico pediátrico oscila entre el 0% y el 1,3%, sin embargo en los niños con SAHS, se han encontrado tasas de entre el 16–27% con mayor incidencia de complicaciones de la vía respiratoria, recomendándose monitorización en el postoperatorio en los casos de mayor riesgo: edad menor de 3 años, anomalías craneofaciales, retraso de crecimiento, obesidad, parálisis cerebral, cor pulmonare o graves alteraciones en el estudio polisomnográfico previo a la intervención quirúrgica. La American Academy of Pediatrics, recomienda en estos casos hospitalización y monitorización continua con Pulsioximetría durante al menos la primera noche del tratamiento quirúrgico, pudiéndose utilizar la CPAP en el periodo perioperatorio para estabilizar los pacientes antes de la cirugía y para tratamiento de las complicaciones postoperatorias.

En cuanto al seguimiento, todos los niños deben ser reevaluados clínicamente después de la cirugía, debiéndose realizar estudio polisomnográfico postquirúrgico en los niños que fueran SAHS severos en el preoperatoio, persistan factores de riesgo o síntomas de SAHS.

Otros tratamientos quirúrgicos estarían indicados únicamente en casos seleccionados

2.- CPAP nasal: La CPAP (Presión Positiva Continua sobre la vía aérea), constituye la segunda línea de tratamiento del SAHS en la infancia, ya que la mayoría de los niños con SAHS se curan con la adenoamigdalectomia, quedando un pequeño grupo de pacientes que requerirán tratamientos adicionales. Generalmente suelen ser niños con obesidad, alteraciones craneofaciales o enfermedades neuromusculares añadidas a la hipertrofia adenoamigdalar o sin hipertrofia adenoamigdalar.

3.- Oxigenoterapia: Los estudios que han evaluado el efecto del tratamiento con oxigeno en niños con SAHS demuestran mejoría de la saturación de oxigeno pero no se observa modificación ni en el número ni en la duración de las apneas obstructivas, en cambio, en algunos individuos se observaba aumento de los niveles de CO_2 con el suplemento de oxigeno, por ello no se debe administrar oxigeno a los niños con SAHS.

4.- Tratamiento conservador: Perdida de peso y terapia posicional, es poco efectivo y sólo estaría indicado en niños mayores con un problema mínimo. Incluso en niños obesos con hipertrofia adenoamigdalar la primera opción de tratamiento es la adenoamigdalectomia.

5.- Tratamiento farmacológico: Los tratamientos antiinflamatorios, especialmente los glucocorticoides nasales y/o antileucotrienos, parecen tener efectos prometedores en los trastornos respiratorios en el niño, pero hoy por hoy, hay muchas preguntas aún sin responder.

6.- Tratamiento profiláctico: Pocos estudios han evaluado el papel del tratamiento ortodóncico-ortopédico.

Podemos concluir diciendo que los Trastornos respiratorios del sueño en edad infantil, en particular el Síndrome de Apneas/Hipopneas durante el sueño (SAHS), es una enfermedad frecuente, con presencia de comorbilidad demostrada, y con un tratamiento efectivo demostrado, que es la adenoamigdalectomia. El diagnóstico adecuado de la presencia y de la severidad de la obstrucción de la VAS es esencial, siendo la técnica diagnóstica de elección la PSG nocturna. Por tanto, es fundamental preguntar por los trastornos del sueño en la historia pediátrica.

BIBLIOGRAFIA:

American Academy of Pediatrics. Clinical Practice Guideline: Diagnosis and Management of Childhood Obstructive Sleep Apnea Syndrome. Pediatrics 2002; 109 (4): 704 – 712.

American Academy of Pediatrics. Technical report: Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea Syndrome. Pediatrics 2002; 109 (4): e69-e89

Lee J. Brooks. Obstructive sleep apnea Syndrome in infants and children: Clinical features and pathophysiology. En: Sheldon SH, Ferber R, Kryger MH, Editors. Principles and practice of Pediatric sleep medicine. Elsevier Saunders, 2005: p 223-229.

Alonso Alvarez ML, Terán Santos J, Ordax Carbajo E. SAHS infantil. Manejo en Atención Primaria. En Apnea del sueño en Atención Primaria. Puntos clave. Martínez García MA, Durán Cantolla J, Editors. Editorial Respira. ISBN: 978-84-936373-6-1. De.Legal: B-20152-2009 ; cap 10: 149 - 170

Alonso Alvarez ML, Teran Santos J, Cordero Guevara JA y Navazo Egüia AI. Síndrome de apneas e hipopneas durante el sueño en niños. Arch Bronconeumol 2006; 42(Supl 2): 47 - 53

Serra Majem L, Ribas Barba L, Aranceta Bartrina J, Perez Rodrigo C, Saavedra Santana P y Peña Quintana L. Obesidad infantil y juvenil en España. Resultados del Estudio enKid (1998 – 2000). Med Clin (Barc) 2003; 121(19): 725 - 32

Terán Santos J, Alonso Álvarez ML, De Abajo Cucurull C, Cordero Guevara J, González Martínez M, Castrodeza Sanz J. Síndrome d´apnées hypopnées du sommeil chez l´enfant. L´orthodontie francaise 2004; 75 (1): 25 – 29.

American Thoracic Society. Standards and Indications for Cardiopulmonary Sleep Studies in children. Am J Respir Crit Care Med 1996; 153: 866 – 878

American Thoracic Society. Cardiorespiratory Sleep Studies in children. Establishment of normative data and polysomnographic predictors of morbidity. Am J Respir Crit Care Med 1999; 160: 1381 – 1387.

The AASM manual for the scoring of sleep and associated events. Rules, terminology and technical specifications. AASM manual for scoring sleep 2007

Alonso Alvarez ML. Alternativas diagnósticas a la polisomnografía en niños. Vigilia-Sueño 2006;18(1): 30-38

Alonso Álvarez ML, Terán Santos J, Cordero Guevara JA, Navazo Egüia AI, Ordax Carbajo E, Masa Jiménez JF, Pelayo R. CiberRes. Fiabilidad de la Poligrafía Respiratoria para el diagnóstico del Síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño en niños. Arch Bronconeumol 2008; 44 (6): 318 - 23

Consenso Nacional sobre el Síndrome de Apneas-Hipopneas del sueño. Grupo Español de Sueño (GES). El SAHS en la edad pediátrica. Clínica, diagnóstico y tratamiento.

EL NIÑO QUE SE DUERME EN CLASE. LA EXCESIVA SOMNOLENCIA DIURNA

Nº Programa: 576

Autora: Milagros Merino Andreu

Unidad Pediátrica de Trastornos de Sueño. Hospital Universitario La Paz, Madrid

Definición de Somnolencia Diurna Excesiva

Para que una persona se "sienta bien" y tenga un rendimiento cognitivo y funcional correcto es necesaria una adecuada alerta durante el día. La somnolencia diurna excesiva (SDE) se define como la incapacidad para permanecer despierto y alerta durante el periodo de vigilia diurno, con episodios involuntarios de adormecimiento o sueño. La SDE en los niños es un síntoma a menudo infradiagnosticado y, si no es tratado a tiempo, puede provocar serias consecuencias cognitivas, comportamentales y físicas.

Existe una creencia generalizada: los niños que duermen demasiado son "muy buenos". Los padres de estos niños no acuden al médico por estar convencidos de que sus hijos son muy tranquilos o porque realmente los síntomas tienen una intensidad variable y no siempre existe una "tendencia a quedarse dormidos".

La SDE se manifiesta bajo diferentes aspectos: cuando un niño duerme más horas que otros niños de su misma edad, cuando hace siestas durante el día si es mayor de 5 años o cuando duerme en el transcurso de actividades lúdicas. En la edad pediátrica, se cree que hasta un 30% de los niños presentan algun problema de sueño. Mientras que un 5% de los adultos refieren SDE, el síntoma es más infrecuente en niños, presente en solo un 1.7% entre los 4 y 12 años.

Para saber si existe SDE hay que averiguar cuándo el niño duerme más de lo habitual en relación con la edad.

* En neonatos y lactantes es difícil de saber porque los períodos largos del sueño son normales a esta edad pero hay que estar alerta cuando el niño no se despierta para la toma.

* Por otra parte, muchos niños y preescolares muestran una mayor actividad física cuando sienten somnolencia. Este tipo de comportamiento raramente es percibido como síntoma de SDE y la hiperactividad paradójica puede acompañarse de labilidad emocional, irritabilidad y agresividad.

* Los preadolescentes son los sujetos que tienen la mejor organización de la vigilia y el sueño: se acuestan fácilmente y despiertan espontáneamente por la mañana. En estos niños, la SDE se acompaña de problemas de atención en la escuela, intranquilidad y labilidad emocional por lo que se les describe como "vagos", "despistados" o "dispersos". Existe un solapamiento entre los síntomas del Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) y las consecuencias derivadas de una SDE.

* Los adolescentes suelen presentar una tendencia aumentada a quedarse dormidos y una preferencia a acostarse más tarde de lo habitual que en años anteriores. Se despiertan con dificultad por la mañana y suelen tener el aspecto de estar "tristes" o "apagados". A esta edad la SDE puede ser confundida con holgazanería, desinteres y aburrimiento. Tareas repetitivas o no estimulantes (escuela, automóvil) favorecen la SDE y no es infrecuente que existan accidentes de tráfico.

En todas las edades, la SDE puede manifestarse como consecuencia de trastornos que interrumpen el curso del sueño, como el síndrome de apneas obstructivas del sueño, trastornos que incrementan presión del sueño, y la privación del sueño (que es la causa más común del SDE en la edad pediátrica).

Qué hacer con un niño que se duerme en clase?

La evaluación debe comenzar con una historia cuidadosa y una exploración física, incluyendo una historia detallada de todos los aspectos del sueño. Se debe interrogar sobre los horarios de sueño (entre semana y en fin de semana) y los patrones y hábitos durante el día.

Además, la historia debería incluir algunas escalas y cuestionarios validados en la población pediátrica, que incluyan todas las características del sueño y del periodo de vigilia. Ante una SDE se debería cuantificar subjetivamente mediante escalas como el Pediatric Daytime Sleepiness Scale (PDSS)

Esta información debe ser documentada mediante el uso de diarios de sueño, anotando estos datos y todos los eventos que hayan ocurrido durante el día o la noche (ronquidos, despertares, intranquilidad). Estas agendas se deben cumplimentar durante, al menos, 2 semanas, período que proporciona la información objetiva con respecto al sueño del niño. Una alternativa a los diarios de sueño son los actigrafos, que permiten conocer, mediante un acelerómetro, los periodos de actividad física (identificados como "vigilia") y reposo (identificados como "sueño") de un individuo durante varios días.

Las observaciones de los profesores son muy útiles para describir síntomas que aparecen durante el horario escolar y que, en ocasiones, no han sido aun percibidas por los padres. Por otra parte, las imágenes obtenidas en vieo casero y aportadas por los padres proporcionan una información muy valiosa en muchos casos.

La polisomnografía (PSG) es el registro estandarizado de diferentes variables biológicas (electroencefalografía, electromiografía de superficie en Ms. Mentón, movimientos oculares), que permiten identificar fases de vigilia y sueño. Habitualmente tambien se añaden otras variables para detectar eventos respiratorios (pulsioximetría, movimientos respiratorios, flujo naso-oral), ritmo cardiaco (ECG), movimientos en extremidades inferiores (electromiografía de superficie en Ms. Tibiales anteriores). Además se debe registrar imagen y sonido de los pacientes mediante un sistema de audio-video sincronizado con el trazado PSG.

El Test de Latencias Múltiples de Sueño (TLMS) mide objetivamente la tendencia fisiologica a dormir en situaciones tranquilas en 5 ocasiones, a intervalos de 2 horas. En el contexto de hipersomnias de origen central, el TLMS debería realizarse tras un PSG nocturno (para excluir otras posibles causas de SDE, como el SAHS) y documentar la cantidad del sueño precedente (se recomienda que el paciente haya dormido, al menos, 6 horas definidas con criterios PSG). Además es aconsejable que podamos valorar si el sueño ha sido adecuado durante las 2 semanas precedentes de sueño (por ejemplo, mediante un diario de sueño). La latencia media de sueño (LMS) es el valor promedio de las latencias de sueño (tiempo transcurrido hasta que el paciente se duerme) obtenidas en cada uno de los tests. En adultos, la cifra normal de la LMS obtenida en el TLMS es de 10 minutos (por debajo de 5 se consideraria una SDE de severa intensidad). En la población pediátrica no existen datos normativos de la LMS en relación con la edad, a tribuibleas a la variabilidad que existe a lo largo de los años (los niños tienen LMS superiores a 10 minutos mientras es muy inferior a esta cifra en adolescentes). Los resultados de esta prueba deben ser considerados con precaución y siempre en el contexto de ciertos síntomas (algunos sujetos normales tienen valores de la LMS patológicos si el sueño. nocturno no ha sido adecuado durante las 2 semanas precedentes). Además, la presencia de 2 o más SOREMp (aparición de sueño REM durante un test y antes de 15 minutos desde su inico), aunque es un signo muy característico de la narcolepsia, tambien se ha observado pacientes con otros trastornos de sueño (por efecto de la privación crónica de sueño).

¿Qué provoca Somnolencia Diurna Excesiva en la edad pediátrica?

La verdadera SDE en un niño puede ser provocada por una disminución de la cantidad o calidad de sueño comparada con las necesidades del niño o bien por un incremento de la necesidad del sueño superior a otros niños de la misma edad (hipersomnias centrales).

1. Sueño inadecuado

Insomnio

El insomnio se manifesta como una dificultad para conciliar el sueño, despertares frecuentes o un despertar precoz antes de lo deseado. En muchos casos solo existe una sensación de "mal sueño".

A. En niños pequeños, la forma más frecuente es el Insomnio Comportamental Infantil. Las dificultades para dormir se manifiestan como consecuencia de:

* Trastorno por asociación con el inicio del sueño, que aparece cuando un niño solo se duerme en presencia de los padres. En caso contrario, el niño no va a dormirse. Si se despierta durante la noche, solo se queda dormido si acuden los padres a consolarle

* Trastorno por ausencia de límites, que ocurre cuando existe una falta de disciplina y los padres tienen dificultad para establecer límites respecto a la presencia parental, provocando conflictos a la hora de acostarse. El problema de ajuste del sueño aparece tras un evento estresante que provoca dificultad para dormir y se cronifica a lo largo de los años, tras fracasar todas las tentativas para solucionar el problema. Cuando se enseña a los padres que existe una relación entre su comportamiento y la respuesta del niño utilizando técnicas que implican una intervención activa, según ha sugerido Ferber, el problema de sueño logra desaparecer. Para prevenir estos problemas la clave es asumir que el sueño es fundamental para conseguir el bienestar y el desarrollo de hábitos adecuados.

B. La privación crónica del sueño ocurre más comúnmente en niños mayores y adolescentes. El tiempo del sueño de un adolescente se acorta debido a la participación en actividades sociales, incluyendo deportes, los videojuegos, el ordenador... Es facil diagnosticar este problema con una adecuada anamnesis y un diario de sueño durante 2 semanas, que confirma que el suejeto no duerme las horas suficientes comparado con sus necesidades.

C. El insomnio Idiopatico puede causar SDE y, aunque suele comenzar en la adolescencia, sin embargo el diagnóstico se hace por exclusión y de forma retrospectiva años más tarde. Cuando se detecta, es muy importante establecer unas adecuadas medidas de higiene del sueño, tratamiento cognitivo-conductual y, en muy raros casos, fármacos inductores del sueño.

Trastornos del Ritmo Circadiano

El ritmo circadiano del sueño y los sistemas homeostáticos coordinan la mayoría de los sistemas fisiológicos del cuerpo, incluido el sistema endocrino, la termorregulación y el comportamiento neurológico o el sueño. En los seres humanos, el marcapasos circadiano central o reloj biológico se encuentra en el núcleo supraquiasmático del hipotálamo anterior. El marcapasos circadiano se sincroniza las 24 horas al día a través de señales externas del el entorno (zeitgebers), de los cuales el más fuerte de estas zeitgebers es la exposición a la luz-oscuridad. Un adecuado ajuste circadiano exige una exposición a la luz durante el día biológico y permanecer en oscuridad en el transcurso de la noche biológica.

El sistema circadiano desempeña un papel fundamental no sólo en la regulación del sueño y la vigilia, sino también en la conducta, estado de alerta o de los niveles de fatiga. Durante un período prolongado de la vigilia, la necesidad homeostática del sueño aumenta gradualmente, con un incremento de tendencia a quedarse dormido. Además, existe una oscilación circadiana en la somnolencia durante las 24 horas, de tal forma que los niveles de alerta son máximos por la mañana. Se ha observado que el pico de secreción máxima de la melatonina, hormona sintetizada por la glándula pineal y que juega un papel fundamental en la regulación del ciclo vigilia-sueño, se correlaciona significativamente con el estadio de Tanner. Con el aumento de la edad, los adolescentes tienden a retrasar la hora de acostarse los días de escuela y el fin de semana y se ha observado que existe un cambio hacia el cronotipo "vespertino".

A. El Síndrome de Retraso de Fase (SRF), que cursa con un retraso de la hora a la que se acuesta o se levanta el individuo más allá de lo previsto, da lugar a una dificultad para despertar por la mañana y SDE. Este trastorno aparece con mayor frecuencia en adolescentes, que necesitan dormir más de 9 horas de sueño por la noche. Su origen es mixto: existe un componente fisiológico (en los adolescentes existe una tendencia natural para retrasar el inicio del sueño) y tambien una influencia social. El problema surge cuando el niño se acuesta (y se duerme) más tarde de lo previsto en relación con su edad pero debe levantarse pronto para acudir al colegio. Habitualmente este tipo de comportamiento se refuerza durante el fin de semana, cuando se permite al niño dormir tarde, persistiendo durante meses o años. El abordaje de este trastorno exige una reeducación del paciente y de la familia, exposición a la luz brillante por la mañana y un ajuste progresivo de los horarios de sueño (cronoterapia), retrasando la hora de acostarse hasta alcanzar el horario deseado.

B. Tumores hipotalámicos que afecten a los núcleos supraquiasmáticos, la displasia septo-óptica o el retraso mental infantil provocan un ritmo circadiano irregular, que responde a medidas comportamentales y melatonina.

C. La ceguera tambien puede causar una alteración del ritmo circadiano por fallos del entrenamiento del reloj biológico.

Síndrome de Piernas Inquietas

El Síndrome de Piernas Inquietas (SPI) es un trastorno neurológico crónico de tipo sensitivo-motor, que se caracteriza por una necesidad urgente de mover las piernas en situaciones de reposo y generalmente asociada a una sensación desagradable. Estas molestias empeoran al final del día y se alivian con el movimiento. El SPI tiene un gran impacto sobre la calidad de vida del niño, provocando dificultad para conciliar el sueño y SDE.en niños y adolescentes.

El SPI aparece en un 2% de los niños de más de 8 años, muchos de los cuales tienen familiares con el mismo trastorno. Es mucho más frecuente en niños con Trastrono por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH), en quienes existen síntomas comunes al SPI y a menudo se confunden entre sí. Un déficit de la transmisión de dopamina esta implicado en la genesis del SPI, cuya causa más frecuente es la ferropenia (el hierro es cofactor que interviene en la síntesis de la dopamina). Muchos pacientes con SPI suelen presentar dificultad para conciliar el sueño pero la mayoria de ellos tambien refieren movimientos periódicos en extremidades, fragmentando el sueño (ver "Movimientos Periódicos de las Piernas").

2. Fragmentación del sueño

Insomnio Comportamental Infantil

El trastorno por asociación con el inicio del sueño provoca despertares nocturnos prolongados, problema que es reforzado por el comportamiento parental. En niños mayores y adolescentes ocurre algo similar, especialmente si utiliza la TV o la radio para conciliar el sueño.

Parasomnias

Son eventos que aparecen exclusivamente en el sueño o durante las transiciones vigilia-sueño, con activación del sistema nervioso central durante el sueño y caracterizados por una descarga motora o autonómica. Destacan el sonambulismo, la somniloquia, los terrores nocturnos y el despertar confusional. La enuresis nocturna, otra parasomnia, no provoca hipersomnolencia diurna.

A menudo existen antecedentes familiares pero su presentación está ligada a una etapa del desarrollo en relación con la edad. Los terrores nocturnos pueden aparecer a los 3-4 años de vida. El sonambulismo y la somniloquia aparecen más frecuentemente en escolares y los despertares confusionales pueden ocurrir en cualquier edad, sobre todo en menores de 5 años. La evolución suele ser benigna, desapareciendo habitualmente en la adolescencia. Pueden estar precipitados por una

transición desde el sueño profundo (fase N3, anteriormente estadío 4-NREM) a otras fases de sueño. Si se despierta al niño, la parasomnia puede aumentar su frecuencia y duración. Habitualmente no provocan una fragmentación importante del sueño pero la repetición de las parasomnias asociadas a despertares puede originar SDE.

El tratamiento de estos episodios consiste en medidas educativas, evitar desencadenantes (privación de sueño, factores estresantes) y unos hábitos de sueño saludables. Es imprescindible poner medidas de seguridad en el caso de los niños con sonambulismo. Aunque las benzodiazepinas pueden suprimir los episodios de forma temporal, se ha descrito un efecto rebote en algunos pacientes.

Trastorno Respiratorio durante el Sueño

El Trastorno Respiratorio durante el Sueño (TRS) es una de las causas más comunes de la SDE en todos los grupos de edad, y es la presentación más habitual en niños. La prevalencia del sídrome de apneas-hipopneas de sueño (SAHS) en niños de aproximadamente un 2%, según estudios realizados utilizando los criterios del SAHS en adultos, aunque los síntomas y parámetros diagnósticos polisomnográficos son diferentes. En niños, más que un colapso total de las vías aereas superiores, existe una obstrucción parcial que altera la ventilación normal (con desaturación de O2 y elevación del CO2) y la arquitectura del sueño. Los eventos respiratorios se consideran significativos cuando tienen una duración de 2 o más ciclos respiratorios y suelen ser más frecuentes durante el sueño del REM.

Son factores de riesgo para el SAHS infantil tener antecedentes familiares de ronquidos y episodios aparentemente letales. Niños con hipertrofia amigdaloadenoidea, enfermedad neuromuscular, obesidad, síndromes genéticos (S. Pierre-Robin, E. de Crouzon, S. Down, S. Prader-Willi), paladar hendido y lesiones estructurales encefálicas tienen mayor riesgo de SAHS. El ronquido es un síntoma muy característico del SAHS obstructivo en adultos y niños, pero no es patognomónico.

El mayor conocimiento de este trastorno ha permitido diagnosticarlo más precozmente y las secuelas severas, como cor pulmonale, retraso madurativo y muerte súbita, son extremadamente raras. Sin embargo, seguimos encontrando con relativa frecuencia en estos niños hipertensión y problemas neurocognitivos.

Existe un TRS de menor gravedad que el SAHS, que es el Síndrome de Resistencia Aumentada de Vías Aereas Superiores (SRAVAS), descrito en adultos y niños y caracterizado por una SDE provocada por la interrupción del sueño, ronquidos y un esfuerzo respiratorio progresivo sin que exista una verdadera obstrucción. El diagnóstico se realiza por la presencia de unos síntomas compatibles y una PSG acompañada de monitorización de la Presión Intratorácica (intraesofágica). Se ha visto que el SAHS puede reaparecer en la adolescencia incluso después del tratamiento quirúrgico en la infancia, aunque la mayoría tienen una corrección completa. Existen complicaciones postquirúrgicas hasta en un 27% de los niños, con mayor riesgo en menores de 3 años de la edad, niños con un SAHS severo y los niños con trastornos médicos subyacentes. Lo más recomendable es realizar un estudio PSG después de la intervención en los niños con riesgo elevado para documentar la resolución de la apnea. En algunos casos la CPAP tambien podria considerarse un tratamiento eficaz para los niños con SAHS refractario a adenoamigdalectomia

El oxígeno se ha utilizado para corregir la desaturación en pacientes no puede tolerar la CPAP y para quién la traqueotomía no es apropiada.

Movimientos Periódicos de las Piernas

Los Movimientos Periódicos de las Piernas (MPP) son breves sacudidas repetidas, que se manifiestan en las piernas y ocurren a intervalos regulares de tiempo durante las primeras fases de sueño. En niños se considera patológico que existan 5 ó mas mioclonías por hora de sueño. Los MPP son raros en la edad pediátrica (menos del 2%) pero son mucho más frecuentes en niños con TDAH (26%). Niños con SAHS refieren a menudo "patadas" en que corresponden a las sacudidas bruscas desencadenadas por los eventos respiratorios. El control de los MPP y del SPI se puede lograr con fármacos dopaminérgicos, benzodiacepinas de vida media prolongada y opioides (propoxifeno, codeína).

Trastornos médicos

Varios trastornos médicos crónicos y algunos fármacos interrumpen sueño y pueden dar lugar a SDE.

El asma y la fibrosis quística fragmentan el sueño por la tos y la hipoxemia pero tambien sus tratamientos afectan al sueño (teofilina, cafeína, corticoides)

La dermatitis atópica se asocia a fiebre, dolor y prurito, y también puede interrumpir el sueño.

El reflujo gastroesofagico se acompaña de fragmentación del sueño en lactantes, posiblemente debido al dolor y el malestar.

La epilepsia tambien puede causar SDE porque las crisis que aparecen en el inicio del sueño o se asocian a determinadas fases de sueño provocan interrupción de la arquitectura del sueño. Se sabe que el 45% de las crisis generalizadas y hasta el 75% de las crisis focales aparecen exclusivamente durante el sueño o se activan durante el primer ciclo de sueño. Por otra parte, los tratamientos anticonvulsivos tambien pueden provocar SDE.

Entorno-Colecho

Compartir un cuarto o una cama con otra persona puede interrumpir el sueño. Se ha demostrado que los lactantes que comparten la cama con alguno de los padres (colecho), tienen más arousals y son más largos que los niños que duermen solos. Además, existe un riesgo potencial si el padre fuma, es obeso o se encuentra muy cansado. En niños mayores este gesto puede agravar los trastornos de sueño. La educación parental es fundamental en estos casos, ofreciendo información sobre los riesgos que pueden existir cuando el niño duerme en la cama de los padres.

3. Incremento de las necesidades de sueño

Narcolepsia

La narcolepsia es una enfermedad crónica muy limitante, caracterizada por SDE que, en la mayoría de los casos, se acompaña de episodios de cataplejia (pérdida brusca del tono muscular). Aunque existe una marcada tendencia al sueño durante el día, en forma de breves siestas que son inevitables pero reparadoras, el sueño nocturno es normal o inestable, con numerosos despertares a lo largo de la noche. Además pueden existir otros síntomas acompañantes, como las alucinaciones hipnagógicas ó hipnopómpicas ("sueños vividos" al comienzo o al final del episodio de sueño nocturno) y parálisis de sueño (sensación de inmovilidad muscular con preservación de la actividad diafragmática y muscular ocular extrínseca). En niños, la presentación suele ser atípica y la somnolencia suele aparecer de forma más continua, aunque, como en los adultos, suele ser el síntoma inicial.

Otros síntomas que pueden aparecer son los comportamientos automáticos (el niño continua realizando la actividad previa aunque está dormido, durante un episodio de "microsueño"), déficit de atención y memoria y, menos frecuentemente, diplopia y visión borrosa. Es muy frecuente que estos niños presenten trastornos comórbidos como depresión e irritabilidad, obesidad o sobrepeso (inicialmente existe en un 90% de los niños con narcolepsia) y otros trastornos de sueño (parasomnias, SAHS, MPP).

La narcolepsia no es hereditaria pero existen, a menudo, antecedentes familiares. Suele aparecer a los 15 años, con un 2º pico de incidencia a los 35 años aunque un tercio de los pacientes describen el inicio de los síntomas años antes. La prevalencia de la enfermedad es del 25-50/100.000.

Cuando existe una sospecha clínica, se debe confirmar el diagnóstico con la realización de un polisomnograma nocturno y el TLMS, que mide la tendencia fisiologica a dormir en situaciones tranquilas y objetiva la presencia de anomalías del sueño REM, características de esta enfermedad.

El HLA DQB1*0602 es el antígeno de histocompatibilidad que se encuentra en la mayoría de los pacientes con narcolepsia, hallazgo que sugiere un origen autoinmune. Aunque no es específico de esta enfermedad, su ausencia excluye generalmente el diagnóstico de narcolepsia.

En los años 90´ se ha encontrado la relación entre la narcolepsia y la hipocretina-1, péptido sintetizado en el hipotálamo lateral y responsable del mantenimiento de la vigilia. En estos pacientes, si existe cataplejia, es habitual encontrar cifras reducidas o indetectables de hipocretina-1 en LCR.

Aunque no existe un tratamiento curativo, se pueden controlar los síntomas con fármacos estimulantes (modafinil, metilfenidato), antidepresivos tricíclicos o inhibidores de recaptación de seroronina y monoaminas (clomipramina, fluoxetina, venlafaxina) o gabaérgicos (oxibato sódico), que permiten a los pacientes tener una calidad de vida aceptable.

Un retraso en el diagnóstico puede conducir a que el niño con narcolepsia no sea correctamente tratado, complicándose con problemas psicologicos adversos (falta de autoestima, vergüenza) y fracaso escolar. Por eso debemos insistir en que la narcolepsia infantil es una emergencia médica

El manejo de la enfermedad debe incluir tambien la educación sobre la naturaleza y cronicidad de la enfermedad, asesoramiento respecto a la conducción de vehiculos y una evaluación psicológica. Las medidas de higiene del sueño son muy importantes en esta enfermedad y es aconsejable dormir, al menos, 2 breves siestas diarias que sirven para minimizar la SDE y pueden disminuir la necesidad de medicación.

Hipersomnia recurrente

En niños con SDE crónica pueden existir síntomas depresivos derivados del hecho de tener un padecimiento crónico. Por otra parte el trastorno afectivo estacional aparece muchas veces asociado a SDE. En estos casos se debe realizar una anamnesis exhaustiva para determinar el tipo de trastorno

El síndrome de Kleine-Levin es un trastorno raro, que aparece habitualmente en varones, caracterizado por SDE recurrente y sensación de desrrealización. Tambien pueden existir conductas sexuales y alimentarias inadecuadas, aunque no estan presentes en todos los casos. Se ha descrito una disfunción hipotalamica provocada por un fenómeno autoinmune. De hecho los síntomas suelen aparecer tras una infección y existe una asociación con un antigeno de histocompatibilidad, el HLA-DQB1*0201. No existe ningún tratamiento para el síndrome de Kleine-Levin aunque la SDE sueñe responder al uso de estimulantes. El carbonato del litio, la carbamacepina o la amantadina se han utilizado para prevenir ataques y se parece ser eficaz en algunos pacientes.

En las niñas se ha descrito un cuadro similar, ligado a la menstruación. Este trastorno comienza generalmente 2 años después del inicio de la menarquía, con episodios del SDE que duran 6 - 10 días, sin asociación con síntomas alimentarios ni sexuales. Este cuadro responde al uso de anticonceptivos orales.

Hipersomnia Idiopática

La Hipersomnia Idiopática (HI) se caracteriza por SDE sin causa aparente y sin otros síntomas asociados. Es raro en niños y se diferencia de la narcolepsia por la ausencia de episodios de cataplejia y otros síntomas asociados. El TLMS confirma la existencia de la SDE, con una LMS reducida y ausencia de SOREMp.

Hipersomnia transitoria

Este cuadro suele aparecer como consecuencia de trastornos médicos de origen infeccioso (mononucleosis infecciosa, encefalitis), fármacos o drogas. Se debe hacer una historia médica detallada y determinación de tóxicos en orina.

Resumen

La SDE no es frecuente en niños pero, cuando aparecen, se manifiesta de forma muy variable y no suele tener las mismas características que en los adultos. Debido a estas diferencias, el diagnóstico suele retrasarse y aparecen serias complicaciones por la ausencia de un tratamiento específico. El conocimiento de las diferencias entre el adulto y el niño en la forma de presentación, en los resultados de los métodos diagnósticos y de las opciones terapeuticas es fundamental para evitar las consecuencias adversas que provocan cada uno de los trastornos que cursan con SDE.

BIBLIOGRAFÍA

Ferber R, Kryger M, editors. Principles and practice of sleep medicine in the child. Philadelphia: WB Saunders; 2005.

Stores G. Excessive sleepiness. In: Stores G, Wiggs L, editors. Sleep disturbance in children and adolescents with disorders of development: its significance and management. London: MacKeith Press; 2001. p. 30– 7.

Mindell JA. Sleep disorders in children. Health Psychol 1993;12:151–62.

Corkum P, Tannock R, Moldofsky H. Sleep disturbance in children with attention deficit/hyperactivity disorder. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 1998;37:637–46.

Dahl RE. The consequences of insufficient sleep for adolescents: links between sleep and emotional regulation. Phi Delta Kappan 1999;80:354–9.

Weaver DR. The suprachiasmatic nucleus: a 25-year retrospective. J Biol Rhythms 1998;13: 100– 12.

Picchietti D, Allen RP, Walters AS, Davidson JE, Myers A, Ferini-Strambi L. Restless legs syndrome: prevalence and impact in children and adolescents—the Peds REST study. Pediatrics. 2007;120(2):253-66.

Marcus CL. Sleep-disordered breathing in children. Am J Respir Crit Care Med 2001;164: 16– 30.

American Thoracic Society. Standard and indications for cardiopulmonary sleep studies in children. Am J Respir Crit Care Med 1996;153:866– 78.

Carroll JL, Loughlin GM. Diagnostic criteria for obstructive sleep apnea syndrome in children. Pediatr Pulmonol 1992;14:71-4.

Gozal D. Sleep-disordered breathing and school performance in children. Pediatrics 1998;102: 616– 20.

Guilleminault C, Pelayo R, Leger D, Clerk A, Bocian RCZ. Recognition of sleep-disordered breathing in children. Pediatrics 1996;98:871– 82.

Picchietti DL, England SJ, Walters AS, Willis K, Verrico T. Periodic limb movement disorder and restless legs syndrome in children with attention-deficit hyperactivity disorder. J Child

Nevsimalova S. Narcolepsy in childhood. Sleep Med Rev. 2009 Apr;13(2):169-80.

Arnulf I, Lin L, Gadoth N, File J, Lecendreux M, Franco P, Zeitzer J, Lo B, Faraco JH, Mignot E. Kleine-Levin syndrome: a systematic study of 108 patients. Ann Neurol. 2008 Apr;63(4):482-93.

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

MESA REDONDA

Valoración de las habilidades adquiridas durante la enseñanza MIR.

Moderador: Rafael Jiménez González durante la enseñanza MIR. Hospital Universitario Sant Joan de Déu, Barcelona.

FORMACIÓN SANITARIA ESPECIALIZADA: DÓNDE ESTAMOS Y NUEVOS PROYECTOS

Nº Programa: 577
Autora: Olinda Ania Lafuente
Subdirectora Institut d'Estudis de la Salut, Barcelona

I. Introducción

II. Donde estamos.

a. en cuanto a sistema y modelo

b. en cuanto a planificación

c. en cuanto a proceso

d. en cuanto a dearrollo del sistema de formación

III. Nuevos proyectos

a. Cambios en la prueba MIR. Impacto del proceso de Bolonia en la formación especializada

b. El plan de calidad de la gestión docente

c. Supervisión y evaluación del proceso formativo

Referencias bibliográficas

I. INTRODUCCION

El Real decreto 127/1984 de formación médica marca un punto importante de inflexión en el sistema de formación sanitaria especializada de médicos. Dos años antes, el Real Decreto 2708/1982 sobre especializaciones farmacéuticas había adelantado ya las bases del sistema de formación de residencia

En 1984 se clasifican las especialidades médicas en tres grandes grupos, en función de si la base de formación de las mismas era básicamente hospitalaria o no y se mantiene un tercer grupo de especialidades cuyo sistema de formación sigue siendo el de alumnado en escuelas profesionales. En casi veinte años esta clasificación se mantiene, con sólo algunos cambios: Preventiva pasa a clasificarse de hospitalaria a no básicamente hospitalaria, Trabajo pasa del régimen de alumnado al sistema de residencia y se clasifica como no básicamente hospitalaria y desaparece la Medicina Espacial.

Por lo que se refiere a las especializaciones farmacéuticas previstas en 1982, la clasificación que propuso este Real decreto no sufrió modificaciones si bien es cierto que seis de la doce especializaciones previstas –todas ellas en régimen de alumnado- nunca se pusieron en marcha.

En enfermería, un Real decreto de 992/1987, creó siete especialidades, de las que se desarrollaron dos (salud mental y matronas). Este Real decreto fue derogado en el año 2005, por el Real decreto 450/2005 que establece también siete especialidades de enfermería, de las que coinciden cinco con el anterior Real decreto.

II. DÓNDE ESTAMOS

A ... en cuanto a MODELO

No es hasta el año 2003, con la promulgación de la ley de Ordenación de las Profesiones Sanitarias, que se aborda la formación sanitaria de una forma integral. Integral, en dos aspectos:

En primer lugar, porque se aborda la formación sanitaria en su conjunto y como un continuum educativo, que va desde la etapa de formación universitaria, pasando por la especializada, para aquellas profesiones que la tienen prevista y llegando a la formación continuada entendiendo esta fase como una parte importante del desarrollo profesional.

En segundo lugar, integral porque se plantean los cambios mas significativos en formación sanitaria especializada desde los años 80:

- la regulación es para el conjunto de profesiones que tienen prevista esta fase de formación (médicos, farmacéuticos, enfermeros, psicólogos, químicos, biólogos, bioquímicos y físicos)

- el sistema de formación de especialistas que se establece como único, es el sistema de residencia

- se anuncian cambios en el desarrollo de la formación: la troncalidad

- se establecen las bases de las superesepecialidades, con las áreas de capacitación específica

- se proyecta un cambio en el sistema de acceso a la formación especializada, con un nuevo diseño de la prueba MIR

- se regulan los órganos colegiados responsables de la docencia, se establece que las funciones de los jefes de estudios y de los tutores son funciones de gestión clínica y que como tal deben ser reconocidas y evaluadas

En el plano de la distribución de competencias entre la Administración central y las autonomías, La Ley de Ordenación de las Profesiones Sanitarias supone también un avance –si bien discreto- más acorde con el sistema descentralizado de la sanidad que establece la Ley General de Sanidad y con el estado de las autonomías de la Constitución española. La fase de formación especializada era hasta el momento una competencia totalmente centralizada: los Reales decretos de formación médica y farmacéutica de 1984 y 1982, posteriores a la Constitución (1978) y a todos los Estatutos de Autonomía - Cataluña y País Vasco (1979), Andalucía, Asturias y Galicia (1981), Canarias, Cantabria, Navarra, Valencia, Murcia, La Rioja, Castilla La Mancha y Aragón(1982), Castilla León, Extremadura, Madrid y Baleares (1983)- no hacían ninguna referencia a las Comunidades Autónomas, ni tan siquiera las mencionaban. Argumentos como la igualdad de oportunidades de todos los estudiantes, la necesaria homogeneidad del sistema de formación especializada como garantía de calidad son difíciles de mantener en un sistema político, universitario y sanitario en el que:

El sistema de formación universitario –primera de las fases del continuum educativo de los profesionales sanitarios- está plenamente descentralizado

El sistema sanitario también está totalmente descentralizado, en lo que se refiere a la planificación, prestación y gestión de los servicios y recursos asistenciales. En el año 2003 finalizó un proceso de transferencias de competencias que se había iniciado en el año 1981. Catalunya fue la primera Comunidad Autónomas en recibir estas transferencias. Y todo ello, sin que haya mermado la calidad de la asistencia, ni haya generado diferencias substanciales entre ciudadanos.

En todo esto proceso de transferencias, la formación especializada ha quedado siempre al margen, como si se tratara de un reducto que hay que preservar. Ello plantea, sin duda, varios interrogantes:

- Por qué la descentralización del sistema MIR plantea tantas resistencias y genera tantas dudas

- Tiene lógica que en un continuum educativo, las fases tengan diferente tratamiento des de el punto de vista de distribución de competencias entre el Estado y las Comunidades Autónomas

- Cómo pueden gestionar las Comunidades Autónomas la sanidad y asegurar una prestación de calidad, si su intervención en una de las fases más importantes de "producción" de profesionales, como es la especializada, su participación es limitada

- Cómo se puede planificar si no se puede incidir ni en la entrada ni en la salida del proceso de formación especializada

- Cómo se puede fidelizar o incentivar a los profesionales que se forman en centros y recursos gestionados por las Comunidades Autónomas, si se trata de un sistema absolutamente homogéneo

- Por qué las comunidades autónomas pueden acreditar servicios y recursos para la asistencia pero no para la docencia. Acaso no son asistencia, docencia e investigación los tres pilares del sistema sanitario?

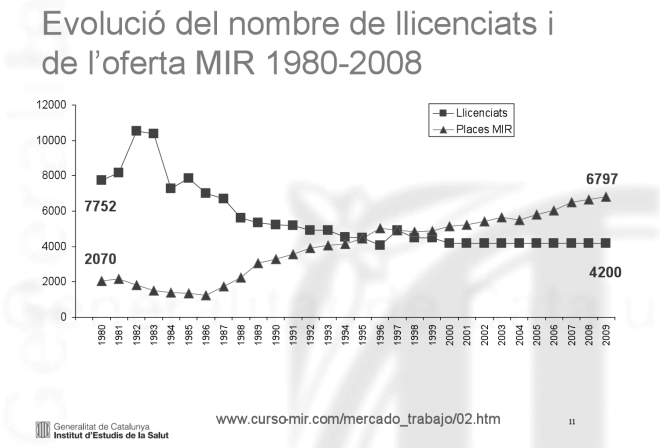
Quizás, y sin ánimo de reducir y simplificar un tema tan complejo y debatido, sólo sea cuestión de analizar qué ha sucedido en otros sectores y cómo se ejercen las competencias descentralizadas. La conclusión a la que seguramente se llegará es que lo importante es fijar unos criterios mínimos y un buen sistema de coordinación, consistente y resolutivo.

B .... en cuanto a Planificación

Mucho se ha debatido y se debate, sobre la necesidad de profesionales y en este debate el acento sobre una adecuada planificación en la oferta de plazas para la formación de especialistas adquiere una especial relevancia

Seguramente quienes mejor han estudiado y analizado este aspecto sean la Dra. Beatriz Gonzalez Valcárcel y la Dra. Patricia Barber, ambas de la Universidad de las Palmas y por tanto, la referencia a su estudio de Oferta y necesidades de médicos en España es, sin duda, obligada.

La evolución del número de licenciados y el número de plazas ofertadas para la formación especializada muestra cómo en se ha pasado de una situación en los años 80 en que el MIR era claramente selectivo, a una situación equilibrada a mediados de los 90 en que el sistema pasa a ser distributivo, parar llegar a la situación actual en que el número de plazas supera el numero de licenciados lo que, si ello fuera así, en términos absolutos (que sólo compitieran por estas plazas los nuevos licenciados), generaría una situación de competencia"



Sin embargo, lo cierto es que en los datos de la última convocatoria muestran que el número de aspirantes inscritos ha sido superior a 13.000. Ello significa que entre el colectivo de aspirantes no sólo están los nuevos licenciados en universidades españolas sino licenciados en universidades extranjeras, especialistas en formación que renuncian a la plaza obtenida en anteriores convocatorias (recirculación de residentes) y especialistas que inician una nueva especialización (re-especialización). Estos dos últimos colectivos son lo que pueden generar disfunciones en un modelo de planificación ya que dejan de formarse especialistas en determinadas especialidades y/o no se incorporan al mercado laboral especialistas ya formados.

La exigencia de la renuncia previa para acceder a la convocatoria MIR tenía como objetivo evitar una excesiva recirculación de especialistas en formación. Sin embargo la realidad demuestra que este objetivo no se ha conseguido, debido, sin duda, principalmente al carácter distributivo actual del sistema de acceso.

Finalmente, hay que tener en cuenta los factores que pesan en las preferencias en la elección de especialidad por parte de los aspirantes principalmente las expectativas de ingresos pero también influyen otras variables como son el prestigio de la especialidad, la posibilidad de permanecer en la localidad de residencia, la comodidad en el ejercicio profesional, las guardias, etc. Son factores que no siempre tienen relación con las necesidades de especialistas de una determinada especialidad y que pueden provocar, como ha sucedido en alguna convocatoria, que en especialidades deficitarias como Medicina de Familia y comunitaria hayan quedado plazas sin adjudicar o bien, una vez adjudicadas las plazas, se produzcan un elevado número de renuncias.

C... en cuanto a proceso

El proceso de la formación especializada ha ido también evolucionando desde los años 80. Al analizar los cambios producidos surge de nuevo el concepto de continuum educativo y así se refleja en el impacto que los cambios en el sistema universitario tienen sobre el sistema de residencia y a la inversa. Si la Universidad establece números clausus o notas de corte altas para poder estudiar medicina, el número de estudiantes se limita y el sistema sanitario es capaz de incorporar todos los licenciados a la formación especializada. Si la prueba MIR es selectiva, los estudios universitarios se orientan a la superación de esta prueba y el aprendizaje universitario se supedita a ella. En los próximos años, con la implantación de los nuevos curricula y del sistema de evaluación previsto al final de los estudios, con una prueba de evaluación de competencias al final de los mismos, es de prever que se modificará el sistema de aprendizaje, se incorporará la cultura de la evaluación y se impondrán cambios en el sistema de acceso a la formación especializada –más la del mandato legal de modificación de la prueba MIR- y se trasladará también esta cultura de la evaluación al período de formación especializada, ya sea en la etapa troncal, en la etapa de especialización, o de ambas.

	Acceso Universidad	Llicenciatura	MIR	Título especialista	
80	Selección entre los aspirantes a Medicina	Sin evaluación de competencias	Selectivo Licenciados> Plazas	Sin examen final	
90/00	Selección mejores de todo el conjunto	Sin evaluación de competencias	Distributivo Licenciados< Plazas	Sin examen final	
10/20	Selección mejores todos el conjunto	Evaluación de competencias	Distributivo Licenciados< Plazas	Evaluación troncal ¿	Evaluación especialidad ¿

D. en cuanto a desarrollo del sistema de formación

El debate más encendido en este ámbito es sin duda el de la troncalidad de las especialidades médicas. La Ley de Ordenación de las Profesiones Sanitarias introduce la posibilidad de que las especialida-

des en ciencias de la salud se agrupen en troncos, y establece que la duración de la formación troncal será como mínimo de dos años. Como objetivos de la troncalidad pueden señalarse los siguientes:

- Flexibilizar el sistema de formación de especialistas con el fin de facilitar la adaptación del sistema de salud a los cambios del entorno -científicos, tecnológicos, epidemiológicos, sociológicos- y a las nuevas necesidades de salud.

- Facilitar la gestión de los recursos humanos del sistema de salud

- Superar un sistema de compartimentación excesiva de las especialidades

El grupo de trabajo de troncalidad de la Comisión de Recursos Humanos ha elaborado un informe que recoge el trabajo llevado a cabo en este último año. El encargo formalizado al grupo fue definir las competencias de los troncos. El grupo propone la creación de cuatro troncos, elabora una propuesta de clasificación de las especialidades actualmente existentes en cada uno de los troncos y hace propuestas también en relación a la implantación de la troncalidad desde el punto de vista de acceso a la formación sanitaria especialidades.

El informe ha sido ampliamente contestado desde diferentes especialidades: Anatomía Patológica, Pediatría y Áreas Específicas, Psiquiatría, Medicina Preventiva y Salud Publica, Oftalmología, Obstetricia y Ginecología, Neurofisiología clínica, Otorrinolaringología, Dermatología y Venereología, Medicina Física y Rehabilitación, Medicina Nuclear, Radiología, Neurología.

No obstante, es cierto que hay aspectos que, en relación a la troncalidad, existe un consenso generalizado, como son considerar la troncalidad como un cambio fundamental en el actual sistema de formación sanitaria especializada positivo y absolutamente necesario y considerar absolutamente necesario revisar y reordenar la excesiva fragmentación de las especialidades sanitarias

Los interrogantes que se plantean respecto de la propuesta de troncalidad son diversos:

- ¿Cabe considerar la propuesta de cuatro troncos como una propuesta de mínimos?

- ¿Cuál sería la previsión de puesta en marcha de la troncalidad: de forma gradual, iniciando la troncalidad con las especialidades claramente troncales, o de forma "absoluta" cerrando el modelo ab initio?

- ¿Sería planteable "flexibilizar la troncalidad"? la LOPS prevé dos años mínimo "si procede". Hay algunas especialidades en las que sería posible establecer una formación transversal de 10/12 meses, en algunas de las competencias previstas en los troncos sin que ello implicara incluirlos en uno de ellos.

A la vista de ello parece necesario avanzar en la elaboración de un mapa de especialidades, que podría plantearse partiendo de los cuatro troncos que inicialmente se proponen y en base a las competencias de cada uno de ellos, distribuir las actuales especialidades en tres grandes grupos:

- Especialidades claramente troncales y tronco el en que se incluirían

- Especialidades con una posible formación transversal de parte de las competencias incluidas en un tronco, señalando de qué tronco

- Especialidades no troncales

El mapa de especialidades debería abordar también el análisis de "especialidades emergentes (psiquiatría infanto-juvenil, genética, Infecciosas y Urgencias) y de las especialidades en régimen de alumnado (Medicina del Deporte, Medicina Legal y Forense e Hidrología Médica).

NUEVOS PROYECTOS

a. Nueva prueba MIR: impacto de Bolonia

En 1999 los Ministros de Educación de la UE iniciaron un proceso de transformación del sistema de estudios universitarios con la finalidad de homogeneizar los aspectos considerados imprescindibles para asegurar la compatibilidad de titulaciones dentro del marco de libre movimiento de profesionales propio de la UE. En este diseño las titulaciones universitarias serán Grados y tendrán una duración entre 3 y 4 años en función de las decisiones de cada país. En España se ha adoptado la decisión que dure 4 años. El grado dará acceso al mercado laboral y la especialización se vehiculará a través de los programas de Máster que durarán entre 1 y 2 años. El título de máster será requisito de entrada al tercer ciclo de doctorado. Frente a este esquema general, hay titulaciones que mantienen duraciones diferentes dado que hay directivas europeas anteriores a tener en cuenta: es el caso de Medicina (6 años), veterinaria, farmacia y odontología (5 años).

Para homogeneizar los estudios, asegurar niveles de competencia similares al final y fomentar la movilidad de los estudiantes, se crea una unidad de medida de la carga de trabajo: el crédito ECTS, pensado para calcular el esfuerzo del estudiante para aprender. A partir de ahí todas las asignaturas tienen asignados sus ECTS. El proceso de homogeneización se complementa con una voluntad de aplicar criterios comunes para medir y promover la calidad de los estudios universitarios.

El énfasis en vincular estudios y mercado de trabajo, así como la creación del crédito a partir del tiempo empleado por el estudiante, conllevan también una estructuración de los estudios sobre las competencias necesarias para desarrollar las profesiones respectivas. De ahí que todo ello promueva una aproximación entre el mundo académico y los entornos profesionales.

En el ámbito sanitario la aplicación del proceso de Bolonia se asocia a situaciones nuevas que generan problemas aún no resueltos. Las antiguas diplomaturas pasan a durar 4 años en lugar de los tres que eran habituales, según las directivas europeas Medicina se mantiene en 6 años y reclama que el título de grado se acompañe directamente del título de máster.

En cuanto a la implicación que puede haber en el sistema sanitario, es, sin duda, una oportunidad de mejorar los mecanismos de relación entre el mundo académico y el sanitario que hay que aprovechar para asegurar la participación de los profesionales en la formación de los que lo serán pronto y también para orientar la formación de grado hacia las competencias profesionales. Esto implica que los sistemas de evaluación que se les exigen deben ser coherentes con este planteamiento. La ECOE (evaluación clínica objetiva y estructurada), un tipo de examen que el Institut d'Estudis de la Salut (IES) lleva a cabo parar las universidades con voluntad de innovar desde hace más de diez años, es el tipo de instrumento evaluativo que la mayor parte de planes de estudio han asumido de forma parcial o total para evaluar a los estudiantes que acaban. . Pero lo que es más importante para el sistema es la posibilidad de que este tipo de ECOE acaben siendo sustitutivos o complementarios de la prueba para acceder a la formación MIR. La LOPS especifica que esta prueba ha de convertirse en un examen de competencias en un período máximo de ocho años que finaliza el 2011 y, ante la complejidad que esto significa, se está planteando desde los ámbitos implicados (Universidades, Ministerio, Comunidades Autónomas) la oportunidad de aprovechar la puesta en marcha del proceso de Bolonia para unificar esfuerzos en este sentido.

b. Calidad de la formación: Plan de gestión de la calidad docente

El RD 183/2008 y la Orden SCO 581/2008 establece la necesidad de que todos los centros o unidades acreditados para FSE dispongan de un plan de gestión de calidad docente y responsabilizan la comisión de docencia y el jefe de estudios de la su elaboración, aprobación y supervisión. Es necesario avanzar en el diseño de unos criterio marco para la elaboración de places docentes por parte de los centros que permitan evaluar la calidad de la formación que los residentes y la docencia y funciones desarrolladas por tutores, jefes de estudio y comisiones de docencia. Por ello, en Cataluña se va a definir el plan marco de gestión de calidad docente por los centros acreditados en Cataluña, con el fin de:

a. Determinar los componentes esenciales del plan y sus requerimientos

b. Definir indicadores para los criterios de acreditación

c. Definir criterios e indicadores básicos a aplicar en todos los centros docentes

d. Proponer criterios de excelencia

e. Proponer el sistema de supervisión de los planes de calidad de los centros docentes y los recursos necesarios

f. Valorar la utilización de los indicadores básico en la toma de decisiones

g. Identificar necesidades de formación en calidad para docente y formular propuestas

h. Valorar la viabilidad de proponer la inclusión de los criterios docentes dentro de los criterios de acreditación de centros sanitarios de Cataluña

c. Supervisión y evaluación del proceso formativo

En lo que se refiere a la supervisión y evaluación del proceso formativo y a su desarrollo hay que incidir en los protocolos de supervisión y progresiva autonomía de los residentes –existen ya iniciativas en este sentido como la impulsada por la comisión de docencia del Hospital Universitario de Bellvitge- y profundizar en el diseño y puesta en marcha de instrumentos de evaluación.

Desde el Institut d'Estudis de la Salut se desarrollan iniciativas para promover la evaluación formativa de los residentes. El objetivo es dar instrumentos y estrategias a los tutores para facilitar su tarea y mejorar así el aprendizaje de los residentes. De estas iniciativas, las más conocidas están relacionadas con la creación y posterior gestión de portafolios.

El portafolio es una colección de evidencias de la mejora y del aprendizaje de un profesional. Aplicándolo a residentes, se trata de ofrecerles la oportunidad de demostrar los resultados de su práctica profesional y poder plantease así, junto al tutor, las estrategias de mejora que sean más útiles y pertinentes.

El portafolio más desarrollado en el IES es el que atañe a los residentes de Medicina Familiar y Comunitaria. En la actualidad disponen de un portafolio con doce tareas distintas que deben desarrollar durante los cuatro años de la residencia.

Las tareas a completar en los dos primeros años son:

- Videograbación de la consulta
- Práctica con maniquíes o simuladores
- Búsqueda bibliográfica acompañada de lectura crítica
- Solución de casos clínicos en ordenador para desarrollar la toma de decisiones
- Incidente crítico
- Presentación de una sesión para desarrollar habilidades docentes

Las tareas a completar en los dos últimos años son:

- Observación Estructurada de la Práctica Clínica
- Auditoría de los propios registros (self-audit)
- Análisis de su propio trabajo de investigación
- Análisis de un proyecto comunitario
- Entrevista familiar
- Análisis de un proceso de mejora de calidad

Otra iniciativa considerada por el IES ha sido la de promover la formación de los tutores en metodología de docencia y aprendizaje. Por ello desde el IES se ofrecen cada año una treintena de cursos y actividades pensados específicamente para mejorar la relación de aprendizaje entre el tutor y el residente.

Referencias bibliográficas

Ley 16/2003, de Cohesión y Calidad del Sistema Nacional de Salud. BOE 29 de mayo de 2003

Ley 44/2003, de 21 de noviembre de ordenación de las profesiones sanitarias. BOE de 22 de noviembre de 2003

Real decreto 183/2008, de 8 de febrero por el que se clasifican las especialidades en ciencias de la salud y se regulan aspectos del sistema de residencia

Gonzàlez B, Barber P. Oferta y necesidad de médicos especialistas en España 2006-2030. Grupo de investigación de la Universidad de las Palmas de GC. Marzo 2007. Disponibles en la web http://www.msps.es/novedades/docs/necesidadesEspeciales06_30.pdf

Cerqueira MJ, Juncosa S et al. Formació Sanitària especializada. Dcoumento de trabajo elaborado a petición de la Junta de Gobierno del Instituto de Estudios de la Salut. Enero 2010. Disponible en la web www.gencat.cat/salut/ies

Torres M. La troncalitat de les especialitats. Documento de trabajo elaborado a petición de la Junta de Gobierno del Institut d'Estudis de la Salut. Enero 2010. Disponible en la web www.gencat.cat/salut/ies

Comissió de Medicina i Especialitats Relacionades del CCECS. De la formación especializada a la pràctica assistencial. Aportació de la Comissió de Medicina i Especialitats Relacionades del CCECS (2005-2008). Monografies 15. Institut d'Estudis de la Salut. Generalitat de Catalunya, 2009

Ortun v, Gonzalez B, Baber P. Determinantes de las retribuciones médicas. Med.Clin (BARc.) 2008.131(5):180:3

Huguet M. La manca de metges i infermeres: miratge o realitat?. Annals de Medicina 2009:92-2-4.

Anía O, Marti T et al. Health Care professions in Catalonia. Evidence for Porfessionalism. Cah.Socio..Démo. Méd., 49 (4):377-470 (October-Desember 2009). Paris, 2009

Protocolo de supervision y nivel de responsabilidad de los facultativos residentes durante la atención continuada. Hospital Universitario de Bellvitge. Coordinación: Dra. Rosa Villalonga. Hospital Universitario de Bellvitge. Noviembre 2009

ES CONVENIENTE LA EVALUACIÓN. ¿CÓMO?

Nº Programa: 578

Autor: Eduardo Doménech Martínez

Catedrático de Pediatría y Rector de la Universidad de La Laguna. Hospital Universitario de Canarias. Universidad de la Laguna.

INTRODUCCION

Los residentes de Pediatría como los estudiantes de pregrado, tienen que recibir una formación teórica y práctica o clínica, y ambos tienen que tener una evaluación formativa o normativa (1,2).

Según Nogales Espert (3) la Asociación Española de Pediatría, a través de la Sección de Educación Pediátrica deberían realizar una función de conexión y ser integradora de diferentes instituciones u organismos nacionales o provinciales que participan en la formación pediátrica. Incide en la necesidad de una reflexión importante que comienza en la Universidad, se continúa durante la formación de los MIR y se extiende a la formación continua de los profesionales. La dificultad de esa integración viene determinada porque la enseñanza del pregraduado depende de la Universidad, la formación especializada depende del Ministerio DE Sanidad a través del Consejo Nacional de Especialidades Médicas y de la Comisión Nacional de Pediatría y sus Áreas específicas, y la formación continuada es regulada por el Consejo de Formación Médica Continuada del Sistema Nacional de Salud y por los Consejos Autonómicos. Una armonización de todas estas estructuras daría lugar a un programa de formación en Pediatría estructurado y homogéneo.

El objetivo final de la formación es modelar un pediatra general competente, sin olvidar la visión unitaria de la Pediatría (4). Para ello debe haber una formación troncal para todos los pediatras y evitar la especialización precoz (5).

Cruz- Hernández (6,7) y Crespo (5,8) hablan de formar un pediatra general competente, humano, conocedor, abierto a la ciencia, profesional y líder. Es decir, un médico que sepa trabajar en equipo multidisciplinario, con una formación troncal completa, íntegra, con conocimientos y competencia clínica, pero con aptitudes y actitudes particulares, para recuperar un humanismo a veces perdido, que le permitirán tratar al mejor paciente del mundo: el niño (7).

Entre las críticas que se realizan desde hace tiempo al actual programa MIR (8), se relaciona con el sistema evaluador que implica "alto riesgo de fracaso a través de su ineficacia". En opinión de Ramos (9) por tres razones: atomización de los residentes en las unidades docentes (dificultad para determinar al "destacado" o "excelente" sin relacionarlo con la mayoría), el comprensible paternalismo de tutores y jefes de unidades y la heterogeneidad de los programas entre diferentes unidades. En su criterio, debe establecerse examen voluntario y premiado con un diploma especial similar al Board certificate y que en el R.D. 117/84 se definía con el título de especialista diplomado. Diploma que debería tener un destacado valor en la carrera profesional con la adecuada puntuación a la hora de acceder a un puesto de trabajo.

SITUACIÓN EN OTROS PAISES

En Canadá (2), los residentes reciben una evaluación normativa durante y antes de finalizar su estancia en cada rotación que realizan. Es una evaluación sobre los conocimientos, aptitudes y actitudes, ya sea en pediatría general o en especialidad. Estas evaluaciones permiten pasar los exámenes de especialidad. Al final de la formación, todos los residentes de pediatría están obligados a pasar el examen escrito y la Evaluación de Competencias Objetiva y Estructurada (ECOE) o examen práctico del Colegio de Médicos de Quebec (10) y de Canadá (11) para tener el permiso de ejercicio de la profesión. La mayoría de los candidatos pasa también los exámenes de la American Board of Pediatrics (12). Durante la residencia de pediatría tiene que realizar al menos un trabajo de investigación con un mentor que ha elegido, trabajo que presentará en un congreso nacional o internacional y que tiene que terminar en publicación. Los residentes tienen una gran implicación clínica con mucha responsabilidad en el funcionamiento del hospital, además de una implicación académica importante. Existe un Comité de Programa y su Comité de Evaluación para asegurarse que todos los residentes en formación, aunque con particularidades diferentes, reciban el mismo currículo definido por la Universidad y aprobado por el Colegio Real de Médicos del Canadá (13).

En Estados Unidos el Accreditation Council for Graduate Medical Education (ACGME) junto con la American Board of Medical Specialities (ABMS) (14,15), han encomendado a todos los programas de formación los cambios de su estructura para que estén basados en la adquisición de competencias. La primera cuestión que debe abordarse por tanto es que entendemos por competencias y podría sintetizarse diciendo que es un complejo conjunto de comportamientos construidos sobre la base del conocimiento, habilidades y actitudes (15). Para ello el foco del sistema educativo debe cambiar desde un sistema basado en la adquisición de conocimientos (proceso centrado en el profesor), hacia un sistema basado en competencias y que está focalizado hacia la aplicación de los conocimientos, y que está centrado en el alumno.

La ACGME (14) estableció las seis competencias que deben adquirirse al completar la formación: cuidados del paciente, conocimientos médicos, habilidades interpersonales y de comunicación, profesionalidad, aprendizaje y mejora basado en la práctica profesional, y ejercicio profesional basado en sistemas (Tabla 1). Las dos últimas son críticas y reflejan el medio en el que el cuidado médico se práctica en el siglo XXI. Para que se adquieran se debe:

a) Diseñar y evaluar las intervenciones dirigidas a identificar los problemas

b) Usar la tecnología para la adquisición y la aplicación de la "mejor evidencia"

c) Resaltar el valor del aprendizaje a lo largo de la vida.

Por otra parte el ejercicio profesional basado en sistemas, requiere demostrar una concienciación y una capacidad de respuesta a los grandes contextos y sistemas de los cuidados de la salud, así como una efectividad para proporcionar los cuidados que sean óptimos. Para ello se requiere la capacidad de colaborar con otros profesionales en el contexto del sistema de cuidado de la salud en el que se desenvuelve (15).

Todo ello precisa a su vez de establecer unos parámetros objetivos para evaluar la adquisición de las competencias y fijar los umbrales que deben ser alcanzados para cada uno de ellos en función de lo que cabe esperar para su nivel (graduado, R1-R4, especialista) y/o edad (15). El paso final debe ser evaluar el resultado final de cambiar a un sistema basado en la evaluación de competencias, lo que incluye no sólo el modelo de aprendizaje, sino la repercusión que tiene en el cuidado de los pacientes.

En Estados Unidos está establecido la realización de un examen por la American Board of Pediatrics (12), que desde 1988 tiene un periodo de acreditación válido de 7 años, debiendo realizarse periódicamente la Maintenance of Certification (MOC) - Pediatrics. Existe una certificación inicial como Pediatra General y otras como Subespecialista. Estas certificaciones facultan para el ejercicio de la Pediatría General y de las Subespecialidades en cualquiera de los estados de América del Norte (12).

Los requerimientos de la ABP para la Certificación en Pediatría General son (12):

a) Graduación desde una Facultad de Medicina que haya sido acreditada, pero si pertenece a una Facultad de Medicina de un país extranjero (excepto Canadá), debe poseer un certificado estándar de la Educational Commission for Foreing Medical Graduates (ECFMG) o por el Medical Council of Canada.

b) Requerimientos de entrenamiento. Tras su graduación debe acreditar una certificación del Consejo del Residency Review Committee for Pediatrics para Pediatría General, tras haber completado tres años de formación en uno de los 202 programas acreditados por la ACGME o en programas acreditados en Canadá.

La ABP reconoce y define tres niveles de formación pediátrica general:

PL-1.- El primer año de postgraduado debe tener una formación pediátrica general en un programa acreditado

PL-2.- El segundo año de formación en un programa acreditado, debe incluir un incremento de la responsabilidad para el cuidado de los pacientes y la supervisión de los estudiantes médicos.

PL-3.- El tercer año de residencia en un programa acreditado, incrementa la responsabilidad para los cuidados de los pacientes y la supervisión de los médicos de familia y los estudiantes de Medicina.

Los últimos 24 meses el entrenamiento debe incluir 5 meses de responsabilidad directa supervisada en Pediatría Peneral.

El director del Programa de Formación de los Residentes y su equipo en cada institución, juegan un importante papel en el proceso de certificación de que cada año el residente ha adquirido las competencias clínicas globales de forma satisfactoria, marginal o insatisfactoria, así como si la evaluación en profesionalidad es satisfactoria o insatisfactoria, y cuando finaliza los tres años debe extender la Verification of Clinical Competence (12) y de todo ello la ABP lleva un control, que sirve a su vez para la reacreditación de los hospitales.

Una vez al año se convoca el examen para obtener la Certificación por la ABP y esta evaluación hace énfasis en los aspectos prácticos, pero una buena práctica debe estas basada en el conocimiento científico, siendo un examen test de múltiples cuestiones con una sola mejor respuesta.

En la Unión Europea existe también la European Academy of Pediatrics (EAP) (16), que tiene por objetivo promocionar la salud de los niños y los jóvenes europeos, y su objetivo es mejorar la formación, la práctica y la investigación, así como representar los intereses profesionales de los pediatras de la Unión Europea (UE). La EAP incorporó la sección de Pediatría de la Unión Europea de Médicos Especialistas (UEMS-SP) y remplaza a la Confederation of European Specialist in Paediatrics (CESP) como Sección de Pediatría de la UEMS (UEMS-SP).

Dado el desarrollo de las especialidades pediátricas en la Unión Europea, en 1995 se había constituido la CESP (17) que ha desarrollado los criterios para la acreditación como especialistas europeos y los requisitos básicos que deben reunir las unidades docentes dónde se formaran los futuros especialistas pediátricos. En 1994 ya se creó por la CESP la European Board of Pediatrics con el objetivo de asegurar que la formación de los pediatras en la teoría, la práctica y la investigación, fuera del mas alto nivel en los países de la UE (18). En nuestro país, ante el bloqueo que ha sufrido el reconocimiento de las especialidades pediátricas por el Ministerio de Sanidad y el Consejo Nacional de Especialidades Médicas, existen Sociedades como la de Inmunología Clínica y Alergología Pediátrica que han desarrollado un programa formativo de dos años, en Unidades docentes acreditadas para Alergología Pediátrica por la CESP, y que incluye al final la realización de un examen. Superado éste la CESP otorgará el Certificate of European Paedriatic Allergist (19).

CONSIDERACIONES FINALES

En el contexto actual de integración de España en la UE y la libre circulación de médicos en el espacio europeo, los planes de estudios adaptados al Espacio Europeo de Educación Superior (serán obligatorios para el curso 2010-2011), incluidos los de Medicina, parece lógico que también debamos converger en las especialidades y subespecialidades pediátricas.

En Canadá y Estados Unidos la evaluación mediante examen fue introducido desde la fundación de la ABP en 1933 (12) y tiene como propósito asegurar al público y a la profesión médica que la obtención de la certificación pediátrica acredita el que se ha completado satisfactoriamente un programa formativo y un proceso de evaluación riguroso que incluye varios exámenes, por lo que el profesional que lo posee tiene una alta probabilidad de poseer los conocimientos, habilidades y experiencia requerida para proporcionar cuidados pediátricos de calidad.

En Europa desde principios de los años 90 se inició también un camino hacia las acreditaciones de los hospitales y la certificación de los especialistas (16-20).

Por otra parte existen críticas sobre la ineficacia del sistema MIR (8,9) y la conveniencia de realizar evaluaciones de los residentes, y el propio Ministerio de Sanidad en más de una ocasión ha expresado su intención de realizar un examen al finalizar la residencia.

Existe también un aumento progresivo de quejas de los residentes sobre la calidad de la formación que reciben en algunos hospitales. Parece lógico por tanto que debe haber un mayor control de los centros acreditados para la formación de residentes de Pediatría. Si hubiese una evaluación de los residentes tras finalizar su periodo de formación, los residentes que no fueran evaluados favorablemente servirían de indicadores de aquellos centros que no logran alcanzar los objetivos fijados, lo cual sería de mas valor que el actual sistema de reevaluar la acreditación prácticamente sólo cuando existen denuncias de los residentes de una determinada institución, lo cual no siempre se hace por temor a represión.

Pero ello exigiría fijar cuidadosamente los objetivos del programa de formación, diseñar los programas de aprendizaje para alcanzarlos y la evaluación de lo médicos residentes que se forman en los hospitales y servicios acreditados.

Dado los problemas señalados (9) para la evaluación actual de los residentes, debería haber una evaluación normativa de los residentes tras finalizar cada una de las rotaciones por las diversas unidades asistenciales y especialidades, y/o al finalizar cada año. Dichas evaluaciones deberían realizarse por al menos dos pediatras, valorando los conocimientos, habilidades y actitudes de los residentes (2). Respecto a la calificación global podría ser apto o no apto o quizá mejor numérica, lo cual permite calibrar la formación que ha adquirido y el esfuerzo realizado por cada uno de los médicos residentes.

Una vez finalizada la residencia se debería realizar una evaluación en cualquiera de nuestras Comunidades y con valor en todo el territorio nacional, siempre y cuando se adoptase el mismo modelo. La evaluación podría ser con un examen tipo test de múltiples cuestiones con una sola mejor respuesta para cada una, pero debe estar enfocado a aspectos prácticos, tal como lo realiza la ABP (12) o mejor aún la evaluación global debería hacerse siguiendo el modelo de Canadá, dónde deben realizar un examen escrito y una ECOE por los Colegios Médicos (10,11).

Existen Comunidades, como Cataluña dónde se realizan una ECOE voluntarios para especialidades y subespecialidades médicas por el Colegio de Médicos y el Instituto Catalán de la Salud, lo que debería ser un mérito preferente para la contratación por los Sistemas de Salud.

Por todo lo anterior considero que en nuestro país el cómo evaluar debería ser con una ECOE realizada conjuntamente por los responsables de la Sanidad de cada Comunidad y las Sociedades de Pediatría Regionales, y en el caso de que se optara por una prueba única a nivel nacional la debería efectuar la Comisión Nacional de la Especialidad de Pediatría. Aquellos que superen la ECOE estarían acreditados como Pediatra General para ejercer la profesión en todo el territorio nacional, y debería ser un mérito necesario para ser contratado por los Sistemas de Salud al estar acreditada su competencia profesional. Y lo mismo debería hacerse con los Pediatras extracomunitarios que quieran ejercer su profesión en nuestro país.

Para acreditarse como Subespecialista pediátrico, debería exigirse estar acreditado como Pediatra General, haber completado su formación en la especialidad elegida durante dos años y en una unidad acreditada para ello, y el superar la ECOE de la suespecialidad pediátrica, siendo los examinadores miembros designados por las Sociedades/Secciones Científicas de cada subespecialidad o área específica de la Pediatría, que están integradas en la Asociación Española de Pediatría. Lo ideal sería que los examinadores previamente hayan sido acreditados a nivel europeo por la EAP, así como las unidades asistenciales dónde se han formado (19), pues de esta forma la acreditación tendría valor en la Unión Europea.

BIBLIOGRAFIA

1.- Peinado. JM. La planificación de los profesionales sanitarios en España. La formación pre-grado de los médicos en España: situación actual y expectativas de futuro. Rev Adm Sanit. 2008; 6: 377-392.

2.- Carceller A, Blanchard AC, .Barolet J, Alloul S, Moussa A, .Sarquella-Brugada G. Cómo llegar a ser un buen pediatra: un equilibrio entre la formación teórica y la formación clínica. An Pediatr (Barc). 2009; 70: 477-487.

3.- Nogales Espert A. Sobre la actividad formadora de la AEP. An Esp Pediatr. 2001; 55:385-386.

4.- Ballabriga A. Hacia una nueva Pediatría. Bol Pediatr.1995; 36: 163–173.

5.- Crespo Hernández M. Bases fundamentales del programa MIR. An. Pediatr (Barc). 2003; 58: 385-394.

6.- Cruz Hernández M. Deberes y derechos del pediatra en Atención Primaria. An Esp Pediatr. 2000; 53: 39394.

7.-. Cruz Hernández M. Un renovado reto en la formación pediátrica: la relación médico-paciente-familia. Educación Médica. 2004; 7:119-124.

8.- Crespo M. Formación especializada en Pediatría General [citado 8 Marzo 2010]. Disponible en: URL http://www.comtf.es/pediatria/Congreso_AEP_2000/Ponencias-htm/M_Crespo.htm

9.- Ramos L: Evaluación del sistema MIR. Propuesta de examen final. Radiología. 1999; 41: 693-694.

10.-. Examen de Pédiatrie. Collége des Médecins du Québec [citado 31 ene 2009]. Disponible en URL: http://www.cmq. org/fr/EtudiantsResidents/ExamensALDO/ExamensSpecialites/ Pediatrie.aspx

11.- Credentials and examinations for Pediatrics. The Royal College of Physicians and Surgeons of Canada [citado 31 ene 2009]. Disponible en URL: http://rcpsc.medical.org/residency/certification/index.php?specialty=160&submit=Select

12.- Stockman III JA. The American Board of Pediatrics. A comprehensive overview of the Board Certification process for generalist and subspecialist paediatrician. [citado 8 marzo 2010]. Diponible en URL: https://www.abp.org/abpwebsite/abpinfo/overview.pdf

13.- Credentials and examinations for Pediatrics. The Royal College of Physicians and Surgeons of Canada [citado 31 ene 2009]. URL: http://rcpsc.medical.org/residency/certification/index.php?specialty=160&submit=Select

14.- Accreditation Council for Graduate Medical Education. Outcomes Project. Available at: www.acgme.org/Outcome. Accessed January 2, 2003

15.- Carraccio C, Englander R, Wolfsthal S, Martin C, Ferentz K. Educating the pediatrician of the 21st century: Defining and implementing a competency-based system. Pediatrics. 2004; 113: 252-258.

16.- European Academy of Paediatrics. [citado 8 marzo 2010] Disponible en http://www.eapaediatrics.eu/v3/cesp/EAP_statutes.pdf

17.- CEPS (Confederation of European Specialists in Paediatrics) EAP/ UEMS-SP, Avenue de la Couronne, 20. B-1050 Bruxelles. [citado 8 marzo 2010] Disponible en URL: http://www.eapaediatrics.eu/v3/cesp/CESP_statutes.pdf

18.- The European Board of Paediatrics. Articles of Association. [citado 8 marzo 2010]. Disponible en URL: http://www.eapaediatrics.eu/v3/cesp/EBP_statutes.pdf

19.- Martin Mateos MA. Acreditación europea de las especialidades pediátricas. An Pediatr (Barc). 2010; 72. 1-3

TABLA 1.- VERIFICACION DE LAS COMPETENCIAS CLINICAS ADQUIRIDAS EN UN PROGRAMA DE FORMACION DE RESIDENTES (12)

Cuidados del paciente:

Recopilación de información esencial y precisa, realizar una historia clínica completa y la exploración física, solicitar apropiados estudios diagnósticos, realizar diagnósticos y decisiones terapéuticas basadas en la información, analizar y sintetizar la información y conocer los propios límites de conocimiento y pericia y cuando debe solicitarse una consulta apropiada. Desarrollar y llevar a cabo planes del manejo de los cuidados del paciente, prescribir y efectuar procedimientos, aconsejar efectivamente a los pacientes y familias y de esta forma despejar temores y proporcionar confort.

Conocimiento médico:

Saber, evaluar críticamente, usar la información medical habitual y la evidencia científica para el cuidado del paciente.

Habilidades interpersonales y de comunicación:

Demostrar habilidades interpersonales y de comunicación que proporciona un intercambio de información efectiva con los pacientes y colaboración en equipo con pacientes, sus familias y profesionales asociados.

Profesionalismo:

Demostrar un compromiso para llevar a cabo las responsabilidades profesionales, adherencia a los principios éticos y ser sensible a la diversidad.

Aprendizaje y mejora basado en la práctica de la profesión:

Investigando y evaluando como se ejerce el cuidado de los pacientes, valorando y asimilando la evidencia científica y utilizando esa evidencia para mejorar el manejo de los cuidados de los pacientes, demostrar una disposición a aprender de los errores.

Ejercicio profesional basado en sistemas:

Practicando cuidados de la salud de calidad, que sean costo-efectivos y abogando por los pacientes dentro del sistema de los cuidados de la salud.

VALORACIÓN DE LA ROTACIÓN POR PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Nº Ponencia: 579

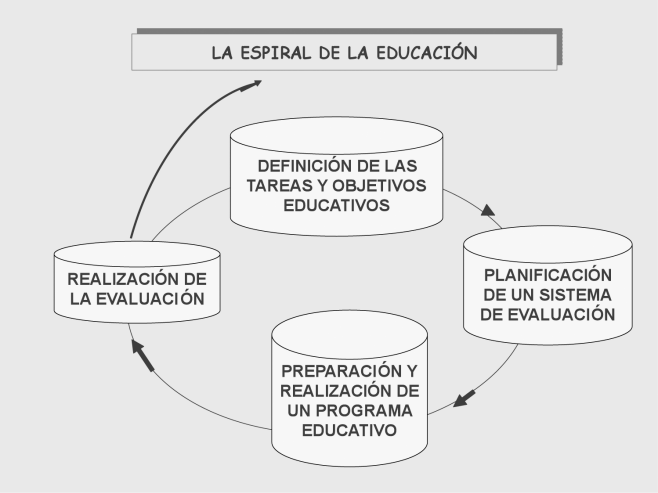
Autores: Begoña Domínguez Aurrecoechea, Carmen García Rebollar; Carmen Villaizán Pérez y Grupo de docencia de la AEPap

LA EDUCACIÓN: EL PROCESO ENSEÑANZA-APRENDIZAJE

Introducción

La EDUCACIÓN es un proceso cuyo fin esencial es facilitar modificaciones de conducta, debe tener como resultado la modificación definida de antemano de la conducta del estudiante en el transcurso de un periodo dado. Puede representarse de manera gráfica como una espiral en la que partiendo de la definición de tareas y objetivos, deberá planificarse un sistema de evaluación y tras la preparación y realización del programa educativo, se realizará la evaluación; finalmente, el análisis de la misma, permitirá reiniciar el proceso desde un lugar diferente de la espiral Fig. 1. La importancia de la planificación del sistema evaluativo es tal, que por sí misma es capaz de modificar todo el programa educativo.

Figura 1: Espiral de la Educación



El proceso de enseñanza- aprendizaje, y evaluación no solo para la obtención del título sino también para la formación-evaluación continuada, ha estado regulado a través de la historia; baste recordar que durante la edad media, en el territorio que actualmente es España, estaban regulados la obtención del título de médico, la licencia para ejercer como médico (documento-aval de la práctica médica), los contratos médicos privados y municipales en los que constaba el tiempo de duración, los servicios ofertados (conocidos hoy como Cartera de Servicios), los salarios, los incentivos no solo económicos sino sociales y políticos, las diferentes categorías de médicos y la evaluación continuada. Los Reyes Católicos establecieron para los médicos "Exámenes públicos anuales teóricos y prácticos como forma de garantizar una buena asistencia, estableciendo que quien no los superare, mas le valiere que cosa zapatos, que no cure"

La forma de la enseñanza ha sido una repetición de ella misma desde hace siglos. La universidad, encerrada en sus privilegios, ha permanecido sorda a los gritos del exterior obviando que el sistema de formación del personal médico debe ser reexaminado en función de las necesidades de cada país

Un programa de formación no debería ser el resultado de una acumulación no selectiva de los conocimientos acumulados en el transcurso de los siglos sino debería ser modelado en función del fin pedagógico a alcanzar.

Es de una importancia crucial la definición de las tareas profesionales del personal de salud que hay que formar, las cuales, son la base misma de los objetivos educativos. Para completar el proceso docente, se planificará un sistema de evaluación a fin de permitir tomar las mejores decisiones pedagógicas; se preparará y realizará un programa para facilitar el logro de los objetivos y finalmente se realizará el proceso de evaluación con el fin de medir, sobre todo, si los objetivos se han alcanzado, dicho proceso medirá las competencias finales del residente así como la eficacia del programa y los docentes.

Los conocimientos, habilidades y actitudes

Con el fin de hacer más sencilla la comprensión del proceso de enseñanza.- aprendizaje, se definen tres campos; aunque la división es algo artificial ya que no es posible separarlos enteramente, tiene un fin pedagógico y facilita la toma de decisiones y la evaluación Los campos definidos son: el campo de los **conocimientos**, el de **las habilidades** o **destrezas** y el de **las actitudes.**

Campo de las actitudes o capacidad de comunicación concierne fundamentalmente a las relaciones interpersonales pueden distinguirse tres niveles:

- Primer nivel: La Receptividad de la atención (la disposición de recibir)
- Segundo nivel: La Respuesta implica estar lo suficientemente interesado por el fenómeno para tomar la decisión de ocuparse de él
- Tercer nivel: la Interiorización, permite a la persona adoptar una actitud frente a su interlocutor *"como si*" sintiera el fenómeno como él

Campo de las habilidades o destrezas: Se trata de conjuntos de movimientos que conducen a la realización precisa y segura de un acto Se distinguen tres niveles:

- Primer nivel es de la "*imitación*"
- El segundo nivel corresponde al "control" el estudiante es capaz de realizar un acto siguiendo instrucciones y no solamente sobre una base de observación
- El tercer nivel es el "*automatismo*" La destreza en la ejecución alcanza el grado supremo de eficacia y los movimientos se realizan con el mínimo consumo energético

Campo de la actividad intelectual: Los conocimientos

- El primer nivel corresponde al "*recuerdo*"
- El segundo corresponde a la "*interpretación de los datos*"
- El tercer nivel corresponde a la "*solución de problemas*" incluso los nuevos

EL PROCESO DOCENTE EN LA FORMACIÓN DE ESPECIALISTAS EN PEDIATRÍA LA ROTACIÓN POR ATENCIÓN PRIMARIA (AP)

La Ley de Ordenación de Profesiones Sanitariasi (LOPS) de 2003 regula la formación de especialistas especificando que "la formación especializada en Ciencias de la Salud es una formación reglada y de carácter oficial y tiene como objeto dotar a los profesionales de los conocimientos, técnicas, habilidades y actitudes propios de la correspondiente especialidad de forma simultánea a la progresiva asunción por el interesado de la responsabilidad inherente al ejercicio autónomo de la misma. Tendrá lugar por el sistema de residencia en centros acreditados".

El desarrollo de las actividades asociadas al ejercicio de la Medicina exige el desempeño de competencias complejas que no pueden alcanzarse en un grado aceptable si no es a través de la práctica profesional. El modelo MIR de aprendizaje tiene lugar en un contexto laboral real sujeto a un cierto control; así, las demandas que llegan al residente pueden haber sido "filtradas", el proceso está supervisado y las decisiones no son de su completa responsabilidad[2].

Breve repaso histórico

En 1923 se crea la Escuela Nacional de Puericultura convirtiéndose en la primera especialidad médica reglada en España centrada en la higiene y cuidados preventivos del niño

En 1955 la Ley de Especialidades Médicas unifica en una sola la especialidad de Pediatría y Puericultura En 1958 se permite el acceso libre a la atención médica por un Pediatra Puericultor de Familia en los ambulatorios hasta la edad de 7 años

En el año 1978 se regularizó por primera vez el sistema de formación MIR. El Programa de Formación de la especialidad, es un documento oficial, con fuerza legal, normativa, de conocimiento y uso obligatorio tanto para los tutores como para los residentes

El primer programa aprobado por la Comisión Nacional de la Especialidad de Pediatría en 1979[3] contempla la necesidad de que el pediatra se forme en pediatría comunitaria destinando el 50% del contenido del programa al logro de entrenamientos en pediatría extrahospitalaria. A pesar de la ausencia de normativas al respecto, los residentes de pediatría han recibido formación en pediatría de AP de manera no reglada desde 1.984. Comenzaron los pediatras de AP de Euzkadi, posteriormente Aragón en 1989 y después Andalucía en 1990 hasta configurar un panorama en el año 2005iv en el que en 14 CCAA se lleva a cabo rotación MIR-P por AP; en el 82% del total de provincias del conjunto de España se forman MIR-P y el 65% rotan por AP. En el 45% de los hospitales, sus residentes pasan por un centro de salud y 92 equipos de AP acogen MIR-P El tiempo de rotación es de entre 1 y 6 meses y se realiza entre R1 y R4. La relación con el hospital de referencia en la mayoría de los casos es solo puntual y es testimonial el número de tutores que reciben acreditación.v Tiene gran interés la experiencia de 5 años de residencia obligatoria en el Área 11 de Madrid con el Hospital 12 de Octubrevi siguiendo un "Plan de formación en AP para residentes de Pediatría" la rotación por pediatría de AP fue la segunda mejor valorada en un estudio interno de la Unidad de Docencia Pediátrica del Hospital de referencia.

Con el objetivo de conocer la opinión de los pediatras tutores y residentes implicados en la rotación por AP el grupo de docencia de la AEPap elaboró una encuesta en el año 2008 vii de la que conocemos los siguientes datos: el 96,3% de los encuestados creen necesaria la rotación, el 39,3% creen adecuado el periodo de 3 meses de rotación; no hay una definición clara acerca del período en el que rotar. El 64,3% considera adecuada la rotación de 6 meses en el periodo de R4 si el ejercicio profesional de la pediatría se va a realizar en AP

Situación actual

En la Orden SCO/3148/2006[8] de 20 de septiembre se aprueba y publica el vigente programa formativo de la especialidad de Pediatría y sus Áreas Específica **donde se establece por primera vez la rotación obligatoria por Atención Primaria durante 3 meses En el mismo año se dicta** La resolución conjunta de los Ministerios de Sanidad y Consumo y de Educación y Ciencia de 10 de mayo de 2006 [9] , que establece los requisitos generales para la acreditación de centros de salud vinculados a unidades docentes acreditadas para la formación de especialistas en Pediatría y sus Áreas Específicas y especifica que en **el plazo de 6 meses (a partir de mayo de 2006)** las Comunidades Autónomas (CCAA) deberán remitir al Ministerio de Sanidad y Consumo los expedientes de acreditación. [10]

La Comisión Nacional de la Especialidad de Pediatría y sus Áreas Específicas comienza el proceso de acreditación en el año 2007 y aunque la ubicación de los centros en unidades previamente acreditadas para la docencia de medicina familiar y comunitaria, era condición necesaria, se han acreditado centros que no reúnen esta característica. Hasta el momento, según la información que poseemos, se han acreditado 232 Centros de AP de 14 CCAA, se puede acceder a la base de datos en http://www.aepap.org/docencia/centros_acreditados.htm. Los pasos necesarios para la acreditación de los centros están accesibles en:

http: //www.aepap.org/docencia/pasos_acreditacion.htm

Durante el año 2009 se han **acreditado tutores de pediatría para la rotación en AP** en Andalucía, Toledo y Asturias

En el año 2009 se han convocado 396 plazas de residentes de pediatría y todos ellos están obligados a rotar por pediatría de AP durante 3 meses

El perfil del pediatra de AP

El Real Decreto 137/1984 de 11 de enero de Estructuras Básicas de Salud[11] y la Ley General de Sanidad 14/1.986[12] de 25 de abril definen y sientan las bases de la actual red de atención primaria. Esta normativa regula el sistema de salud pública en España y establece el modelo sanitario en el que el pediatra es la puerta de entrada al sistema de salud de la población infantil hasta los 14 años y responsable de la atención integral al niño desde su nacimiento hasta la adolescencia.

El pediatra de Atención Primaria es por su formación, por su posición respecto del niño, el adolescente y su familia y por la indudable proyección social de su trabajo el elemento clave y de mayor responsabilidad dentro del sistema de atención a la infancia. Comparte con el pediatra hospitalario la población atendida y con el médico de familia la característica de ser la puerta de entrada al sistema sanitario.

En el seno del Equipo de AP e implicado en el trabajo conjunto, la pediatría de AP presenta peculiaridades generadas por las características específicas de la población atendida, de manera que tendrá como una de sus principales funciones la promoción de la salud y la prevención de la enfermedad; deberá atender también de forma predominante la patología aguda, que precisa exploración exhaustiva aún en situaciones aparentemente banales y en la que la anamnesis es recogida a segundas personas y presenta además, una importante estacionalidad. Coordinará también, el manejo de situaciones que requieran la participación de diferentes profesionales y servicios.

Objetivos específicos de la rotación en pediatría de AP

1. Conocer el funcionamiento y estructura del Equipo de Atención Primaria (EAP).
2. Aprender temas específicos de Pediatría de Atención Primaria:
   a. Patologías y aspectos de las mismas que por su peculiaridad no pueden ser ofrecidos por los servicios hospitalarios.
   b. Programas de promoción de la salud y prevención de la enfermedad.
   c. Programas de seguimiento de patologías específicas.
   d. Peculiaridades de la toma de decisiones en atención primaria: gran accesibilidad, enfermedad indiferenciada en las primeras etapas, incertidumbre diagnóstica y longitudinalidad en la atención.
3. Participar en actividades de formación e investigación.
4. Manejar herramientas de mejora de calidad.

Objetivos complementarios

1. Mejorar la relación Pediatría de Atención Primaria y Hospitalaria.
2. Favorecer el trabajo en equipo, reconociendo la función del pediatra como coordinador de equipos multidisciplinares de salud.

El programa de la Rotación

En el último programa de la Especialidad de Pediatría y sus Áreas Específicas se incluye un anexo guía para la rotación por pediatría de AP. Desde la AEPap se ha visto la necesidad de completar esta guía y partiendo de las funciones y tareas profesionales, se ha elaborado el Programa de Formación correspondiente al Área de Capacitación Específica de AP. En su versión básica se especifican las competencias a adquirir por el residente de pediatría durante su rotación por AP. Se incluyen: las actividades, metodología docente y objetivos para las diferentes Áreas Competenciales y siguiendo la normativa de la LOPS se establecen a su vez los diferentes niveles de responsabilidad I, II y III para cada actividad docente descrita. (Se incluye como material adicional a la ponencia)

EVALUACIÓN:

La evaluación es un elemento fundamental en el proceso formativo. Su objeto fundamental es conocer los resultados reales del aprendizaje para introducir medidas de mejora y además garantizar la posesión de los conocimientos y habilidades necesarios para ejercer correctamente la práctica profesional. La competencia profesional se ha definido como el uso habitual y juicioso de la comunicación, habilidades técnicas, razonamiento clínico, emociones, valores y reflexión en la práctica diaria en beneficio de los individuos y la comunidad.xiii

No es tanto un logro como un hábito de aprendizaje a lo largo de la vida profesional. Idealmente el proceso evaluativo debería medir experiencias de aprendizaje que incluyan todos los componentes (conocimientos, habilidades y actitudes), algunos modelos existentes (ECOE) están encaminados en esa dirección: Examen Clínico Objetivo y Estructurado. Es una forma indirecta de evaluar las competencias clínicas mediante su demostración; para ello, se han utilizado pacientes simulados, videograbaciones, maniquíes, etc. Son experiencias que exigen un importante coste de recursos humanos, materiales y de tiempo por lo que hasta el momento no han podido generalizarse.

Según el Real Decreto 183/2008, el seguimiento de la adquisición de competencias durante el período formativo se llevará a cabo mediante tres tipos de evaluación: formativa, anual y final [2]

Tanto el proceso de rotación por pediatría de AP como su evaluación, requieren un enfoque específico. Desde el grupo de docencia de la AEPap, con el fin de facilitarlo ha elaborado **La Guía Abreviada para la rotación del residente de pediatría por atención primaria**[14]. Diseñada para la planificación de la rotación, puede ser utilizada tanto por el residente de pediatría para realizar una autovaloración de sus conocimientos al inicio y al final de su rotación, como por el tutor para programar la actividad docente. Incluye los objetivos a alcanzar en las diferentes áreas competenciales y en las técnicas diagnósticas y terapéuticas. (Ver Anexo 1)

Bibliografía

i Ley 44/2003 de 21 de noviembre, de ordenación de las profesiones sanitarias BOE num 280:41442-41458

iiReal Decreto 183/2008 de 8 de febrero por el que se determinan y clasifican las especialidades en Ciencias de la Salud y se desarrollan determinados aspectos del sistema de formación sanitaria especializada BOE num 45: 10.020 - 10.035

3 Historia de los programas de formación en Pediatría y sus áreas específicas. Serie monográfica de especialidades médicas Madrid 1.990

iii García Puga JM y Grupo Docencia MIR de la AEPap Formación MIR en Atención Primaria: síntesis de la situación en España Rev Pediatr Aten Primaria. 2005; 7 Supl 1: 119-127

iv Villaizán Pérez C. Situación actual de la formación del residente de pediatría en Atención Primaria. Consultado 22/2/2010. [Disponible en: http://www.aepap.org/docencia/documentos.htm]

v García-Rebollar C, Padilla ML, de la Fuente MA, Vázquez S, Iñigo G, Residentes de Pediatría en Atención Primaria: 5 años de rotación obligatoria en el Área 11 de Madrid An Pediatr 2007;67:145-152

vi J.M. García Puga, C. Villaizán B. Domínguez, R. Ugarte y Grupo de docencia de la AEPap Que opinan pediatras y residentes de Pediatría de la rotación por Atención Primaria" An Pediatr (Barc) 2009; 70 (5): 460-466.

vii Orden SCO/3148/2006 de 20 de setiembre por la que se aprueba y publica el programa formativo de la especialidad de Pediatría y sus Áreas Específicas BOE num. 246:35657-35661

viii Comisión Nacional de Pediatría y sus Áreas Específicas: Reconocimiento de Centros de Salud de Atención Primaria como" Unidades Docentes Asociadas para la formación MIR- Pediatría. Rev Pediatr Aten Primaria. 2003; 5: 17-20.

ix Domínguez Aurrecoechea B, García Rebollar C, Villaizán Pérez C. ¿Qué se necesita para ser tutor? Herramientas y recursos docentes. En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2010. Madrid: Exlibris ediciones; 2010. P. 309-22

x Real Decreto 127/84 de 11 de Enero, por el que se regula la formación médica especializada y la obtención del título de médico especialista. BOE num 26: 2524-2528

xi Ley 14/1986, de 25 de abril, General de Sanidad. BOE num 102: 15207 – 15224

xii M.A. Fernández-Cuesta Valcarce El proceso de evaluación docente del residente. Form Act Pediatr Aten Prim 2009; 2(3): 178-180

xiii Domínguez Aurrecoechea B, Hijano Bandera F, Fernández-Cuesta Valcarce MA, Villaizán Pérez C, García Rebollar C, Gutiérrez Sigler D. Guía abreviada para la rotación del residente de pediatría por Atención Primaria [fecha de acceso 15 de febrero de 2010]. Disponible en http://www.aepap.org/docencia/documentos.htm febrero 2009

ANEXO I. GUÍA ABREVIADA PARA LA ROTACIÓN DEL RESIDENTE DE PEDIATRÍA POR ATENCIÓN PRIMARIA 2009. Grupo Docencia MIR de la AEPap

La finalidad del presente documento es servir de herramienta para planificar la rotación del Residente de Pediatría (MIR-P) por Atención Primaria (AP). No está destinado a la evaluación para lo que existen otros documentos específicos; puede ser utilizado tanto por el MIR-P para realizar una autovaloración de sus conocimientos al inicio y al final de su rotación, como por el tutor, para programar la actividad docente. Con fines de autovaloración puede ser de utilidad la siguiente escala: 0 (no adquisición de objetivos), 1 (adquisición incompleta), 2 (adecuada), 3 (excelente).

ACTIVIDADES FORMATIVAS

Asistenciales:

- Consulta a demanda
- Consulta programada para el desarrollo del Programa de Salud Infantil
- Consultas concertadas para el seguimiento de patologías crónicas

No asistenciales:

- Sesiones docentes del Equipo de Atención Primaria
- Cursos, talleres, seminarios
- Sesiones clínicas de Pediatría del distrito o área
- Presentación de casos clínicos
- Participación activa en el desarrollo de programas de educación en el ámbito escolar

METODOLOGÍA DOCENTE

Aprendizaje de campo:

- Observación directa (el residente ve lo que hace el tutor)
- Intervenciones tutorizadas (el tutor ve lo que hace el residente)
- Actividad no supervisada directamente (el residente actúa solo y posteriormente lo comentan)

Autoaprendizaje (el residente es responsable de su formación y el tutor actúa como facilitador del aprendizaje)

OBJETIVOS PARA LAS DIFERENTES ÁREAS COMPETENCIALES

I. ÁREA DE COMPETENCIAS ESENCIALES

1. Comunicación asistencial y razonamiento clínico. Entrevista clínica. Relación médico paciente
3. Gestión de la atención
4. Calidad
5. Bioética

II. ÁREA DE COMPETENCIAS EN RELACIÓN CON LA ATENCIÓN A LA POBLACIÓN INFANTIL

1. Promoción de la salud y prevención de la enfermedad
2. Inmunizaciones
3. Detección precoz de problemas en la infancia
4. Atención a la patología prevalente aguda y crónica, y al niño con factores de riesgo

III. ÁREA DE COMPETENCIAS EN RELACIÓN CON LA ATENCIÓN A LA FAMILIA Y LA COMUNIDAD

IV. ÁREA DE COMPETENCIAS EN RELACIÓN CON LA DOCENCIA E INVESTIGACIÓN

V. HABILIDADES EN TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS

I. ÁREA DE COMPETENCIAS ESENCIALES		
Autovaloración de objetivos: 0 (no adquisición), 1 (incompleta), 2 (adecuada), 3 (excelente)		
1. Comunicación asistencial y razonamiento clínico. Entrevista clínica. Relación médico paciente. Toma de decisiones	**Inicio**	**Final**
1.1. Obtener la información necesaria para conocer el/los motivo/s de consulta		
1.2. Aprender a escuchar, a formular preguntas, a conducir una entrevista médica con empatía, estableciendo una buena comunicación verbal y no verbal con el paciente y su familia		
1.3. Efectuar una exploración física enfocada al cuadro clínico y escoger la mejor estrategia diagnóstica		
1.4. Utilizar, si fuesen necesarios, los exámenes complementarios pertinentes teniendo en cuenta su coste, disponibilidad y rendimiento clínico		
1.5. Decidir de acuerdo con el niño y/o la familia un plan de actuación más adecuado al problema presentado, haciendo un uso racional de los recursos terapéuticos		
1.6. Transmitir la información de forma clara y oportuna según las capacidades y las necesidades del paciente y su familia		
1.7. Educar a niños, adolescentes y familiares en aspectos preventivos, y establecer alianzas para el manejo compartido en patologías crónicas		
1.8. Reconocer el momento y pertinencia de la interconsulta con el segundo/ tercer nivel, definir la pauta de los controles evolutivos y monitorizar el cumplimiento de los tratamientos buscando la adherencia		
1.9. Coordinar el tratamiento y seguimiento del paciente que precisa control hospitalario o abordaje multidisciplinar		
1.10. Establecer, mantener y concluir una relación asistencial y terapéutica satisfactoria tanto para el paciente como para el profesional		

I. ÁREA DE COMPETENCIAS ESENCIALES		
Autovaloración de objetivos: 0 (no adquisición), 1 (incompleta), 2 (adecuada), 3 (excelente)		
2. Gestión de la atención		
2.1. Reconocer la estructura (organigrama), las funciones y la legislación que regula el funcionamiento de los equipos de AP		
2.2. Manejar los sistemas de información y registro en AP: historia clínica informatizada y sistemas de codificación diagnóstica		
2.3. Conocer los servicios incluidos en Cartera, los protocolos y los programas implantados en la comunidad autónoma (C.A.) dirigidos a la población infantil		
2.4. Trabajar eficientemente dentro del equipo de AP y adquirir habilidades de negociación como instrumento para la resolución de conflictos		
2.5. Valorar la importante labor de la enfermería pediátrica en la atención a la población infantil, y la necesidad de establecer planes de trabajo conjunto		
2.6. Colaborar con otros niveles asistenciales incluidos los sociosanitarios		
3. Calidad		
3.1. Adquirir una formación básica en gestión de la calidad		
3.2. Reconocer la utilidad de las situaciones mejorables, de los errores, como oportunidades que pueden redundar en la mejora de la atención		
4. Bioética		
4.1. Revisar los derechos y los deberes de los pacientes, y de los profesionales sanitarios (confidencialidad, información, consentimiento, asistencia), y ser capaz de manejar los problemas ético-legales que más frecuentemente se presentan en Pediatría		

II. ÁREA DE COMPETENCIAS EN RELACIÓN CON LA ATENCIÓN A LA POBLACIÓN INFANTIL		
Autovaloración de objetivos: 0 (no adquisición), 1 (incompleta), 2 (adecuada), 3 (excelente)		
Aplicar las actividades preventivas y de promoción de la salud recomendadas en la infancia	**Inicio**	**Final**
1.1. Promoción de la lactancia materna		
1.2. Supervisión de la alimentación y ofrecer consejo nutricional		
1.3. Consejo sobre hábitos saludables que favorezcan la salud física y psicoafectiva, y sobre eventos del desarrollo (control de esfínteres, rabietas, celos, establecimiento de límites)		
1.4. Promoción de la salud bucodental		
1.5. Actividades preventivas para un desarrollo afectivo óptimo		
1.6. Promoción del buen trato y prevención del maltrato		
1.7. Consejo sobre fotoprotección		
1.8. Consejo sobre actividad física y deporte		
1.9. Consejos preventivos sobre el sueño		
1.10. Prevención del síndrome de muerte súbita del lactante		
1.11. Prevención de accidentes		
1.12. Prevención y detección del consumo de tabaco (pasivo y activo), alcohol y otras drogas		
2.2. Manejar los sistemas de información y registro en AP: historia clínica informatizada y sistemas de codificación diagnóstica		
1.13. Prevención del déficit de yodo, e indicaciones de suplementación con vitamina D		
1.14. Educación sexual, y en adolescentes prevención del embarazo no deseado y de infecciones de transmisión sexual		

II. ÁREA DE COMPETENCIAS EN RELACIÓN CON LA ATENCIÓN A LA POBLACIÓN INFANTIL (Continuación)		
Autovaloración de objetivos: 0 (no adquisición), 1 (incompleta), 2 (adecuada), 3 (excelente)		
2. Inmunizaciones		
2.1. Conocer el calendario oficial de la C.A. a la que pertenece y las características generales de las vacunas incluidas en él: tipo, modo de administración, intervalos vacunales, contraindicaciones y efectos secundarios		
2.2. Asumir como prioritario la cumplimentación del calendario vacunal, con el objetivo de alcanzar la máxima cobertura		
2.3. Informar, y hacer recomendaciones si procede, sobre vacunaciones no sistemáticas, o indicadas en situaciones especiales		
2.4. Identificar recursos on-line donde obtener información para los profesionales o las familias		
3. Detección precoz de problemas en la infancia. Estas actividades suelen estar integradas en los Programas de Salud Infantil		
3.1. Supervisión del crecimiento físico y desarrollo puberal		
a) Determinar peso, talla e índice de masa corporal (IMC) a fin de identificar situaciones de desnutrición, sobrepeso u obesidad		
b) Medir el perímetro craneal a todos los menores de 2 años		
c) Calcular la velocidad de crecimiento e identificar las variantes normales de talla baja		
d) Evaluar el desarrollo puberal: estadios de Tanner		
3.2. Supervisión del desarrollo psicomotor y afectivo		
a) Valorar el desarrollo psicomotor y afectivo en todas sus áreas(motor grueso y fino, lenguaje y sociabilidad) y reconocer las señales de alarma		
b) Realizar cribado de trastornos del espectro autista		
c) Identificar de forma temprana los niños con parálisis cerebral infantil		
3.3. Cribado de patologías: aplicar las incluidas en la Cartera de Servicios de la C.A.		
a) Cribado neonatal de endocrinopatías y metabolopatías congénitas		
b) Cribado de hipoacusia y trastornos del lenguaje		
c) Displasia evolutiva de la cadera		
d) Criptorquidia		
e) Anomalías oculares, ambliopía, estrabismo y trastornos de la refracción		
f) Identificar población de riesgo con indicaciones específicas de cribado: enfermedad celíaca, ferropenia, hipercolesterolemia, hipertensión arterial, tuberculosis, parálisis cerebral infantil		
g) Investigar los indicadores de riesgo de maltrato, abuso o negligencia		

II. ÁREA DE COMPETENCIAS EN RELACIÓN CON LA ATENCIÓN A LA POBLACIÓN INFANTIL (Continuación)		
Autovaloración de objetivos: 0 (no adquisición), 1 (incompleta), 2 (adecuada), 3 (excelente)		
4. Atención a la patología prevalente: aguda, crónica, y al niño con factores de riesgo	**Inicio**	**Final**
4.1. Identificar y tratar patologías agudas y otros motivos de consulta, prevalentes en AP		
a) Respiratoria: infección respiratoria aguda superior, faringitis, otitis, sinusitis, amigdalitis, laringitis, traqueítis, bronquitis, bronquiolitis, neumonías, disnea, tos, epístaxis		
b) Infecciosa: síndrome febril, enfermedades exantemáticas víricas y bacterianas, adenopatías, síndrome mononucleósico, tuberculosis, parasitosis		
c) Digestiva: ictericia, cólico del lactante, vómitos, diarrea, alteración del hábito intestinal, dolor abdominal, estomatitis, reflujo gastroesofágico, gastroenteritis aguda, hepatitis		
d) Dermatológica: dermatitis del pañal, urticaria, verrugas, nevus, impétigo, acné, picaduras, prúrigo, dermatomicosis, pediculosis		
e) Músculo esquelética: cojera, trastornos de la marcha, osteocondrosis, artritis, artralgias, dolores musculares, talalgias, alteraciones rotacionales y angulares de los miembros inferiores, pies planos, escoliosis, cifosis, hiperlordosis		
f) Genitourinaria y renal: infección urinaria, fimosis, balanitis, vulvovaginitis, dismenorrea		
g) Oftalmológica: estenosis del conducto lagrimal, ambliopía, disminución agudeza visual, estrabismo, conjuntivitis, alteraciones palpebrales		
h) Accidentes y traumatismos: intoxicaciones, quemaduras, heridas, traumatismos músculo esqueléticos y traumatismos craneales		
i) Cardiovascular: soplos, síncopes, dolor torácico, trastornos del ritmo		
j) Odontológica: caries, gingivoestomatitis, flemones, traumatismos, maloclusiones		
k) Hematológica: anemia ferropénica, púrpuras		
l) Procesos susceptibles de cirugía (calendario quirúrgico)		
4.2. Control de patologías crónicas en las que la recomendación de expertos aconseja el manejo y seguimiento desde la Atención Primaria		
a) Asma: diagnóstico, seguimiento, tratamiento de fondo y de las agudizaciones		
b) Obesidad: diagnóstico, factores de riesgo asociados, abordaje terapéutico		
c) Dermatitis atópica: diagnóstico diferencial, seguimiento y manejo terapéutico		
d) Enuresis: diagnóstico y opciones de tratamiento		
e) TDAH: escalas diagnósticas, seguimiento y tratamiento		
4.3. Otras patologías crónicas seguidas en AP		
a) Cefaleas, convulsiones febriles		
b) Talla baja, retraso del crecimiento, pubertad precoz y retrasada		
c) Dolor abdominal, diarrea y estreñimiento crónicos, intolerancia y alergia alimentaria, enfermedad celíaca		

II. ÁREA DE COMPETENCIAS EN RELACIÓN CON LA ATENCIÓN A LA POBLACIÓN INFANTIL (Continuación)		
Autovaloración de objetivos: 0 (no adquisición), 1 (incompleta), 2 (adecuada), 3 (excelente)		
4.4. Identificar y tratar patologías en relación con la salud mental	**Inicio**	**Final**
a) Miedos, fobias, trastornos del sueño		
b) Alteraciones de la conducta y del aprendizaje		
c) Trastornos del comportamiento alimentario		
d) Trastornos psicosomáticos		
e) Conflictos psicológicos de los niños y adolescentes con problemas de salud		
4.5. Atención a niños con factores de riesgo social, cultural, minusvalías y maltrato infantil		
a) Identificar niños en riesgo social: inmigrantes, pertenencia a diferentes etnias		
b) Reconocer condiciones de pobreza y marginalidad		
c) Manejo diagnóstico y terapéutico ante la sospecha o presencia del maltrato infantil		
d) Seguimiento del niño prematuro, con síndrome de Down y otras minusvalías		

III. ÁREA DE COMPETENCIAS EN RELACIÓN CON LA FAMILIA Y LA COMUNIDAD	Inicio	Final
1. Reconocer a la familia como recurso de salud		
2. Describir la influencia que las relaciones interpersonales en el seno de la familia pueden tener sobre los problemas de salud o en la forma de presentación, curso o manejo de los mismos, y cómo a su vez la enfermedad puede influir en las relaciones familiares		
3. Identificar la influencia que sobre la salud pueden tener los diferentes ciclos vitales		
4. Prestar una atención individual en la consulta, considerando el contexto social y comunitario de los pacientes, reconociendo la influencia que el entorno tiene en el proceso salud-enfermedad		
5. Conocer los sistemas de vigilancia epidemiológica y de protección de salud: control y seguimiento de las enfermedades de declaración obligatoria; redes de médicos centinela; sistema de fármaco-vigilancia (comunicación de efectos adversos y alertas)		
6. Participar en actividades de educación para la salud en el ámbito escolar en las que esté implicado el centro de salud		

IV. ÁREA DE COMPETENCIAS EN RELACIÓN CON LA DOCENCIA Y LA INVESTIGACIÓN	Inicio	Final
1. Utilizar las herramientas de detección de déficits formativos, para identificarlos sistemáticamente a través del análisis diario de la consulta, y elaborar un plan formativo orientado a la mejora de las competencias		
2. Adiestrarse en las habilidades básicas relativas a la adquisición y transmisión de conocimientos		
3. Manejar los recursos bibliográficos más relevantes para completar la formación y dar respuesta a los problemas clínicos que se puedan plantear en la práctica clínica		
4. Intervenir en las sesiones docentes y en los proyectos de investigación del equipo de AP		
5. Recordar los principios éticos a tener en cuenta en investigación biomédica		

VI. HABILIDADES EN TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS Y TERAPÉUTICAS		
Autovaloración de objetivos: 0 (no adquisición), 1 (incompleta), 2 (adecuada), 3 (excelente)		
1. Técnicas diagnósticas	**Inicio**	**Final**
1.1. Efectuar una exploración física minuciosa		
1.2. Manejo de herramientas antropométricas, de cribado de retrasos del desarrollo psicomotor y de problemas de salud mental		
1.3. Exploración de los órganos de los sentidos: otoscopia, evaluación de la audición; reflejo rojo, test de Hirschberg, Cover test y valoración de la agudeza visual mediante optotipos		
1.4. Abordaje de patología músculo esquelética: manejo del podoscopio, plomada, nivel y el lápiz dermográfico		
1.5. Habilidades para el estudio alergológico: in vivo (Prick test) e in vitro		
1.6. Estudio de la función pulmonar: medidor de flujo espiratorio máximo(FEM), espirometría		
1.7. Pulsioximetría		
1.8. Interpretación de la radiografía de tórax		
1.9. Recogida de muestras e interpretación de tiras reactivas(sangre y orina) y de pruebas de detección rápida		
2. Técnicas terapeúticas		
2.1. Demostar cómo se han de emplear los diferentes sistemas de inhalación para el tratamiento del asma, y educar a las familias en su manejo		
2.2. Aplicar nebulizaciones		
2.3. Realizar inmovilizaciones en patologías traumatológicas: vendajes funcionales, férulas		
2.4. Confeccionar dietas para niños sanos, en los diferentes tramos etarios, así como para la prevención y el tratamiento del sobrepeso y la obesidad		

CRITERIOS PARA LA REALIZACIÓN DE "INFORME DE ROTACIÓN" DEL RESIDENTE

A- CONOCIMIENTOSY HABILIDADES

1.- Nivel de conocimientos teóricos adquiridos:

0	Muy escasos, sus pocos conocimientos le impiden efectuar razonamientos clínico-prácticos válidos; no parece comprender mucho lo que estudia o lee. O bien en apariencia, no suele estudiar o leer.
1	Limitados pero suficientes para desempeñar la actividad profesional.
2	Adecuados que le permiten una buena práctica profesional.
3	Excelentes, es brillante, marcadamente mejor que la mayoría de los residentes

2.- Nivel de habilidades adquiridas:

0	No parece capaz de aprender muchas de las destrezas propias de la especialidad
1	Se adiestra con alguna dificultad, lentamente, pero lo consigue
2	Se adiestra a buen ritmo, de acuerdo a los objetivos señalados en el programa de formación
3	Excelente ritmo y calidad de los adiestramientos, marcadamente mejor que la mayoría de los residentes

3.- Habilidad en el enfoque diagnóstico o de los problemas:

0	No muestra ningún criterio razonable a la hora de realizar el enfoque diagnóstico o de los problemas
1	Refiere criterios razonables, ante varias opciones diagnósticas o posibles soluciones habitualmente elige el criterio adecuado
2	Ante varias opciones diagnósticas o posibles soluciones casi siempre elige la correcta, con unos criterios total y adecuadamente razonados.
3	Siempre elige la hipótesis más razonable en términos prácticos, completamente adecuada a la realidad. Capaz de considerar hipótesis sofisticadas pero razonables. Capacidad de enfoque diagnóstico excelente. Marcadamente mejor que la mayoría de los residentes

4.- Capacidad para tomar decisiones:

0	Toma decisiones precipitadas que conducen a un error, o no toma decisiones nunca, siempre esperas que alguien las asuma
1	No suele asumir decisiones de cierto riesgo, aunque sus conocimientos se lo permitan
2	Adopta decisiones adecuadas a su nivel de conocimientos, y suelen ser correctas
3	Toma decisiones con rapidez y la mejor para su nivel de conocimientos. Conoce sus limitaciones y evita decisiones que sabe que le sobrepasan. Decisiones en ocasiones intuitivas pero exitosas.

5.- Utilización racional de los recursos:

0	Realiza gran número de exploraciones o tratamientos sin justificación
1	El proceso de utilización de recursos es ligeramente desajustado. A veces sugiere exploraciones o tratamientos de baja utilidad para el caso.
2	Planea el empleo de recursos de forma habitualmente correcta
3	Piensa siempre en términos de eficiencia: la exploración o tratamiento decisivos entre los menos arriesgados y menos caros

B.- ACTITUDES

1.- Motivación:

a) Muestra interés por el paciente y entorno, realizando –si es posible- la historia clínica del paciente de primer día de una forma adecuada.

b) Estudia los casos clínicos actualizando los conocimientos científicos y colabora voluntariamente –si es posible- en el mantenimiento al día de las historias clínicas de forma detallada.

c) Valora con otros profesionales el significado de ciertos resultados o la evolución de los enfermos (intentando obtener el máximo rendimiento).

0	No cumple ninguno de los apartados
1	Cumple el criterio a)
2	Cumple el criterio a) y b)
3	Cumple los tres criterios.

2.- Dedicación: tiempo de dedicación a las labores asistenciales encomendadas (guardias excluidas):

0	El tiempo de dedicación a las actividades del Servicio es escaso
1	Dedica el tiempo justo a las actividades del Servicio, pero le permite alcanzar los objetivos docentes de forma destacada
2	Su dedicación a las labores del Servicio es la adecuada, permitiéndole alcanzar los objetivos docentes de forma destacada.
3	No sólo tiene una dedicación excepcional, sino que profundiza en el conocimiento de la patología de los pacientes y en otras actividades del Servicio

3.- Iniciativa:

0	Realiza las actividades específicas de la rotación siempre a demanda del tutor
1	Realiza las actividades de la rotación habitualmente por propia iniciativa sin necesidad de requerírselo
2	Propone con frecuencia al tutor actividades clínicas, docentes y de investigación sin ser requerido para ello.
3	Propone y dinamiza la puesta en marcha de actividades asistenciales, docentes y de investigación al resto del equipo

4.- Puntualidad / asistencia a las diversas actividades y nivel de responsabilidad.

Cumple el horario normal de trabajo y asume la responsabilidad necesaria ante el paciente

0	Nunca o casi nunca
1	Habitualmente
2	Siempre
3	Dedicación horaria por encima de su jornada laboral. Alto nivel de responsabilidad.

5.- Relaciones paciente / familia. Se refiere a la ocurrencia de disfunciones con la familia o el paciente como consecuencia de las actitudes o el comportamiento del Residente.

0	Mantiene una actitud distante, indiferente que genera a veces conflictos innecesarios; suele ser persona no grata a familiares y pacientes
1	Habitualmente tiene una actitud algo distante e indiferente, sin propiciar relaciones más fluidas, pero no suele ocasionar conflictos innecesarios
2	Las relaciones son correctas, por lo general las relaciones son fluidas
3	El Residente conecta perfectamente con los niños y sus familias, es tolerante, toma interés por sus problemas personales y sociales que puedan influir en su salud .

6.- Relaciones con el equipo de trabajo:

0	Muestra una total indiferencia ante los problemas y/o decisiones del equipo.pediátrico No participa en las actividades del Equipo (reuniones, sesiones)
1	Ocasionalmente es poco tolerante o muestra una cierta indiferencia ante determinados problemas y/o decisiones del equipo pediátrico. Participa pasivamente en las actividades mostrando poco interés.
2	Relaciones adecuadas. Toma interés ante los problemas y/o decisiones del equipo pediátrico. Participa en las actividades del mismo con interés.-
3	Relaciones amigables. Toma interés y participa activamente en los problemas, actividades, toma de decisiones e iniciativas que implican al equipo.

Dirección de Servicios Sanitarios

Subdirección de Gestión Clínica y Calidad
Unidad Docente de MFyC de Asturias

Parque Tecnológico de Asturias
Parcela 44 – 33420- Llanera
Tel: 985106865
Fax: 985106862
E-mail: formacion@sespa.princast.es

INFORME DE ROTACIÓN

(REALIZADA POR EL TUTOR RESPONSABLE DE LA ROTACIÓN)

Con el fin de hacer un seguimiento continuado de la formación del residente rellena este cuestionario para todos y cada uno de los residentes que roten en tu servicio y entrégalo al tutor hospitalario

CENTRO DE SALUD:

FECHAS DE LA ROTACION: INICIO ☐ FINAL ☐

TUTOR del Centro de Salud:

Fecha:

NOMBRE Y APELLIDOS DEL RESIDENTE:

EVALUACIÓN CONTINUADA: La calificación va de 0 a 3 según los criterios que figuran en al dorso

A) CONOCIMIENTOS Y HABILIDADES: 70%	**CALIFICACIÓN**
NIVEL DE CONOCIMIENTOS TEÓRICOS ADQUIRIDOS	
NIVEL DE HABILIDADES ADQUIRIDAS	
HABILIDAD EN EL ENFOQUE DIAGNÓSTICO	
CAPACIDAD PARA TOMAR DECISIONES	
UTILIZACIÓN RACIONAL DE RECURSOS	
MEDIA (A) (Conocimientos, habilidades)	

B) ACTITUDES: 30%	**CALIFICACIÓN**
MOTIVACIÓN	
DEDICACIÓN	
INICIATIVA	
PUNTUALIDAD / ASISTENCIA	
NIVEL DE RESPONSABILIDAD	
RELACIONES PACIENTE / FAMILIA	
RELACIONES EQUIPO DE TRABAJO	
MEDIA (B) (Actitudes)	

	CALIFICACIÓN (1)	**CAUSA E.NEG. (3)**
PARTE 1: ***CALIFICACIÓN EVALUACIÓN CONTINUADA*** (70% A + 30% B) = (A x 70 + B x 30 / 100)		
	CALIFICACIÓN (1)	**CAUSA E.NEG. (3)**
PARTE 2: ***CALIFICACIÓN LIBRO ESPECIALISTA EN FORMACIÓN*** Calificación final =x = (parte 1 + parte 2 / 2)		

En _____, a ____ de _____ de 200__

Visto Bueno
EL JEFE DE LA UNIDAD ASISTENCIAL

EL TUTOR del Centro de Salud

Fdo. _____

Fdo.

Viernes 4 de junio, 16:45 - 18:00

MESA REDONDA

Indicaciones de estudio de diagnóstico por imagen en pediatría

Moderador: Victor Pérez Candela. Hospital Universitario Materno -Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria

INDICACIONES DE ESTUDIO DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEN EN PEDIATRÍA

Autor: Victor Pérez Candela
Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias,

Un estudio radiológico está indicado, cuando aporta información diagnóstica y/o modifica la conducta terapéutica.

Muchas pruebas radiológicas no cumplen estos cometidos y exponen de forma innecesaria a los niños a la radiación.

Las principales causas de un mal uso de los estudios radiológicos son:

1. Repetir pruebas que ya se han realizado , en otro hospital, en urgencias, en consultas externas, por lo que hay que intentar conseguir los estudios anteriores si los hubiera
2. Pedir pruebas que no alteran el manejo del paciente, bien porque los hallazgos son irrelevantes o improbables.
3. Pedir pruebas con demasiada frecuencia, antes de que evolucione la enfermedad o se resuelva
4. Pedir pruebas inadecuadas, por lo que es conveniente consultar con el Radiólogo, pues las técnicas de diagnóstico por imagen evolucionan muy rápidamente.
5. No dar la información clínica necesaria al pedir las pruebas, que pueden dar lugar a que se utilice una técnica inadecuada
6. Exceso de pruebas complementarias, a veces por presión de los familiares del niño o por practicar una medicina defensiva.
7. El estudio que menos irradia es el que no se hace.

INDICACIONES DE ESTUDIOS CONVENCIONALES Y ECOGRAFÍA

Nº Programa: 635

Autor: Héctor Cortina Orts
Hospital Infantil La Fe, Valencia

ACTUALIZACIÓN DEL CONCEPTO ALARA

Desde su constitución en 1928 la Comisión Internacional de Protección Radiológica viene estableciendo, periódicamente, los límites de dosis para pacientes y personal profesionalmente expuesto. Las sucesivas propuestas recomiendan una progresiva disminución de la dosis máxima permisible. Esta continuada reducción de los límites no se debe tanto a una evidencia positiva del daño que producen las radiaciones sino más bien a una aplicación progresiva del principio de cautela sobre la base del conocimiento de la incertidumbre y, a la vez, del evidente aumento de individuos expuestos. Profundizando en esta línea, en 1965 se evita ya cifras concretas y se crea el concepto ALARA (as low as reasonably achievable)

Durante los últimos años se produce un clima de especial sensibilización en el entorno de la Pediatría a partir de la aparición de diversas publicaciones que establecen una relación contrastada entre irradiación y cáncer a niveles de radiología diagnóstica convencional y Tomografía Computarizada. La razón estriba en la información, ahora conocida, acerca de los efectos cancerígenos evolutivos a raíz de la explosión de la bomba atómica en individuos que recibieron dosis de radiación en el rango de las generadas por los estudios radiológicos diagnósticos, especialmente incrementadas con el advenimiento de la Tomografía Computarizada. Las claves son:

1. Sesenta años después de la explosión nuclear se conocen ya las cifras directas de pacientes que, entonces en edad infantil, han alcanzado ahora edades propicias a la aparición de los diferentes tipos de cáncer. Y se advierte una mayor incidencia de cáncer, estadísticamente significativa, en la población irradiada no sólo a niveles de altas dosis sino, también, en individuos que recibieron dosis en el rango de los 50 mSv, es decir, en el espectro de la Radiología Convencional y Tomografía Computarizada (1).
2. La incidencia se incrementa, de forma ostensible, por debajo de los 10 años y progresa conforme se aproxima al período neonatal. Esta superior incidencia está relacionada con el mayor potencial de vida, con la alta capacidad mitótica en estos años iniciales del desarrollo y, también, con la especial sensibilidad en la edad infantil de algunos órganos como tiroides, mama o gónadas. La frecuencia se duplica en el sexo femenino por la presencia del cáncer de mama y, además, por factores hormonales no bien aclarados.

RADIACIÓN AMBIENTE E IRRADIACIÓN EN RADIOLOGÍA: EQUIVALENCIAS.

Las radiaciones ionizantes forman parte de nuestro entorno y son responsables de la radiación de fondo que recibe la población. Proviene, en un 90%, de fuentes naturales externas como la radiación cósmica o la terrestre fundamentalmente relacionada con el Radón–222 e internas como el K–40 incorporado a nuestro organismo a través de los alimentos y el agua. Pero también tiene su origen en fuentes artificiales entre las que se incluye los ensayos de explosiones nucleares, producción de energía nuclear y aplicación de radiaciones ionizantes en el diagnóstico y tratamiento médico. La dosis media anual que recibe la población a causa de fuentes naturales es de 2´4 mSv con variaciones en función del país y localización puesto que la radiación ambiente no es homogénea en el globo terráqueo.

En la Directiva 1997 743 / Euratom del Consejo de la Unión Europea de 30/ 6/ 97 (2) se establece que todos los miembros implicados deben reducir la exposición innecesaria de los pacientes a la radiación. Y como orientación la "Guía de indicaciones para la correcta solicitud de pruebas de diagnóstico por imagen" (3) promovida por la Dirección General de Medio Ambiente incluye el cuadro de equivalencias de dosis de radiación administrada en estudios radiológicos, elaborado por el Real Colegio de Radiólogos del Reino Unido sobre un estudio de mediciones en 380 hospitales durante el período entre 1990 y 1995. Se establece como unidad la radiografía de Tórax por ser la técnica más frecuente y, también, de muy escasa radiación (dosis < 0´1 mSv). Las equivalencias más significativas son:

(ver tabla página siguiente)

Exploración Radiológica	Equivalencia a radiografías de tóraz	Equivalencia radiación ambiente
Rx tórax	1	1,5 días
Rx cráneo	3.5	11 días
Rx abdomen	50	6 meses
Rx digestivo (EGD)	150	16 meses
RX enema opaco	350	3.2 años
TAC cráneo	115	1 año
TAC tórax	400	3.6 años
TAC abdomen	500	4.5 años

UN PROBLEMA DE SALUD PÚBLICA

La experiencia actual revela que, aunque pequeña, hay una mayor incidencia de cáncer, estadísticamente significativa, en la población irradiada que ha recibido dosis en el rango de los 50 – 100 mSv e, incluso, 10 – 50 mSv. Estos niveles quedan dentro del conjunto de la Radiología Diagnóstica (4).

"Irradiación en Pediatría – Cáncer" Riesgo general. Datos significativos:

a) Para una población global el riesgo general de cáncer se incrementa en un 10% cuando se recibe una dosis única de 1 Sv. Si se limita al adulto de edad media el riesgo se reduce al 1%. Por contra, cuando se acota a edades inferiores a 10 años asciende al 15% .

b) El incremento de riesgo de cáncer en la población infantil por la práctica de estudios de Tomografía Computarizada está relacionado, no sólo con la mayor expectativa de vida y superior actividad mitótica, sino también con los valores absolutos de radiación profunda recibidos como consecuencia del menor diámetro corporal.

"Irradiación en Pediatría – Cáncer". Riesgo individual". Datos significativos.

Datos en la línea de los descritos no justifican, sin embargo, posturas fundamentalistas en sentido contrario. Y así, sabemos, como aproximación general, que el riesgo adicional de cáncer por la práctica de una radiografía de Tórax es de 1/1.000.000. Y el de una Tomografía Computarizada, por ejemplo de abdomen, supone aproximadamente un incremento de 1/2000 (4). Entonces, para un individuo concreto, considerando que el riesgo de la población general de padecer cáncer es de un 30 %, el incremento de riesgo por estudios radiológicos es escasísimamente significativo. Por ello se entiende que el riesgo individual ante una exploración tanto convencional como de TC es muy bajo de forma que, para un caso concreto, si la exploración está indicada, el balance riesgo - beneficio favorece abrumadoramente al beneficio.

Pero ocurre que este factor, que aisladamente es casi despreciable, cuando se multiplica por el formidable número de estudios anuales practicados a la población, bastantes de ellos injustificados, se convierte en estadísticamente significativo. Por ello hoy se admite que la irradiación diagnóstica con fines médicos más allá de un riesgo individual supone un riesgo de Salud Pública (5). Las normas deben ir orientadas a vigilar e incrementar los sistemas de protección de pacientes en los servicios de Radiodiagnóstico y, en el escalón previo, a eliminar toda exploración innecesaria o escasamente justificada.

Indicaciones generales en Patología Frecuente

PATOLOGÍA TORÁCICA

Radiografía de Tórax.-

Es y debe ser, en más del 90% de casos, el principio y fin de estudio tanto en patología aguda como son por ejemplo los cuadros infecciosos, como en los estudios de control evolutivo que es el caso de las revisiones en Cardiología, Alergia, seguimiento de Fibrosis quística etc. (que siendo patologías de larga evolución exigen controles radiológicos espaciados).

Observación.- En la práctica totalidad de casos la proyección antero-posterior es suficiente para un diagnóstico correcto. La proyección lateral sólo se justifica en casos excepcionales cuando, tras el estudio A-P existen dudas razonables que pudieran ser resueltas con la segunda proyección (6, 7). Esta práctica, aplicada de forma sistemática, supone una reducción de irradiación de un 60%.

Ecografía

Eficaz cuando no hay interposición de aire entre la sonda de exploración y la patología a investigar, acceso que se conoce como "ventana acústica". A partir de aquí las principales indicaciones son:

1. Derrame pleural. El ultrasonido diferencia la forma simple cuando el derrame está libre, lo que ocurre en fases iniciales, de las formas complicadas que comprenden desde la presencia de finos filamentos de fibrina en sus grados menores hasta la formación de múltiples tractos fibróticos conocida como imagen "en panal" (8, 9, 10). La ecografía añade a sus ventajas generales de inmediatez, simplicidad, bajo coste y no irradiación una calidad de información muy superior a la de la Tomografía Computarizada. En esta línea la ultrasonografía es una excelente técnica para el estudio, en cualquier localización, de todo lo que signifique colecciones líquidas y estructuras o formaciones quísticas (peritoneales, de partes blandas, patología de la órbita, seguimiento evolutivo de linfangiomas etc.).

2. Grandes focos de consolidación neumónica. Muestra la presencia de broncogramas aéreos e identifica la posible existencia de áreas de baja ecogenicidad, hallazgo precursor de neumonía necrotizante detectada, de esta forma, en su fase inicial.

3. Múltiples variaciones de la silueta tímica ya que, siendo una estructura próxima a la pared torácica anterior, ofrece una excelente "ventana acústica".

4. Masas pulmonares de grandes dimensiones y en contacto, en algún punto de su superficie, con la pared torácica.

5. Alteraciones del diafragma relacionadas con relajaciones parciales o totales, paresia y parálisis.

PATOLOGÍA DE LA VÍA AÉREA.

Radiografía de vía aérea

a. La proyección lateral, puesto que no hay sumación de los cartílagos traqueales que todavía no se han calcificado, es excelente aisladamente para la orientación diagnóstica inicial.

b. La combinación de Rx simple y la ecografía permite el diagnóstico de las dos masas más frecuentes en la vía aérea pediátrica, el quiste de repliegue aritenoepiglótico y, sobre todo, el hemangioma subglótico.

c. La patología infecciosa aguda no justifica exploración radiológica. La práctica desaparición de la epiglotitis aguda por

Hemophilus influenzae a partir de la implantación de la vacuna anula el clásico diagnóstico diferencial con la laringitis aguda que es un diagnóstico exclusivamente clínico.

d. La sospecha de cuerpo extraño en vía aérea alta exige complementar la proyección lateral con anteroposterior ya que los cuerpos extraños laminares, los más frecuentes, son con frecuencia imperceptibles en proyección lateral.

Sospecha de cuerpo extraño en vía aérea inferior

a. El estudio en espiración provocada es la técnica de elección.

b. La sospecha clínica persistente de cuerpo extraño libre en vía aérea requiere, aunque el estudio radiológico sea negativo, la práctica de broncoscopia.

Sospecha de Anillo Vascular

a. Los anillos vasculares con mucho más frecuentes son: Arteria pulmonar izquierda aberrante y Doble arco aórtico. Ambas tienen traducción en la radiografía simple (enfisema pulmonar valvular derecho en el primer caso y enfisema pulmonar bilateral en el segundo)

b. Un esofagograma normal descarta anillo vascular sintomático. Por tanto no procede la práctica de estudios de mayor complejidad altamente irradiantes y que precisan anestesia.

PATOLOGÍA ABDOMINAL

"La indicación de la radiografía simple de abdomen es muy limitada. En el 95% de los casos supone una irradiación gratuita del paciente".

"Recordando que una radiografía de abdomen equivale a 50 radiografías de Tórax".

Como regla general la Radiografía simple de Abdomen no está indicada en el:

a. Dolor abdominal inespecífico, de localización preferentemente periumbilical.

b. Dolor abdominal recurrente (11).

c. Retención fecal.

Que son causa de un alto porcentaje de consultas

Indicaciones generales de la Radiografía simple de Abdomen:

a. Sospecha clínica de Obstrucción intestinal. Las causas más frecuentes son:

1. Invaginación intestinal.
2. Bridas adquiridas (cirugía apendicular previa)
3. Bridas congénitas (ej. Persistencia fibrótica del Conducto Onfalomesentérico)

b. Sospecha clínica de Cólico Nefrítico.

Composición de los cálculos renales en la edad pediátrica.

Oxalato cálcico.- 75%

Carbonato – apatita. - 15%

Cistina, ácido úrico.- 2%

Por tanto el 90% son radioopacos y visibles con Rx simple.

Ecografía.- Repercusión sobre vía urinaria.

SITUACIONES CONCRETAS

Sospecha de Apendicitis:

a. Rx simple de Abdomen.- No indicada. Habitualmente patrón inespecífico.

b. Ecografía.- Extraordinariamente válida.

En el 95% de casos la ecografía es suficiente para un diagnóstico correcto. Excepcionalmente, sobre todo en niños muy gruesos, hay situaciones de duda en las que la Tomografía Computarizada ofrece información adicional valiosa.

Sin embargo la implantación progresiva de la Telerradiología podría favorecer, como ya ocurre en el adulto, la práctica sistemática de Tomografía Computarizada como técnica única ante la sospecha de apendicitis aguda puesto que las imágenes transmitidas obtenidas mediante TC no son explorador-dependientes y son, por tanto, de más fácil interpretación para el radiólogo que las recibe e informa que las ecográficas.

En Pediatría la Ecografía es técnica de elección y "en ningún caso es admisible la alta irradiación que supone la práctica sistemática de Tomografía Computarizada del área pélvica fundada en razones economicistas y "de gestión".

Sospecha de Invaginación intestinal

a. Rx simple. Valoración del grado de obstrucción intestinal.

b. Ecografía.- Diagnóstica en prácticamente el 100%.

Sospecha de Patología Ginecológica

a. No indicada. Patrón aéreo inespecífico.

b. Ecografía.- Decisiva para valoración de la patología de anexos, habitualmente la más frecuente.

Sospecha de Hernia inguinal

a. Rx simple. Patrón de obstrucción de intestino delgado cuando está incarcerada.

b. Ecografía.- Información acerca del contenido herniario.

Sospecha de Vólvulo de Intestino Medio

Rx simple:

a. Fase aguda.- Patrón obstructivo alto.

b. Períodos intercrisis.- Patrón inespecífico.

Ecografía:

a. Fase aguda.- Visualización del vólvulo (signo del remolino).

b. Períodos intercrisis.- Signo de inversión Arteria/Vena mesentérica.

Sospecha de Perforación intestinal

Indicación:

Rx simple.- Visión del ligamento falciforme. Visualización del contorno externo de las asas intestinales.

En caso de duda:

Rx simple con rayo horizontal.

Sospecha de Enfermedad inflamatoria intestinal

Indicación:

Ecografía.- Estudio de asas intestinales patológicas.

Sospecha de Masa Abdominal

Indicación:

Rx simple.- Localización, calcificaciones, afectación ósea etc.

Ecografía.- Caracterización. Determinación del origen malformativo, infeccioso, traumático o tumoral. En este último caso, estadiaje.

Estudio digestivos

Tránsito intestinal.- No indicado en el Reflujo gastroesofágico del lactante

El reflujo gastroesofágico es fisiológico por debajo de los 6-8 meses de edad e incluso algo más adelante. No hay razón, por tanto, para la práctica de un tránsito intestinal para su confirmación. El estudio digestivo a esta edad sólo se justifica cuando, agotadas todas las medidas posturales alimenticias, etc. y persistiendo los vómitos, cabe investigar patología orgánica (12, 13).

"Recordando que un tránsito Gastroduodenal equivale a 150 radiografías de Tórax. Y que se practica, precisamente, a pacientes en edad de mayor riesgo".

PATOLOGÍA DEL SISTEMA MUSCULOESQUELÉTICO

Parto traumático

a. Radiología convencional.- Es la base del estudio de imagen.

b. Ecografía.- Extraordinariamente útil en el post-parto inmediato anticipando hallazgos que, sólo 10-12 días después, serán perceptibles mediante radiología convencional:

1. Epifisiolisis.- Luxación epifisaria y hemartros acompañante.
2. Arrancamientos metafisarios marginales (fracturas "en esquina").
3. Hematomas subperiósticos secundario.

Síndrome de maltrato

La radiología convencional es decisiva. Muestra la casi totalidad de las claves del proceso traumático (14).

a. Fracturas de alta especificidad. Ejemplo: fracturas "en asa de cubo", "en esquina", costales posteriores, de acromion o coracoides, esternales, de apófisis espinosas y fracturas "toddler" previas a la marcha.

b. Fracturas en diferente fase evolutiva.

c. Sumación de diferentes fracturas.

d. Fracturas previas sin episodio traumático referido.

Patología inflamatoria e infecciosa.

a. Radiología convencional.- Es la base del estudio de imagen. Los hallazgos en la osteomielitis (lesión ósea, reacción perióstica) no se objetivan hasta pasados 10-12 días.

b. Ecografía.- De nuevo es decisiva en la fase inicial para la determinación de:

1. Diferenciación entre celulitis superficial y edema profundo (sugestivo de osteomielitis) con el apoyo del Doppler-color.
2. Detección precoz de reacción perióstica en la osteomielitis.
3. Detección y valoración de artritis en cualquier articulación.
4. Detección de cuerpos extraños en partes blandas.
5. Diagnóstico de piomiositis en musculatura accesible.

Coxalgia aguda no traumática.

Sospecha de sinovitis

a. Fase aguda.- Ecografía. No procede estudio radiográfico.

b. Persistencia de sintomatología pasados 15 días.- Radiografía y, en función de clínica y hallazgos, RM (Perthes, Osteoma osteoide, Metástasis de Neuroblastoma, Leucemia, Sarcoma de Ewing).

Sospecha de artritis séptica

a. Ecografía.

b. Si es negativa.- RM (Osteomielitis aguda, Piomiositis)

Patología infecciosa/traumática leve de columna cervical: Tortícolis

a. Fase inicial. Dudosa la Rx convencional. Excluída Rx transbucal.

b. Tras 15 días. Persistencia de síntomas.- TC con rotaciones laterales.

Patología craneal

Radiografía de Cráneo. No indicada en:

- Cefalea sin o con síntomas neurológicos.
- Convulsiones focales o generalizadas.
- Convulsiones febriles.

Traumatismo craneal

Indicación de Rx:

- Edad inferior a los 2 años de edad.- Riesgo de fractura progresiva.
- Sospecha de malos tratos.

Estudios en Neonatología

"El número de estudios radiológicos practicados en una Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales es directamente proporcional al grado de prematuridad del paciente y a la severidad de su patología. Considerando que el pronóstico de supervivencia de los grandes prematuros ha mejorado radicalmente debido al progreso de los cuidados intensivos, resulta muy difícil reducir el número de controles radiográficos. Por ello, ante la incertidumbre en cuanto al grado de radiosensibilidad de estos grandes prematuros, es obligatorio reducir al máximo el número de estudios y minimizar la radiación extremando la colimación y sistemas de protección. Añadiendo que, en esta población de riesgo, los estudios de Tomografía Computarizada deben estar absolutamente justificados " (15).

BIBLIOGRAFÍA

1.- Pierce DA, Shimizu Y. Studies of the mortality of atomic bomb survivors. Report 12, part I. Cancer 1950 – 1990. Radiat Res. 1996; 146: 1-127.

2.- Directiva 1997/43 Euratom del Consejo de la Unión Europea de 30 de Junio de 1997, sobre la protección de la salud frente a los riesgos derivados de las radiaciones ionizantes en exposiciones médicas (DO L 180, de 9.7. 1997).

3.- Guía de indicaciones para la correcta solicitud de pruebas de diagnóstico por imagen. Comisión Europea. Dirección de Medio Ambiente. oficina de Publicaciones oficiales de las Comunidades Europeas 2001. Edición Generalitat Valenciana.Consellería de Sanidad.

4.- Brenner DJ, Elliston CD. Estimated risk of radiation – induced fatal cancer from pediatric CT. AJR 2001; 176: 289 – 296.

5.- Leung DP, Dixon AK. Clinicoradiological meetings : are they worthwhile ?. Clin Radiol 2002; 46: 279 - 280

6.- Rigsby CK. Is the radiography sufficient to evaluate for pneumonia in children? Pediatr Radiol 2004;27: 315-309.

7.- Kotagul UL. Does the lateral chest radiograph affect treatment? Radiology 1997;15:116-120.

8- Asensio O,Blanco J,Moreno A,Perez J,Salcedo A,Sanz L et al.Tratamiento de los derrames pleurales paraneumónicos.An Esp Pediatr 2001;54 (3):272-82.

9- Yang PC,Luh KT,Chang DB,Wu HD,Yu CJ,Kuo SH et al.Value of sonography in determining the nature of pleural effusion:analysis of 320 cases.AJR 1992;159:29-33.

10- Calder A,Owens CM.Imaging of parapneumonic pleural effusions and empyema in children.Pediatr Radiol 2009;39:527-537.

11.- Urruzuno P, Tellería C. Dolor abdominal. An Esp Pediatr 2002;56:452-458.

12.- Izquierdo M, Marco A. Controversias sobre el reflujo gastroesofágico. Pediátrika 2006;22:42-47.

13.-Salvatore S. The natural curse of Gastroesophageal Reflux. Acta Pediátrica 2004;30:355-357.

14.- Offiah A, Rick R. Skeletal imaging of child abuse (non- accidental injury). Pediatr Radiol 2009;39:461-470.

15.- Donadieu J, Abdelkrim Z, Candice R. Cumulative Effective Dose Delivered by Radiographs to Preterm Infants in a Neonatal Intensive Care Unit. Pediatric 2006;117:882-888.

INDICACIONES DE ESTUDIOS DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEN EN PEDIATRÍA: INDICACIONES EN TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA

Nº Programa: 636

Autora: María I. Martínez-Valverde León

Radiología Pediátrica. Hospital Materno Infantil del Complejo Hospitalario Universitario Carlos Haya, Málaga

INTRODUCCIÓN:

Dada la rapidez de los aparatos de TC actuales, pueden realizarse estudios de gran calidad sin necesidad de sedación. Es un avance importantísimo, porque aunque el uso del TC conlleva la desventaja conocida de la radiación, ésta se ve minimizada por las mejoras técnicas de los equipos actuales y por la rapidez de la prueba.

Los parámetros técnicos y protocolos deben ajustarse a la edad y peso del paciente, por ello aunque hay protocolos establecidos para cada región anatómica a estudiar, cada estudio ha de confeccionarse siguiendo la diversidad de los fenotipos pediátricos, desde el lactante de bajo peso que requiere un estudio cardiológico al adolescente que necesita estudio de tórax para valoración de Fibrosis Quística. Esto hace que cada estudio de TC sea diferente.

Debe tenerse siempre en cuenta el principio ALARA (As Low As Reasonable Achiable), que implica la adquisición de imágenes diagnósticas con el mínimo riesgo de radiación para el paciente en edad pediátrica. Estrategias que favorecen el seguimiento de este principio de reducción de dosis son por ejemplo la indicación adecuada de la exploración por TC, el estudio mediante técnicas de imagen alternativas (ecografía, RM), uso de bandas de bismuto y bandas plomadas, la realización correcta del estudio para evitar las repeticiones, reducción de la dosis de radiación (incluso reducción de la dosis en los protocolos llamados "pediátricos" que se incluyen en los TC desde fábrica), etc.

DISCUSIÓN:

Puntos importantes a tener en cuenta para la realización técnica de un TC:

Los pacientes deben estar distraídos para evitar el artefacto de movimiento, por ello los padres pueden acompañarlos durante la realización del estudio, se proyectan películas en el interior de la sala, la sala se decora con muñecos y pósters de sus personajes preferidos, se oye música... Dada la gran rapidez de los actuales equipos, se ha minimizado ampliamente la necesidad de cooperación del paciente.

Es imprescindible conseguir una correcta inmovilización del paciente (inmovilización con velcro, sacos de arena, material plomado, sujeción por parte de los padres).

Protección física directa de la radiación mediante colocación de bandas de látex-bismuto sobre las regiones a estudiar y las regiones radiosensibles (órbitas, genitales, tiroides, mamas). Permite una reducción de la dosis directa del 38%.

Valoración de los contrastes. Se utilizan contrastes para opacificación de asas intestinales en TC de abdomen, generalmente administrados vía oral (lo que el paciente consienta tomar oralmente o por biberón) o a través de la sonda nasogástrica. Son contrastes positivos que opacifican de forma densa, blanca, las asas intestinales, de diferentes casas comerciales, y contraste negativo, correspondiente al agua. Es infrecuente en pediatría la administración de contraste vía rectal.

La opacificación vascular se realiza tras la administración de contraste por una vía de acceso vascular. En nuestro centro se usa la vía con la que el paciente acuda a la prueba (central o periférica), se evita una nueva venopunción si es posible. En función de la vía y el peso del paciente, se protocoliza la velocidad y cantidad de contraste a administrar, realizando el estudio en la gran mayoría de los casos con optimización vascular y mediante bomba de inyección (en muy pocos casos el contraste se administra vía manual).

Los pacientes que requieran un estudio con contraste, y los escasos pacientes que requieren estudio con sedación, deben acudir a la prueba en ayunas. Dependiendo de la edad de los mismos las ayunas pueden discurrir entre el tiempo máximo desde la última toma (en los lactantes) y cuatro-cinco horas en los paciente de mayor edad.

A continuación se describen con brevedad algunas de las indicaciones para realización mediante escáner de las diferentes patologías y localizaciones:

* Indicaciones para la petición de TC de cráneo:

A. Estudio de cefalea: uno de los más requeridos. Se considera adecuada la petición del mismo en el caso de características clínicas específicas de la misma (variación de las características de cefalea en el último periodo, despierta al paciente por la noche, ha aumentado significativamente de intensidad,...).

B. Estudio de convulsiones: puede ser estudio de rastreo inicial antes de realizar RM.

C. Estudio de traumatismo: referido desde la urgencia a criterio del Pediatra de la Urgencia.

D. Estudio de valoración neuroquirúrgica: tamaño ventricular, localización de válvula de derivación u otros drenajes, evolución de sangrado si no hay disponibilidad pronta de RM...

E. Se incluye dentro de este apartado el TC de peñascos. Según la indicación hay que valorar si el estudio de imagen ha de ser TC o RM de ángulos pontocerebelosos.

F. También se incluye el TC de senos paranasales, a continuación de Rx de senos paranasales patológica o con sospecha de patología de base (FQ, Mucoviscidosis, Traumatismo orbitario y nasal...).

* Indicaciones para la petición de TC de cuello:

A. Infecciones cervicales (orofaríngeas, espacios profundos), cuerpos extraños, traumatismo de cuello (no de columna cervical, para lo que es adecuada la RM)...

B. La valoración del cuello para lesiones tumorales es más adecuada realizarla con ecografía y RM.

C. La valoración para malformaciones (malformaciones vasculares, timo ectópico, quistes de arcos braquiales) se prefiere realizar con técnicas no radiantes (ecografía y RM).

* Indicaciones para la petición de TC de tórax:

A. Infecciones toraco-pleurales (tras seguimiento con radiología convencional y ecografía, si tienen mala evolución o se decide tratamiento quirúrgico, puede ser una forma de valorar extensión y momento de la infección). Para localización correcta de tubos de drenaje, si la radiografía no es concluyente.

B. En el estudio del árbol tráqueo-bronquial es la prueba de imagen de elección.

C. Patología pulmonar crónica (Fibrosis Quística con valoración mediante escala de Bhalla, estudio de Histiocitosis de Langerhans pulmonar, Displasia broncopulmonar, Bronquiolitis Obliterante en Postrasplante…)

D. Diagnóstico y seguimiento de malformaciones congénitas (Malformación Adenomatoidea Quística, Quiste broncogénico…)

E. Malformaciones de la caja torácica (por ejemplo, en pectum excavatum con la medición del índice de Haller).

F. Traumatismo torácico (hemorragia pulmonar, lesión bronquial o traqueal, fracturas costales complejas…).

G. Valoración tumoral del parénquima, se recomienda estudio TC de tórax (valoración de tumor parenquimatoso primario, excepcional, o metastático, más habitual, por ejemplo incluido en el estudio de extensión del Sarcoma de Ewing).

H. Valoración tumoral mediastínica o de la caja torácica (linfoma Hodgkin y no Hodgkin, sarcomas de pared, PNET de caja…) se recomienda mejor el estudio mediante ecografía y/o RM.

* Indicaciones para la petición de TC de abdomen:

A. Traumatismo abdominal complejo. Valoración de la afectación específica de cada órgano, de las alteraciones "en paquete", de las lesiones según el mecanismo lesional, siempre referidas desde las iniciales pruebas de imagen a realizar que son la ecografía y la Radiología convencional.

B. El acercamiento a la patología tumoral es mediante ecografía y resonancia, en contados casos sería de ayuda la realización de TC.

C. El diagnóstico de apendicitis mediante TC es un tema controvertido. En niños el diagnóstico se realiza alrededor del 90% desde el punto de vista de la imagen, mediante ecografía. Estaría indicada la TC sólo en apendicitis complicadas con peritonitis, para la valoración de la extensión de las colecciones-abscesos previo o posterior a la cirugía. En nuestro centro no es de uso habitual el TC para esta patología.

D. Las malformaciones congénitas abdominales se estudian mediante ecografía y RM.

E. El uroTC es de escasa indicación en pediatría, a diferencia de adultos. Existe un amplio abanico de pruebas para el estudio de riñón y vías (ecografía, cistosonografía, CUMS, UIV, uroRM…) que hacen innecesario en la gran mayoría de indicaciones de sistema urológico el estudio mediante TC.

* Indicaciones para la petición de TC de músculo esquelético:

A. Infecciones y tumores se estudian con ecografía y RM. A veces puede utilizarse el TC como prueba de ayuda o apoyo para la valoración de estas patologías, pero no es la prueba princeps.

B. Traumatismos, el TC permite reconstrucciones multiplanares y tridimensionales de gran ayuda a traumatólogo. Pueden realizarse estudios de gran calidad con baja dosis de radiación.

C. En la valoración postquirúrgica traumática permite una correcta evaluación del estado lesional.

D. Determinadas patologías como Displasia Desarrollo de Cadera (tras estudio ecográfico, y CT generalmente postquirúrgico), Epifisitis de Cabeza Femoral. En nuestro centro se prefiere diagnóstico y seguimiento de Legg Perthes Calvé mediante RM.

* Indicaciones para la petición de AngioTC torácico y pulmonar:

A. Valoración de patología cardiaca, pre y postquirúrgica, siempre teniendo en cuenta la opción de la ecocardiografía primero y la angioRM cardiaca y vascular toraco-abdominal en segundo lugar. La angioTC y la angioRM pueden evitar el cateterismo cardiaco diagnóstico.

B. Valoración de patología malformativa primaria pulmonar en la que es muy interesante determinar la vascularización, por ejemplo, en el secuestro pulmonar (también puede estudiarse su vascularización mediante angioRM)…

* Indicaciones para la petición de TC perfusión:

A. En caso de patología vascular isquémica o hemorrágica aguda, para estudio mediante angioTC cerebral y TC perfusión con secundaria valoración de la zona de penumbra vascular. Estudios alternativos si se dispone en la urgencia de ellos, son el estudio base RM incluyendo difusión y mapa ADC, la angioRM y la RM perfusión.

CONCLUSIÓN:

El TC es en principio "la técnica no deseada" en el contexto de las pruebas pediátricas por el contenido de radiación que conlleva. Sin embargo, las mejoras técnicas de las máquinas, la precisión de los estudios, el correcto diseño de los mismos, hacen que sea una herramienta de utilidad inestimable en el contexto de determinadas patologías.

BIBLIOGRAFÍA:

Slovis TL. The ALARA concept in pediatric CT: myth or reality?. Radiology 2002; 223:5-6

Lucaya J, Piqueras J, García-Peña P, Enríquez G, García-Macías m, Sotil J. Low-Dose High-Resolution CT of the chest in children and young adults: dose, cooperation, artifact incidence, and image quality. AJR 2000; 175:985-992

Yamauchi-Kawaura C, Fujii K, Aoyama T, Koyama S, Yamauchi M. Radiation dose evaluation in head and neck MDCT examinations with a 6-year-old child anthropomorpic phantom. Pediatr Radiol 2010; Jan 12 (Epub ahead of print)

Tzedakis A, Damilakis J, Perisinakis K, Karantanas A, Karabekios S, Gourtsoyiannis N. Influence of z overscanning on normalized effective doses calculated for pediatric patients undergoing multidetector CT examinations. Med Phys 2007; 34(4):1163-1175

Siegel MJ, Schmidt B, Bradley D, Suess C, Hildebolt C. Radiation dose and image quality in pediatric CT: Effect of technical factors and phantom size and shape. Radiology 2004; 233:515-522

Pekkola J, Pitkaranta A, Jappel A, Czerny C, Baumgartener WD, Heliovaara M, Robinson S. Localized pericochlear hypoattenuating foci at temporal-bone thin-section CT in pediatric patients: nonpathologic differential diagnostic entity?. Radiology 2004; 230:88-92

Meuwly JY, Lepori D, Theumann N, Schnyder P, Etechami G, Hohlfeld J, Gudinchet F. Multimodality imaging evaluation of the pediatric neck: techiques and spectrum of findings. Radiographics 2005; 25:931-948

García-Peña P. Helical Chest CT. In: Lacaya J, Strife JL eds. Pediatric chest imaging. Springer-Verlag, 2002: 33-53

Siegel MJ. Multiplanar and three-dimensional multi-detector row CT of thoracic vessels and airways in the pediatric population. Radiology 2003; 229:641-650

Callahan MJ, Rodríguez DP, Taylor GA. CT of appendicitis in children. Radiology 2002; 224:325-332

Grayson DE, Wettlaufer JR, Dalrymple NC, Keesling CA. Appendiceal CT in Pediatric Patients. AJR 2001; 176:497-500

Fayad LM, Hohnson P, Fishman EK. Multidetector CT of Musculoskeletal Disease in the Pediatric Patient: Principles, Techniques, and Clinical Applications. Radiographics 2005; 25:603-618

Fayad LM, Corl F, Fishman EK. Pediatric skeletal trauma: use of multiplanar reformatted and three-dimensional 64-row multidetector CT in the emergency department. Radiographics 2009; 29:135-150

Srinivasan A, Goyal M, Al Azri F, Lum Ch. State-of-the-art imaging of acute stroke. Radiographics 2006; 26:S75-S95

Marco de Lucas E, Sánchez E, Gutiérrez A, et al. CT protocol for acute stroke: tips and tricks for general radiologists. Radiographics 2008; 28:1673-1687

INDICACIONES DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA

Nº Programa: 637
Autor: Miguel Ángel López Pino
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

Desde su introducción en la práctica médica, la Resonancia Magnética (RM) se ha convertido en una herramienta diagnóstica muy valiosa en la clínica pediátrica. Sus grandes ventajas incluyen, su excelente definición anatómica, la capacidad de efectuar cortes en múltiples planos, el excelente contraste de los tejidos blandos y el hecho de que no usa radiación ionizante ni requiere medio de contraste yodado.

En la actualidad, no se discute la utilidad de la RM en el diagnóstico de patologías del sistema nervioso central o del sistema músculoesquelético, áreas donde más se ha difundido su uso desde sus comienzos. Por otro lado, el perfeccionamiento del método, con el desarrollo de equipos más potentes y de nuevas secuencias, especialmente de secuencias rápidas, además de técnicas para la disminución de artefactos determinados por los movimientos fisiológicos del organismo, como la respiración y el latido cardíaco, la ha llevado ha tener un papel cada vez más importante en el estudio por imágenes de la patología pediátrica.

La RM obtiene imágenes mediante un campo magnético basándose en la existencia de átomos de hidrógeno en el organismo, pues las imágenes son fruto de los cálculos de como la energía magnética es absorbida y emitida por el cuerpo del paciente; se trata, por tanto, de una técnica de diagnóstico por imagen que utiliza baja energía y no radiación ionizante.

La RM utiliza los átomos de Hidrógeno (H) muy abundantes en el organismo humano. El núcleo de H es una partícula con carga positiva. La carga eléctrica positiva al estar adosada al protón, gira junto con éste, lo que genera una carga eléctrica en movimiento o corriente eléctrica y a su vez, una corriente eléctrica induce y produce una fuerza magnética o campo magnético. Donde hay una corriente eléctrica, hay también un campo magnético. En situación basal los protones están alineados al azar, pero cuando son expuestos a un fuerte campo magnético, se alinean sólo en dos direcciones, ya sea en forma paralela o antiparalela al campo magnético externo.

Durante la exploración, el paciente es introducido en un fuerte campo magnético y sus núcleos se alinean respecto de este campo. A través de una antena emisora de energía y por medio de ondas de radiofrecuencia, los núcleos de H son excitados y entran en resonancia. Finalizada la emisión de radiofrecuencia, los átomos vuelven a su estado inicial mediante un proceso de liberación energética o relajación. Al relajarse los núcleos, éstos desprenden la energía inicialmente absorbida. La relajación nuclear aportará información relacionada con el medio (con el tejido). Existe una relajación longitudinal o T1 y transversal o T2. Una antena recibe la energía liberada y esta información es procesada, generando una imagen. De aquí el nombre de Resonancia Nuclear Magnética. Al comenzar el uso clínico de esta técnica, la palabra "Nuclear" acarreó muchos inconvenientes y una corriente de grupos opositores. Por este motivo, hoy en día se denomina sólo Resonancia Magnética para evitar malas interpretaciones.

Dependiendo si se usan secuencias ponderadas en T1 o T2, los tejidos presentarán una intensidad diferente. Es así como el agua libre aparecerá hipointensa (o más blanca) en T1 e hipointensa (o más negra) en T2; por otro lado, la grasa aparece hiperintensa en T1 y menos intensa en T2.

Las grandes ventajas de la RM incluyen:

- excelente definición anatómica, con especialmente buena resolución para partes blandas y excelente contraste de los tejidos.

- la capacidad de efectuar cortes en múltiples planos del espacio (multiplanar)

- no usa radiación ionizante, dato a destacar especialmente en la población pediátrica que es más sensible al efecto de la radiación.

- puede efectuar estudios angiográficos con o sin medio de contraste.

- puede además aportar información no sólo anatómica, sino también funcional y fisiológica (RM espectroscópica, RM funcional, RM perfusión....)

- es una técnica inocua: hasta el momento no se han reconocido efectos biológicos adversos significativos para los pacientes.

Dentro de las desventajas de este método, destacan:

- todas las dificultades que implica trabajar con un campo magnético (por ejemplo, determinados implantes cocleares son una contraindicación, existe riesgo en caso de cuerpos extraños metálicos intraorbitarios...)

- el mayor coste en la adquisición, instalación y mantención de los equipos. Es una técnica cara y con menor disponibilidad.

- los tiempos de examen son aún largos y es imprescindible la colaboración del paciente pues la técnica es muy sensible al movimiento. Esto obliga en los niños pequeños a sedación-anestesia.

- la RM es una técnica que valora pobremente las estructuras que contienen calcio y aire (recordemos que la RM obtiene su imagen a partir de hidrógeno, es decir, de tejidos con agua); para valorar calcio y aire las técnicas de diagnóstico por imagen basados en rayos X muestran una gran utilidad.

- no está aprobado el uso de la RM en el primer trimestre del embarazo, pese a que probablemente resulte más inocua que algunas de las opciones alternativas.

Los medios de contraste usados en RM no contienen Yodo y tienen un ión metálico con propiedades magnéticas. Permiten modificar el comportamiento de los tejidos en RM (relajación) y mejorar la caracterización tisular. Son de uso endovenoso y el más utilizado es el Gadolinio. Los efectos adversos son raros, pero existen determinadas contraindicaciones en casos de insuficiencia renal o en pacientes de corta edad.

Gracias a los recientes adelantos técnicos y a la experiencia cada vez mayor, la RM tiene un amplio uso en la patología pediátrica y seguirá en aumento a medida que se desarrollen secuencias más rápidas y técnicas que disminuyan los artefactos por movimiento. A modo de resumen, la RM suele ofrecer más información que la Tomografía Computarizada (TC) en patología endocraneal, de cabeza y cuello, vertebrales y del aparato locomotor, es de elección en médula espinal y se está usando cada vez más en oncología. Entre los principales campos de desarrollo de la RM figuran la RM cardiaca, las técnicas angiográficas, la colangiopancreatografía por RM y uroRM, la RM corporal total y las técnicas funcionales por RM.

Principales indicaciones de la RM en pediatría:

Patologías del sistema nervioso central:

La RM surgió como la técnica primaria para evaluación de las partes blandas espinales. Esto incluyó el reconocimiento de malformaciones de la unión craneocervical. La presencia de siringomielia e hidromielia, así como defectos como la diastematomielia pudieron ser fácilmente reconocidos por RM. Esto cambió la forma de estudio de las enfermedades de la columna vertebral pediátrica. La técnica de imagen de elección para la valoración de la lesión medular es la RM.

Con posterioridad, la RM ha demostrado gran utilidad en el diagnóstico y caracterización de tumores cerebrales primarios, malformaciones congénitas, malformaciones vasculares, patología isquémica aguda, encefalitis etc. El desarrollo de técnicas de RM de difusión permite detectar la lesión isquémica aguda y su edema citotóxico de forma precoz.

También juega un papel importante en la epilepsia, dado que las imágenes de alta resolución han mejorado significativamente la detección de lesiones. La capacidad multiplanar de la RM también ha permitido mejor definición de las displasias corticales y anormalidades de la migración como causa de algunas enfermedades neurológicas en la población pediátrica.

La RM también se utiliza para valoración de patología hipóxico-isquémica. Se manifiesta como infartos en las zonas limítrofes (de irrigación arterial) por ejemplo la confluencia en la región frontal entre la zona de irrigación de la arteria cerebral anterior y la arteria cerebral media, o las regiones parasagitales. También se afectan los núcleos grises de la base y la sustancia blanca periventricular. Típicamente son lesiones bilaterales y simétricas y pueden tener transformación hemorrágica y realce con la administración del medio de contraste. La anoxia cerebral global se puede presentar en aquellos pacientes en coma, por ejemplo aquellos que han sobrevivido a resucitación tras una parada cardiorrespiratoria. Los hallazgos en RM y TC pueden ser muy sutiles tras el episodio agudo y más evidente en la evolución. Entre ellos se mencionan la pérdida de diferenciación entre la corteza y la sustancia blanca y las áreas de alteración difusa de la señal en la sustancia blanca y en los núcleos grises de la base, que se aprecian como hiperseñal en T2. Estas lesiones se pueden diagnosticar más tempranamente y de forma más específica si se emplean secuencias de difusión con RM.

La meningitis, la infección más común del SNC es de diagnóstico clínico y de laboratorio, y las técnicas de imagen no se precisan rutinariamente salvo complicación. En las formas no complicadas de meningitis las imágenes pueden ser normales o pueden presentar captación meníngea tras contraste intravenoso. Este realce anormal se manifiesta como un realce linear o continuo de las meninges que generalmente es de tipo subaracnoideo y menos comunmente del tipo paquimeníngeo. No es exclusivo de la meningitis y puede darse en otras entidades, por lo que es poco específico. Las técnicas de imagen son útiles en el diagnóstico de las complicaciones de la meningitis: abscesos, colecciones extra-axiales inflamatorias, cerebritis, trombosis de senos venosos, infartos por vasculitis inflamatorias, hidrocefalia, etc.

La cerebritis puede considerarse el estado previo a la formación de un absceso cerebral y se manifiesta como edema del parénquima cerebral, por tanto con áreas hipodensas en los estudios de TC o con prolongación de los tiempos de relajación en los de RM (baja señal en T1 y alta señal en T2). Cuando se forma un absceso se encuentran unos límites definidos entre la lesión y el parénquima sano dados por la formación de una cápsula que puede además realzar con el medio de contraste.

Las colecciones inflamatorias extraaxiales (empiemas) generalmente son de tipo subdural y a diferencia de los higromas su contenido puede ser heterogéneo con septos y sus límites pueden realzar con la administración de contraste.

Las encefalitis virales son de difícil diagnóstico por imagen. La RM es el examen de elección. La encefalitis por herpes puede tener localización característica con afectación generalmente bilateral y simétrica de los lóbulos temporales, de la circunvolución del cíngulo y en general del sistema límbico. En estas localizaciones se observa prolongación de los tiempos de relajación del tejido nervioso y realce de las circunvoluciones y de las meninges adyacentes con la administración del medio de contraste. También es posible detectar pequeños focos hemorrágicos dentro de estas lesiones.

En ocasiones la RM detecta edema citotóxico que se identifica más precozmente con secuencias de difusión. La localización característica puede sugerir el diagnóstico de encefalitis herpética, pero no es totalmente específica.

De particular importancia ha sido el desarrollo de la espectroscopía por RM (análisis bioquímico del parénquima cerebral). Es usada en la evaluación de trastornos metabólicos de la niñez y enfermedades neurodegenerativas. Por otro lado, estudios recientes han mostrado que la espectroscopía por RM puede mostrar sustanciales diferencias entre tres componentes: tumor, necrosis y cerebro normal.

Otras indicaciones son: estudio de la sordera neurosensorial, estudio de la parálisis cerebral, valoración de facomatosis etc.

La TC es el método de imagen diagnóstica de elección para la evaluación del paciente con trauma craneoencefálico y su seguimiento. Este método de imagen permite de manera rápida la detección de la hemorragia (una de las lesiones más frecuentes en un paciente traumatizado) en cualquier localización del cerebro (intraparenquimatosa, subaracnoidea, intraventricular, epidural o subdural) y en cualquier estado o en cualquier tiempo de evolución de la misma. Es un examen de fácil realización, muy rápido y durante el cual se puede mantener una monitorización del paciente en estado crítico. La disponibilidad en la urgencia es generalizada. La RM está indicada en casos seleccionados, por ejemplo para el diagnóstico de lesión axonal difusa o para excluir complicaciones vasculares tipo isquemia o trombosis de senos venosos, y tiene el inconveniente del largo tiempo de exploración, la dificultad de monitorización del paciente grave, su mayor coste y menor disponibilidad.

Si bien la TC y la Ultrasonografía (US) mantienen sus indicaciones en situaciones clínicas específicas, claramente la RM emerge como líder en neuroimágenes pediátricas.

Patologías del tórax:

La RM ha aumentado su aplicación en el diagnóstico de aspectos morfológicos y funcionales de las enfermedades cardíacas congénitas. La capacidad multiplanar directa de la RM permite definición precisa de la compleja anatomía cardiaca y extracardiaca y así, permite determinar la morfología de las cámaras cardíacas y su localización, la relación entre ellas, así como también con las estructuras vasculares. Puede ser de extraordinaria utilidad para la evaluación morfológica de estructuras supracardiacas, estenosis pulmonar así como anomalías complejas de los ventrículos.

La RM es efectiva en el diagnóstico morfológico de coartación de la aorta, anomalías del arco aórtico con anillos vasculares, conexiones pulmonares arteriales, así como los vasos colaterales aorto-pulmonares y complejas lesiones univentriculares.

En muchos pacientes con cardiopatía congénita, la evaluación de la función cardiaca es tan importante como la definición de la anatomía. Mediante secuencias de cine, la RM puede también ser usada para evaluar volumen, masa y función de ambos ventrículos

Además, el uso de secuencias codificadas por velocidad permite evaluación cuantitativa de las dinámicas de flujo. Con esto, es posible efectuar medición de flujo colateral en coartación de la aorta, flujo diferencial en arteria pulmonar derecha e izquierda, cuantificación de un cortocircuito y evaluación de regurgitación valvular y estenosis. Después de la cirugía permite monitorizar flujo sanguíneo a través de neo-conductos, estenosis y evaluar dinámicas de flujo. La RM facilita el análisis de la anatomía en casos de cardiopatías congénitas y mejora la decisión quirúrgica.

En ocasiones se indica para patología mediastínica no adecuadamente caracterizada por TC.

La RM no es óptima para la valoración del parénquima pulmonar.

Patología del abdomen:

La RM tiene indicaciones seleccionadas pues la ecografía, especialmente en los niños, por ser una técnica inocua y que no irradia, suele utilizarse de primera elección.

Inicialmente el uso de la RM en el abdomen estuvo más bien limitado al hígado, pero actualmente su aplicación es mucho más amplia y se

encuentra en permanente crecimiento. Es así como cada vez se está aplicando más para la evaluación de patología renal, pancreática, de vía biliar e incluso en áreas donde no era especialmente útil como el intestino.

Las RM del hígado pueden ser de gran ayuda para resolver problemas cuando los hallazgos de la US o TC no son concluyentes o bien el comportamiento de la lesión es atípico. La RM también presta utilidad en enfermedades hepáticas parenquimatosas difusas, como por ejemplo, las secuencias sensibles a la susceptibilidad magnética T2 son útiles para la detección de hemocromatosis, o bien en casos de infiltración grasa, ya sea focal o difusa.

Las secuencias de colangiopancreatografía por RM (CPRM) han permitido estudiar de forma no invasiva un amplio rango de enfermedades congénitas de la vía biliar como el quiste de colédoco, la enfermedad de Caroli, etc. Son secuencias altamente potenciadas en T2 y no precisan administrar contraste. El rol mejor establecido de la CPRM es en la detección de cálculos biliares. Algunos estudios han mostrado que la sensibilidad para el diagnóstico de coledocolitiasis es comparable a la de la CPRE

Otras indicaciones incluyen uso en sospecha de cálculos del conducto hepático común cuando los conductos no están dilatados y los hallazgos al US son negativos, en la detección preoperatoria de la anatomía ductal aberrante, en la evaluación de obstrucción biliar en pacientes en los que la CPRE ha fallado o en los que la anatomía post-quirúrgica del intestino impide acceso endoscópico y en el seguimiento de pacientes con colangitis esclerosante.

El rol de la MRCP en la evaluación de los conductos intrahepáticos está en continua evolución. La MRCP juega un rol crucial en la evaluación de las alteraciones post-quirúrgicas del árbol biliar y puede ser usada para demostrar una variedad de anomalías congénitas del tracto biliar; por ejemplo conductos aberrantes, quistes del colédoco y páncreas divisum.

Patología del sistema musculoesquelético:

A medida que la RM se usó en forma más masiva, pronto se comenzó a utilizar en las patologías musculoesqueléticas, fundamentalmente debido a su superior definición anatómica. Es así como la RM es actualmente de gran importancia en la evaluación de la médula ósea, articulaciones, cartílago y partes blandas (tendones, músculo, meniscos y ligamentos). El estudio de tumores (de partes blandas y estadificación de neoplasias óseas), necrosis avascular, enfermedades articulares, infección, etc se realiza ya de forma rutinaria con RM.

Las aplicaciones comunes de la RM en la patología traumática pediátrica son:

- Trauma epifisario: La gravedad de una lesión epifisaria depende del grado de lesión cartilaginosa. La Rx simple sigue siendo el método diagnóstico, pues la incidencia de falsos negativos es pequeña y no es seguro que la RM altere el tratamiento primario o modifique el pronóstico. Sin embargo, en casos seleccionados la RM permite el diagnóstico de la lesión epifisaria en cartílago no osificado.

- Lesión en la fisis (aguda y crónica). La lesión fisaria puede llevar a la formación posterior de puentes, bien óseos o bien fibrosos, con riesgo de alterar el crecimiento. Los puentes fibrosos son radiolucentes y la R.M. puede detectarlos de forma precoz y con mayor sensibilidad que la radiología simple o el TC.

- Lesión osteocondral. El papel de la R.M. en este tipo de lesiones es intentar detectar lesiones osteocondrales "sutiles o no claramente visibles" en radiología simple, estudiar el cartílago que recubre la lesión osteocondral y valorar su integridad, así como definir la estabilidad o no del fragmento osteocondral.

- Valoración de lesión de Meniscos/Ligamentos/Tendones.

- Fractura-arrancamiento. Cuerpos libres

- Médula ósea: La RM es sensible para detectar contusiones óseas y fracturas de estrés y puede mostrar lesión ósea en casos de trauma "sin anomalía radiológica", pero su papel es secundario con respecto a la radiología convencional y debe limitarse a casos muy seleccionados

- Estudio vascular: angio-RM

A pesar de que la RM no permite un diagnóstico histológico, resulta útil para completar y estadificar de forma más precisa, con respecto a radiografía simple o la TC, la extensión de los tumores y la proximidad de estructuras anatómicas vecinas. Además, la angiografía por RM mejora esta capacidad ayudando a mostrar la relación de los tumores con las estructuras vasculares.

La RM demuestra aumento de líquido en los procesos infecciosos y el edema reactivo que lo rodea. Detecta anormalidades de la médula ósea y tejidos blandos más precozmente que otros métodos de imagen, dato especialmente importante para la valoración de la osteomielitis.

La expansión de la RM en la edad pediátrica se deberá principalmente a que es una técnica que no emite radiación ionizante. El factor que limita su mayor implantación es el financiero y la menor disponibilidad lo que obliga seleccionar la correcta indicación de la técnica y evitar peticiones no justificadas.

En conclusión, como quiera que la RM no utiliza radiaciones ionizantes, debe preferirse a la TC cuando se dispone de ambas y ofrecen información similar. Para evitar la avalancha de peticiones de RM no justificadas, lo que puede generar largas listas de espera, se recomienda que las peticiones de RM se consulten con el radiólogo o se indiquen según guías y protocolos consensuados.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Ball S, William MD: Pediatric Neuroradiology: 20-year retrospective. AJNR 2000; 21.

2.Higgins CB: Cardiac Imaging. Radiology 2000; 217: 4-10.

3. Keogan MT, Edelman RR: Technologic advances in abdominal MR Imaging. Radiology 2001; 220: 310-20.

4. Feldman F: Musculoskeletal radiology: Then and Now. Radiology 2000; 216: 309-16.

5. Guía de Práctica Clínica para la Solicitud de Estudios de Diagnóstico por Imagen en Pediatría. Servicio de Radiología. Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria 2002.

6. Falcone S, Post JD. Encephalitis,cerebritis and brain abscess: Pathophysiology and imaging findings. Neuroimag Clin N Am 2004; 10(2):333-354.

7. Gaskill-Shipley MF, Ernst RJ. Cerebrovascular trauma. Neuroimag Clin N Am 2001; 11(3):447-459.

8. Hammoud DA, Wasserman BA. Diffuse axonal injuries: Pathophysiology and imaging. Neuroimag Clin N Am 2002; 12(205):216.

9. Kanamalla UIRJR. Imaging of cranial meningitis and ventriculitis. Neuroimaging Clin N Am 2000; 10(2):309-331.

10. Johnson PL, Eckard DA, Chason DP, Brecheisen MA, Batnizky S. Imaging of acquired cerebral herniations. Neuroimag Clin N Am 2002; 12(2):217-228.

11. Imaging of acute ischemic stroke. Neuroimag Clin N Am 2002; 12(1):35-54.

Viernes 4 de junio, 16:45 - 18:00

MESA REDONDA

Aspectos históricos de la pediatría en España

Moderador: Victor Manuel García Nieto, Hospital Ntra. Sra. de la Candelaria, Sta. Cruz de Tenerife.

HISTORIA DE LA INCLUSA DE MADRID

Nº Programa: 638
Autor: José Ignacio de Arana Amurrio
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

En 1563, se crea en Madrid, en el convento de la Victoria situado junto a la Puerta del Sol, con una iglesia muy visitada por la familia real y personajes de la Corte, la Cofradía de Nuestra Señora de la Soledad y las Angustias con el fin caritativo de recoger a los convalecientes que salían de los Asilos-Hospitales. En 1572 la Cofradía asume la labor de recogida de los expósitos madrileños y para darles cobijo adquirió en 1579 un grupo de inmuebles próximos al convento situados en la Puerta del Sol, entre la calle de Preciados y la del Carmen.

Por esa misma época la ciudad flamenca de Enkuissen era disputada por las tropas españolas de los tercios y los holandeses rebeldes. Al conquistarla los españoles, un soldado encontró en una iglesia profanada un cuadro de la Virgen de la Paz rodeada de ángeles y con un niño a sus pies y decidió unirla a su escueto equipaje militar. Tras su regreso, aquel soldado le regaló al rey Felipe II la imagen rescatada y el monarca, viendo la escena del niño a los pies de la Virgen, decidió donarla a la cofradía. En el convento de la Victoria fue entronizada y pronto fue objeto de una enorme devoción entre los madrileños. Pero éstos no sabían pronunciar el nombre de aquella lejana ciudad flamenca y comenzaron a utilizar para el cuadro la advocación de Virgen de la Inclusa. Poco a poco esta palabra sustituyó en el habla popular al nombre del convento y cofradía pasando ésta a denominarse simplemente Inclusa; la nueva denominación hizo fortuna y de allí se extendió a todas las instituciones españolas dedicadas como ella a la recogida de expósitos.

En ese lugar iba a permanecer la Inclusa madrileña durante más de dos siglos. En realidad era una aglomeración de casas, unidas entre sí por pasadizos que se construían según surgía la necesidad por el expeditivo método de derribar un muro. En 1801, ante el deplorable estado de los edificios, se decide su traslado. La primera ubicación elegida fue otro viejo y también medio ruinoso edificio en la calle del Soldado, hoy calle de Barbieri, conocido por el nombre de "Galera vieja" porque había sido anteriormente cárcel de mujeres de la Villa. Sólo tres años más tarde se trasladan a la calle de la Libertad, y por fin, en 1807 la Inclusa se instala en el enorme caserón de la calle Embajadores donde ya se encontraba el Colegio de La Paz, dedicado a recoger a mujeres y niñas menesterosas.

En el año 1929 la Diputación Provincial de Madrid, de la que dependen los organismos de Beneficencia, dispone la construcción de un edificio totalmente nuevo para alojar la Inclusa. La elección del sitio no es aleatoria. Se trata de un amplio terreno en la entonces alejada calle de O'Donnell, propiedad de la Junta de Damas que regía la institución y donde muy poco después se construiría la Maternidad Provincial. Abierto al campo que circundaba la ciudad por ese extremo, con amplias dependencias interiores y grandes jardines, con una hermosa galería orientada al sur para que los internos pudieran disfrutar del sol, el edificio supuso un revolucionario avance en el modo de atender a los niños. Un detalle decorativo de su fachada merece la atención del que pasa junto a ella. Se trata de dos relieves, de preciosa cerámica, representando a dos recién nacidos fajados, imitación exacta de los que adornan la fachada del Hospital de los Inocentes de Florencia y que en el siglo XV modeló el artista del Renacimiento Andrea della Robia. La Inclusa perdió ese nombre para pasar a llamarse Instituto Provincial de Puericultura aunque siguió manteniendo sus funciones. A comienzos de los años setenta se decidió el traslado del Instituto, a su actual ubicación del Colegio de San Fernando, en la carretera de Colmenar Viejo, y volvió a cambiar de nombre, ahora por el de Casa de los Niños.

PROCEDENCIA DE LOS NIÑOS.

Los niños acogidos en la Inclusa tenían diferentes procedencias:

1.- Recién nacidos abandonados en la calle, en las puertas de iglesias y conventos o en los tornos que se habilitaron para ello en la propia Inclusa, en el templo de San Ginés, y un tercero en el Puente de Segovia, junto al tramo del río Manzanares al que acudían las lavanderas. Eran prácticamente siempre de padres desconocidos y los que llegaban en peores condiciones físicas por lo que su índice de mortalidad era casi siempre del 100% en los primeros días.

2.- Desde el Hospital de los Desamparados, donde existían unas camas para atender a lo que se llamaba "paridas clandestinas", cuyos hijos, nada más nacer, se trasladaban a la Inclusa.

3.- Otros Hospitales de Madrid entre los que cabe destacar el de La Pasión o de Antón Martín, dedicado en especial a enfermedades cutáneas como sarna, tiñas, úlceras y, sobre todo, el mal gálico. Estos niños, en una buena proporción, pasaban al nacer a la Inclusa pero sólo hasta que sus madres eran dadas de alta o, si éstas fallecían, eran reclamados por el padre u otros familiares.

4.- En ocasiones, familias que estaban atravesando graves crisis económicas dejaban a sus hijos recién nacidos y hasta a alguno ya mayorcito al cuidado de la Inclusa, con el compromiso de recogerlo cuando la situación mejorase, cosa que en demasiadas ocasiones no llegaba nunca a suceder.

Desde el primer momento, las inclusas quisieron preservar el anonimato de aquellas personas que se veían en la necesidad de abandonar a sus hijos recién nacidos y que por vergüenza lo hacían en plena calle. Con este fin se instituyó un procedimiento de recogida que ha perdurado hasta hace pocos años. Me refiero al torno. El torno llegó a existir en prácticamente todas las inclusas y hospicios y también se instalaron en distintos lugares para de ese modo evitar a las madres largos desplazamientos que pudieran hacerlas desistir de dejar a su hijo en un lugar de acogida. Un miembro del personal hacía guardia permanente al otro lado del rudimentario aparato sin tener contacto directo con el autor o autora del abandono. Sobre ellos campeaban carteles explicativos de su misión por si quedaba alguna duda.

Los niños llegaban al torno en muy dispares condiciones. La mayoría, desde luego, prácticamente desnudos o sin otra prenda de abrigo que unos trapos viejos o una astrada manta. Otras, en cambio, llevaban alguna ropilla más cuidada y hasta no faltaba el que mostraba detalles entrañables de cariño materno en forma de algún humilde adorno en la ropa o algún objeto de devoción sobre el cuerpo. Era bastante frecuente que junto a la criatura apareciese una nota, escrita las más

de las veces con letra temblona, pero otras con rasgos de una cierta cultura caligráfica. En esas notas se solía decir si la criatura estaba o no bautizada, si, de estarlo, se le había impuesto algún nombre; en raras ocasiones se aportaba algún detalle de su filiación como la clase social de la madre o de los padres, si éstos estaban vivos, si su unión era o no legítima y, siempre se hacía un llamamiento a la caridad de la Inclusa o de sus gestores. Estos datos, junto con los de los objetos que llevasen encima, podían más tarde ser aducidos por la familia para identificar al niño si decidían reintegrarlo al hogar. De todo ello se llevaba un meticuloso registro por escrito de cuya existencia hay constancia en el archivo de la Inclusa de Madrid. En ese mismo registro se anotaban todas las vicisitudes de la estancia del niño hasta que salía de la institución.

El primer año del que hay constancia documental, 1583, se recogieron 74 niños. A partir de 1600, el número de ingresos anuales oscila entre 300 y casi 700. En el tránsito de los siglos XVIII al XIX llega casi a los 1500 al año. Durante todo el siglo XIX las cifras se mantienen entre 1600 y 1800 aunque con algún pico que roza los 2000. En las dos primeras décadas del siglo XX hay años como 1915 y 1916 en que se recogen casi 1700 niños para luego ir descendiendo muy lentamente. No obstante, el estadillo de "Niños entrados y salidos" del período 1963-1982 comienza con la todavía sobrecogedora cifra de 568 niños y finaliza ¡en 1982! con la de 114, lo que demuestra que el problema, habiendo disminuido drásticamente, está aún lejos de desaparecer. La aproximación más fiable apunta a que en sus primeros cuatro siglos de existencia, la Inclusa de Madrid recogió la impresionante cifra de más de 650.000 niños entre los abandonados por completo y los dejados temporalmente al cuidado de la institución por sus padres u otros familiares.

FINANCIACIÓN DE LA INCLUSA.

La primera fuente de ingresos que tuvo la Inclusa del la Cofradía de la Soledad procedía de los donativos que hacían los fieles a su iglesia de la Victoria. También se utilizaban las mandas testamentarias que hacían muchos madrileños con el fin expreso de ayudar al hospicio de niños o con el de lograr ser sepultados en el recinto del templo o en sus aledaños. Incluso se obtuvieron donaciones de dinero y, sobre todo, de privilegios para comprar alimentos y los materiales de ajuar más imprescindibles, por parte del propio rey. El personal que ejercía un trabajo lo hacía de forma gratuita o, todo lo más, por la manutención y algo de ropa y leña.

En 1651, con la extinción de la Cofradía de la Soledad y las Angustias, quedó la Inclusa a expensas de los bienes y del dinero contante que pudiera obtener de donativos directos. La administración también pasó a ser autónoma y además, por esa época tanto las amas de cría como muchos de los trabajadores exigían, y recibían, una paga económica. Hubo, pues que recurrir a otros métodos de recaudar fondos. El primero fue salir a pedir limosna por las calles y las numerosas iglesias de la ciudad. Se extendieron cédulas, firmadas por las autoridades del Concejo, para que las almas caritativas tuvieran la certeza de que su dinero era para un buen fin.

En el siglo XVII se decidió dedicar para la Inclusa una parte de las ganancias que se obtenían de dos espectáculos que siempre han tenido en Madrid una notable afición y, por tanto, unos sustanciosos ingresos para sus empresarios: el teatro y los toros. De los dos principales teatros de la capital, uno de ellos, el teatro del Príncipe, antes célebre Corral de la Pacheca y hoy teatro Español, habría de ceder una parte de sus beneficios para el mantenimiento de la Inclusa. El otro gran teatro, hoy desaparecido, era el de la Cruz, en la calle de su mismo nombre. Los beneficios de éste se repartirán en tercios, de los cuales uno era también para la Inclusa y otro para el Hospital de la Pasión o de Antón Martín. Por último, la plaza de toros de Madrid también debía dedicar parte del dinero obtenido a la Inclusa. La plaza de las Ventas, además de organizar anualmente una corrida importante, la denominada de la Beneficencia en plena Feria de San Isidro, continúa con su contribución.

Las niñas que, una vez llegadas a cierta edad, pasaban al Colegio de La Paz para aprender un oficio, generalmente relacionado con las labores de costura, o para dedicarse al servicio doméstico, eran con su trabajo una importante fuente de ingresos. De ese dinero, un tercio se guardaba para entregárselo a la chica si contraía matrimonio, junto con una dote fija que a principios de siglo XIX era de 1300 reales a cuenta de los fondos de la institución.

ORGANIZACIÓN.

Los primeros años fueron los frailes del convento de la Victoria y los miembros de la Cofradía de la Soledad quienes administraron la Inclusa aunque bien pronto obtuvieron el patrocinio real que asignó una renta anual de 10.000 ducados procedentes de algunos impuestos sobre el comercio y la vivienda en Madrid. A partir de ese momento era directamente el rey quien nombraba a los administradores, de manera que la Cofradía fue perdiendo atribuciones hasta su desaparición.

Con el advenimiento de lo que se llamó la Ilustración, que en España tuvo su apogeo durante los reinados de Fernando VI y Carlos III, nace entre las clases dirigentes un concepto que venía a sustituir al de caridad vigente en la sociedad hasta entonces. Se crean instituciones públicas que se llamaron de Beneficencia, dirigidas no ya sólo a la ayuda desinteresada del necesitado, sino, sobre todo, al alivio de las penalidades de quienes pudieran de ese modo integrarse en el mundo del trabajo, una preocupación típicamente ilustrada. Fruto de de esta nueva mentalidad, en lo que se refiere a la Inclusa de Madrid y a todas las demás del país, fue la publicación de varios tratados como los de Joaquín Javier de Uriz y el del doctor Santiago García, Académico de Medicina.

En 1794 se da un paso muy importante para la consideración social de los niños de las inclusas, al menos sobre el papel, porque otra cosa fue su efectiva puesta en práctica. Por Real Cédula de Carlos IV quedaron legitimados los expósitos de ambos sexos existentes y futuros, que serían considerados en adelante como integrantes "en la clase social de hombres buenos del estado llano general, sin diferencia con los demás vasallos de esta clase" y los expósitos podrían acceder a los oficios civiles que por su condición les habían estado negados.

Otra consecuencia de la Ilustración fue la instauración por todo el territorio nacional de las instituciones denominadas Reales Sociedades Económicas de Amigos del País, formadas como foros donde las gentes cultivadas se dedicaban a debatir sobre todos los temas de actualidad y a promover iniciativas culturales, económicas, industriales, científicas y de todo orden. En la Real Sociedad Económica Matritense se creó la Junta de Damas de Honor y Mérito, integrada por mujeres de la nobleza y las capas altas de la sociedad. Una de sus propulsoras, nombrada primera presidenta fue doña María Josefa Alfonso de Pimentel y Téllez Girón, condesa de Benavente y duquesa de Osuna. Sus prioridades se decantaron enseguida por la Inclusa e iniciaron gestiones para que el rey les concediese la dirección del establecimiento, cosa que por fin lograron en septiembre de 1799.

Sus primeras medidas consistieron en intentar sanear las cuentas, en contratar nuevo personal como un segundo médico obligado a visitar periódicamente a los niños en periodo de lactancia, y en la construcción de una hasta entonces inexistente enfermería en la parte alta del edificio de Preciados para separar a los niños sanos de los enfermos. La junta de Damas ha estado vinculada desde entonces a la Inclusa de

Madrid y al Colegio de la Paz y siguen estándolo en la actualidad. Las funciones ejecutivas de la Junta, sin embargo, fueron pasando paulatinamente a la Diputación Provincial de Madrid que se ocupa desde principios del siglo XX de la gestión administrativa y sanitaria de la institución quedando la Junta con un papel de supervisión y otro, muy importante siempre, de apoyo ante instancias sociales con influencias económicas, políticas y en la opinión pública.

En 1800, por directa solicitud de la Junta de Damas, se produjo un hecho que ha tenido enorme importancia en el funcionamiento de la Inclusa madrileña: la incorporación de las Hermanas de la Caridad. Estas monjas dieron un impulso fundamental al establecimiento, tanto en lo asistencial del centro como en lo organizativo, ocupándose de las labores de la enfermería, del torno, de las cuentas diarias de gastos y del ropero.

CUIDADOS DE LOS NIÑOS EN LA INCLUSA.

Cuando el niño atravesaba el torno, era registrado en un libro de entradas donde se hacían constar los detalles de la fecha, la edad aproximada según la opinión de la persona que lo recibía, los datos que pudiera aportar en algún papel escrito, y las ropas que llevaba. Luego se le lavaba, se le ponían ropas limpias y se abrigaba con mantas o junto a una lumbre para que entrara en calor pues en la mayoría de los casos llegaban, en palabras textuales de algunos de estos libros, "pasmaos de frío". La siguiente atención era el reconocimiento por un médico que dedicaba un especial cuidado a detectar signos de enfermedades contagiosas y, sobre todo de sífilis, para en ese caso destinar al niño a una sección apartada de los demás en la misma inclusa. Otras veces se le mantenía en observación durante unas semanas por si en ese tiempo desarrollaba síntomas de tales padecimientos. A todos los niños se les ponía, como seña de identificación, una cinta al cuello de la que colgaba una medalla que en el anverso llevaba una imagen de la Virgen y en el reverso un número y la fecha de ingreso. Esta medalla la llevarían hasta su salida definitiva de los establecimientos de acogida.

De 1809 poseemos una estadística de las causa de muerte de los 889 niños fallecidos ese año dentro de la Inclusa. Por orden de frecuencia son éstas: el 18,7% mueren por "extenuación", término impreciso que parece aludir a un conjunto de síntomas consecutivos a muchas dolencias, entre ellas las derivadas del estado en que son abandonados; el 14,8% son los que denominaban "nacidos inconservables", entre los que el mayor número hay que suponerlo compuesto por graves malformaciones congénitas o gran prematuridad; de "fiebre", palabra que engloba, como sabemos, una gran cantidad de enfermedades infecciosas entonces no identificables y desde luego incurables mueren el 14,6%. Luego siguen los "trastornos digestivos", seguramente gastroenteritis en su mayor parte; "fatiga" que hace referencia a procesos respiratorios; "encanijados", es decir, depauperados y faltos de fuerzas y de defensas; el "mal venéreo", la sífilis, tan frecuente en aquella sociedad, causa la muerte del 8%. Otras enfermedades mortales descritas en ese documento son de muy difícil identificación, pero podrían corresponder a sarampión, escarlatina, difteria o tos ferina, para muchas de las cuales aún no existía ni nombre a esas alturas del siglo y cuya difusión se facilitaba enormemente por las condiciones de hacinamiento y falta de higiene ambiental y personal que reinaban en el recinto. En cambio, cuando se conoció la vacuna contra la viruela a partir de finales del siglo XVIII, todos los niños eran vacunados contra esa enfermedad cuando todavía no lo eran los hijos de muchas familias por el rechazo a dicha técnica entre una buena parte de la sociedad.

La fracción más importante entre el personal de una inclusa era la formada por las nodrizas. En algunas ocasiones eran las propias madres las que se quedaban a vivir allí para poder seguir alimentando a sus hijos a cambio de su propia manutención y los pocos servicios que la Inclusa pudiera darles, ofreciendo a cambio su trabajo en las labores domésticas de la Institución, ahorrando a ésta un gasto añadido. La mayoría de los casos, sin embargo, había que recurrir a la contratación de nodrizas externas. No era tarea fácil conseguir mujeres lactantes dispuestas a amamantar a varios chiquillos ajenos y por los cuatro escasos cuartos que los regidores de la inclusa podían pagarles. En un principio se exigían varias condiciones a las mujeres aspirantes al cargo: salud contrastada, que fueran robustas, jóvenes, madres de más de un hijo y de menos de seis para garantizar la riqueza de la leche, que no hubiesen abortado, que sus senos fueran anchos y de pezones prominentes, que no tuvieran mal olor de aliento y hasta que sus propios hijos hubiesen sido concebidos dentro de un matrimonio legítimo y cristiano. A la hora de la verdad, sin embargo, ante la escasez de candidatas y la necesidad de ellas, se aceptaba prácticamente a cualquiera: prostitutas, madres solteras o amancebadas, enfermas etc. La única precaución era la de separar a las que tenían el mal gálico o ciertas enfermedades de la piel o poca leche para ocuparlas en la alimentación de aquellos niños en peores condiciones.

A partir del siglo XVIII se comenzó a promover la idea de que los niños expósitos fueran acogidos en el ámbito rural por familias a las que se compensaría económicamente por ese trabajo. A las nodrizas que se hacían cargo de los niños se les pagaba una parte en dinero y otra en especie, sobre todo en forma de alimentos como legumbres y carne. Los administradores de la inclusa tuvieron que habilitar un cuerpo de inspectores que recorriesen aquellos pueblos para poner coto a la serie de irregularidades que se venían cometiendo. Algunas nodrizas daban a beber a los niños jugo de adormidera para que no las molestasen, o restregaban sus mejillas con polvos rubificantes para hacerles parecer sonrosados y sanos ante la visita de un inspector o frente a la curiosidad de los vecinos. Otras veces vendían la carne que les había suministrado la inclusa para la dieta de los niños. Por último, en un elevado número de casos, si el niño fallecía, se ocultaba su muerte para seguir cobrando el estipendio; y así durante años si había suerte de que no llegase por allí la inspección o se podía burlar ésta alquilando para la ocasión el niño de otra familia.

Aunque ya en el siglo XVIII consta la presencia de médicos pagados a cargo de los fondos de la institución, fue desde principios del siglo XIX cuando fueron contratados médicos en exclusividad o haciendo compatible su trabajo allí con sus menesteres en otros hospitales madrileños. Entre estos médicos, cuya relación pormenorizada consta en los meticulosos archivos de la Casa, figuran durante ese siglo personalidades como Mariano Benavente, fundador luego del Hospital del Niño Jesús en la capital. Ya en el siglo XX hay que destacar a Juan Bravo Frías, impulsor de mejoras para los niños y del cambio de ubicación del Centro, Juan Antonio Alonso Muñoyerro, director desde 1920 hasta 1936 y posteriormente desde 1939 hasta su jubilación y responsable, junto con el citado Bravo, del traslado de la Inclusa al nuevo edificio de la calle O'Donnell y de la creación del Instituto Provincial de Puericultura. Enrique Jaso Roldán que dirigió la Inclusa durante la Guerra Civil y años más tarde crearía en la Ciudad Sanitaria La Paz un pionero servicio de pediatría que sirvió de pauta a todos los existentes en la actualidad. El último director fue Javier Matos Aguilar hasta la desaparición en los años ochenta del Instituto como tal.

DESTINO DE LOS NIÑOS DE LA INCLUSA.

En la Inclusa o con las nodrizas contratadas en los pueblos, los niños permanecían el tiempo que duraba la lactancia, por lo general 18 meses, y la llamada crianza que se extendía hasta los siete años. La lactancia, si faltaba la leche humana se hacía a base de leche de burra, la más parecida a la humana en sus cualidades alimenticias, o de

cabra. Una vez transcurrido ese tiempo, los niños debían abandonar la Inclusa. A partir de ese momento se hacía un reparto a otros centros de acogida. Las niñas pasaban al Colegio de La Paz, fundado en 1679 expresamente para niñas expósitas, donde aprenderían un oficio y podrían permanecer de por vida o hasta que contrajeran matrimonio.

Los niños varones, llegada la edad de salir de la Inclusa, eran remitidos al Hospital de los Desamparados, en la calle que hoy lleva ese nombre, donde compartían edificio con pobres y enfermos adultos de ambos sexos allí recogidos. En otros casos el lugar de destino era el Hospicio, un magnífico edificio en la calle Fuencarral, adornado años después de su construcción con una maravillosa portada de Pedro de Ribera. En el Hospicio estaban recluidos chavales de muy distinta procedencia y, sobre todo, muchos condenados por la comisión de delitos y que por su corta edad no podían ser encerrados en las cárceles de la ciudad. En ambos centros, Hospicio y Desamparados, se enseñaban oficios manuales hasta los catorce años y luego la propia Institución buscaba acomodo laboral para esos adolescentes que de esa manera salían de allí con el porvenir más o menos resuelto.

Durante la Guerra Civil se vivió en la Inclusa madrileña un episodio que por sí mismo merecería un estudio aparte por los componentes que tuvo de epopeya sin que faltaran los tintes dramáticos. Con la aproximación de los frentes de combate a la capital se hizo conveniente la evacuación de los niños acogidos. El entonces director, doctor Jaso Roldán, tomó personalmente las riendas del asunto con conversaciones con las autoridades civiles y militares y se dispuso la creación de Colonias Escolares en zonas de la península lo más alejadas posible de la crudeza bélica. Se eligieron las regiones levantina y manchega y se dispusieron asentamientos en varios pueblos de Valencia, Castellón, Alicante y Ciudad Real no sólo para los niños sino asimismo para las nodrizas, las madres internas con sus hijos y el personal sanitario y auxiliar.

Sin embargo, el interés de la Inclusa fue siempre conseguir familias que adoptaran a los niños. La adopción no era ni mucho menos una práctica habitual en la sociedad de los primeros siglos de la Institución. Las familias que tenían hijos propios los tenían en gran número -aunque muchos muriesen en edades precoces por las infinitas plagas que entonces se cebaban en la edad infantil-, y quienes no tenían hijos no solían considerar la posibilidad de adoptar a uno de esos niños expósitos que vegetaban sórdida y precariamente en las inclusas. Durante mucho tiempo las únicas adopciones que constan en los archivos fueran las solicitadas por algunas de las amas de cría externas que se habían ocupado de cuidar al niño a lo largo de sus primeros años de vida. Los administradores de la Inclusa solían concederlas con facilidad en esos casos que demostraban que la mujer y su familia se habían encariñado con la criatura y serían capaces de ofrecerle un porvenir beneficioso.

Actualmente la situación ha cambiado mucho y para bien. Hoy existen "más padres sin hijos que hijos sin padres", como explicaba muy gráficamente un veterano médico que prestó sus servicios en la Inclusa madrileña de la posguerra. La legislación ha ido adaptándose a la realidad, pero aún así, adoptar un niño en España es complicado, requiere un proceso largo durante el cual el niño está en una situación ambigua entre el régimen de acogimiento, que no garantiza la satisfactoria resolución del procedimiento, y la definitiva filiación a todos los efectos. Por otro lado, es cierto que el número de niños en situación de total abandono, requisito que exige la ley para poder ser entregados en adopción plena, es hoy muy pequeño y el de solicitudes de adopción no hace sino crecer. Así se ha desatado en los últimos años una marea de las llamadas "adopciones internacionales".

De cualquier modo, la infancia más desvalida, la que sufre el abandono familiar, merece cualquier esfuerzo individual e institucional. Así lo entendió la Inclusa desde hace más de cuatro siglos y, con todas las vicisitudes a las que me he venido refiriendo, ha hecho una labor extraordinaria a la que es justo rendir un homenaje cuando repasamos la historia de la Pediatría española.

BIBLIOGRAFÍA.

-Arana Amurrio, José Ignacio de: Historias curiosas de la medicina. Madrid. Espasa-Calpe. 1994.

-De Pablo Gafas, Alicia: "Niños expósitos y medicina infantil en España a principios del siglo XIX." Medicina e Historia, nº 39. 1991 (tercera época).

-Espina Pérez, Pedro: Historia de la Inclusa de Madrid. Oficina del Defensor del Menor en la Comunidad de Madrid. 2005.

-Vidal Galache, Florentina y Benicia: Bordes y bastardos. Una historia de la Inclusa de Madrid. Madrid. Compañía Literaria. 1994.

-Voltes, Mª José y Pedro: Madres y niños en la historia de España. Madrid. Planeta. 1989.

LA DIETÉTICA INFANTIL EN EL GALENISMO: LA PAIDEIA EN LA OBRA DE CRISTÓBAL DE VEGA (1510-1573)

Nº Programa: 639

Autor: Justo Hernández González

Facultad de Medicina, Universidad de La Laguna, Sta. Cruz de Tenerife

INTRODUCCIÓN

Comenzaré justificando y explicando el título de este trabajo. Será preciso explicar qué sea el galenismo. Galeno de Pérgamo (129- c. 215) se convirtió a la vez en el recipiendario y en el legatario de la medicina clásica griega, mas su abundante obra, más una enciclopedia que un sistema, dejó varias contradicciones y lagunas, que fueron solventadas paulatinamente por sus discípulos: se llama galenismo a ese cuerpo de doctrina cerrado, inmanente y autosuficiente. Además, la palabra dietética no tiene en la actualidad el mismo sentido que tenía en la Antigüedad clásica. Dieta significa ahora <<régimen que se manda observar a los enfermos o convalecientes en el comer y en el beber>>[1]. Sin embargo, la díaita de la medicina griega es el régimen de vida, es decir, afecta a todo el modus vivendi de la persona. De ahí que cuando hablo de dietética en el título me refiero a la clásica, no a la actual. Además, incluye todo lo que se refiere a su desarrollo moral e intelectual, a la sophrosyne, equivalente al honeste vivere latino, que consiste en el dominio en general del espíritu sobre el cuerpo. Emplearé el adjetivo infantil en sentido muy amplio, un periodo que abarcará en este tema desde el nacimiento hasta la adolescencia, entre otras cosas, porque la palabra pediatría sería un anacronismo emplearla aquí. Por último, éste régimen, como he apuntado antes, persigue el ideal de la excelencia griega, la areté (la virtud), la educación integral, la kalokagathia (belleza y bondad), en suma, la famosa paideia[2], la humanitas de los romanos. Mas no conviene olvidar nunca que esta dietética será siempre individual, para clases acomodadas, alta burguesía, nobleza y clero. El campesinado seguirá acudiendo a los barberos, a los empíricos y a los curanderos. Esto empezará a cambiar en el siglo XVIII.

UN RÉGIMEN INFANTIL DE GALENO

Galeno escribió Consilium de puero epileptico (post 190) en el que prescribió el régimen apropiado para un niño epiléptico. En una carta expone a su padre una serie de indicaciones precisas sobre cómo atender adecuadamente al niño. Lo primero que le dice es que el niño no se vea inmerso en acontecimientos o en circunstancias inesperadas. Deben evitarse éstas en la medida en que sea posible. Si a pesar de todo, se dan esos acontecimientos extraordinarios que acaban produciéndole un paroxismo, una vez terminado éste, el niño deberá abstenerse de todo movimiento, de modo que pueda descansar adecuadamente y se le dará, además una alimentación muy ligera y suave. Se le deberá purgar al comienzo de la primavera, lo que es muy adecuado en enfermedades convulsivas. Una vez purgado, deberá seguir este régimen: 1) nada más levantarse, deberá caminar con moderación en el gimnasio hasta que vengan sus preceptores; y, 2) después de los estudios, realizará ejercicios acompañado por un maestro de ejercicios [lo que hoy llamaríamos preparador físico]. Insiste Galeno que los ejercicios son lo más importante junto con el medicamento que en su día le proporcionó (preparado a base del bulbo de plantas del género Scilla, parecidas a la cebolla). El maestro de ejercicios debe ser un hombre prudente de modo que no le haga ejercitarse hasta que se agote y que a la vez el ejercicio caliente el cuerpo y provoque la eliminación de las superfluidades[3]. En este planteamiento de Galeno se ve su idea sobre la movilidad equilibrada del cuerpo para conservar una buna salud. En suma, la ciencia del régimen, como vemos, es el núcleo del saber médico integrado con una filosofía de la vida, sin los cuales no se podrá garantizar el bienestar del cuerpo y del alma[4].

EL NIÑO EN EL GALENISMO ARÁBIGO

El Canon medicinae (c. 1020), escrito en árabe por Avicena (980-1037), contiene cuatro capítulos sobre el régimen del recién nacido así como del tratamiento de las enfermedades de la infancia: <<el régimen en la infancia –el periodo desde el momento del nacimiento hasta el comienzo del destete: muchos médicos sabios declaran que cuando nace un niño de buena constitución se le ligará el cordón umbilical a cuadro dedos del ombligo con un lazo limpio de lana. Luego, con rapidez, se endurecerá la superficie de la piel ligeramente con agua salada hasta que se seque el cordón. Después de esto, se bañará al niño en agua tibia, limpiando la nariz con los dedos, cortando las uñas e instilando un poco de aceite en los ojos. Deberá movilizarse el orificio anal, manipulándolo con el dedo índice, de modo que se abra. Una vez que el cordón se ha separado -lo que ocurrirá a los tres o cuatro días-, su muñón será tratado con una medida de ceniza de hueso o con vino con polvos de óxido de plomo>>. Para ceñir los miembros, éstos serán manipulados con mucha suavidad: <<cada parte debe ser moldeados según su forma apropiada>>. A la hora de dormir <<el niño será ubicado en una habitación ventilada con aire no demasiado frío. Dicha habitación deberá estar sombreada>>. En relación con el baño <<en verano con agua tibia y en invierno con caliente. Lo ideal será lavarle dos o tres veces al día>>. Respecto a la lactancia <<donde sea posible, el niño deberá mamar la leche de su madre. Entre todos los alimentos éste es el que se asemeja más, en cuanto a la sustancia, a los nutrientes que el niño ha recibido durante su estancia en el útero. Debería ser suficiente que el niño mamase dos o tres veces al día al principio sin permitirle que ingiera demasiada leche. Además de todo esto, dos cosas más deben tenerse en cuenta para fortalecer la constitución del niño: debe ser acunado suavemente, tarareando música o alguna vieja canción, o balbuceando al niño, conservando la costumbre mientras se le coloca en su cuna. El movimiento beneficia a su cuerpo y la música a su alma>>. En cuanto a las nodrizas <<si hay algún inconveniente que impida que la madre pueda dar de mamar a su hijo, deberá elegirse una nodriza. Después de mamar el niño debe dormir pero su cuna no debe ser mecida con intensidad pues se le podría revolver la leche en el estómago. Se le debe acunar muy suavemente. La lactancia durará de ordinario dos años y el destete no deberá hacerse bruscamente>>[5].

EL GALENISMO LATINO Y LOS REGÍMENES MEDIEVALES

Los textos de regímenes llegarán a su apogeo en el Occidente latino convirtiéndose en un género literario médico independiente. Entre estos cabe destacar los compuestos por dos grandes maestros universitarios: Maino de Mainieri (+1368) y Bernardo de Gordon (1260 - c. 1318). De ahí que sus textos sobre este tema se llamen regímenes universitarios. Estas obras tienen dos partes bien delimitadas: una que podríamos llamar general, donde se aborda el régimen de las personas normales y otra, especial, donde se trata de aquellas personas que no pueden llevar el modus vivendi general: en este caso se encuentran los niños. A este respecto, cabe señalar que los historiadores generales interesados en lo que atañe al niño en la Edad Media no han sabido aprovechar la rica, valiosa e inestimable información que estos regímenes proporcionan.

Siguiendo una larga tradición vivida también en el mundo árabe, el médico -debido al tabú de no tocar los genitales de la parturienta- no solía estar presente en el momento del parto a no ser que existiese un parto con una importante distocia. A la madre la asiste la comadrona (obstetrix), que también atenderá a la nueva criatura. Lo primero que se hace después del parto es ligar el cordón, no muy lejos de la piel del vientre. Se hace con un hilo de lana retorcido, untado en aceite de ricino. Luego se corta, dejando un margen de cuatro dedos de extensión. Para facilitar la cicatrización de la herida es conveniente espolvorearla con substancias astringentes como la sangre del Drago o la mirra. Maino cuenta que <<tras la escisión del cordón, las mujeres francesas acostumbran a poner únicamente saliva, otras ponen ceniza de conchas o de plomo, o de caña quemada o de calcáneo de ternero>>. Luego se procede a lavar al recién nacido con agua ni demasiado caliente ni demasiado fría. Su finalidad es limpiarlo de las suciedades que el niño ha arrastrado durante su paso por el canal del parto. Se asean los ojos, instilando en ellos unas gotas de aceite de ricino; se succionan las orejas y se limpia el conducto auditivo externo con el dedo meñique; con el mismo dedo se limpian los orificios de la nariz y con la uña, del dedo pulgar, se escinde el frenillo bajo la lengua. Se reconocen las extremidades y se procede a la limpieza del ano y a la evacuación de la vejiga. En algunas regiones de Francia, según Maino, se suele frotar el cuerpo del niño con sal finamente triturada y aceite, para consumir las humedades y para endurecer la piel.

Como ropa se utilizan unos trozos de tela de lino, de color blanco, con los que se envuelve al niño, fajándolo convenientemente. Hay que evitar que estos pañales puedan comprimir los miembros de la criatura. Después el niño se depositará en la cuna para que pueda dormir. Para ello se sugiere una habitación en penumbra. Se busca lograr un ambiente lo más parecido posible al claustro materno. La cuna debe estar lejos del fuego del hogar y de la luz del sol que pueda entrar por una ventana, ya que los médicos tienen miedo de que el niño se vuelva estrábico si una parte de su cara está más iluminada que la otra.

En relación con la lactancia, es preferible que su madre lo alimente, pues su leche tiene el mismo origen que la sangre que lo ha nutrido en el interior del útero. Pero además, a través de la leche se transmiten hereditariamente una gran cantidad de factores, por lo que ser amamantado por una persona extraña a la familia, puede introducir en el nuevo ser modos de comportamiento y maneras de ser diferentes, a las que por nacimiento le corresponden. Sin embargo, llama la atención de la insistencia de los médicos en que los niños sean amamantados por su propia madre cuando en medios pudientes siempre lo hace la nodriza. Sin embargo, en los primeros momentos del nacimiento no debe ser la madre la que alimente al niño. Pues la madre está muy alterada por el parto y la leche que puede haber en sus mamas, lo más probable es que esté corrompida, cómo es evidente que está alterado su color. Por otra parte, hay que esperar, en la mayoría de los casos, a que se produzca la subida de la leche, que no es algo instantáneo. Así

Gordon ofrece una receta para alimentar al niño que está compuesta de una mezcla de azúcar blanco, finamente molido, miel muy pura y aceite de ricino. Este compuesto líquido se puede poner cerca de la boca del niño para que lo chupe poco a poco. Es un preparado muy nutritivo que puede servir al niño durante los dos primeros días. Para favorecer la subida de la leche de la recién parida, se aconseja que alguien chupe de los pezones de la madre, ya sea una persona del servicio, o un niño que se traiga del hospicio. Esto es muy común en Francia, tal como cuenta Maino: <<las mujeres francesas hacen sorberse la leche por alguna mujer de baja condición>>. De todas formas, a veces ocurrirá lo que dice Gordon: <<hay muchas mujeres que son delicadas y nobles, o temen los trabajos o no tienen leche o su pezón es muy corto o porque están enfermas y así muchas causas similares y no pueden lactar al recién nacido, por lo que conviene poner remedio y buscar una buena nodriza>>.

Y como ocurre siempre, las madres campesinas salen perdiendo pues no sólo deben amamantar a sus hijos sino también a los de los nobles. La elección como nodriza recaerá una de ellas, la que los médicos juzguen mejor dotada para tal oficio. La nodriza deberá reunir las siguientes condiciones: que sea sana, de buena complexión [constitución] y de buenas costumbres; de entre 25 y 35 años de edad, llamada en estos textos la edad perfecta; ni demasiado gruesa ni demasiado delgada; lo mismo se exige a las mamas, pues las nodrizas de grandes pechos no son las mejores, las mamas deben ser intermedias entre blandas y duras; que haya tenido un parto eutócico y dado a luz a término y a un varón; entre mes y medio y dos meses después del parto; la leche no debe ser ni demasiado sutil ni demasiado gruesa y no tendrá un sabor muy fuerte ni un olor excesivamente intenso; deberá abstenerse de relaciones sexuales pues provocaría la aparición de leche con sabores fétidos y podría quedarse embarazada; tampoco deberá menstruar; de buen carácter; no debe airarse; no debe ser miedosa; no debe tender a la tristeza; y tampoco ni fatua, ni golosa y, sobre todo, que no sea borracha; deben ingerir alimentos de temperamento ni demasiado cálidos ni demasiado fríos; finalmente, deberán hacer ejercicio antes de comer.

Comenzado el periodo de la lactancia, que dura dos años, la vida del niño transcurrirá entre el baño, la comida y el sueño. Lo primero es la limpieza. Los médicos recomiendan bañar al niño en agua templada dos veces al día. El momento más oportuno es antes de que el niño coma, con el estómago vacío. Pues la leche, a causa del baño, podría corromperse en el estómago produciendo obstrucciones. El baño que se acompaña de friegas o masajes deberá dudar hasta que la piel comienza a ponerse sonrosada, esto es, hasta que se produzca una ligera vasodilatación. Luego, una vez seco, el niño será alimentado. Es conveniente que lloré un poco antes de mamar, pues es conveniente para el desarrollo armónico de los órganos armónicos y para que las humedades de la cabeza se evacuen a través de las lágrimas. Gordon propone el siguiente plan de alimentación: <<la nodriza, hacia el comienzo de la lactancia, deberá alimentarlo dos o tres veces al día, y no debe mamar más que una vez en cada sesión y no se le debe llenar demasiado el estómago de forma que tenga angustia o náuseas. No debe permitir que el niño mame de manera continua; pues debido a la gula pueden llegar a dolerle las fauces>>. Maino, en cambio, propone alimentar al niño tres o cuatro veces al día. Sin embargo en otra parte del texto parece inclinarse por la lactación a la demanda.

La cuna del niño tiene un lugar reservado en la habitación, lejos de la luz; y con una orientación determinada. Además debe estar bien abrigado. Si el niño no se duermo se procurará mover la cuna levemente, con un pequeño movimiento de vaivén. Otras formas para conseguir que se duerma son cantándole una nana o con un chupete. Lo que está prohibido es que se le acueste en la cama de la nodriza, pues ésta con algún movimiento inconveniente podría asfixiarlo. El niño tampoco debe llorar demasiado pues, sobre todo si es varón, podría herniarse.

Si la lactancia la lleva a cabo una nodriza, ese periodo puede extenderse hasta los tres años. Pero, para Gordon, si es un niño, conviene lactarlo durante tres años enteros, y si el final de ese periodo coincide con el verano, debe esperarse a que termine la estación. Mas, si es una niña basta con que la lactancia dure dos años o a lo sumo dos años y medio. La razón es que la mujer no necesita la fortaleza del varón, pues su función es únicamente custodiar la casa. Cuando aparecen los primeros incisivos la alimentación comienza a ser mixta. La comida tiene que tener unas cualidades similares a las de la leche y no exigir masticación. La lista de Maino incluye pan disuelto en agua de miel o en caldo de carne, papillas de harina de trigo y de leche animal, o el famoso pan disuelto en vino aguado. La aparición de los caninos cierra el periodo de la lactancia. Para conseguir que el niño deje de mamar se aconseja untar el pezón con mostaza, ajo o cualquier otra sustancia de sabor desagradable.

Acabada la lactancia, se incorpora a la vida familiar. A los seis años comenzará a ir a la escuela o, en el caso de los niños pertenecientes a clases bajas, pasará a desempeñar un trabajo: pastor, campesino, carpintero, etc. La escuela culmina a los catorce años, con la elección que ocupará en la sociedad. Según Gordon, puede elegir tres caminos, enumerados por este orden: las armas, es decir, la caballería; las artes mecánicas; y, la filosofía o la vida intelectual[6].

GALENISMO HUMANISTA: EL DE VICTU INFANTIUM DE CRISTÓBAL DE VEGA

El catedrático de la Facultad de Medicina de la Universidad de Alcalá Cristóbal de Vega (1510-1573) escribió un tratado de toda la medicina cuyo libro segundo tal vez sea el regimen sanitatis más completo de la medicina renacentista según los presupuestos del galenismo humanista que pretende la vuelta a los clásicos pero expurgados de todos los aditamentos bárbaros, es decir, medievales y arábigos. La característica fundamental es que la paideia volverá a ocupar un lugar predominante. Respecto al régimen es llamativo que comience con el estudio del propio de la gestante porque dum infans in utero continetur, tota victus ratio ad matrem dirigenda est. Esto no aparecía en los regímenes infantiles medievales que se han estudiado en este trabajo. Vega recoge la tradición clásica de estudiar a la vez la madre y el niño y de unir la obstetricia con la pediatría, cosa que vemos por ejemplo en Sorano de Éfeso, un autor del siglo I cuyo tratado incluye las dos materias. Respecto al régimen del niño, lo que dice es muy parecido a lo que ya se ha visto. Tal vez debe señalarse que acepta pacíficamente el uso de la lactancia mercenaria. Recomienda que la nodriza lo mueva, o en una cuna, o en una pequeña litera suspendida que las españolas llaman columpio, o bien en brazos. Insiste en que la nodriza no tome ajo pues su sabor pasará a la leche y el aliento del niño olerá a ajo. Y en seguida pasa a la paideia: <<yo, ciertamente, si se me encomendase el cuidado de príncipes desde su misma infancia, los pondría inmediatamente en manos de un maestro, de un pedagogo y un médico. Un maestro muy sabio, que ilustrara su ánimo con formación. Un pedagogo, que le inculcara las buenas costumbres. Un médico, que conociendo su temperamento, moderase toda inclinación de su ánimo hacia los vicios, todo mal afecto y toda perturbación de la mente: pues en un ánimo depravado y servidor de los vicios del cuerpo, no puede tener su asiento la sabiduría y la integridad de costumbres>>. Es probable que cuando Vega escribió este jugoso texto ya había sido nombrado médico de cámara de don Carlos de Austria, pero ésta es otra historia.

Otro aspecto sobresaliente es lo que dice sobre el consumo de alcohol en los niños. Insiste en que no debe darse vino a los niños y, para ello, se basa en el libro Las Leyes de Platón. Citando a este filósofo, sostiene que los niños no deben probar el vino hasta los 18 años, pues no se debe añadir fuego al fuego, al alma y al cuerpo que todavía no son aptos para cumplir trabajos: <<porque es necesario prevenir el hábito furioso de la juventud. Luego se usará moderadamente hasta los treinta años. Sin embargo, absténgase totalmente los jóvenes de la ebriedad y de llenarse de vino. Cuando lleguen a los cuarenta años, acudan entonces más libremente a banquetes, invoquen de una parte a otros dioses, de otra a Dionisio para las cosas sagradas y juegos de los ancia-

nos, el cual distribuyó el vino con largueza a los hombres como remedio de la dureza de la senectud para que parezca que rejuvenecemos, y nos olvidemos del abatimiento, y la misma afección del ánimo sea llevada, como el yerro en el fuego, desde la dureza hasta la blandura, y se hace más flexible>>.

Además de recomendar el vino a los ancianos, Vega cuenta que ha conocido a no pocos niños que por beber vino antes de los siete años, cayeron en la epilepsia, otros padecieron fiebres ardientes, y otros pulmonía, y cómo algunos otros, que desde los siete a los 20 años estuvieron muy enfermos.

Por último, el texto más significativo se refiere la visión que Vega tiene de la paideia. Explica que el niño debe educarse <<hasta los siete años en alegría y tranquilidad, sin que esté sujeto a ninguna ley, excepto en su formación religiosa, moderando el pedagogo con suaves palabras su ímpetu y su inclinación a los vicios; salvo que sea un niño muy indómito, de modo que necesite también el látigo cuando se haga necesario; recibiendo fricciones y haciendo ejercicio sin esfuerzos durante toda su puericia. Cuando cumpla los siete años, instrúyasele en las disciplinas humanas [gramática], merced a un maestro alegre, benévolo, modesto, nunca severo o que atemorice, estudioso y experto. Después de los catorce años, cuando esté versado en lenguas y no antes de que entienda latín y griego, aplíquese a las disciplinas matemáticas, y a la filosofía desde los 18 años: absténgase totalmente del vino y aparte su ánimo de los estímulos venéreos. Mientras tanto, si decide dedicarse a las armas, monte a caballo, sude ejercitando las armas, y no desprecie las disciplinas matemáticas, y estudie filosofía de los 18, que conviene a todos los buenos varones, sin descuidar ni preterir estas dos primeras partes del arte de la medicina, que en gran manera llevan a reconocer la constitución del hombre [filosofía natural] y a conservar la salud [higiene]. Además, desde los siete años sea instruido en las buenas costumbres con la industria de un pedagogo, recomendándole memorizar las leyes y advirtiéndole que las cumpla. Apártese los niños de todos los excesos de las inclinaciones de la naturaleza, absteniéndose también de relacionarse con jóvenes mal educados, y haciéndolo con los estudiosos: pues dijo Teognis que el bueno te formará bien y te enseñará la virtud. Moderen sus intemperancias con alimentos, bebidas y ejercicios, y con ocupaciones honestas que alejen los vicios. Pues en los malos afectos del cuerpo, no puede asentar fácilmente la virtud, y las buenas costumbres no admiten la relación con hombres torpes. Desde los 20 años aprenda filosofía natural, moral y teología, y no descuide los ejercicios corporales, y cumpla cada uno sus propias obligaciones, guardando las reglas que atañen a las causas no naturales que hemos establecido más arriba, hasta la vejez, siendo dirigidos en todas estas cosas por un médico prudente y experto en el arte>>[7].

CONCLUSIÓN

Ya se ve claramente que estos planes tan ambiciosos no son para un niño normal sino para un pequeño príncipe o en el caso de los regímenes medievales para niños linajudos. El caso se que el niño raso no será tenido en cuenta realmente hasta el siglo XVIII, cuando se comenzarán a instaurar medidas adecuadas para aminorar la mortalidad perinatal e infantil junto con la síntesis de una educación medicinal con una educación moral. Evidentemente, no debe olvidarse del papel que la paideia podría haber ejercido a distancia en la configuración de esta síntesis. Pero tampoco se piense que estas medidas estaban encaminadas al bienestar del niño por sí mismo sino porque eran un bien del Rey: deberían crecer sanos y fuertes porque se convertirían pronto en buenos marinos, buenos soldados y buenos campesinos[8].

BIBLIOGRAFIA

1 http://buscon.rae.es/draeI/SrvltConsulta?TIPO_BUS=3&LEMA=dieta

2 Jaeger W. Paideia: los ideales de la cultura griega. México: Fondo de Cultura Económica, 1990.

3 Temkin, O. Galen's "Advice for an Epileptic Boy". Translated from the Greek. Bulletin of the Institute of History of Medicine. 1934; 2:179-89.

4 Capriglioni JC. La diaita secondo Galeno. CFC: egi. 2000;10: 155-72.

5 Duna PM. Avicenna (AD 980-1037) and Arabic perinatal medicine. Arch Dis Child. 1997;77:75-6.

6 Gil-Sotres P. Les régimes de santé. En: Grmek MD editor. Histoire de la pensée médicale en Occident. Vol. 1. París: Seuil, 1995. p. 255-81.

7 Vega C. de. Liber II. En: Liber de arte medendi. Lyon, Guillaume Rouillé, 1564, p. 189-406.

8 Seidler E. El desarrollo de la pediatría moderna. En: Laín P director. Historia Universal de la Medicina. Tomo VI. Barcelona: Salvat, 1974. p. 203-15.

HISTORIA DE LA ENFERMEDAD CELÍACA EN ESPAÑA

Nº Programa: 640
Autor: Víctor M. García Nieto
Hospital Ntra. Sra. de la Candelaria, Sta. Cruz de Tenerife

"A primera vista el niño aparece con gran
palidez... da la impresión de un globo
sostenido por dos palillos"
(Recalde Cuestas JC, Travella EA.
La Medicina de los Niños 1935; 36:326-341)

La enfermedad celíaca constituye una de las entidades nosológicas más importantes y que más bibliografía ha generado en la moderna Gastroenterología Pediátrica y en la Pediatría, en general.

El conocimiento de la patogenia y del tratamiento de los enfermos con enfermedad celíaca, ha progresado notablemente desde que Willem-Karel Dicke estableció la relación entre el consumo de gluten y la aparición de los síntomas de la enfermedad. No obstante, la afección celíaca se conoce desde antiguo. Durante siglos, los médicos intentaron tratar la enfermedad con los más variados regímenes dietéticos, al desconocer la patogenia exacta de la enfermedad.

1. Areteo de Capadocia

Areteo (Aretaeus) de Capadocia (85?-138 d.C.) fue un médico educado en la cultura griega que trabajó en Roma en la época de Nerón. Pasó a primer plano la dimensión clínica de la medicina intensificando el retorno a la tradición hipocrática1.

Procedía de Capadocia, en la actual Turquía Central. Al parecer, se formó en Alejandría: En aquel centro académico egipcio se permitía la disección. Areteo tuvo que haberla practicado mucho para adquirir los ricos y exactos conocimientos que poseía sobre la estructura interna del cuerpo humano. Su obra contiene las mejores descripciones antiguas de enfermedades como la diabetes, el tétanos, la lepra y la tuberculosis pulmonar. Describió el aura y las alucinaciones que preceden a los ataques de epilepsia. Destaca por su originalidad la famosa descripción princeps de la angina diftérica y del crup o garrotillo2.

Su principal obra es un amplio tratado, que no se ha conservado completo, integrado por cuatro libros que trataban sobre las causas y los síntomas de las enfermedades agudas y crónicas y, otros cuatro, sobre su tratamiento1. Su obra se imprimió en Venecia en 1552. Los cuatro primeros libros se editaron bajo el título De causis et signis acutorum et diuturnorum morborum. Fueron estimados junto a los mejores textos hipocráticos como la más brillante aportación de la antigüedad clásica a la medicina clínica y ejercieron una notable influencia1. En la séptima sección del libro IV, Areteo describió un trastorno crónico de la pepsis y de la anadosis, términos que pueden traducirse por digestión y asimilación, respectivamente. Para los médicos de la época, la anadosis incluía dos fases, el paso de los alimentos de los intestinos al hígado y, luego, de éste a los tejidos.

Según Areteo, el estado celíaco consistía, fundamentalmente, en la eliminación fecal de alimentos no digeridos y en estado parcialmente crudo. Al ser una enfermedad crónica, el paciente se sentía muy débil "debido al hambre del cuerpo". El término celíaco procede de la palabra griega koiliakos (koelia significa abdomen en griego), que describe un síntoma característico de la enfermedad en los niños que tienen una presentación clínica clásica, es decir, la distensión abdominal.

La explicación que daba Areteo a este trastorno mixto de la digestión y la asimilación, se basaba en la teoría de la función alimentaria existente en la época. Dependía del concepto de "calor natural". Al igual que el calor del sol es necesario para la maduración de los frutos o el calor empleado en la cocina ablanda los alimentos, el "calor natural" del estómago debía ser necesario para la elaboración (concoction) de los alimentos necesaria para su posterior absorción. Para Areteo, el estado celíaco estaba, pues, causado por un enfriamiento del "calor natural" necesario para la pepsis y la anadosis de los alimentos. Por dicha razón, los pacientes celíacos estarían demacrados, hambrientos, pálidos y débiles, al estar desprovistos de la energía necesaria para realizar sus funciones habituales. La exclusión de la actividad "péptica" conduciría al deterioro en el color, olor y consistencia de las heces.

En la séptima sección del libro VIII, Areteo explicó el tratamiento de la enfermedad. Debía ir dirigido a promover la pepsis, evitando el enfriamiento y restaurando el "calor natural". Ese tratamiento incluía el reposo y el ayuno y las medidas terapéuticas de la época destinadas a combatir la flatulencia y la diarrea. La dieta fue mencionada sin excesivos detalles, aunque se sugería en que las bebidas debían ser tomadas antes de los alimentos sólidos.

2. Gerónimo Soriano

La primera referencia española acerca de la enfermedad celíaca, la hemos localizado en un libro escrito casi tres siglos antes que el trabajo de Samuel Gee3.

Gerónimo Soriano, médico aragonés nacido en Teruel, publicó en 1600 uno de los primeros libros de Pediatría escritos en lengua castellana, Método y orden de curar las enfermedades de los niños4. El libro consta de 39 capítulos, cada uno de ellos referido a una enfermedad pediátrica, que incluyen temas tan diversos como De la curación del pasmo, De las nubes de los ojos o De la epilepsia, que es la gota coral. La segunda edición del libro, que también apareció en Zaragoza, aunque en 1690, incluía un nuevo capítulo titulado Remedio del bolo armeno para los carbúnculos, muchas veces experimentado.

En el Capítulo II, titulado De la curación de las cámaras, Soriano afirmó que podían existir diversos tipos de cámaras (diarreas). Una de ellas, "son dichas celíacas", en las que "lo que se vacía es con muy poca alteración o mutación". Líneas después, puede leerse: "De todas estas diferencias de cámaras, tratamos largo en el libro de nuestros experimentos médicos. Allí hallarán remedios maravillosos".

3. Samuel Gee. Escritos posteriores

El St. Bartholomew´s Hospital de Londres fue fundado en el año 1.123. Durante siglos, numerosos médicos y cirujanos intentaron aliviar los males de sus conciudadanos mediante el uso de los métodos, técnicas y fármacos propios de la época en la que les tocó vivir. Samuel Gee fue uno de los médicos que trabajó en ese hospital más conocido en el siglo XIX por su contribución a la Pediatría. Samuel Jones Gee, había nacido en Londres el 13 de septiembre de 1839. Su vida concluyó, cuando contaba 72 años de edad, el 3 de agosto de 1911 en la localidad inglesa de Keswick5. Había comenzado sus estudios de medicina en el University College Hospital de Londres en 1857. Se graduó por la Universidad de Londres en 1861. Pronto empezó a trabajar en el prestigioso Hospital for Sick Children de Londres. En 1865, fue nombrado miembro del Royal College of Physicians, año en el que obtuvo su doctorado. Un año después comenzó a trabajar en el St. Bartholomew´s Hospital5.

El 5 de octubre de 1887, Samuel fue invitado a dictar una conferencia en el Hospital for Sick Children. El contenido de la misma, publicado al año siguiente en la revista St. Bartholomew's Hospital Reports, constituye la primera descripción moderna reconocida sobre de la enfermedad celíaca en niños6. Gee describió una enfermedad consistente en una especie de indigestión crónica que podía observarse en todas las edades si bien ocurría, especialmente, en niños con edades comprendidas entre uno y cinco años. Esa enfermedad, se caracterizaba por la presencia de heces blandas no formadas, aunque no líquidas, más voluminosas que la cantidad de alimentos ingeridos, pálidas, como si estuvieran desprovistas de bilis, espumosas y de un hedor a veces muy llamativo como si los alimentos hubieran sufrido putrefaction en lugar de concoction (digestión). Nuestro autor, había realizado necropsias a algunos de sus pacientes sin encontrar afectados el estómago ni los intestinos u otros órganos digestivos, aunque desconocía si la atrofia que había observado en las criptas glandulares intestinales podía ser importante en la patogenia de la enfermedad. Pensaba que ciertos errores en la dieta, podían ser la causa de la enfermedad con lo que concluyó que but if fue patient can be cured at all, it must be by means of diet 6. En efecto, había comprobado que un paciente al que había prescrito un "cuartillo" diario de los "mejores" mejillones holandeses, había crecido "maravillosamente", si bien recayó al concluir la temporada del mejillón. En la temporada siguiente no hubo forma de repetir la experiencia. Muchas de aquellas incógnitas comenzaron a tener respuesta a partir de la segunda mitad del siglo XX.

Dos años después de la publicación del pediatra londinense, en la Revista de Enfermedades de la Infancia, apareció una referencia a la Afección celíaca de los niños. Esa publicación fue fundada en Barcelona, en 1890, por Jaime Guerra y Estapé, Director de la Clínica y Dispensario Médico-Quirúrgico de Enfermedades de la Infancia del Asilo Cuna del Niño Jesús. Constituyó la tercera revista pediátrica cuya edición se iniciaba en Barcelona, después de El Protector de la Infancia (1884) y de los Archivos de Ginecología y Pediatría (1887). Pues bien, en la sección "Revista de la Prensa" de la citada publicación, el redactor resumió un trabajo publicado en la Gazette Médicale de Liége que, a su vez, lo había tomado del British Medical Journal, en el que el Dr. Gibbons describió una afección que atribuía "á una acción desconocida del sistema nervioso que dificulta la producción de las secreciones del hígado, del páncreas y de las glándulas intestinales". Con respecto al tratamiento, se mencionaba que "es necesario tener la atención más escrupulosa sobre todos los detalles del régimen. La leche de vaca debe proscribirse á causa de las propiedades insolubles de su caseína. Debe reemplazarse por la leche de burra". El resto de la dieta que se recomendaba incluía carne de buey o carnero, añadiéndose "un poco de azúcar en polvo, jalea de fruta y un pellizco de sal". También, se mencionaban los "bizcochos con manteca fresca, lo mismo que la harina de patatas". Como fármacos, se recomendaban "el bismuto, la tintura de alcanfor ó elixir paregórico y, en ciertos casos, los preparados mercuriales".

Ya entrados en el siglo, en 1908, Herter (1865-1911), que trabajaba en Nueva York, publicó nuevos casos de la enfermedad, con el nombre de "infantilismo intestinal". Este autor, atribuía un origen infeccioso a la enfermedad ligado a la persistencia anormal de la flora digestiva ácida del recién nacido; esta teoría tuvo una gran vigencia en los países de lengua alemana.

En 1909, Heubner (1843-1926) describió algunos casos de "insuficiencia digestiva grave", en los que podría existir una anomalía de la fermentación de las fécu1as, debido a una disposición congénita defectuosa o débil de todo el aparato digestivo.

En 1918, Still consideró la enfermedad como un grave trastorno digestivo y aunque observó que el pan agravaba particularmente los síntomas, no fue consciente de la importancia de su observación.

En 1924, Sydney Haas informó del éxito obtenido en ocho niños con

una dieta instaurada a base de plátano que excluía el pan, los cereales y los azúcares y que se debía mantener indefinidamente. El autor acertó plenamente al recomendar una dieta sin gluten a pesar de que no entendió la razón de su éxito, puesto que creía que era el contenido de azúcar de la dieta lo que realmente tenía importancia7.

Es en 1928, cuando Fanconi incidió en la posibilidad de presentación de profundas alteraciones metabólicas en niños afectos de esta enfermedad, como hipocalcemia, hipofosfatemia, déficit de vitamina C y, especialmente, acidosis metabólica. Por ello, recomendó administrar alimentos ricos en bases y vitamina C, debiendo consistir, por tanto, la base alimenticia en frutas y jugos de las mismas, añadiéndose legumbres crudas o en forma de purés, suprimiendo las harinas, el azúcar de caña o las papillas, por ser mal tolerados por el intestino y por su tendencia a producir acidosis.

En contraste, en libros de Pediatría muy leídos en nuestro país, como el de Apert, no se hacía referencia a esta entidad, pudiendo leerse únicamente una breve descripción acerca de la dispepsia crónica, en la que "se distingue la dispepsia grasa y la dispepsia atrófica".

Los pediatras españoles pudieron tener conocimiento de la "insuficiencia digestiva grave" a través del capitulo del mismo título existente en el Tratado de enfermedades de los niños del médico alemán Bernardo Bendix traducido al castellano en 1913. El autor, que denominaba a Heubner como su maestro, citaba que son manifestaciones clínicas de la enfermedad "la depresión general, mal humor, inapetencia, cambio de aspecto de las deposiciones y estacionamiento del peso y del crecimiento. El abdomen puede estar meteorizado". En el texto, se menciona el estudio de Herter en el que se había comprobado un aumento de la eliminación fecal de sales cálcicas que, más tarde, explicaría, al menos en parte, la osteomalacia y la hiperoxa1uria que pueden observarse en los niños celíacos. La experiencia en el tratamiento de la enfermedad, a la que se denomina como "una disposición congénita defectuosa o débil de todo el aparato digestivo" permitía a Bendix recomendar la exclusión de la leche de la dieta. Décadas más tarde, esa decisión se explicaría por el déficit transitorio de lactasa que ocurre en este trastorno. Como medicamentos, se recomendaban "de vez en cuando, la lactopepsina, la acidolpepsina, la pancreatina y las tabletas de pancreon" expresión, 1ógicamente, de que en aquel momento, dentro de la insuficiencia digestiva grave, aún no se había deslindado la enfermedad celíaca de la fibrosis quística.

4. Santiago Cavengt. Escritos posteriores de médicos españoles

Santiago Cavengt Gutiérrez fue uno de los grandes pediatras españoles de la primera mitad del siglo pasado. Era miembro de la plantilla del Hospital del Niño Jesús de Madrid, en el que se inició la edición de la revista La Pediatría Española bajo la dirección del cirujano infantil Aurelio Martín Arquellada. Cavengt fue profesor de la Escuela Nacional de Puericultura y Director del Dispensario Municipal de Puericultura. En 1943, fundó junto con Carlos Sainz de los Terreros, Juan Bosch Marín y Luís Navas Migueloa, la revista Acta Pediátrica, mas tarde Acta Pediátrica Española, que se sigue editando en la actualidad.

En 1922, Santiago Cavengt, escribió el libro Endocrinología Infantil, prologado por Don Gregorio Marañón. Seguramente, constituye el primer libro escrito sobre esa subespecialidad pediátrica en nuestro país. El capítulo 12, se titula "Infantilismo o Patocativismo" 8. El autor recuerda las distintas clasificaciones de los autores de la época acerca de los infantilismos. Así, se refiere a 1a división de Bauer en dos grupos, el infantilismo tiroideo o de tipo Brissaud y "todos los demás, o séase (sic) los infantiles de tipo Lorain, a los que, no considerándolos como verdaderos enfermos, sino simplemente como débiles constitucionales, miserables fisiológicos, les dio el nombre de chétivistes (chétivisme), nombre que españolizó Marañón con mucha fortuna, denominándoles cativistas (cativismo)". Posteriormente, adentrados en el Capítulo, Cavengt pasa a exponer los "Patocativismos infantiles pluriglandulares" y uno de ellos "el de origen intestinal". Cita, como primer autor que había estudiado la enfermedad, a Herter, aunque afirma que "Charrin y Le Play ya en el año 1904 escribieron sobre la insuficiencia de desarrollo, de origen tóxico intestinal". Luego, prosigue diciendo que "este patocativismo ha sido descrito también por Stoos, de Berna, el que admite dos variedades: una que empieza durante el segundo año de la vida (tipo de Herter) y otra que presenta ya como origen alteraciones gastrointestinales durante el primer año (tipo de Heubner).

A continuación, el autor pasa a relatar la historia del niño Andrés Zamorano del Castillo, natural de Quismondo (Toledo) y que constituye seguramente el primer caso publicado de enfermedad celíaca en España. La historia clínica no es absolutamente típica de la enfermedad, puesto que Andrés comenzó "a vomitar desde que nació, sin dejarlo hasta los cuatro años, llevándose sin defecar los seis y siete días, viviendo en estado de atrepsia". No obstante, más tarde añade "antes, de pequeño, estaba muy estreñido, teniendo luego alternativas de normalidad y diarreas de muy mal olor". A los nueve años, el paciente medía sólo 90 cm. El abdomen estaba meteorizado y en el análisis de sangre, se encontró "disminución de hemoglobina y glóbulos rojos". Esta suma de datos, hace pensar que Andrés Zamorano podía tener una enfermedad celíaca, aunque no puede desestimarse la posibilidad de que padeciera una enfermedad de Hirschsprung. En el tratamiento del niño se incluía la leche, "alimento del que creo no debe separarse ni un momento", harinas, purés, legumbres, proteínas animales y frutas. Como tratamiento farmacológico, Cavengt menciona el arsénico, la estricnina y la lecitina, y da a entender que el paciente, dado que "la débil función p1urig1andu1ar indirectamente obedece a la atrofia intestinal", fue tratado con extractos suprarrena1es. El autor, con tristeza, comunica la causa de la muerte de su paciente: "Hemos sabido que el niño murió de la viruela, víctima de la incuria de sus padres, que siempre se negaron a que fuese vacunado, alegando su debilidad". Finaliza el capítulo, aceptando que conocía la existencia del término "infantilismo celíaco" aunque puntualiza que "le llaman así los autores, como podían denominar1e de otro modo; en realidad, son casos de infantilismo intestinal".

Cuatro años después de la edición de su libro, Santiago Cavengt publica en La Pediatría Española dos nuevos casos de enfermedad celíaca, esta vez bajo el término de infantilismo digestivo9. El autor repite los conceptos ya mencionados en su libro y, ahora, acepta conocer los trabajos de Gee: "así, Samuel en el año 1888 habla de afección celíaca". Además, menciona conceptos, nuevos hasta ahora, como la relación de la enfermedad con el metabolismo óseo, de tal modo que "admitimos con Marfan, que entre las causas originarias del raquitismo la más frecuente es la intoxicación crónica digestiva; otros autores como Lehmann, Stollte y Blühdorn hablan de osteoporosis". Es llamativo que los síntomas de estos casos empezaran muy pronto durante la lactancia. Salvo que en la dieta se introdujeran los cereales muy precozmente, lo cual es muy posible, podría plantearse la posibilidad de que en realidad los niños estuvieran afectos o asociaran otras enfermedades como intolerancia a las proteínas de la leche de vaca o fibrosis quística. Así, el segundo paciente adquirió "al mes de nacer la tosferina, que le duró mucho tiempo, asegurando los padres que aún tose de cuando en cuando, acatarrándose con gran facilidad".

Los años 30, especialmente el final de la década, no fueron de los más propicios para promover la investigación y el desarrollo científico en nuestro país. De este modo, de esos años sólo conocemos dos trabajos redactados sobre el tema. En 1932, el pediatra de Tenerife Isidoro Hernández González publicó en una revista canaria el primer caso conocido descrito en las Islas Canarias10. En 1935, el Dr. Martínez Vargas, a la sazón catedrático de Pediatría de la Facultad de Medicina de Barcelona, publicó en "su" revista La Medicina de los Niños un artículo, ahora si, utilizando el término enfermedad celíaca11. En realidad, se trataba básicamente de un artículo escrito por dos autores argenti-

nos, Recalde y Travella, que lo habían presentado en el V Congreso Nacional de Medicina de Rosario. Martínez Vargas, se limitó a escribir unos comentarios después del citado texto, pero él aparecía como único firmante?

Las revistas pediátricas que se publicaban en 1936 como La Medicina de los Niños (Barcelona), Archivos Españoles de Pediatría (Madrid), La Pediatría Española (Madrid) y Pediatría y Puericultura (Granada) desaparecieron para siempre. Curiosamente, en esa década, entre 1934 y 1936, Dicke comenzaba sus primeras experiencias con dietas exentas de trigo.

Concluida la Guerra Civil, en 1943 se reanudaron las publicaciones periódicas pediátricas españolas, con la aparición, como hemos indicado más arriba, de Acta Pediátrica, de la que fue cofundador Santiago Cavengt. Ha de ser este autor el que publique en el primer número de la revista, su "Contribución al estudio clínico del síndrome celíaco"12. En este artículo, en el que ya acepta ya la nominación actual de la enfermedad y reconoce, asimismo, que fue Gee el que dio a la entidad una "personalidad científica independiente", presenta las historias clínicas de dos nuevos enfermos, el segundo de los cuales había nacido con imperforación anal. Después de más de 20 años tratando niños con celiaquía, Cavengt resumió sus conocimientos sobre la enfermedad, algunos de ellos ahora muy discutibles como, por ejemplo, "la celíaca (sic) idiopática no puede admitirse y siempre es secundaria a una enterocolitis aguda o subaguda hecha crónica en un determinado grado de intensidad" o "el pronóstico de estos enfermos es el mismo que el de un enterocolítico común crónico".

El autor, que ya no emplea el término patocativismo, resume las tres teorías patogénicas existentes en la época: "la que defiende la influencia tóxica de origen bromo-infectivo, que actuaría sobre la mucosa intestinal en su función, la absorción, la que da intervención prima a una alteración de las glándulas suprarrenales y la que sostiene la intervención de la avitaminosis". Esta última hipótesis, entonces en boga, había sido propuesta por Dubois, quien pretendía explicar la etiopatogenia de la celiaquía por una teoría esencialmente vitamínica ligada al factor termostable del complejo vitamínico B2, la lactoflavina. El autor postulaba que "parece que la vitamina B2 sería capaz de intervenir en la regulación del proceso de la absorción de la mucosa intestinal".

Caveng, resume, pues, que la enfermedad se trata de una "enterocolitis crónica, en su doble aspecto dieto-infectivo, que determinaría, dada una absorción defectuosa, un metabolismo imperfecto y una intoxicación crónica, lenta, del organismo en general, un estado tóxico de esencia íntima ignorada". Asimismo, cita los datos relativos a la mortalidad que aparecen en los distintos trabajos de la época que oscilaban entre un 11% para la serie de Shaap hasta un 50% para la de Knofelmacher. Al comentar el trata-miento, el autor menciona al maestro francés Marfan, el cual señalaba que "dada la oscuridad que reina en la etiopatogenia de esta enfermedad, el tratamiento tiene que descansar en una base empírica". La experiencia había enseñado, ahora, que una buena forma de iniciar la realimentación de los niños era a base de harina de arroz y de zumos de frutas. Nuestro autor, menciona los regímenes propugnados por Haas y Fanconi, así como los recomendados por Marfan compuestos a base de leches modificadas (leche albuminosa, kefir) o la mas "exótica" de Ribadeu-Dumas configurada por "aleuronas del tornasol, prótido vegetal, papilla hecha con agua, leche agria o caldo de carne". En todas estas dietas, la experiencia adquirida por los grandes clínicos había aconsejado, de forma empírica, pero efectiva, retirar ciertos cereales y, en muchos casos, la lactosa, de la dieta de los niños celíacos.

En 1945, el entonces profesor de la cátedra de Pediatría de la Universidad de Zaragoza, Manuel Suárez Perdiguero, publicó la serie nacional más amplia hasta entonces, constituida por 17 niños celíacos13. Desde el punto de vista de las exploraciones funcionales, menciona la comprobación que se había realizado acerca de que estos pacientes tenían una curva de glucemia plana cuando se realizaba por vía oral y normal cuando se verificaba por vía endovenosa. Asimismo, menciona las imágenes obtenidas en el tracto intestinal como tránsito lento de la papilla en el intestino delgado, asas dilatadas y atónicas o imágenes "en lluvia". El Dr. Suárez insistía en el diagnóstico diferencial de la enfermedad celiaca con la fibrosis quística del páncreas, la lambliasis o la hipovitaminosis B2 y desestimaba las teorías patogénicas del momento enumeradas más arriba, y consideraba, con otros autores como Stolte y Parssons, que la enfermedad era debida a una insuficiencia funcional del intestino delgado, que se comportaría como el de los lactantes de corta edad, preparado únicamente para aceptar el alimento "biológico de la leche de mujer".

En 1946, de nuevo Cavengt14 y Muñoyerro15 firmaron en Acta Pediátrica Española sendos casos de patocativismo digestivo, el primero, y de síndrome celíaco, el segundo.

Dos años después, Guillermo Arce publicó una revisión en la sintetizaba los conocimientos del momento relativos a la dispepsia crónica de la segunda infancia16. El autor revisó las sistematizaciones etiológicas de la época en las que se incluían las clasificaciones de autores como Nobecourt, Andersen y Hodges, Ramos y Fanconi, entre otros. El autor exponía su clasificación personal sobre el tema, en la que distribuía las "dispepsias crónicas" en cinco subgrupos, a saber, dispepsias crónicas simples, dispepsia crónica que acompaña a la enfermedad celíaca genuina, dispepsia crónica con seudocelíaca, dispepsias crónicas por insuficiencia pancreática y dispepsia crónica con enteritis o colitis.

En 1949, aparecen dos nuevos trabajos nacionales sobre el tema. El primero, es una espléndida revisión de Luís Torres Marty, de la cátedra de Pediatría de Barcelona17, en el que se mencionaban los trabajos de dicha escuela dirigida, entonces, por Rafael Ramos Fernández, en los que se preconizaba "la superioridad absoluta de la harina de algarroba". El segundo, redactado por Ángel Ballabriga Aguado, se refería al tratamiento de la enfermedad celíaca18. En el artículo, que había sido galardonado con el Premio Nestlé de la Sociedad de Pediatría de Madrid, se menciona que "es más importante la eliminación o restricción al máximo de los hidratos de carbono de la dieta que la eliminación o el dar un régimen pobre en grasa", aunque la restricción "debe ser para determinados hidratos de carbono. Por ello la administración de hidrocarbonados se hará en forma de disacáridos". La razón de la retirada de los cereales se razonaba "con objeto de evitar o reducir al mínimo la fermentación hidrocarbonada, que es causa de distensión abdominal y diarrea". El autor propugnaba la eficacia de la dieta a base de bananas, algarrobas y babeurre. En la segunda parte de este trabajo, menciona el desarrollo de una nueva técnica bioquímica en el país como es la determinación de los niveles de aminoacidemia siguiendo el micrométodo de Krauel. Ballabriga demostró el incremento de dichos niveles tras la administración de hidrolizados de caseína, cuyo empleo recomendaba.

En fin, en 1950, apareció en Acta Pediátrica Española la referencia de una Reunión de la Sociedad de Pediatría de Madrid en la que se leyó una comunicación titulada "Consideraciones clínicas sobre la ce1iaquía"19. Su autor, no podía ser otro que Santiago Cavengt que, entonces, debía contar 67 años de edad y aún tenía la suficiente ilusión como para seguir estudiando la enfermedad que dio a conocer en España. Poco podía imaginar que el origen de la misma ya había sido esclarecido. Ese mismo año, Willem-Karel Dicke, pediatra holandés, leyó su tesis doctoral en la que demostró la etiología de la enfermedad celíaca. Pero, eso es ya otra historia.

BIBLIOGRAFÍA

1. López Piñero JM. El helenismo romano. En: La Medicina en la Antigüedad. Madrid: Cuadernos Historia 16 1985, pp.18-24.

2. Laín Entralgo P. Historia de la Medicina. Barcelona: Salvat Editores 1978, p. 102.

3. García Nieto VM. Cámaras celíacas y patocativismo o la historia de la enfermedad celíaca en España. Granada: Editorial Comares 1995.

4. Soriano G. Método y orden de curar las enfermedades de los niños. Madrid: Real Academia de Medicina, 1929.

5. Ortigosa del Castillo L. Historia de la enfermedad celíaca (1), Samuel Gee. Can Pediatr 2008; 32:57-59.

6. Gee S. On the coeliac affection. St. Bartholomew's Hospital Reports 1888; 24:17-20.

7. Haas SV. Value of banane treatment in celiac disease. Am J Dis Child 1924; 28:421-437.

8. Cavengt S. Infantilismo o patocativismo. En: Endocrinología infantil. Madrid: Ruiz Hermanos eds. 1922, pp. 131-170.

9. Cavengt S. Infantilismo digestivo. La Pediatría Española 1926; 15:93-109.

10. Hernández González I. Un caso de infantilismo digestivo. Revista Médica de Canarias 1932; 1:215-216.

11. Martínez Vargas A. Enfermedad celíaca. La Medicina de los Niños 1935; 36.326-341.

12. Cavengt S. Contribución al estudio clínico del síndrome celíaco. Acta Ped 1943; 1:25-47.

13. Suárez Perdiguero M. Enfermedad celíaca y síndrome celíaco. Concepto y patogénesis. Rev Esp Pediatr 1945; 1:683-695.

14. Cavengt S. Sobre un caso de patocativismo digestivo. Acta Ped Esp 1946; 4:29-43.

15. Muñoyerro Pretil A. Consideraciones sobre un caso de síndrome celíaco. Acta Ped Esp 1946: 4:870-871

16. Arce G. Etiología y clasificación de las dispepsias crónicas en la segunda infancia. Acta Ped Esp 1948; 6:837-841.

17. Torres Marty L. Los estados celíacos. Acta Ped Esp 1949; 7:473-495.

18. Ballabriga Aguado A. Tratamiento de la enfermedad celíaca con especial consideración a sus aspectos dietéticos. Acta Ped Esp 1949; 7:1519-1541.

19. Cavengt S. Consideraciones clínicas sobre la celiaquia. Acta Ped Esp 1950; 8:199.

Sábado 5 de junio, 09:00 - 09:45

CONTROVERSIA

Tratamiento de la fiebre: cuándo y con qué tratarse.

Moderador: Antonio Jurado Ortiz, Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga.

TRATAMIENTO DE LA FIEBRE: CUÁNDO Y CON QUÉ TRATARSE. A FAVOR

Nº Programa: 657
Autora: M. Isabel Martínez Marín
Centro de Salud Alameda Perchel, Málaga

INTRODUCCIÓN

La fiebre constituye unos de los motivos de consulta más frecuentes en Pediatría, siendo el primero en los servicios de urgencia hospitalarios y el segundo en atención primaria.

También es uno de los signos que más alarma despierta entre los familiares de un niño enfermo.

El término "fiebre-fobia", acuñado por Schmitt en 1.980, describe un temor injustificado y no realista frente a la fiebre, lo que conduce a un tratamiento exagerado de la misma. Probablemente está favorecido por la creencia de la sociedad de que los niños no pueden estar enfermos.

Resulta preocupante el hecho de que cada vez más pediatras compartan esta fobia a la fiebre.

La fiebre acompaña a numerosas patologías, de etiología muy diversa.

Lo prioritario en la evaluación de un niño febril no es el tratamiento de la fiebre, sino la búsqueda de su causa y llegar a discernir si estamos frente a una infección banal o una patología potencialmente grave.

FISIOPATOLOGÍA DE LA FIEBRE

La fiebre es una respuesta frente a la enfermedad y no una enfermedad en sí misma. Es una elevación de la temperatura corporal que forma parte de una respuesta biológica específica mediada por el sistema nervioso central.

La temperatura corporal normal está fuertemente controlada por el centro termorregulador situado en la región preóptica del hipotálamo anterior, que mantiene la temperatura corporal mediante un balance entre la producción y la pérdida de calor.

La respuesta febril es una reacción compleja frente a la enfermedad que se caracteriza por la activación de numerosos sistemas. La infección por microorganismos dispara una serie de eventos que al final incrementan el punto de ajuste corporal para producir fiebre. Los microorganismos invasores liberan pirógenos exógenos que activan a los leucocitos para que liberen pirógenos endógenos que se fijan a receptores de las células endoteliales del hipotálamo anterior y activan la fosfolipasa A2, la cual libera prostaglandina E2 vía ciclooxigenasa. La prostaglandina E2 entonces incrementa el punto de ajuste termorregulador del hipotálamo anterior y sigue una respuesta simpática que incrementa la temperatura corporal al punto de ajuste febril. Cuando el punto de ajuste se eleva, el hipotálamo activa al sistema simpático para inducir vasoconstricción y evitar de esta manera la pérdida de calor. Además inicia una serie de eventos para elevar la temperatura corporal a través de un incremento de la actividad metabólica e incremento de la actividad y tono muscular.

La temperatura varía a lo largo del día siguiendo un ritmo circadiano, alcanzando su pico máximo en el atardecer y la temperatura más baja en la madrugada. Esta variación diaria es de aproximadamente 0,5º C en el adulto, siendo más pronunciada en niños, y puede llegar a ser 1º C o más en pacientes que están cursando una enfermedad febril.

Los lactantes y niños pequeños tienen valores de temperatura corporal superiores a los de los niños mayores debido a su mayor actividad metabólica y su mayor superficie corporal en relación al volumen.

El valor usado con más frecuencia para definir la fiebre es el de 38º C rectal. El lugar anatómico idóneo para la medición de la temperatura es el recto en los lactantes y la cavidad oral en los niños mayores. La temperatura oral es generalmente 0,6º C menor que la rectal.

Los instrumentos más precisos para medir la temperatura en los niños son los de mercurio y cristal, en desuso en la actualidad por el riesgo de contaminación ambiental por mercurio. Los instrumentos de medida de la temperatura timpánica por infrarrojos usados comúnmente en los domicilios y servicios de urgencia hospitalarios son considerablemente menos exactos que los utilizados en investigación y anestesiología.

Los termómetros digitales son poco precisos. Cada vez se usan más los termómetros con galio.

La fiebre debe distinguirse de la hipertermia, una elevación de la temperatura corporal que se origina por mecanismos distintos a la fiebre. Es un fracaso en la termorregulación, con elevación de la temperatura corporal por encima de 41,7º C, producida por un desequilibrio en el balance entre los mecanismos de producción o eliminación del calor, sin intervención de los mediadores biológicos que actúan en la fiebre, manteniéndose el termostato hipotalámico en niveles eutérmicos. (1)

FIEBRE: ¿AMIGO O ENEMIGO?

Parece que la fiebre ofrece al huésped tanto ventajas como inconvenientes.

Como fenómeno de gasto de energía que es, es poco probable que hubiera resistido la evolución si no fuera porque ofrece alguna ventaja al anfitrión.

La fiebre puede tener un efecto beneficioso modulando procesos metabólicos y optimizando la respuesta inmune. La fiebre es una parte integral de la respuesta inflamatoria, y como tal, puede tener un papel en combatir la infección. Pero en algunas circunstancias, los mecanismos de defensa del huésped pueden fracasar y en este caso la fiebre se convierte en una desventaja.

Estudios in vitro han demostrado una mejora de varias funciones inmunológicas humanas a temperaturas ambientales moderadamente elevadas, incluyendo el incremento de la transformación de los linfocitos en respuesta a mitógenos, el incremento de la actividad bactericida de los linfocitos polimorfonucleares e incremento de la producción de interleukinas, potenciando la acción bactericida y fagocitaria de las células del sistema inmunitario.

Sin embargo, cuando la temperatura se sitúa entorno a 40º C, la mayoría de estas funciones caen por debajo de niveles basales.

Estos efectos también se han demostrado en el laboratorio con animales de experimentación.

Por otra parte, la fiebre disminuye la disponibilidad de nutrientes necesarios para el crecimiento y desarrollo de gérmenes invasores. Muchas bacterias patógenas requieren hierro para su crecimiento, y la fiebre se asocia a un descenso del ión hierro y a un incremento del

hierro ligado a proteínas, resultando en menores niveles de hierro libre en sangre. Dado que las bacterias tienen un aumento de las necesidades de hierro a altas temperaturas, se ha sugerido que esta respuesta es un mecanismo de defensa del huésped coordinado y dirigido a deprivar a las bacterias del ión hierro libre cuando más lo necesitan. (2)

Hay estudios en animales de experimentación que demuestran un efecto beneficioso de la fiebre en la supervivencia. Estudios con peces y lagartijas infectadas por Aeromona, muestran un aumento en la supervivencia cuando se desplazan a ambientes más cálidos y cómo aumenta la mortalidad cuando se les restringe el acceso a estos espacios.

En la mayoría de los huéspedes sanos la fiebre tiene pocos efectos perjudiciales. Los efectos nocivos de la fiebre son raros y se dan sobre todo en niños con enfermedades previas o gravemente enfermos.

Los efectos secundarios más comunes de la fiebre en pacientes sanos son el disconfort, una leve deshidratación y somnolencia.

Al contrario que la hipertermia, la fiebre pocas veces amenaza la salud del niño. La hipertermia puede causar complicaciones graves como obnubilación, edema cerebral e incluso la muerte.(3)

Durante los procesos febriles, el organismo dispone de sistemas de control que previenen que la temperatura corporal exceda valores superiores a 41º C.

Las principales desventajas de la fiebre son su asociación a un incremento de la actividad metabólica, del consumo de oxígeno, y de las demandas de los sistemas cardiovascular y pulmonar. Para el niño previamente sano, este estrés tiene pocas o ninguna consecuencia, pero para niños en shock, con enfermedades o anomalías cardiovasculares previas, este incremento de la demanda del consumo de oxígeno puede ser significativamente perjudicial y contrarrestar los efectos beneficiosos inmunológicos derivados de la fiebre.

La fiebre puede agravar un daño cerebral preexistente y puede precipitar convulsiones febriles.

No hay evidencia de que la fiebre cause daño cerebral a menos que alcance temperaturas de 41,7º C. Los cuadros febriles en niños causados por enfermedades infecciosas excepcionalmente producen esta elevación de la temperatura.

USO RACIONAL DE ANTITÉRMICOS

El uso racional de antitérmicos implica la utilización de estos fármacos asegurándonos que el beneficio que esperamos obtener de ellos supera los riesgos derivados de su potencial toxicidad y reacciones adversas.

Después de la evaluación de un niño febril, el tratamiento sintomático de la fiebre tiene como objetivo fundamental mejorar el confort del niño y no conseguir la apirexia.(4)

Cuando se trata la fiebre, la temperatura corporal no necesita ser restaurada completamente a su valor normal. De hecho, en muchas ocasiones no es posible hacerlo. La fiebre no siempre necesita ser tratada. Hay que explicarles a los padres la posibilidad de no tratar una fiebre cuando no es alta y el niño la tolera bien. No hay un umbral de temperatura a partir del cual la fiebre deba ser tratada.

Cuando el niño febril está alerta, activo y con ganas de jugar, la única indicación para el tratamiento de la fiebre es aliviar la ansiedad de los padres.

Los fármacos antitérmicos tienen un efecto limitado, con una capacidad para reducir la temperatura de 1-1,5º C aproximadamente. Además, este efecto no es inmediato ni permanente.

Aún así, es curioso el sobretratamiento que hacemos de la fiebre y cómo restringimos el uso de estos mismos fármacos cuando van dirigidos al tratamiento del dolor en el niño.

Son indicaciones para el tratamiento antitérmico en los niños la fiebre que se asocia a disconfort, la fiebre alta cuando constituya un riesgo por la posibilidad de descompensación de una enfermedad subyacente neurológica, cardiovascular, pulmonar y en pacientes en shock.

Para pacientes con convulsiones febriles el tratamiento con antitérmicos es útil en el manejo global del paciente, pero no afecta a la recurrencia de los ataques.

Los fármacos antitérmicos no acortan ni curan la infección, sólo hacen que el niño se encuentre mejor.

Por otra parte, estudios en humanos han mostrado una prolongación de la sintomatología en niños con varicela tratados con paracetamol (5) y una prolongación de la sintomatología y de la diseminación viral en adultos con catarro común tratados con ácido acetil salicílico. En vista del conocimiento actual del efecto inmunosupresor del AAS (6) y otros AINEs, cabría plantearse en el segundo caso si el efecto negativo sobre la morbilidad fue debido a la supresión de la fiebre o a la supresión de la respuesta inflamatoria e inmunológica.

ELECCIÓN DEL TRATAMIENTO ANTITÉRMICO

Los fármacos antitérmicos son capaces de reducir la fiebre sin disminuir la temperatura corporal normal.

Actúan sobre los mecanismos de regulación central de la temperatura corporal inhibiendo la síntesis de prostaglandinas, mediadoras de la fiebre, la inflamación y el dolor, mediante la inhibición de la enzima ciclooxigenasa.

Los dos fármacos utilizados con mayor frecuencia en Pediatría como antitérmicos son ibuprofeno y paracetamol.

El ibuprofeno tiene efectos antiinflamatorios y el paracetamol no. En un caso individual, esto puede ser una ventaja o una desventaja: la inflamación es una causa importante de daño tisular, así como de disconfort del paciente; pero, por otra parte, la inflamación es también parte de la respuesta inmunológica.

El uso de antitérmicos como la aspirina y el metamizol no está justificado en niños. La aspirina ha caído en desuso por su asociación con el síndrome de Reye. El metamizol no se recomienda para el manejo rutinario de los niños con fiebre por el riesgo de reacciones de hipersensibilidad tóxico alérgicas, hipotensión arterial, shock, alteraciones en el metabolismo neuronal y agranulocitosis.

El ibuprofeno parece algo más efectivo que el paracetamol en reducir la fiebre y tiene una duración de acción mayor que el paracetamol después de una única dosis. Sin embargo, el efecto antipirético de ambas drogas es similar cuando se administran múltiples dosis.

Dadas las relativamente pequeñas diferencias que existen en la eficacia entre los dos agentes, la elección en la utilización de uno u otro, debería estar basada en los riesgos de toxicidad.(7)

Los perfiles de seguridad de ambos medicamentos son similares.

Algunos autores recomiendan el uso de paracetamol como antitérmico de primera elección, dada la mayor experiencia clínica y su buen perfil de seguridad. Sin embargo, no debe despreciarse el hecho de que la intoxicación por paracetamol constituye la primera causa de intoxicación por antitérmicos en nuestro medio (8), pudiendo ocasionar necrosis hepática e incluso la muerte.(9)

Se han documentado casos de hepatotoxicidad con paracetamol con dosis terapeúticas repetidas o incluso con dosis subterapeúticas múltiples, sobre todo en niños malnutridos y niños menores de 2 años con pérdida de líquidos por vómitos, diarrea o pobre ingesta de líquidos. En estas circunstancias clínicas, habrá que observar con atención las recomendaciones sobre la dosis diaria total del fármaco.

En los lactantes, durante los primeros meses de vida la vida media de

los antitérmicos disponibles está significativamente prolongada, con el riesgo de sobredosificación inadvertida.

La intoxicación por ibuprofeno parece más fácil de manejar que la de paracetamol y AAS, y las muertes debidas a depresión del sistema nervioso central y apneas son poco frecuentes.(10)

El ibuprofeno no se recomienda en lactantes menores de 6 meses de edad, aunque hay estudios que demuestran su eficacia y su seguridad y se utiliza en el tratamiento del ductus arterioso persistente en el niño prematuro.

Entre los efectos secundarios de los antitérmicos se acepta generalmente que la gastritis y el sangrado gastrointestinal son un problema más frecuentemente asociado a ibuprofeno que a paracetamol. Sin embargo, en un gran estudio multicéntrico randomizado no hubo diferencias estadísticamente significativas en la incidencia de sangrado gastrointestinal en los niños tratados con ibuprofeno frente a los tratados con paracetamol.(11)

ALTERNANCIA DE ANTITÉRMICOS

La alternancia de antitérmicos es una práctica común, recomendada con frecuencia por los médicos, sobre todo por los más jóvenes, con menos años de experiencia, y del agrado de los padres. Sin embargo, hay pocos datos que la avalen.

No existe en la actualidad evidencia científica acerca de efectividad y seguridad del tratamiento alternado, por lo que esta práctica debe evitarse.

La Asociación Americana de Pediatría rechaza la alternancia de antitérmicos y recomienda estrategias preventivas para reducir la incidencia de intoxicaciones.

Al estudiar las recomendaciones de los profesionales que emplean la alternancia de antitérmicos, se obtienen resultados muy dispares en cuanto a dosis, intervalos de administración y vías de administración. Hay pediatras que recomiendan alternar los fármacos cada 2, 4, ó 6 horas. Hay pediatras que aconsejan añadir un segundo fármaco una hora después de haber administrado el primero si la fiebre no ha cedido. Se llega a alternar la vía de administración del mismo antitérmico, rectal u oral.

Hay varios estudios que analizan la eficacia del tratamiento alternado o combinado en niños. Vamos a analizar los 6 más recientes.

En dos de ellos no encontramos diferencias entre la terapia alternante y el empleo de un solo agente antitérmico.

Varios estudios encontraron que la terapia antitérmica alternante se asocia con mayor reducción de la fiebre, menor temperatura media y/o mayor duración de la antipiresis que el tratamiento con un solo antitérmico, paracetamol o ibuprofeno. Sin embargo, los intervalos entre las dosis en uno de los ensayos fue mayor, y las dosis menores que las que se usan habitualmente con un único agente. Además las diferencias pueden no ser clínicamente significativas. De hecho, en uno de estos estudios con resultado favorable a la alternancia de antitérmicos, al ser preguntados los padres no percibieron diferencias en la eficacia del tratamiento alternante.

En este último estudio Kramer encuentra diferencias estadísticamente significativas en la reducción de la fiebre a las 4 y a las 5 horas de la administración del tratamiento alternante, en comparación con el tratamiento con paracetamol. La diferencia de temperatura fue de 0,6º C, y no se encontró ni a las 3 ni a las 6 horas de la administración del tratamiento en la pauta alternante.(12)

Los dos estudios del 2.006 que avalan el tratamiento alternante, tienen limitaciones metodológicas como son el origen exclusivamente hospitalario de los pacientes y el pequeño tamaño muestral.(13)

El tratamiento alternado con antitérmicos tiene varios inconvenientes. Por una parte, aumenta el riesgo de errores en la dosificación; aumenta el riesgo de toxicidad acumulada a nivel hepático y renal; y, además, refuerza la idea de la peligrosidad de la fiebre.

Hay pocos datos acerca de la seguridad de la terapia combinada con paracetamol más ibuprofeno en el tratamiento del niño febril. Hay varios riesgos teóricos derivados de la asociación concomitante de ambas drogas, especialmente el daño renal.

Un estudio randomizado realizado en Israel con terapia combinada, observa una leve elevación de las enzimas hepáticas en un 1,7% de los pacientes y una función renal levemente alterada en un 3% de los pacientes, que se normalizaron a las dos semanas.

Mientras no exista más información disponible, la práctica de alternar o combinar estos agentes, debería ser acometida con precaución.

Deberíamos individualizar cada caso, y reservar la terapia alterna para situaciones puntuales, en las que fiebre reaparece pronto, a las 3 ó 4 horas de la última dosis de antitérmico, unida a sensación de malestar.

MEDIDAS FÍSICAS PARA EL TRATAMIENTO DE LA FIEBRE

El enfriamiento corporal externo contribuye en escasa proporción a la reducción de la fiebre. No modifica el punto de ajuste del centro termorregulador y consecuentemente éste activa mecanismos fisiológicos para recuperar la temperatura corporal. Además con los baños se produce una vasoconstricción cutánea que limita la pérdida de calor, y se producen escalofríos que contribuyen a la producción de calor endógeno.

En general, en el tratamiento del niño febril solo resultan útiles medidas físicas simples como despejar el exceso de ropas de vestir y de cama, procurar una correcta hidratación y mantener un ambiente térmico neutro en espacios bien ventilados.

Para el manejo de niños febriles previamente sanos, sin enfermedades amenazantes para la vida, el baño con esponja y agua tibia no hace más que añadir malestar al niño.

Una revisión Cochrane del año 2.003, no encuentra datos suficientes para demostrar o refutar la eficacia de los métodos físicos en el tratamiento de la fiebre.

Por otra parte, no todas las medidas físicas resultan aconsejables. Los baños con agua fría son muy desagradables, y no hacen más que añadir disconfort al niño. Las friegas con alcohol no deben usarse, debido a que sus vapores pueden ser absorbidos por inhalación y probablemente por absorción cutánea, y resultar tóxicos para el sistema nervioso central.

En determinadas circunstancias, sin embargo, el enfriamiento corporal externo con esponja y agua tibia es apropiado para reducir la temperatura corporal. Sería el caso de niños con trastornos neurológicos en los que existe un control anormal de la temperatura y responden pobremente a los fármacos antitérmicos. También estaría indicado en niños con antecedentes de reacciones de hipersensibilidad a antitérmicos, pacientes con enfermedad hepática severa y lactantes muy pequeños, en los que la vida media de los antitérmicos está prolongada, y en los que su mayor superficie corporal respecto al volumen, facilita la pérdida calórica.

El baño debe realizarse de forma confortable, con agua tibia, y en un entorno agradable. Es mejor dejar caer el agua tibia con la esponja sobre la piel del niño en lugar de sumergirlo, ya que la evaporación de la piel aumenta la pérdida de calor.

El enfriamiento corporal externo es el tratamiento de elección en el golpe de calor y otras formas de hipertermia.

En niños críticamente enfermos o que tienen problemas de control de temperatura, como en situaciones de daño cerebral agudo, resultan útiles medidas hospitalarias de enfriamiento externo como envolver al paciente en mantas con sistemas de refrigeración. (14)

BIBLIOGRAFÍA

Freed GL, Fraley JK. Lack of agreement of tympanic membrane temperature assessment with conventional methods in a private setting. Pediatrics 1992;89:348

Kluger MJ, Kozak W, Conn CA, et al. The adaptative value of fever. Infect Dis Clin North Am 1996;10:1.

Bernheim HA, Kluger MJ. Fever: Effect of drog-induced antipyresis on survival. Science 1976;193:237.

Greisman LA, Mackowiak PA. Fever: beneficial and detrimental effects of antipyretics. Curr Opin Infect Dis.2002;15: 241-5.

Doran TF, DeAngelis C, Baumgardner RA, et al. Acetaminophe: more harm than good for chickenpox?. J Pediatr 1989;114:1045.

Stanley ED, Jackson GG, Panusarn C, et al. Increased virus shedding with aspirin treatment of rhinovirus infection. JAMA 1975;231:1248.

Perrot DA, Piira T, Goodenough B, Champion GD. Efficacy and safety of acetaminophen vs ibuprofen for treating chidren's pain or fever: a meta-analysis. Arch Pediatr Adolesc Med 2004;158:521.

Conejo menor JL, Lallama Duplá MT. An Esp Pediatr 2002(56);4:318-323.

River-Penera T, Gugig R, David J, et al. Outcome of acetaminophen overdose in pediatric patients and factors contributing to hepatotoxicity. J Pediatr 1997;130:300.

Hall AH, Smolinske SC, Conrad FL, et al. Ibuprofen overdose: 126 cases. Ann Emerg Med 1986;15:1308.

Lesko SM, Mitchell AA. An assessment of the safety of pediatric ibuprofen. A practicioner-bases randomized clinical trial. JAMA 1995;273:929.

Kramer LC, Richards PA, Thompson AM, et al. Alternating Antipyretics: Antipyretic Efficacy of Acetaminophen versus Acetaminophen Alteranted With Ibuprofen in Children. Clin Pediatr (Phila)2008;47:907.

13.Sarrell EM; Wielslunskye E, Cohen HA. Antipyretic treatment in young with fever:acetaminophen, ibuprofen, or both alternanting in a randomized, double-blind study. Arch Pediatr Adolesc Med. 2006;160:197-202.

Meremikwu M, Oyo-Ita A. Métodos físicos para tratar la fiebre en niños (Revisión Cochrane traducida). En la Biblioteca Cochrane Plus, 2006 Número 2, Oxford:Update-software.com. Sigue 2. Chichester, UK: John Wiley&Sons, Ltd.)

TRATAMIENTO DE LA FIEBRE: EN CONTRA

Nº Programa: 658

Autor: Esther Ballester Ballester

Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia

INTRODUCCIÓN

La fiebre es el motivo de consulta más frecuente en pediatría. Supone un 60% de las visitas a los Servicios de urgencias, y se ha descrito que el 100% de los niños lo presentará en algún momento de su vida.

Como mecanismo de defensa, aporta discretos beneficios en el transcurso de un proceso infeccioso; sin embargo, los costes del aumento de la temperatura corporal justifican la utilización de antipiréticos. Glastein1 recuerda el concepto "fobia a la fiebre": un 40% de padres piensan que el aumento de temperatura corporal es dañino, un 19% asegura que produce convulsiones y un 5% temen que "conduce a la muerte", incluso entre el personal sanitario un 12% de médicos creen que la fiebre causa daño cerebral. A continuación expondremos detalladamente la conveniencia de la utilización del tratamiento antitérmico.

INDICACIONES DE TRATAMIENTO

Quizá la creencia popular respecto a los efectos perjudiciales de la fiebre, esté actualmente en desuso; sin embargo y en todo caso es cierto que temperaturas mayores de 5ºC sobre el valor habitual (41ºC) pueden producir cambios metabólicos severos y muerte. Está descritas modificaciones en la síntesis de ácidos nucleicos y proteínas, cambios en la permeabilidad celular y pH intracelular. Así, en los tejidos excitables como el sistema conductor cardiaco y cerebral, la depleción de potasio intracelular interfiere en la depolarización, siendo las arritmias cardiacas la causa de la mayoría de las muertes por hipertermia o hiperpirexia. En el tejido cerebral, la hipertermia y la hipoxia producen un efecto sinérgico en el mantenimiento de un prolongado estado de depolarización, que libera aminoácidos y neurotransmisores excitatorios en el cerebro, provocando la muerte neuronal excitotóxica y daño cerebral residual. Resulta indiscutible, por lo tanto, el tratamiento en situaciones de hipertermia/hiperpirexia.

Pero además, el efecto del aumento del gasto metabólico, el consumo de oxígeno, la vasoconstricción periférica y la tensión arterial que produce la fiebre adquieren aún mayor importancia en los pacientes con patología de base1: insuficiencia cardíaca y/o respiratoria, anemia severa o afectación neurológica (centro hipotalámico-control de temperatura). Son conocidas las múltiples indicaciones de la hipotermia terapéutica tan empleada en las Unidades de Cuidados Intensivos: asfixia perinatal, taquicardia ectópica de la unión tras cirugía infantil, parada cardiorrespiratoria, lesión cerebral traumática grave, accidente cerebrovascular, insuficiencia hepática, lesiones isquémicas de la médula espinal o infarto de miocardio.

Un tema distinto, pero estrechamente relacionado, es la utilización de la normotermia controlada (gestión terapéutica de la fiebre). Varios estudios han demostrado un vínculo entre la fiebre, independientemente de su causa, y un empeoramiento de los resultados neurológicos en muchos tipos de lesión neurológica, incluida la lesión postisquémica después de paro cardíaco. Esta correlación persiste después de análisis multivariante, y las observaciones en estudios sugieren que la relación es causal. Por lo tanto, el control sintomático de la fiebre se está convirtiendo en un objetivo cada vez más aceptado de la terapia en pacientes con enfermedad neurocríticas.

Indiscutible la terapia antipirética en la hiperpirexia, aconsejable en pacientes o estados con patología cardiopulmonar o neurológica de base, y muy recomendable, como detallaremos a continuación, en el manejo diario del niño con fiebre.

FORMAS DE TRATAMIENTO

La conveniencia de la utilización de los métodos físicos en el descenso de la temperatura corporal es realmente cuestionable. Por una parte, no se ha establecido un método físico de antipiresis superior a los demás (conducción, convección, evaporación); y sí se sabe que ninguno suprime la fase inicial de la respuesta febril.

Por otra parte, aumentan notablemente el malestar del paciente ya que los mecanismos termorreguladores se oponen al enfriamiento externo para mantener la elevación de la temperatura corporal lo que se traduce en una más acusada sensación distérmica, frecuentes escalofríos y un consecuente aumento en el consumo de oxígeno. Así se sugiere, respecto al tratamiento farmacológico, la posible conveniencia de administrar antitérmicos incluso pautados para evitar las molestas fluctuaciones. Y aquí se inicia uno de los temas más discutidos: la alternancia de antitérmicos en el tratamiento de la fiebre.

ALTERNANCIA DE ANTITÉRMICOS

Según recientes publicaciones, entre un 50 y un 68.8 % de padres, cuidadores y pediatras practican la terapia alternante. Wright2 publica una encuesta de 10 preguntas a padres/cuidadores y concluye que el 67% alternan antitérmicos: 43% cada 4 horas, 23% cada 6 horas, 16 % cada 3 horas y 9% cada 2 horas. Como nota a tener en cuenta, sólo un 61% recibió pautas por escrito de la terapia combinada. En los

resultados de Díez Domingo3 sobre las 324 encuestas en pediatras españoles destaca un 68,8% que recomienda terapia combinada siendo en el 96,9 % de los casos ibuprofeno-paracetamol. De éstos un 75,8 % lo justifica por su experiencia clínica y el resto por publicaciones o recomendaciones. Conclusiones similares a las publicadas por Mayoral4 donde un 50% recomienda alternancia, siendo la justificación para iniciar tratamiento antitérmico la temperatura en un 62% de los casos y el malestar del niño en un 13%. ¿Existe alguna justificación que apoye esta pauta tan extendida?

ES MÁS EFECTIVA

En primer lugar, se ha demostrado más eficaz que la monoterapia en dosis habituales. Son varios los estudios llevados a cabo desde 2006 hasta 2008, que concluyen, a dosis habituales de entre 10 y 15 mg/kg/dosis para el paracetamol y 5 a 10 mg/kg/dosis para el ibuprofeno, una disminución mayor y más rápida de la temperatura en la terapia combinada; una mayor duración del efecto y tiempo de apirexia en 24 horas; y menor recurrencia de la fiebre a los 5 días.

Existen estudios comparativos de terapia combinada con paracetamol, otros con ibuprofeno y otros que relacionan la pauta alternante con cada una de las monoterapias. Y en todos ellos, la combinación paracetamol e ibuprofeno, se muestra la más efectiva.

El grupo de Dress Hay5 presenta 156 pacientes entre 6 meses y 6 años y, utilizando dosis en rango alto para el paracetamol e ibuprofeno tanto en monoterapia como en terapia combinada, puede concluir que la terapia combinada es más potente en rapidez de descenso de temperatura, menor tiempo febril en primeras 4 horas y mayor tiempo sin fiebre que el paracetamol (4,5 horas) y que el ibuprofeno (2,5 horas) en las primeras 24 horas.

Otro de los estudios más relevantes en torno a esta cuestión es el de Sarrell y cols.6. Trabaja con un grupo de 464 pacientes, de 6-36 meses de edad, y demuestra con antitérmicos a dosis bajas que la terapia combinada es más potente en descenso de temperatura, se relaciona con menor absentismo laboral, menor consumo de antitérmicos, menor nivel de estrés (cuestionario NCCP) y menor recurrencia de la fiebre al 5º día.

Erlewyn –Lajeunesse7 amplia el rango de edad estudiado, desde pacientes de 6 meses hasta 10 años; y concluye, con una comparativa en la consulta de Urgencias, que la terapia combinada es más potente en el descenso de temperatura con una diferencia estadísticamente significativa de 1º C comparada con el paracetamol.

Kramer8 presenta un ensayo clínico prospectivo randomizado doble ciego controlado con placebo del que también se extrae una disminución más efectiva de la temperatura hasta 0,8ºC a las 4 a las 5 horas de la toma inicial de temperatura., también comparada con paracetamol.

El estudio de Nabulsi9, también prospectivo randomizado doble ciego controlado con placebo abarca todo el rango de edad pediátrica, desde los 6 meses a los 14 años y en él se demuestra la pauta alternante más efectiva en el descenso de temperatura a las 6-7 y 8 horas, comparada con ibuprofeno.

PERMITE DOSIS MAYORES NO TÓXICAS

Debido al carácter alternante de la misma, la combinación de paracetamol e ibuprofeno permite administrar dosis mayores de cada uno de ellos, con máximo efecto antipirético y duración del mismo. Por ejemplo, en la monoterapia con paracetamol, las recomendaciones oscilan en torno a los 60 mg/kg/día que se cumplen administrando dosis de 10 mg/kg cada 4 horas o dosis de 15 mg/kg cada 6 horas. En el caso del ibuprofeno, aun siendo administrado en rango antiinflamatorio a 30 mg/kg/día, y teniendo en cuenta la dosificación cada 6-8 horas, se puede administrar en 3 dosis a 10 mg/kg o en cuatro dosis a 7,5 mg/kg. Comparativamente, la alternancia de paracetamol a 15 mg/kg/8 horas e ibuprofeno a 10 mg/kg/8 horas, resulta en que cada 4 horas se recibe un antitérmico a dosis máximas sin alcanzar rango tóxico.

NO PRODUCE MÁS EFECTOS SECUNDARIOS

Diversos estudios apoyan esta práctica y no encuentran más efectos secundarios que con la monoterapia, así que la afirmación de que existe más riesgo de intoxicación es, al menos, cuestionable. Ninguno de los estudios anteriormente presentados identifican efectos adversos, salvo en el caso de Kramer8 que refiere predominantemente sintomatología gastrointestinal sin encontrar diferencias entre los grupos, resultando imposible identificar como causa el fármaco o el proceso infeccioso y no constatando ningún abandono debido a ellos.

Por otra parte, la temida toxicidad que pudiera ser atribuida a la terapia alternante, queda referida a artículos en este momento obsoletos.

Heubi JE10 y Rivera-Penera11 describen, hace más de 10 años, la hepatotoxicidad por sobredosis no intencional de paracetamol. Y recuerdan que la causa más frecuente de intoxicación en pediatría es por dosis repetidas y desapercibidas del fármaco, lo que debería ser más atribuible a la monoterapia; o accidental, independiente del régimen pautado. De la misma manera, no se puede relacionar la descrita insuficiencia renal aguda asociada a ibuprofeno en deshidratación a la alternancia con paracetamol. En esta situación está activado el eje renina-angiotensina- aldosterona (por disminución de flujo en arteria aferente renal / prostaglandinas) y se ve inactivado por el bloqueo de la síntesis de prostaglandinas (COX) por AINE. La sola administración de ibuprofeno en monoterapia podría producir el mismo efecto. Y así se deduce de otros artículos publicados por Pirson12 y Ulinki13.

La mayoría de los efectos secundarios de los fármacos son dosis dependiente, y pautado un solo antitérmico, existe mayor riesgo de alcanzar dosis máximas acortando intervalos seguros de administración de ese mismo antitérmico que con un régimen alternante. Esta realidad adquiere una importancia considerable en nuestro medio en que casi tres cuartas partes de los niños atendidos en urgencias toman medicamentos antes de acudir a este servicio siendo en un 34% de los casos por automedicación (Morales14). De esta manera el riesgo de intoxicación por incremento en frecuencia y cantidad resulta mayor con la dosis acumulativa del mismo fármaco.

Para prevenir este punto se insiste en el papel del pediatra, órdenes por escrito y mayor atención en la explicación de la pauta como registra Shonna Yin15 en su reciente artículo. Existe una disminución en los errores de dosificación de casi un 40 a un 5% y una mejoría en la adherencia al tratamiento de un 9 a un 38% tan sólo insistiendo en las instrucciones a los padres con esquemas, dibujos y la práctica del "teach-back" en la que es el padre el que explica al profesional la dosificación pautada en esa visita.

Sin olvidar que un porcentaje importante de las reacciones adversas a los antipiréticos son idiosincráticas, y por tanto, no esperables, en ninguna de las pautas.

INDICACIÓN IBUPROFENO

El tratamiento con ibuprofeno está indicado de primera elección en algunos procesos por su efecto antiinflamatorio. En estos casos deberá ser considerada la terapia alternante con paracetamol a las 4 horas, si el malestar o la fiebre del niño lo requieren, dada la dosificación del ibuprofeno cada 6-8 horas. Éste es el caso en la otitis media aguda donde se ha demostrado la observación y tratamiento sintomático las primeras 48-72 horas igualmente efectiva en relación al dolor y complicaciones comparado con tratamiento antibiótico.

Además, existen algunas tendencias justificadas por recientes artículos que eligen el ibuprofeno en primer lugar también como antitérmico por su mayor poder antipirético comparado con paracetamol.

Así lo expone Perrot16 en su publicación, y concluye que el ibuprofe-

no entre 4-10 mg/kg/dosis tiene el mismo efecto analgésico y ofrece la misma seguridad que el paracetamol a 7-15 mg/kg. Sin embargo el ibuprofeno (5-10 mg/kg) comparado con paracetamol (10-15 mg/kg) se ha mostrado más potente antitérmico a las 2-4 y 6 horas post-tratamiento.

Respecto a los factores pronósticos de la respuesta antipirética del ibuprofeno que detalla Martinon17, se puede deducir que el ibuprofeno es un fármaco muy eficaz en el tratamiento de la fiebre infantil y la magnitud de su efecto antitérmico guarda cierta relación con la edad, el grado de temperatura inicial y la superficie corporal; siendo más efectivo con temperatura inicial más alta y mayor superficie corporal; y menor con mayor edad.

Carabaño18 se contradice en cierto punto con el anterior ya que concluye que la eficacia antitérmica del ibuprofeno y paracetamol es similar salvo en los niños mayores de 5 años, donde se demostró mayor eficacia con ibuprofeno. Peso, sexo y enfermedad de base no determinaron diferencias de eficacia.

Otra consideración es la idiosincrasia y características personales de cada paciente, según la cuál un niño puede responder mejor en el descenso térmico al ibuprofeno que al paracetamol. En estos casos, pautado por pediatra o por iniciativa propia el primer fármaco a emplear será siempre el ibuprofeno y requerirá como rescate el paracetamol previa a la siguiente dosis.

De todas formas, indicado el ibuprofeno por su poder antiinflamatorio, por su mayor poder antipirético o por la idiosincrasia del paciente, dada su dosificación cada 6-8 horas, y durante las primeras 48 horas de un proceso infeccioso, la frecuencia de los ascensos febriles precisará alternancia del ibuprofeno con paracetamol a las 4 horas.

DISMINUYE EL MALESTAR DEL PACIENTE

Se publicita el tratamiento etiológico de la fiebre, para evitar su tratamiento farmacológico, olvidando que no siempre es posible. Se tratará la causa de la fiebre cuando se pueda, si se puede, porque no siempre se puede. La causa más frecuente de los procesos febriles en pediatría son las infecciones víricas, y en este caso el tratamiento etiológico no resulta factible. Sin embargo, es absolutamente necesario atender el motivo de consulta del paciente, y proporcionar por lo tanto un tratamiento sintomático. Y aquí debemos recordar uno de los principios fundamentales de la atención al paciente y es plantear el enfoque diagnóstico como medida para paliar la sintomatología referida. Un niño que acude por dolor, se merece tratamiento del dolor, independientemente de la causa; y un niño que acude por malestar en su ascenso febril se merece un tratamiento efectivo del síntoma, ya que la mayoría de las veces no podremos resolver su causa. Incluso en los procesos bacterianos y pautado el tratamiento antibiótico (etiológico), la fiebre ascenderá durante las primeras 48-72 horas de manera independiente y precisará tratamiento antitérmico bien pautado.

Una de las justificaciones más fuertes para defender el tratamiento de la fiebre radica precisamente en este punto: disminuir el malestar del paciente. Así se publica en una de las guías más recientes sobre el manejo de la fiebre en pediatría. La guía NICE20 publicada en 2008 sostiene la alternancia de antitérmicos fundamentalmente en dos situaciones: cuando sea necesario para disminuir el malestar del niño y cuando un primer fármaco ha resultado inefectivo. Las pautas de alternancia de antitérmicos, por su parte, han demostrado, cuantificadas por escalas de valoración del dolor en pediatría (cuestionario NCCPC), disminuir el estado de disconfort que produce el proceso febril; y se han mostrado superiores respecto a la monoterapia.

FACILITA LA EXPLORACIÓN CLÍNICA

El tratamiento de la fiebre facilita, además, la exploración clínica en pediatría. La aproximación inicial al paciente y valoración del aspecto general condicionan la actuación médica desde el primer momento. Tradicionalmente hemos defendido, además, que la orientación etiológica del proceso infeccioso no viene dada por el grado de fiebre y sí por el aspecto del niño. Y diferenciar entre un niño séptico o febril, sobre todo en las primeras edades de la vida, resulta imposible. Clasificado en cualquiera de las escalas de valoración de criterios de gravedad, un lactante febril obtendría la máxima puntuación. Según el triángulo de evaluación pediátrica del sistema canadiense, tendría los tres lados alterados: apariencia (quejumbroso, irritable), respiración (taquipnea, quejido) y coloración (piel reticulada). Igualmente según la escala YIOS presenta alteración en los tres aspectos: respiratorio, perfusión periférica (extremidades frías) y afectividad (irritable). De la misma manera incumple el primer criterio de Rochester "buen aspecto general". En la valoración según el sistema británico del semáforo, podríamos incluirlo tanto en nivel amarillo: no sonrisa, actividad disminuida, respuesta alterada; como en el rojo: llanto continuo, regular apariencia ante personal sanitario...

Desde este punto de vista se comprende la conveniencia de administrar tratamiento antitérmico en estos casos con el fin de considerar también la imagen menos distorsionada de cada paciente.

En el contexto infeccioso los datos extraídos de la exploración física aportan la clasificación inicial del proceso: fiebre con/sin foco y la consecuente actuación médica. Es muy conocido el soplo que se puede auscultar en la taquicardia febril, y no por ello se debe orientar el proceso como cardiopatía; y la taquipnea y quejido que presentan también en el contexto del ascenso térmico sin que por ello se deba solicitar una radiografía de tórax sistemáticamente. La valoración posterior y nueva exploración clínica tras la administración de antipirético puede ayudar en la correcta orientación diagnóstica.

NO AUMENTA LA FOBIA A LA FIEBRE

Este punto ha sido malinterpretado en favor de la actitud conservadora que se opone al tratamiento de la fiebre. Y no tiene, en absoluto, ninguna relación. La buena praxis médica se debe ejercer independientemente de las pautas de tratamiento. La explicación correcta de la fiebre como mecanismo de defensa, la aclaración de los signos de alarma y la insistencia en la comprensión de la pauta de antitérmicos y dosis; depende exclusivamente del facultativo. Y se debe exigir en todas las visitas pautada monoterapia o terapia combinada.

DISMINUYE EL GASTO SOCIOSANITARIO

A pesar de la impresión de que la alternancia de antitérmicos suponga un gasto sanitario añadido, Hollinghurst20 demuestra lo contrario en una publicación reciente. Compara en su estudio las dos pautas de monoterapia y la alternancia. Y concluye una disminución del gasto sociosanitario por ser más efectiva a las 24- 48 horas y a los 5 días, lo que se traduce en una disminución del uso de recursos sanitarios, desplazamientos y absentismo laboral. La fiebre aumenta, además, el malestar del paciente y la ansiedad de los padres lo que se ve reflejado en un incremento en el coste socio-sanitario. De esta manera, volviendo a esclarecer la terapia combinada como más efectiva, se ve recortado el gasto sociosanitario debido a un menor uso de los recursos sanitarios, desplazamientos y absentismo laboral.

CONCLUSIONES

Es aconsejable y necesario el tratamiento de la fiebre. Indiscutible en las situaciones de hiperpirexia/hipertermia y en pacientes con patología de base cardiopulmonar crónica o situaciones neurocríticas; y muy recomendable en el manejo diario del niño febril.

Frente a los medios físicos el tratamiento farmacológico es mejor tolerado por el paciente y disminuye la fase inicial de escalofríos y aumento de gasto metabólico.

El tratamiento antitérmico disminuye el malestar del paciente y facilita la valoración clínica y la toma de decisiones.

Incluyendo la información necesaria para los padres, la terapia antipirética disminuye su ansiedad y no aumenta la fobia a la fiebre.

La alternancia de antitérmicos ha demostrado frente a paracetamol e ibuprofeno ser más efectiva en el descenso de temperatura y tiempo de apirexia, en la disminución del malestar del paciente, y en un menor gasto sociosanitario. No se ha relacionado con mayor número de efectos secundarios. La terapia combinada, en el contexto de una buena praxis médica ofrece, por lo tanto, un arma eficaz, segura y ventajosa, en relación a la monoterapia.

La terapia combinada adquiere aún mayor importancia cuando un primer fármaco ha resultado inefectivo; cuando esté indicado el ibuprofeno de primera elección; y, en las primeras 48 horas de cualquier proceso, incluso con tratamiento antibiótico ya pautado.

BIBLIOGRAFÍA

Glatstein et al. "Fever: to treat or not to treat?" World J Pediatr, 2008; 4: 245-247.

Wright et al. "Alternating Antipyretics for Fever Reduction in Children: An unfounded Practice Passed Down to Parents from Pediatricians. " Clin Pediatr (Phila).2007 Mar;46(2):146-50

Díez Domingo et al. "Utilización de la alternancia de antipiréticos en el tratamiento de la fiebre en España" An Esp Pediatr.2001 Dec;55(6):503-10

Mayoral et al. "Alternating Antipyretics: Is This an Alternative?" Pediatrics 2000 May;105(5):1009-12

Dress Hay et al. "Eficacia y efectos adversos de la combinación de paracetamol más ibuprofeno" BMJ 2008;337;a1302

Sarrell et al. "Antipyretic Treatment in Young Children With Fever: Acetaminophen, Ibuprofen, or Both Alternating in a Randomized, Double-blind Study. "Arch Pediatr Adolesc Med 2006;160:197-202

Erlewyn –Lajeunesse et al." Randomised controlled trial of combined paracetamol and ibuprofen for fever ."Arch Dis Child 2006;91:414-416

Kramer et al. "Alternating Antipyretics: Antipyretic Efficacy of Acetaminophen versus Acetaminophen Alternated With Ibuprofen in Children." Clin Pediatr (Phila) 2008;47(9):907-11

Nabulsi et al." Alternating ibuprofen and acetaminophen in the treatment of febrile children: a pilot study." BMC Medicine. 2006; 4:4

Heubi JE et al: "Therapeutic misadventures with acetaminophen: hepatoxicity after multiple doses in children." J Pediatr 1998;132:22-27.

Rivera-Penera T et al: "Outcome of acetaminophen overdose in pediatric patients and factors contributing to hepatotoxicity." J Pediat 1997;130:300-304

Pirson Y. et al: "Renal side effects of nonsteroidal antiinflammatory drugs: clinical relevance."Am J Kidney Dis 1986:8:338-344

Ulinki T.et al: "Renal complications of non-steroidal anti-infl ammatories." Arch Pediatr 2004;11:885-888

Morales et al: "Medicamentos utilizados en pediatría extrahospitalaria: ¿disponemos de información suficiente?". An Pediatr (Barc). 2008;68(5):439-46

Shonna Yin et al: "Randomized Controlled Trial of a Pictogram-Based Intervention to Reduce Liquid Medication Dosing Errors and Improve Adherence Among Caregivers of Young Children."Arch Pediatr Adolesc Med 2008;162(9):814-822

Perrot et al: "Efficacy and Safety of Acetaminophen vs Ibuprofen for Treating Children's Pain or Fever" Arch Pediatr Adolesc Med. 2004;158:521-526.

Martinon et al. "Factores pronósticos respuesta antipirética ibuprofeno." An Esp Pediatr 2000; 53: 431-435

Carabaño et al: "Eficacia de ibuprofeno y paracetamol como antitérmicos." An Pediatr (Barc) 2005;62(2):117-22

Ricahrdson et al. "Feverish illness in children under 5 years. "Arch Dis Child Educ Pract Ed 2008;93:26–29: malestar

Hollinghurst et al: "Paracetamol plus ibuprofen for the treatment of fever in children (PITCH): economic evaluation of a randomized controlled trial. " BMJ 2008;337;a1490

Sábado 5 de junio, 09:00 - 10:30

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Cuidados paliativos en oncología y hematología pediátricas.

Moderador: María Ángeles Cantalejo López, Hospital Gregorio Marañón, Madrid.

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS EN CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS.

Nº Programa: 659

Autor: Luis Gros Subías.

Servicio de Oncología Hematología Pediátrica. Hospital Universitario Vall d´Hebron, Barcelona.

INTRODUCCION

La idea de la muerte es cada vez más difícil de aceptar en nuestra sociedad en la que los progresos médicos y tecnológicos han creado un cierto sentimiento de invulnerabilidad. El afrontar la muerte de un niño o adolescente crea todavía mayor rechazo y produce un mayor impacto emocional, no sólo en la familia del paciente sino también en los profesionales de la salud. Es importante asumir la posibilidad de la muerte como una parte de la enfermedad oncológica para poder ofrecer a los niños en fase terminal y a su familia los cuidados adecuados para que este periodo de su vida se desarrolle con el mayor bienestar posible. Afortunadamente los avances en el tratamiento de las neoplasias infantiles en los últimos años han mejorado de forma significativa la supervivencia de los niños con cáncer, que actualmente se sitúa alrededor del 75% de forma global. No obstante debemos tener presente que todavía no podemos obtener la curación en todos los pacientes y debemos poner los medios para poder seguir ofreciendo cuidados a los niños y su familia cuando no podemos proporcionarles la curación.

Para dar respuesta a esta necesidad de atención cuando no podemos obtener la resolución de la enfermedad oncológica se plantean los Cuidados Paliativos.

El Subcomité de Cuidados Paliativos del Programa Europa contra el Cáncer define los cuidados paliativos como "Atención total, activa y continuada de los pacientes y sus familias por un equipo multiprofesional cuando la expectativa no es la curación. La meta fundamental es la calidad de vida del paciente y su familia sin intentar alargar la supervivencia. Debe cubrir las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales del paciente y sus familiares. Si es necesario el apoyo debe incluir el proceso del duelo."

Por su parte la Sociedad Española de Cuidados Paliativos define la Enfermedad Terminal con una serie de puntos:

- Presencia de una enfermedad avanzada, progresiva e incurable.
- Falta de posibilidades razonables de respuesta al tratamiento específico.
- Presencia de numerosos problemas o síntomas intensos, múltiples, multifactoriales y cambiantes.
- Gran impacto emocional en paciente, familia y equipo terapéutico, muy relacionado con la presencia, explícita o no, de la muerte.
- Pronóstico de vida inferior a 6 meses.

Un primer problema de difícil resolución es establecer los límites de la curabilidad de la enfermedad, especialmente cuando el enfermo es un niño. Si el diagnóstico de una enfermedad neoplásica en un niño es difícil de aceptar para la familia, todavía es más dificultoso asumir que se han agotado las posibilidades terapéuticas para poder obtener la curación de la misma. Esta dificultad para aceptar la falta de recursos para superar la enfermedad puede afectar también al equipo médico que ha tratado al niño. Es importante reconocer que nuestra capacidad para curar es limitada, pero a la vez comprender que todavía tenemos una importante obligación para cuidar al niño y su familia hasta el final del proceso, e incluso tras el fallecimiento.

Una vez establecido por parte de los distintos miembros del equipo sanitario que atiende al niño (Pediatras Oncólogos, Cirujanos, Radioterapeutas, Enfermeras, etc) que nos encontramos en una situación de enfermedad terminal debemos comunicar a la familia esta situación. La información sobre la situación actual debe acompañarse de la comunicación de que nuestra labor no ha terminado, que todavía podemos ofrecer los cuidados adecuados para que el periodo final de la enfermedad se desarrolle de la forma más confortable posible, que van a estar atendidas las necesidades físicas, emocionales del niño y que la familia dispondrá del apoyo emocional por parte del equipo necesario en cada momento. La trasmisión de malas noticias siempre es difícil y es necesaria una adecuada formación, sensibilidad y experiencia para poderlo realizar de la manera más adecuada para los destinatarios de las mismas, en este caso la familia del niño con enfermedad avanzada. La comunicación debe ser honesta y sencilla, realizarse con delicadeza, cuidando el lenguaje verbal y el no verbal y teniendo presente que el camino lo marcan el paciente y su familia.

En esta situación nos encontraremos con frecuencia con actitudes de negación y rechazo hacia la realidad. Debemos respetar el tiempo necesario para asumir la situación y favorecer aquellas acciones que ayuden a aceptar la situación (consultas, búsqueda de segundas opiniones, etc.).

Dada la presencia de síntomas y problemas intensos, con frecuencia múltiples y con causas multifactoriales y cambiantes se debe establecer por parte del equipo sanitario un plan de cuidados, determinar de acuerdo con la familia el mejor lugar para que se desarrollen éstos (hospital, domicilio, etc.), siendo conscientes de que la situación es enormemente cambiante y que a lo largo del proceso serán necesarias reevaluaciones casi continuas y cambios de estrategias e incluso del lugar de tratamiento. Por lo tanto los planes de cuidados deben ser flexibles, abiertos a la participación de la familia, consensuados por los distintos miembros del equipo sanitario (incluyendo a los profesionales de Atención Primaria del entorno de la familia), dinámicos y dirigidos a cubrir las necesidades del niño y su familia en los distintos ámbitos (físicos, psíquicos, emocionales y socioeconómicos).

Uno de los principales problemas a la hora de afrontar el cuidado de un paciente en fase terminal es la dificultad en la comunicación. Cuando el paciente es un niño esta dificultad se ve incrementada por los cambios de los niños según su desarrollo cognitivo, pero con importantes influencias de sus experiencias personales y su entorno socio-cultural. Se debe considerar que los niños afectos de enfermedad presentan un proceso de aceleración en su desarrollo sobre estos conceptos, por lo que adquieren ideas similares a las del adulto de forma más precoz (5-6 años).

Los síntomas en los niños en fase terminal suelen ser intensos, multifactoriales y muy cambiantes por lo que es necesario un análisis minucioso de los mismos y una evaluación de la respuesta a las medidas que utilicemos para solucionarlos que permitan ajustar las mismas a las necesidades del paciente.

Además de los aspectos físicos es necesario atender los aspectos psíquicos y emocionales del niño y su familia. Es frecuente la presencia

de miedos, angustia, depresión y otros problemas que debemos solucionar con medidas farmacológicas pero sobre todo ofreciendo apoyo, comunicación, afecto y esperanza. Ofrecer pequeños objetivos, siempre realistas, actividades sociales e individuales mejora el estado del niño y facilita el control de otros síntomas.

La familia actúa en el niño terminal con una doble función, ya que ejerce de cuidadora pero a la vez debe ser receptora de cuidados por parte del equipo sanitario.

Como dadora de cuidados la familia debe formar parte activa del equipo que atiende al niño, debe tomar parte importante en la toma de decisiones y debe participar en los cuidados, especialmente si el cuidado del paciente se realiza en el domicilio. Para proporcionar estos cuidados la familia debe ser informada y formada en distintas técnicas y medidas de valoración. La participación activa en los cuidados mejora la ansiedad de la familia, le evita la sensación de impotencia y facilita la resolución posterior del duelo. No obstante se debe tener en cuenta el riesgo de agotamiento de los cuidadores que se debe prevenir y detectar para poner en marcha las medidas oportunas.

La familia como receptora de cuidados debe recibir el apoyo médico, psicológico y emocional por parte del equipo en todo momento. Debe tener una vía abierta de comunicación para expresar sus miedos, angustias y dudas. El apoyo a la familia no acaba con el fallecimiento del niño y debe prolongarse durante la fase de duelo, para acompañar durante este proceso fisiológico y detectar la aparición de duelos patológicos que deben ser tratados por los profesionales oportunos, psicólogos-psiquiatras. Una especial atención se debe prestar a los hermanos de los niños en fase terminal, que con frecuencia viven una situación difícil con mala comunicación con los padres y con sentimientos de culpa, frustración y miedo, sin poder expresar sus sentimientos y sin poder participar en la atención y cuidados del hermano enfermo.

CASO CLINICO:

Paciente varón de 6 años de edad diagnosticado a los 5 años de un Melanoma en la región glútea derecha. Se realizó extirpación de la lesión glútea con márgenes libres y se realizó vaciamiento ganglionar de ganglios inguinales ipsilaterales afectos clínica y histológicamente.

Recibió tratamiento de consolidación. Al completar el tratamiento presentó una masa abdómino-pélvica derecha que se consideró progresión de la enfermedad, en el estudio de extensión se apreció enfermedad metastásica con afectación hepática y ósea múltiple por lo que recibió tratamiento de segunda línea con buena respuesta parcial inicial, mejoría de lesiones óseas, desaparición de lesiones hepáticas y disminución de tamaño de lesión abdomino-pélvica. Tras recibir 3 ciclos de tratamiento presentó dolor a nivel inguinal con claro aumento de tamaño de la lesión a este nivel. Se realizó radioterapia para control local y tratamiento sistémico de tercera línea. Presentó mejoría transitoria pero reapareció el dolor y signos claros de progresión.

Ante esta situación se plantean cuestiones sobre el control de síntomas:

- Identificar los tipos de dolor que presenta el paciente.
- Diseñar la mejor combinación de fármacos y medidas no farmacológicas para el paciente y su situación clínica.
- Planificar los cuidados del paciente y su familia en el domicilio familiar.

Se plantean cuestiones sobre la comunicación, información a la familia y el papel que esta debe desempeñar en el plan de cuidados.

El paciente presenta un deterioro progresivo, con progresión de la enfermedad y aparición de lesiones pleuro-pulmonares que provocan un cuadro de disnea. Ante esta nueva situación se plantean mantener los cuidados en domicilio o trasladar a un centro hospitalario.

Tras el fallecimiento del paciente se plantean cuestiones sobre el seguimiento de la familia por el equipo de Cuidados Paliativos.

CASO INTERACTIVO

Nº Programa: 660

Autor: JMª Fernández Navarro

Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Infantil La Fe, Valencia

ADOLESCENTE VARÓN DE TRECE AÑOS.

Remitido a nuestro centro desde su hospital de zona para diagnóstico y tratamiento de tumoración cervical. Refiere dolor cervical irradiado a espalda y brazo derecho de un mes de evolución, que se asocia a parestesias en brazo derecho en las dos últimas semanas. El dolor ha ido aumentando progresivamente de intensidad. No síndrome constitucional. El paciente presenta asma extrínseco y está en tratamiento con inmunoterapia. Entre los antecedentes familiares destaca, únicamente, la presencia de varios casos de cáncer de colon en la familia materna. La exploración física es normal, a excepción de paresia en la musculatura extensora de los dedos de la mano y del codo derechos. El hemograma y la bioquímica al ingreso fueron normales, incluida función renal.

A su ingreso se realiza estudio de imagen con TAC cervical y torácico, RNM cerebro-cervical y gammagrafía ósea. Se realizó biopsia con PAAF (punción aspiración con aguja fina) y la muestra se envió a anatomía patológica y a microbiología Cultivo y tinción Ziehl- Neelsen). El estudio incluyó también aspirado de médula ósea y el diagnóstico diferencial requirió cuantificación de catecolaminas en orina y enolasa plasmática.

Tras el diagnóstico definitivo, el paciente requirió inmovilización con corsé Minerva y se inició tratamiento quimioterápico tras colocación de catéter venoso central permanente. El tratamiento del dolor se inició con AINEs en asociación con medicación coadyuvante (benzodiacepinas, pregabalina).

La evaluación realizada tras tres ciclos de quimioterapia, no objetiva respuesta y se administra radioterapia local con quimioterapia de segunda línea concomitante. A continuación se realiza tratamiento quirúrgico lográndose resección incompleta de la tumoración. PET negativo. Se continúa el tratamiento con quimioterapia de mantenimiento. Los síntomas no se controlan adecuadamente y se requiere asociación de varios grupos farmacológicos, que logra atenuar el dolor, pero sin que desaparezca por completo.

Dos meses después, se realiza PET de control, que demuestra captación local y metástasis pulmonares. Reincluye al paciente en ensayo clínico fase I/II, sin respuesta tras dos ciclos. A pesar del mal pronóstico y de acuerdo con la familia y el paciente, se inicia nueva línea de tratamiento de rescate. Se obtiene muy importante mejoría clínica con disminución de la dosis de opiáceos, pero sólo muy discretos cambios radiológicos. Tras el cuarto ciclo, en la fase de pancitopenia, ingresa por cuadro de shock séptico por E coli productor de beta-lactamasas, que se resuelve con fluidoterapia, antibioterapia y soporte inotrópico.

Un mes más tarde reingresa por empeoramiento del estado general y dolor generalizado refractario a opiáceos. Fallece a las 48 horas por progresión de la enfermedad.

La complejidad de este caso clínico favorece la reflexión sobre aspectos importantes en Oncología Pediátrica, que se abordarán en la presentación interactiva:

- Diagnóstico diferencial del tumor primario.
- Manejo de síntomas: tratamiento del dolor refractario

- Quimioterapia de rescate, quimioterapia paliativa: definiciones, diferencias, indicaciones

- Información al propio paciente (adolescente) y a la familia: ¿Cómo, dónde, quién, cuando?

- El domicilio como opción para administración del tratamiento: requisitos

- Tratamiento paliativo en el cáncer Terminal. Necesidad de ajuste a la edad del paciente.

- Red de conexiones: interacción y apoyo en otras estructuras del sistema público de salud, cercanas al domicilio del paciente, para mejorar el control clínico.

- Lugar del fallecimiento

CONCLUSIONES DEL GRUPO DE EXPERTOS EN CUIDADOS PALIATIVOS. MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO

Nº Programa: 661

Autora: Mª Ángeles Cantalejo López. Sociedad de Onco-Hematología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Proyecto de Estándares y Recomendaciones para Unidad de Cuidados Paliativos: Plan de calidad para el Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad y Consumo 2009.

Coordinador científico Antonio Pascual López. Jefe de Servicio de la Unidad de Cuidados Paliativos. Hospital San Pau (Barcelona). Coordinador científico de la Estrategia de Cuidados Paliativos del SNS.

Director técnico. Javier Elola Somoza. Elola Consultores S.L.

Apoyo técnico, metodológico y administrativo del ministerio de Sanidad y Política social. Este grupo de apoyo es el que ha realizado las funciones de secretaría del grupo de expertos, seguimiento de los trabajos, apoyo técnico en las reuniones de expertos, elaboración de análisis de la situación, revisión de los documentos elaborados por los expertos y análisis evidencia, colaboración en la elaboración de los distintos borradores y del documento final.

El desarrollo del documento se hizo siguiendo este índice:

ÍNDICE

1	Introducción
2	Análisis de situación
3	Derechos y garantías de los pacientes
4	Seguridad del paciente
5	Aspectos organizativos y de gestión
6	Estructura y recursos materiales
7	Recursos humanos
8	Calidad asistencial
9	Criterios de revisión y seguimiento de los estándares y recomendaciones de calidad y seguridad

El Ministerio de Sanidad y Política Social (MSPS), antes de este documento ya había prestado especial atención a los cuidados paliativos, con la elaboración de la Estrategia en Cuidados Paliativos del SNS (ECP-SNS) y de la Guía de Práctica Clínica (GPC) sobre Cuidados Paliativos. (1)

Estos documentos han sido útiles para:

- La asistencia sanitaria.

- Repercusión cultural

- Defender los derechos de las personas.

- Ofrecer garantías de seguridad y calidad.

Todo ello necesario para la regulación y autorización por parte de las CC.AA de apertura y puesta en funcionamiento en su respectivo ámbito territorial de los centros y servicios sanitarios.

Dentro de las normas citadas se define "cuidados paliativos" como una "unidad asistencial pluridisciplinar, con o sin equipos de cuidados domiciliarios, que bajo la responsabilidad de un médico, presta atención a pacientes en situación terminal". Pueden ubicarse en hospitales de agudos o de tipo socio-sanitario, realizando con frecuencia labores de equipo de soporte hospitalario y consulta externa. (1)

SITUACIÓN DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS EN ESPAÑA

El Ministerio de sanidad y política social (MSPS) y algunas CCAA, han elaborado guías para algunas unidades, que sin tener carácter normativo, persiguen la elaboración de estándares y recomendaciones.

Las comunidades de Andalucía, Aragón, Cantabria, Extremadura, Galicia, Madrid, Murcia, País Vascos, Castilla y León, Navarra, Cataluña e Islas Baleares, hacen referencia a criterios organizativos y de gestión de las Unidades de Cuidados paliativos (UCP), no existiendo ninguna guía especifica para este tipo de unidades.

También la ECP-SNS y la Guía Practica Clínica (GPC) inciden sobre algunos aspectos organizativos y de gestión de las UCP. Ente los organizativos establecen los siguiente:(1)

- Disponer de un modelo organizativo (red integrada de CP) explícito para que los pacientes reciban cuidados paliativos de acuerdo con sus necesidades y en el momento apropiado, adaptado a las distintas situaciones y delimitaciones territoriales

- Disponer para los pacientes que lo precisen, de un equipo hospitalario específico de cuidados de referencia y/o una unidad de cuidados paliativos.

- Establecer un sistema organizativo que garantice la coordinación entre los diferentes recursos sanitarios y sociales y promueva acciones integradas.

La GPC señala que en "la forma de organización de la UCP y la coordinación entre los diferentes profesionales y sus familiares, es necesario que los distintos niveles estén bien coordinados, y que se establezcan competencias y criterios claros de derivación".

Desde la perspectiva internacional, el Observatorio Internacional de cuidados al final de la vida ha elaborado un mapa mundial sobre el desarrollo de los CP en el mundo. La mitad de los 234 países incluidos en el estudio habían desarrollado alguna forma de CP, aunque solamente 35 países han logrado alguna integración con el resto de los servicios sanitarios. Entre estos países con sistemas de CP más desarrollados se sitúa España. (2)

La OMS apoya el desarrollo de los CP en los sistemas sanitarios. El Consejo de Europa ampara el derecho de los enfermos terminales a morir en paz y dignidad, así como el deber del médico de hacer todos los esfuerzos para aliviar el sufrimiento y el desarrollo de centros de cuidados paliativos.

El Departamento de política económica y científica del Parlamento Europeo ha publicado un documento en el que se analiza la situación de los CP en la Unión Europea. Este estudio crea un ranking de países

de la UE, basado en indicadores de recursos, en el que España ocupa el lugar octavo de 27 países. (2).

El **objetivo** de todos estos estudios es poner a disposición de las administraciones públicas sanitarias, gestores (públicos y privados) y profesionales, unos criterios para su organización y gestión así como para su diseño y equipamiento.

a. Los derechos y garantías de los pacientes.

b. La seguridad del paciente.

c. Los criterios organizativos y de gestión de las UCP.

d. La estructura física y recursos materiales de las UCP.

e. Los recursos humanos de las UCP.

f. Los aspectos relativos a la calidad asistencial de las UCP.

g. La revisión y seguimiento de los estándares y recomendaciones para las UCP.

ANÁLISIS DE SITUACIÓN SANITARIA

Más del 50% de las muertes de ciudadanos de la mayoría de los países occidentales desarrollados se producen en los hospitales. En todos los grupos de edad, los datos muestran una elevada frecuencia de síntomas penosos; un uso elevado de tecnología molesta y sin beneficio en pacientes con enfermedad avanzada y terminal; importante sobrecarga para las familias -incluyendo una mayor tasa de morbilidad y mortalidad para los familiares de pacientes con enfermedad avanzada y terminal y problemas de comunicación entre pacientes, familias y médicos sobre los objetivos asistenciales y las decisiones médicas.

Estos datos contrastan con los estudios que señalan entre las prioridades de los pacientes el verse libres de la angustia física y psíquica; tener control sobre las decisiones asistenciales; evitar tratamientos que prolonguen la agonía; no ser una carga y estrechar los lazos con sus seres queridos. Otros estudios han demostrado beneficios económicos asociados con los programas de CP, incluyendo una reducción en las estancias, costos y utilización hospitalaria y un aumento en el número de referencias y duración de la estancia en los hospicios. Sobre equipos de CP hospitalarios, se señala una tendencia a reducir la estancia en el hospital, alguna mejora en el manejo de los síntomas (dolor, calidad de vida) y una tendencia ligeramente mayor de muerte en domicilio, que en el modelo de asistencia tradicional.

La gran mayoría de estrategias y programas contemplan diversos niveles de atención a efectos organizativos:

- El nivel de cuidados paliativos básicos, primarios, generales o enfoque paliativo hace referencia a los cuidados que deben proporcionarse a todos los pacientes que lo precisen, tanto en atención primaria como especializada.

- El nivel de cuidados paliativos específicos, secundarios, especializados o avanzados contempla diversos tipos de intervenciones de los equipos de cuidados paliativos ante situaciones de complejidad Algunos autores denominan tercer nivel a la atención hospitalaria en unidad de cuidados paliativos.

Las formas organizativas más habituales son:

- Equipos de soporte de cuidados paliativos: pueden intervenir en el ámbito domiciliario (ESD) u hospitalario (ESH), con distintos patrones, desde asesoramiento a intervenciones puntuales, intermitentes o responsabilidad compartida en la atención directa. Las áreas de intervención prioritarias son alivio de síntomas, comunicación y apoyo emocional, soporte en decisiones éticas y conexión entre diferentes recursos.

- Unidad de cuidados paliativos: se trata de una unidad de hospitalización específica de cuidados paliativos, atendida por, un equipo interdisciplinar. Puede ubicarse en hospitales de agudos o de tipo sociosanitario, recomendándose en ambos, con un 30-40% de las camas en hospitales de agudos. Con frecuencia la UCP realiza labores de ESH y de consulta externa.

El 30% de los niños mayores de un año y menores de 15 años que mueren en España (anualmente algo más de 884, según el INE tienen un fallecimiento posiblemente subsidiario de CP. La atención de CP en niños debe ser diferenciada de la atención a pacientes adultos y tener en cuenta el menor número de pacientes, la necesidad de conocimientos sobre fisiopatología infantil y la deseable especificidad de recursos asistenciales.

Estos datos contrastan con los estudios que señalan entre las prioridades de los pacientes el verse libres de la angustia física y psíquica; tener control sobre las decisiones asistenciales; evitar tratamientos que prolonguen la agonía; no ser una carga y estrechar los lazos con sus seres queridos. La evidencia de los estudios sobre hospicios y CP muestra la capacidad de estos cuidados para ayudar a los pacientes a lograr los objetivos mencionados a través de la trayectoria de la enfermedad avanzada y terminal. Otros estudios han demostrado beneficios económicos asociados con los programas de CP, incluyendo una reducción en las estancias, costos y utilización hospitalaria y un aumento en el número de referencias y duración de la estancia en los hospicios. En un metanálisis reciente realizado sobre equipos de CP hospitalarios, se señala una tendencia a reducir la estancia en el hospital, alguna mejora en el manejo de los síntomas (dolor, calidad de vida) y una tendencia ligeramente mayor de muerte en domicilio, que en el modelo de asistencia tradicional.

La gran mayoría de estrategias y programas contemplan diversos niveles de atención a efectos organizativos:

- El nivel de cuidados paliativos básicos, primarios, generales o enfoque paliativo hace referencia a los cuidados que deben proporcionarse a todos los pacientes que lo precisen, tanto en atención primaria como especializada.

- El nivel de cuidados paliativos específicos, secundarios, especializados o avanzados contempla diversos tipos de intervenciones de los equipos de cuidados paliativos ante situaciones de complejidad. Algunos autores denominan tercer nivel a la atención hospitalaria en unidad de cuidados paliativos.

Las formas organizativas más habituales son:

Equipos de soporte de cuidados paliativos: pueden intervenir en el ámbito domiciliario (ESD) u hospitalario (ESH), con distintos patrones, desde asesoramiento a intervenciones puntuales, intermitentes o responsabilidad compartida en la atención directa. Las áreas de intervención prioritarias son alivio de síntomas, comunicación y apoyo emocional, soporte en decisiones éticas y conexión entre diferentes recursos.

En la ECP-SNS se define como **equipo de cuidados paliativos** según la recomendación Rec (2003)24 del Consejo de Europa, como "aquel servicio cuya actividad central se limita a los cuidados paliativos. Este servicio se dedica, por lo común, a la atención de pacientes con necesidades asistenciales más complejas e intensivas y, por tanto, requiere un mayor nivel de formación, de personal y de medios". Es un equipo interdisciplinar; identificable; accesible; e integrado por profesionales con formación, experiencia y dedicación para responder a situaciones de complejidad. Realiza también funciones docentes e investigadoras en distintos grados. Está compuesto por médicos y enfermeras, con la cooperación necesaria de psicólogo y trabajador social y la colaboración de otros profesionales. La composición del equipo esta en función de las características demográficas y geográficas, de los niveles de necesidad de las estructuras territoriales sanitarias de referencia y de su relación o vinculación con otros dispositivos destinados a la atención de los pacientes con enfermedades crónicas complejas que asumen la atención integral de las personas con enfermedad avanzada y

terminal.

Los cuidados de soporte y paliativos son frecuentemente provistos por los familiares del paciente u otros cuidadores, y no exclusivamente por profesionales. A su vez, el confort y alivio del núcleo familiar, que forma una unidad con el paciente, es un objetivo de los cuidados paliativos. (1)

La ECP-SNS(2), asume la definición de la OMS(1), que señala que los CP mejoran la calidad de vida de pacientes y familiares que se enfrentan a enfermedades con riesgo vital, mediante el alivio del dolor y de los síntomas, apoyo espiritual y psicosocial, desde el diagnóstico al final de la vida y el duelo. Los cuidados paliativos:

- Proporcionan el alivio del dolor y de otros síntomas que producen sufrimiento.
- Promocionan la vida y consideran la muerte como un proceso natural.
- No se proponen acelerar ni retrasar el proceso de morir.
- Integran los aspectos psicosociales y espirituales en los cuidados del paciente.
- Ofrecen apoyo a los pacientes para ayudar a vivir de la manera más activa posible hasta su muerte.
- Ofrecen apoyo a los familiares y a los allegados durante la enfermedad y el duelo.
- Utilizan una metodología basada en el equipo multiprofesional para atender las necesidades de pacientes y sus familias, incluyendo consejo en el duelo, cuando está indicado.
- Mejoran la calidad de vida y también pueden influir positivamente sobre el curso de la enfermedad.
- Se aplican precozmente en el curso de la enfermedad, en unión con otros tratamientos dirigidos a prolongar la vida, tales como quimioterapia o radioterapia, e incluye aquellas investigaciones necesarias para entender mejor y tratar las complicaciones clínicas molestas.

Los criterios propuestos para la ECP-SNS para la definición del paciente con enfermedad en fase avanzada / terminal han sido.

- Enfermedad incurable, avanzada y progresiva.
- Pronóstico de vida limitada.
- Escasa posibilidad de respuesta a tratamientos específicos.
- Evolución de carácter oscilante y frecuentes crisis de necesidades.
- Intenso impacto emocional y familiar.
- Repercusiones sobre la estructura cuidadora.
- Alta demanda y uso de recursos.

Hay servicios que, compartiendo principios como los de continuidad e integralidad de la asistencia, (2), no son de cuidados paliativos. Su relación puede ayudar a delimitar el alcance de los cuidados paliativos.

- Medicina de familia.
- Oncología.
- Servicios o unidades de geriatría.
- Unidades de crónicos.
- Unidades de pacientes pluripatológicos.
- Unidades de tratamiento del dolor.

ANÁLISIS DE LA SITUACIÓN EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

En el mundo desarrollado la mortalidad infantil ha disminuido, fundamentalmente, gracias a la mejora de las condiciones higiénicas, la prosperidad social y los avances médicos. En Europa es excepcional que las familias experimenten el fallecimiento de un hijo durante la infancia o adolescencia. Los avances tecnológicos y el progreso de la medicina han modificado la supervivencia de las situaciones graves y muchas enfermedades crónicas. En estos últimos años, el mundo desarrollado ha visto un aumento de la prevalencia de enfermedad incurable y de la dependencia. Se ha reducido la mortalidad en niños y adolescentes y se ha conseguido mejorar la supervivencia ante enfermedades potencialmente letales, cuya complejidad necesita de CP La mayoría de los pediatras en su ejercicio profesional no atienden a niños en situación terminal y no asisten a los fallecimientos de sus pacientes. Los niños mueren mayoritariamente en los hospitales, y especialmente en aquellos que disponen de unidades para atender patología más compleja y/o grave: oncología, unidades neonatales y unidades de cuidados intensivos pediátricos. (3,4)

Según la Organización Mundial de la Salud "La medicina paliativa se ocupa del cuidado activo e integral de aquellos pacientes cuya enfermedad no responde a tratamiento curativo, proporcionando control sobre el dolor, síntomas físicos, psicológicos y espirituales que pueden producir una mala calidad de vida al enfermo". Sus principios son aplicados a los enfermos de cáncer y otras enfermedades en los niños. (3)

La OMS señala que los CP para niños representan un campo especial, aunque relacionado, al de los CP para adultos.

La definición **de la OMS (2002) para los CP para niños y sus familias es** la siguiente, y también puede aplicarse a otros problemas crónicos en la infancia:

Los CP para niños comprenden la atención integral del cuerpo, mente y espíritu del niño, y también a prestar soporte a su familia.

Los CP para niños deben comenzar cuando se diagnostica la enfermedad y continúa con independencia de que se realice o no un tratamiento activo contra la enfermedad.

El personal de salud deben evaluar y aliviar el malestar físico, psicológico y social del niño.

Los CP efectivos requieren de una aproximación multidisciplinar, que incluya a la familia y utilice los recursos comunitarios. Los CP para niños pueden ser prestados aún si los recursos son limitados.

Pueden ser suministrados en hospitales, centros comunitarios o en domicilio.

Según el INE, en España mueren al año 884 niños entre >1 año y 15 años, aunque no existen datos exactos de los fallecidos por enfermedades amenazantes de la vida o terminales, de los que un tercio son pacientes oncológicos, y según comunica La Sociedad Española de Medicina de familia y Comunitaria (semFYC), el 30% de los pacientes tienen un fallecimiento previsible, por tanto son subsidiarios de CP. (1,5)

Las diferencias entre los CP pediátricos y de adultos se pueden resumir en:

- Menor número de pacientes.
- Fármacos y dosis.
- Impacto social y familiar
- Necesidades emocionales.
- Situaciones legales.

DERECHOS Y GARANTÍAS

En marzo de 2006, conscientes de esta necesidad, un grupo de profesionales de la salud, procedentes de Europa, Canadá, USA y Líbano, se

reunieron en Trento para tratar la situación de los Cuidados Paliativos Pediátricos en Europa.

Este grupo se denominó IMPaCCT (International Meeting for Palliative Care in Children, Trento).(2). El International Meeting for Palliative Care in Children (IMPaCCT), definió, en 2006, los estándares mínimos pediátricosi. Fue patrocinado por la Fundación Livia Benini (Florencia) y la Asociación "Niños sin dolor" de Trento. En 2007 este grupo se convirtió en un grupo de trabajo de la EAPC. (6)

1- Aspectos relativos a la información en CP pediátricos

El niño es una persona que debe ser respetada como tal, que en su primera infancia tiene derecho a la protección que requieren su vulnerabilidad, la esperanza y los potenciales que encarna y que es titular de derechos y obligaciones con capacidad progresiva para ejercerlos a medida que crece, se desarrolla y madura.

El 13 de mayo de 1986 el Parlamento Europeo aprobó una Resolución que se denominó "Carta Europea de los Derechos del Niño Hospitalizado" en la que se recogen una serie de derechos para los niños que debido a su enfermedad u otras causas, debían estar ingresados en los hospitales.(7).

La Ley orgánica 1/96 de 15 de enero, de protección jurídica del menor, considera a los menores sujetos activos, participativos y creativos, con capacidad de modificar su propio medio personal y social, de participar en la búsqueda y satisfacción de sus necesidades y en la satisfacción de las necesidades de los demás, lo que supone el reconocimiento pleno de que los menores son titulares de derechos y que poseen una capacidad progresiva para ejercerlos. Esta ley se configura como una autentica Carta Magna de los menores, y es el primer documento donde se recopilan los derechos de menores en un marco jurídico individualizado de protección al menor.(8).

DERECHOS SANITARIOS FUNDAMENTALES DEL NIÑO

- Respeto

- Información

- Consentimiento

Los menores de edad que reúnan condiciones de madurez suficiente, deben consentir la intervención médica y en caso de conflicto entre la voluntad del menor y la de sus representantes legales, estos no pueden sustituir sin más la decisión del menor y deben acudir al juez de Primera Instancia.

Normalmente se entiende que un menor no tiene suficiente juicio y grado de madurez para consentir, pero sí para ser oído hasta los doce años. Entre los 12 y 16 deberá tenerse en cuenta las circunstancias personales, sociales y familiares del menor. A partir de los 16 podrá decidir.

Si el médico considera que la actuación de los padres o tutores puede perjudicar al menor o poner en peligro su salud o su vida y la situación requiere una acción urgente, el médico deberá poner los hechos en conocimiento del juez de Primera Instancia y si no es urgente comunicarlo al Ministerio Fiscal.

No obstante en caso de urgencia si no se puede demorar la actuación médica ante el riesgo de que se puedan producir lesiones irreversibles o la muerte del menor, y no fuera posible localizar a los representantes legales, el médico puede actuar lícitamente amparado por el estado de necesidad y aplicar los cuidados que le dicte su conciencia profesional.(9).

- Educación.

- Consejos y orientación sobre el duelo.

En relación con el derecho de información a los niños y adolescentes es aplicable lo contenido en la Ley Básica Reguladora de la Autonomía del Paciente y de Derechos y Obligaciones en Materia de Información y Documentación Clínica. 41/2002, de 14 de Noviembre. (10)

En 2003 la ACT publica una Carta sobre los Derechos del Niño con Enfermedad Amenazante y/o Limitante (ICPCN), en la que destaca los derechos derivados de las situaciones que plantean este tipo de enfermedades. (11)

GARANTÍAS DE LOS DERECHOS DE LOS PACIENTES

Los centros donde existan UCP pediátricas deberán respetar la Carta de los Derechos de los Niños Hospitalizados, así como la Carta sobre los Derechos del Niño con Enfermedad Amenazante y/o Limitante (ACT).(7,11)

1. Aspectos organizativos y de gestión

- Información a pacientes y cuidadores
- Consentimiento informado
- Información sobre las características generales de la UCP

* Se recomienda incluir de forma escrita, una descripción de los diferentes recursos relacionados con las distintas modalidades asistenciales en las que puede ser atendido el paciente en la UCP, Se debe incluir las condiciones y normas para acompañantes.

- Información sobre los procesos, su tratamiento y cuidados en la UCP, proporcionando nociones sobre el proceso del paciente que motivan su ingreso en UCP, procedimientos de tratamiento y sobre las medidas a adoptar como consecuencia del plan terapéutico y cuidados.

- Es conveniente que exista un modelo de consentimiento informado especial para cada procedimiento diagnóstico o terapéutico

- Atención a la persona cuidadora.

2. Criterios de inclusión de pacientes. Pacientes pediátricos subsidiarios de recibir cuidados paliativos

De conformidad con los criterios de IMPaCCT, la asociación para Niños con Situación que Amenaza la Vida o situación Terminal y sus Familias (ACT), y el Royal College de Pediatría y Salud Infantil del Reino Unido, los pacientes pediátricos susceptibles de recibir CP se pueden incluir dentro de cuatro categorías.(6)

I. Niños en situación de amenaza para la vida y con tratamiento curativo pero que puede fracasar.

II. Niños en situaciones en que la muerte prematura es inevitable, pero pueden pasar largos periodos con tratamiento, con una actividad normal.

III. Niños con progresión de su enfermedad, sin opción de tratamiento curativo, cuyo tratamiento es paliativo y puede prolongarse durante algunos años.

IV. Niños en situación irreversible pero no progresiva de su enfermedad con grandes posibilidades de complicarse y producirse una muerte prematura.

Las patologías que más frecuentemente requieren CP pediátricos son:

- Cardiopatías
- Degenerativas musculares
- Encefalopatías
- Fibrosis quística
- Hematológicas
- Neuropatías
- Oncológicas
- Otras.

3. Organización y gestión

El domicilio es el lugar más apropiado para la adaptación del niño y el proceso de duelo de sus padres. Así será menor el aislamiento del niño, el medio es conocido y puede acceder a sus pertenencias, para los padres es mayor el sentimiento de utilidad, capacidad y control al compartir la responsabilidad de los cuidados y compatibilizarlos con otras responsabilidades familiares. (12)

El médico de atención primaria debe tener pleno conocimiento del diagnóstico, tratamiento y evolución de la enfermedad de su paciente, a través de informes periódicos escritos y comunicación telefónica por parte del hospital de referencia, así como colaborar en la valoración de la necesidad de una atención a domicilio, participando en la coordinación de la misma.

El Equipo de cuidados paliativos pediátricos debe incorporar (13).

- Un pediatra, una enfermera pediátrica, un trabajador social, un psicólogo infantil, y un consejero espiritual.
- Un coordinador de asistencia.
- Saber individualizar cada familia.
- Disponibilidad los 365 días del año, y 24 horas al día.
- Deben guardar la continuidad en la asistencia.
- Cubrir geográficamente toda la comunidad con la misma calidad de asistencia.

- Si no hubiera un equipo especifico de cuidados paliativos pediátricos, se dará la asistencia por un médico del ESD con formación pediátrica, en coordinación con el pediatra de atención primaria. Esto supondría un menor costo, una cobertura a toda la comunidad, mayor confianza, puesto que son sus propios médicos, y un mayor control puesto que el seguimiento se haría desde el inicio de la enfermedad.

Las UCP Pediátricas deben estar ubicadas en hospitales pediátricos que dispongan de los recursos materiales y especialistas que puedan cubrir las necesidades clínicas y asistenciales en los diferentes momentos de su enfermedad. El personal de la UCP Pediátricos debe tener formación y experiencia en pediatría.

Deben disponer de:

Un plan de acogida

Código ético

Guías de práctica clínica

Procedimientos de ensayos clínicos

Reclamaciones y sugerencias

Seguro de responsabilidad del personal sanitario

Archivo de pólizas

Para una UCP Pediátricos el hecho de ser niño no puede constituir un criterio de complejidad, sino solamente condición necesaria pero no suficiente para recibir atención paliativa. La complejidad resulta de la valoración de las necesidades en las diferentes áreas asistenciales (médica, cuidada, psicológica, social, administrativa y espiritual) y la utilización de recursos humanos y materiales de dar respuesta a esas necesidades. Un alto grado de complejidad no es sinónimo de hospitalización en una UCP Pediátricos, la mayor complejidad psicológica o social puede requerir que la atención sea proporcionada en su domicilio. Un paciente complejo desde el punto de vista médico o de cuidados si puede ser atendido en su domicilio si se dispone de recursos suficientes. (Atención 24 horas)(14)

- Atención telefónica 24 horas al día.
- Atención a los fallecimientos.
- Asistencia a funerales.
- Cuidados de respiro para la familia.(15).
- Visitas a domicilio que no se puedan realizar en horario laboral.
- Atención directa en el lugar donde esté ubicado el paciente.
- Asesoramiento en la toma de decisiones y adecuación de las medidas de diagnóstico, monitorización y tratamiento a los objetivos terapéuticos de cada paciente
- Diagnóstico, monitorización y tratamiento a los objetivos terapéuticos de cada pacienteObligatorio es mencionar a los artífices de este documento, que en mi opinión se llevo a cabo de forma impecable, con rigor científico, buena organización y apoyo tecnológico, con gran comodidad para los asistentes, alcanzando resultados claros y prácticos.

BIBLIOGRAFIA

1- Ministerio de Sanidad y Consumo. Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de salud., y la Guía Practica Clínica 2007

2- Centeno C, Clerk KD. A map of palliative care specific resources in Europe. European Association for Palliative Care, Venecia, 25-27 May 2006.

3- The EAPC Taskforce for palliative Care in children. "Paliative Care for Infants, Children and Young People". Fundazione Lefebre D¨Ovidio Onlus. 2009

4- Martino R. El proceso de morir en el niño y el adolescente. Pediatr Integral 2007; XI: 926-934.

5- SemFYC. Medico de familia on line. http://blog. Periodista digital.com/medicinadefamilia.php/2007/06/03p169754.

6- IMPaCCT: Estándares para Cuidados Paliativos Pediátricos en Europa. Med Pal. 2008; 15(3); 175-80.

7- Carta de los derechos de los Niños Hospitalizados. Resolución Parlamento Europeo. 13 mayo 1986.

8- Ley Orgánica 1/96, 15 de enero. Protección Jurídica del Menor

9- Gisbert Jordá T. paciente oncológico menor de edad. Aspectos legales en oncología Médica. Ed. J. Montalbán Salcedo 2000. 121-149. .

10- Ley Básica Reguladora de la Autonomía del Paciente y de Derechos y Obligaciones en Materia de Formación y Documentación Clínica. 41/2002, de 14 de noviembre.

11- Carta de los Derechos de los niños con Enfermedades Amenazantes y7o limitantes (ACT).

12- Nago Humbert. Les soins palliatives pédiatriques. 2004. Ed. de l´Hopital Sainte Justine (CHU mère-enfant). Montreal (Quebec) H3T1C5.

13- Salas Arrambide M, Gabaldón , Mayoral Miravete JL, and col. Pediatric palliative care. A comprehensive modelo of care for children with life treatening conditions and familias. An. Pediatr 2004; 61114: 330-5.

14- Clinical Practice Guidelines for Qualituy Palliative , Care Second Edtion: National Consensus proyect for Quality Palliative Care. 2009).

15- Hsiao JL, Evan EE, Zeltzer LK, Parent and Children perspectives on physician communication in pediatric palliative care. Palliant Support care. 2007; dec; 5(4):355-6.

Sábado 5 de junio, 09:00 - 10:30

MESA REDONDA

Enfermedades pediátricas emergentes.

Moderador: Milagros García López Hortelano, Hospital Carlos III, Madrid.

ENFERMEDAD DE CHAGAS. PREVENCIÓN DE LA INFECCIÓN EN EL RECIÉN NACIDO

Nº Programa: 663

Autores: Pablo Rojo Conejo, Maribel González Tomé, Luis Ignacio Gonzalez.

Sección de Inmunodeficiencias y Pediatría Tropical. Departamento de Pediatría. Hospital 12 de Octubre, Madrid

Introducción:

La infección por el Trypanosoma cruzi o enfermedad de Chagas, es una enfermedad crónica endémica desde el sur de Estados Unidos hasta Chile y Argentina. Se transmite mediante la picadura de la vinchuca, vía transfusional o por trasplante de órganos y de madre a hijo en cualquiera de sus embarazos. La infección congénita podría pasar desapercibida pues la embarazada con infección por T. cruzi, frecuentemente, desconoce su infección y está asintomática.

Epidemiología:

La enfermedad de Chagas es una infección parasitaria crónica muy compleja y con una elevada morbimortalidad. A pesar de las diferentes iniciativas promovidas por la Organización Panamericana de la Salud en los últimos años todavía constituye una amenaza permanente para casi la cuarta parte de toda la población de América Latina, pues se estima que 28 millones de personas se encuentran bajo riesgo de adquirir la infección1. Se ha estimado, además, que en el año 2006 la enfermedad era endémica en 21 países, el número de personas infectadas era de 8 millones, produciéndose 41.200 nuevos casos anuales y 12.500 muertes. En cuanto a la infección congénita, se estima que en las Américas, existirían cerca de dos millones de mujeres en edad reproductiva infectadas por el T. cruzi, de las cuales entre el 4 al 8% transmitirían la infección al feto por vía transplancentaria, y consecuentemente nacerían anualmente unos 15.000 niños con Chagas congénito2.

Debido al aumento de la inmigración desde América al resto del mundo, la enfermedad de Chagas ha pasado de ser una endemia en América Latina a convertirse en una enfermedad global, describiéndose casos en un gran número de países por todo el mundo3. España se ha convertido en los últimos años en un destino muy frecuente para los inmigrantes latinoamericanos. Los países que aportan mayor número de inmigrantes son: Ecuador (415.328), Colombia (260.989), Bolivia (196.656) y Argentina (186.032), todos ellos endémicos de la enfermedad de Chagas.

La tasa de seroprevalencia en gestantes de zona endémica en estudios realizados en España se sitúa entre el 1 y el 2%4, que puede alcanzar hasta el 16% en madres de origen boliviano5. El riesgo de transmisión vertical varía según la cepa de T. cruzi, la parasitemia de la madre, la existencia de lesiones en la placenta y la región geográfica, pero se ha estimado que está en un promedio del 5%. En España ya se han publicado los primeros casos de infección congénita: el primero de una madre boliviana6y el segundo de una madre argentina7.

Indicación del cribado en el embarazo:

Actualmente, se debería realizar el cribado de enfermedad de Chagas en las embarazadas procedentes de zonas endémicas que viven en nuestro entorno. Este cribado se justifica porque2:

- El riesgo de transmisión del parásito de la madre al hijo persiste, independientemente de que viva en zona endémica o no endémica.

- Las tasas de prevalencia de enfermedad de Chagas en embarazadas, es elevada en países como Bolivia, Argentina y Paraguay.

- La detección de anticuerpos anti-T. cruzi es sencilla y se puede realizarse en el embarazo o parto.

- Las tasas de curación en neonatos con el tratamiento específico alcanzan casi el 100%.

- El no tratamiento conlleva a la cronificación de la infección, al mantenimiento de portadores reservorios y a la posibilidad de desarrollo de enfermedad en 30-40 años en un tercio de los casos, siendo el corazón y el tracto gastrointestinal los órganos más afectados.

Técnicas de diagnóstico:

Para la correcta elección de una herramienta diagnóstica es importante tener en cuenta la fase de la enfermedad, es decir, si se sospecha un caso agudo o crónico. Así, el neonato está en fase aguda y la madre en fase crónica.

La fase aguda se caracteriza por un parasitemia patente, generalmente en los dos primeros meses post infección, por lo que el diagnóstico de la infección por T. cruzi se basa en la búsqueda de parásitos. Transcurrido este periodo, la parasitemia disminuye a niveles por debajo de los límites de detección, por lo que el diagnóstico se realiza mediante la determinación de anticuerpos anti-T. cruzi 8.

En edad temprana, se debe demostrar la presencia de los tripomastigotes en sangre de cordón o sangre periférica9, siendo la prueba de elección la técnica del microhematocrito o del tubo capilar heparinizado2. Esta prueba consiste en la identificación del movimiento característico de los parásitos en la interfase entre el paquete de hematíes y el plasma de 4 a 6 capilares (50 – 80 µL de sangre). La variante más recomendada es la descrita por Torrico et al 10 (www.chagascongenito.org) que evita el riesgo que conlleva la ruptura del capilar11. La sensibilidad de este procedimiento es próxima al 100%, siendo su límite de detección 40 parásitos/mL de sangre10. (Fig. 1).

El examen en fresco y la observación de preparaciones teñidas suelen ser útiles cuando las parasitemias son superiores a 2.000 parásitos/mL de sangre12. (Fig. 2).La muestra se debe procesar en las 4 - 8 horas posteriores a su obtención.

En países endémicos el diagnóstico molecular es muy discutido por su baja sensibilidad en la etapa crónica. Sin embargo, en la etapa aguda su sensibilidad también puede alcanzar el 100%.13;14 En España, la técnica de la PCR es una herramienta de rutina para el diagnóstico de numerosas infecciones. La mayoría de los protocolos para la detección de ADN de T. cruzi tienen una sensibilidad analítica de una centésima a un milésima parte de un parásito y un nivel de detección de 1 parásito/mL de sangre. Parasitemias inferiores, sólo son detectables cuando se analiza volúmenes superiores a 5 mL de sangre.12;15 Las parasitemias en la infección congénita están entre 6 a 55.000 parásitos/mL.16

Para confirmar la infección mediante la detección de anticuerpos IgG anti-T. cruzi se deben realizar al menos dos pruebas serológicas de principios y antígenos diferentes8. En caso de discrepancias se debe recurrir a una tercera técnica. En España, existen numerosos ensayos comerciales convencionales que utilizan antígenos totales (ELISAs e IFI). También se dispone de ensayos no convencionales, la mayoría a

excepción de los test de ELISA, son pruebas rápidas basadas en inmunocromatografía y aglutinación. Prácticamente, todos los ensayos de ELISA destacan por una sensibilidad > 97%, siendo recomendados como técnicas de elección para realizar el cribado.12;17 Menos estudiados están las técnicas rápidas, aunque su utilidad es indiscutible por la sencillez de su ejecución y la rapidez (10 min)18. La sensibilidad de estas pruebas es variable y continúa en evaluación.

Un problema importante de los ensayos serológicos es la reactividad cruzada con otras patologías como la leishmaniasis. Los ensayos no convencionales suelen presentar un menor número de reacciones inespecíficas, pero no lo descartan al 100%.

Como en la etapa crónica las parasitemias son inferiores a 10 parásitos/mL16, la detección de ADN del parásito mediante PCR es una prueba complementaria al diagnóstico serológico, es definitoria sólo si es positiva. No obstante, como durante el embarazo la parasitemia suele aumentar, aporta información basal útil en la valoración del tratamiento específico de la madre.

Esquema diagnostico a seguir ante todo hijo de madre con Chagas:

Se basa en la historia de exposición (estancia en zona endémica, hijos de madre con infección por Chagas); la clínica (en la mayoría de los casos ausente) y las pruebas de laboratorio.

Datos clínicos y exploratorios sugestivos de enfermedad en el niño: Más del 75% de los niños estarán asintomáticos. Además, no parece que produzca anomalías en el desarrollo fetal, si bien si pueden producirse abortos o muerte fetal. En ocasiones, el recién nacido puede presentar formas graves sobre todo, si coexiste con infección VIH. La aparición de algún signo clínico se ha observado hasta en el 47% de los casos en series bolivianas, si bien son inespecíficos y comunes a las del grupo TORCH. Los signos severos se objetivaron en el 27% de los casos, con una mortalidad del 10% en las primeras 48 horas.19 Este hecho, parece asociarse a mayor carga parasitaria y a una respuesta inmune inadecuada.20;21

Signos clínicos más frecuentes:

- Recién nacido pretérmino o de bajo peso.
- Hepatoesplenomegalia, ictericia, fiebre y edemas.
- Alteraciones hematológicas: anemia microcítica e hipocroma, leucocitosis/penia, neutropenia, plaquetopenia.
- Alteraciones pulmonares: neumonitis, insuficiencia respiratoria.
- Taquicardia persistente, aumento de los tiempos de conducción, insuficiencia cardiaca.
- Forma meningoencefálica: convulsiones, rigidez, vómitos
- Alteraciones neurológicas: irritabilidad, temblor, crisis convulsivas, encefalitis, meningitis, calcificaciones cerebrales, microcefalia.
- Coriorretinitis
- Hidrocele, etc.

Evaluación microbiológica:

A la embarazada o parturienta se le realizará el cribado mediante una técnica serológica, que en caso de ser positiva se confirmará con otra de principio diferente. Es conveniente realizar una PCR para evaluar su parasitemia, y posteriormente, valorar su tratamiento para prevenir el riesgo de transmisión en un subsiguiente embarazo.

A todo hijo de madre seroreactiva en la prueba de cribado se le solicitará en las primeras 48 horas de vida en sangre periférica un microhematocrito y una PCR (ver Figura 1). Si una o ambas pruebas son positivas, se ha producido la infección congénita y debe instaurarse el tratamiento específico. Si son negativas, se repetirán las dos pruebas al mes de vida. Si son positivas se tratará al niño. Si son negativas se realizará la detección de anticuerpos IgG específicos a partir de los 8 meses de edad, ya que para entonces los anticuerpos maternos se habrán negativizado. Se han descrito algunos casos en los que la negativización de los anticuerpos no ocurre hasta los 12 meses, por lo que es importante valorar el título de anticuerpos[22].

Tener presente que:

- los anticuerpos IgG tienen valor si persisten por encima de los 8 meses de vida.
- la IgM y la Ig A no son útiles para el diagnostico. 9;23.
- Se considerará que todo niño hijo de madre con Chagas está infectado **si el examen parasitológico es POSITIVO para T. cruzi o se detectan anticuerpos anti-T. cruzi por encima de los 8 meses de edad, con independencia de que esté o no sintomático.**[2]

Las pruebas complementarias que deben realizase en caso de que se confirme la transmisión de la infección son:

- Radiografía de tórax, ECG y ecocardiografía.
- Ecografía cerebral
- Fondo de ojo
- Potenciales evocados
- Radiografía y ecografía abdominal

No está contraindicada la lactancia materna salvo si existen grietas importantes con sangrado activo.

Tratamiento de la infección de Chagas congénita:

En la actualidad existen dos tratamientos efectivos, el benznidazol (Rochagan, o Radanil,, Roche®, comprimidos 100 mg y disponible como medicamento extranjero) y el nifurtimox (Lampit, Bayer,, comprimidos de 120 mg).24;25

El tratamiento en la fase aguda, alcanza tasas de curación muy elevadas, no así en la fase crónica. Así, en menores de 3 años alcanza casi el 100%26, entre 6 y 12 años baja al 62- 56%27 y en el adulto solo alcanza el 8-25%28. Además, a mayor edad peor tolerancia, siendo esta muy buena en el periodo neonatal.

Pauta de tratamiento2;9:

- Benznidazol: 5-10 mg/Kg/día oral, dividido en 2 dosis durante 30-60 días (preferiblemente, 7.5mg/k/día en 2 dosis 60 días ó 10mg/k/día 30 días) ó
- Nifurtimox: 10-15 mg/kg/día en 3-4 dosis durante 90 días v.o. (menos incidencia de rash, como segunda opción si aparecen efectos adversos con benznidazol)
- Para evitar los efectos adversos tales como el rash, debe comenzarse con mitad de dosis y subir progresivamente alcanzando la máxima en 3-4 días.
- Seguimiento semanal para monitorizar efectos adversos y adherencia.
- Realizar microhematocrito y PCR antes y después de finalizado el tratamiento. En el último control, ambas pruebas deben ser negativas, de lo contrario valorar su retratamiento.
- Al mismo tiempo realizar la detección de anticuerpos anti-T. cruzi finalizado el tratamiento cada 3-6 meses. La tendencia de la cinética de anticuerpos debe ser hacia la negativización, que es patente desde los 12-24 meses después del tratamiento. La persistencia de anticuerpos por encima de 3 años si se trata de una infección congénita tratada en el primer año, debe considerarse fracaso del tratamiento. Si esto sucede, habría que retratar, aunque este hecho es muy raro y debe valorarse cada caso en particular.2;9

Efectos secundarios y manejo:

Inusuales en neonatos. Más frecuentes en niños mayores.

Benznidazol: leucopenia, reacciones dérmicas, trombopenia, alteraciones gastrointestinales, neuropatía periférica (dosis dependiente, a partir de 18 gramos).

- Pueden aparecer hasta en el 5% de los casos.

- El rash a veces, se acompaña de fiebre, irritabilidad y artralgias. Si aparece debe bajarse la dosis a la mitad y añadir antihistamínicos.

- Solicitar hemograma semanal para monitorizar toxicidad hematológica. En caso de leucopenia o trombopenia suspender la medicación.

- Si se corrigen las alteraciones reintroducirlo de forma progresiva. Si persisten las o se reproducen al reiniciar el tratamiento, suspenderlo y probar con nifurtimox

- La complicación más grave es la agranulocitosis y el Steven Johnson que son excepcionales y que obligan a la suspensión definitiva.

Nifurtimox: anorexia, pérdida de peso, irritabilidad, insomnio, náuseas, vómitos.

Curación:

1.- Antes de los 6 meses se determina por la negativización del microhematocrito y la PCR.

2.- A partir de los 8 meses requiere la negativización en la detección de anticuerpos, en dos controles sucesivos.

Reflexiones:

La enfermedad de Chagas es hoy en día una infección presente en nuestro medio como consecuencia de los flujos migratorios. La OMS en julio del 2007, patrocinó una reunión de expertos para valorar estrategias de control y tratamiento de la enfermedad en países no endémicos, entre los que se encuentra España. El establecimiento sistemático del cribado durante el embarazo de mujeres procedentes de zona endémica, permitiría detectar el estado de infección precozmente en el neonato, lo que conduciría a su curación y además evitaría en el caso de las niñas la posible transmisión posterior a su descendencia. Esto, junto con los costes que supone la enfermedad crónica hace que debiera ser considerada de forma sistemática en la embarazada.

REFERENCIAS:

1 OMS. Reporte sobre la enfermedad de Chagas. Grupo de trabajo científico 17-20 de abril de 2005. Actualizado en julio de 2007. Buenos Aires-Argentina. Disponible en:http://www.who.int/tdr/publications/publications/pdf/swg_chagas.pdf

[Consultado el 15 de marzo de 2010]

2 Carlier Y, Torrico F. Congenital infection with Trypanosoma cruzi: from mechanisms of transmission to strategies for diagnosis and control. Rev Soc Bras Med Trop 2003; 36(6):767-771.

3 Schmunis GA. Epidemiology of Chagas disease in non endemic countries: the role of international migration. Mem Inst Oswaldo Cruz 2007; 102:75-85.

4 Gil-Brusola A, Gimenez MJ, Gómez MD, García Y, Fagúndez G, Rosingh A et al. Prevalencia de la enfermedad de Chagas en gestantes y población inmigrante de Sudamérica, estudio comparado. Enferm Infecc Microbiol Clin 2007; 25(Especial Congreso):88.

5 Rojo P, González MI, Camaño I, González I, Alba C, Salto E et al. Maternal Trypanosoma cruzi infection, does congenital chagas infection exist in Europe? European Society of Pediatric Infectious Diseases 2008.

6 Riera C, Guarro A, Kassab HE, Jorba JM, Castro M, Angrill R et al. Congenital transmission of Trypanosoma cruzi in Europe (Spain): a case report. Am J Trop Med Hyg 2006; 75(6):1078-1081.

7 Muñoz J, Portus M, Corachan M, Fumado V, Gascon J. Congenital Trypanosoma cruzi infection in a non-endemic area. Trans R Soc Trop Med Hyg 2007; 101(11):1161-1162.

8 WHO. Control of Chagas disease. Ginebra: WHO Press, 2002.

9 Torrico F, Alonso-Vega C, Billot C, Truyens C, Carlier Y. Relaciones materno-fetales en la infección con T. cruzi y la implementación de un programa nacional de detección y tratamiento de Chagas congénito en Bolivia. Enf Emerg 2007; 9(Supl 1):9-16.

10 Torrico MC, Solano M, Guzman JM, Parrado R, Suarez E, Alonzo-Vega C et al. Estimation of the parasitemia in Trypanosoma cruzi human infection: high parasitemias are associated with severe and fatal congenital Chagas disease. Rev Soc Bras Med Trop 2005; 38 Suppl 2:58-61.

11 Freilij H, Muller L, Gonzalez Cappa SM. Direct micromethod for diagnosis of acute and congenital Chagas' disease. J Clin Microbiol 1983; 18(2):327-330.

12 Flores-Chavez M, Fuentes I, Garate T, Canavate C. Diagnóstico de laboratorio de la enfermedad de Chagas importada. Enferm Infecc Microbiol Clin 2007; 25(Supl 3):29-37.

13 Mora MC, Sanchez NO, Marco D, Barrio A, Ciaccio M, Segura MA et al. Early diagnosis of congenital Trypanosoma cruzi infection using PCR, hemoculture, and capillary concentration, as compared with delayed serology. J Parasitol 2005; 91(6):1468-1473.

14 Russomando G, Figueredo A, Almiron M, Sakamoto M, Morita K. Polymerase chain reaction-based detection of Trypanosoma cruzi DNA in serum. J Clin Microbiol 1992; 30(11):2864-2868.

15 Junqueira AC, Chiari E, Wincker P. Comparison of the polymerase chain reaction with two classical parasitological methods for the diagnosis of Chagas disease in an endemic region of north-eastern Brazil. Trans R Soc Trop Med Hyg 1996; 90(2):129-132.

16 Virreira M, Truyens C, Alonso-Vega C, Brutus L, Jijena J, Torrico F et al. Comparison of Trypanosoma cruzi lineages and levels of parasitic DNA in infected mothers and their newborns. Am J Trop Med Hyg 2007; 77(1):102-106.

17 Gadelha AA, Vercosa AF, Lorena VM, Nakazawa M, Carvalho AB, Souza WV et al. Chagas' disease diagnosis: comparative analysis of recombinant ELISA with conventional ELISA and the haemagglutination test. Vox Sang 2003; 85(3):165-170.

18 Chippaux JP, Postigo JR, Santalla JA, Schneider D, Brutus L. Epidemiological evaluation of Chagas disease in a rural area of southern Bolivia. Trans R Soc Trop Med Hyg 2008; 102(6):578-584.

19 Torrico F, Alonso-Vega C, Suarez E, Rodriguez P, Torrico MC, Dramaix M et al. Maternal Trypanosoma cruzi infection, pregnancy outcome, morbidity, and mortality of congenitally infected and non-infected newborns in Bolivia. Am J Trop Med Hyg 2004; 70(2):201-209.

20 Hermann E, Truyens C, onso-Vega C, Even J, Rodriguez P, Berthe A et al. Human fetuses are able to mount an adultlike CD8 T-cell response. Blood 2002; 100(6):2153-2158.

21 Hermann E, Truyens C, onso-Vega C, Rodriguez P, Berthe A, Torrico F et al. Congenital transmission of Trypanosoma cruzi is associated with maternal enhanced parasitemia and decreased production of interferon- gamma in response to parasite antigens. J Infect Dis 2004; 189(7):1274-1281.

22 Moya P, Basso B, Moretti E. [Congenital Chagas disease in Cordoba, Argentina: epidemiological, clinical, diagnostic, and therapeutic aspects. Experience of 30 years of follow up]. Rev Soc Bras Med Trop 2005; 38 Suppl 2:33-40.

23 Rodriguez P, Truyens C, Alonso-Vega C, Flores A, Cordova M, Suarez E et al. Serum levels for IgM and IgA antibodies to anti-trypanosoma cruzi in samples of blood from newborns from mothers with positive serology for Chagas disease. Rev Soc Bras Med Trop 2005; 38(Suppl 2):62-64.

24 Orchuela J, Cañas M. Argentina: Por 6 meses faltaron medicamentos para Chagas. Boletin de Fármacos 2005; 8(3):91-92.

25 Cañas M. Novedades en los medicamentos para el Chagas, Nifurtimox y Benznidazol. Boletín de Fármacos9[1].2006 http://www.boletin-farmacos.org/012006/noticias_d_amer_latina.htm

26 Cancado JR. Long term evaluation of etiological treatment of chagas disease with benznidazole. Rev Inst Med Trop Sao Paulo 2002; 44(1):29-37.

27 de Andrade AL, Zicker F, de Oliveira RM, Almeida SS, Luquetti A,

Travassos LR et al. Randomised trial of efficacy of benznidazole in treatment of early Trypanosoma cruzi infection. Lancet 1996; 348(9039):1407-1413.

28 Gascon J. Diagnosis and treatment of imported Chagas disease. Med Clin (Barc) 2005; 125(6):230-235.

Figura 1. Protocolo de Actuación para la detección temprana de la infección congénita por T. cruzi (Grupo de Trabajo de Chagas de la Comunidad de Madrid).

FIEBRE EN EL NIÑO MIGRANTE

Nº Programa: 664

Autora: Leticia Martinez Campos

Hospital La Inmaculada, Huercal-Overa (Almería)

1- INTRODUCCIÓN

La movilidad de la población es un fenómeno que en los últimos años va en aumento Diversos factores como la inmigración, los viajes internacionales, la adopción internacional, entre otros, implican a adultos y también niños que cambian de forma temporal o definitiva su lugar de residencia incluyendo estancias intermedias en otros países diferentes al de origen y destino. Las implicaciones médicas de estos movimientos de población no nos son ya desconocidas y nos estamos acostumbrando a convivir cada vez más con un grupo de enfermedades que llamamos emergentes.

La fiebre en el viajero, migrante es de los principales motivos de consultai en los centros de enfermedades tropicales, siendo los diagnósticos finales variables en función de la población estudiada en cuanto a su procedencia y tiempo de estanciaii-iii-así como el motivo del cambio de residencia (sea viaje de turismo, visitas a familias-TVFs, expatriados, etc.)iv- v.

La valoración del niño migrante febril requiere, por lo tanto, realizar una serie de consideraciones ante cada caso en particular y más que la realización de costosos y numerosos estudios complementarios, gran parte del diagnóstico lo podremos realizar mediante una detallada y minuciosa historia clínica y algunas pruebas específicas orientadas a descartar las patologías mas severas y/o frecuentes.

2- EPIDEMIOLOGÍA

Los diferentes estudios llevados a cabo en pacientes adultos hacen hincapié en diferenciar claramente el país de procedencia así como la finalidad del viaje a la hora correlacionar con la etiología especifica del síndrome febril, siendo la malaria (sobre todo si el viaje implica África sub-sahariana y otras áreas endémicas de malaria) y las enfermedades diarreicas las causas más frecuentesvi-vii.

Los estudios que se centran en niños solamente, adolecen del sesgo de la selección del país de viaje según las características demográficas de la población así como el ser realizados en clínicas especializadas en medicina tropical, y en pacientes ingresados.

En un importante estudio llevado a cabo en población pediátrica y adulta procedente de distintas regiones con análisis detallado de las características epidemiológicas y clínicas se llega al diagnóstico de la etiología de la fiebre en el 76% de los casos con una enfermedad tropical en el 39% (malaria en primer termino y en todas las categorías de viajero,) y de enfermedad cosmopolita en 34% de los casosviii. Por continente, los diagnósticos "top ten" incluyendo enfermedades tropicales y cosmopolitas fueron:

Bottieau E, Clerinx J, Schroten W et al. Etiologyandoutcomeoffever alter a stay in thetro-

Africa (n = 1321)	Asia (n = 355)	America (n = 129)
***Plasmodium falciparum* Malaria**	Unknown Etiology	Unknown Etiology
395 (30%)	69 (19%)	42 (33%)
Unknown Etiology	Respiratory Tract Infection	Respiratory Tract Infection
324 (25%)	45 (13%)	20 (16%)
Respiratory Tract Infection	**Dengue**	Bacterial Enteritis
127 (10%)	**43 (12%)**	12 (9%)
Nonfalciparum Malaria	**Nonfalciparum Malaria***	**Dengue**
65 (5%)	**33 (9%)**	**11 (9%)**
Bacterial Enteritis	Bacterial Enteritis	Genitourinary Infection
63 (5%)	33 (9%)	8 (6%)
Rickettsial Infection	Mononucleosis-like Syndrome	Noninfectious Condition
53 (4%)	25 (7%)	7 (5%)
Skin/Soft Tissue Infection	Skin/Soft Tissue Infection	Mononucleosis-like Syndrome
46 (3%)	14 (4%)	6 (5%)
Genitourinary Infection	**Enteric Fever**	**Nonfalciparum Malaria***
37 (3%)	**12 (3%)**	**5 (4%)**
Mononucleosis-like Syndrome	Genitourinary Infection	Skin/Soft Tissue Infection
36 (3%)	12 (3%)	5 (4%)
Acute Schistosomiasis	***Plasmodium falciparum* Malaria**	**Protozoan Enteritis**
33 (2%)	**8 (2%)**	**2 (2%)**

pics. Arc InternMed 2006; 166: 1642-1648.

3- VALORACIÓN DEL NIÑO MIGRANTE CON FIEBRE

La malaria por Plasmodiumfalciparum debe ser siempre considerada en el diagnóstico del migrante febril procedente de zona endémica, por frecuencia, y potencial gravedad 1-ix, pero no debemos olvidar que otras infecciones, incluyendo infecciones cosmopolitas pueden dar lugar al síndrome febril.

En la valoración del niño migrante, sobre todo si procede de los trópicos, con fiebre es crucial la realización de una historia clínica detallada lo que junto a una mínima batería de exámenes complementarios, que incluya siempre un frotis sanguíneo para la investigación de malaria, puede orientar el diagnóstico definitivo. Al mismo tiempo, es necesario tener presente las características clínicas de las principales enfermedades tropicales emergentes x-xi. No es fácil, sobre todo para el pediatra o médico general no dedicado principalmente a las enfermedades tropicales, tener en mente todas las causas posibles de infecciones tropicales, pero si es de utilidad considerar algunas cuestiones en relación a la anamnesis y a examen físico que nos pueden orientar en el diagnóstico, así como contar con manuales de consulta rápida actualizadosxii y algunas direcciones en la web de consulta de estas patologías con las que se está poco familiarizado.

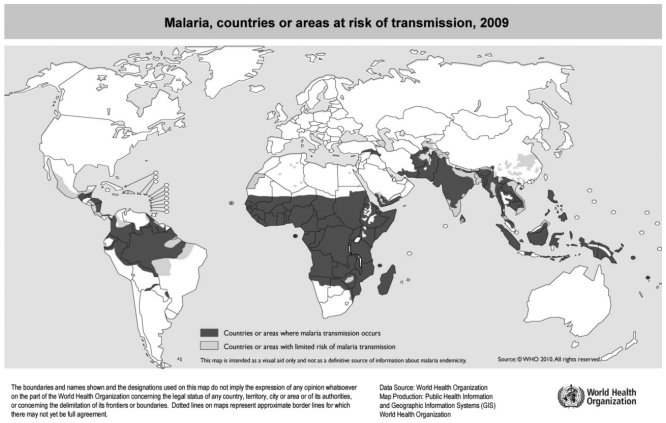
Para sistematizar de forma resumida y práctica un tema tan amplio, lo vamos a hacer tomando algunas consideraciones que consideramos relevantes de la anamnesis y del examen físico, que nos orientarán de forma importante hacia un diagnóstico presuntivo que podremos confirmar con algunos exámenes complementarios dirigidosxiii-xiv-xv-xvi.

3.1 Anamnesis

a.- características del viaje

3.1.a.1 1- área geográfica, incluyendo sitios de paso à conocer enfermedades prevalentes en dichas áreas

Son de utilidad en dicho sentido sitios como el de asesoramiento internacional de la OMS que incluye en su página web un mapa interactivo, por regiones y por patologías:



http://www.who.int/ith/en/index.html

PREVALENCIA DE ALGUNAS INFECCIONES EMERGENTES SEGÚN ÁREA GEOGRÁFICA			
Área	**Frecuente**	**Menos Frecuente**	**Rara pero importante**
ÁfricaSub Sahariana	Malaria Rickettsias HIV	Katayama Absceso amebiano Brucelosis Dengue Fiebre entérica Meningococcemia	Histoplamsosis Otros arbovirus Tripanosomiasis africana Fiebres hemorrágicas (Lassa, Ébola, Marburg) Leishmaniasis visceral
África Norte, Medio oriente y Mediterráneo	Fiebre botonosa	Brucelosis Fiebre Q Toscana	Leishmaniasis visceral
Europa este y Escandinavia		Lyme	Hantavirus Encefalitis por garrapatas Tularemia Difteria
Asia Sud y centro	Dengue Fiebre entérica Malaria	Chikungunya Leishmaniasis visceral	CCHF Encefalitis japonesa Otros arbovirus Rickettsias
Sudeste Asia	Chikungunya Dengue Fiebre entérica Malaria	Leptospirosis Meliodosis	Hantavirus Encefalitis japonesa Otros arbovirus Paragonomiasis Penicillosis Tifus
Norte Australia		Dengue MurrayValley Fiebre Q Rickettsias Ross River fiebre	BarmahForest Meliodosis
America latina y Caribe	Dengue Fiebre entérica Malaria	Brucelosis Coccidiodomicosis Histoplasmosis Leptospirosis	Chagas Hantavirus Fiebre amarilla
Norte America		Coccidiodomicosis Histoplamsosis Lyme Fiebre montañas rocosas	Babesiosis Ehrlichiosis WestNilefever

3.1a.2. Duración del viaje y aparición de los síntomas desde el regreso a conocer los periodos de incubación de las principales enfermedades tropicales

PERIODOS DE INCUBACIÓN DE ALGUNAS INFECCIONES TROPICALES		
Corto (< 10 días)	**Medio (10-21 días)**	**Largo (> 21 días)**
Arbovirus GEA Meliodosis Meningitis Fiebre recurrente (Borrelia) Infección resp. aguda Rickettsias Peste	Brucelosis Fiebre entérica Leptospirosis Meliodosis Fiebre Q Coccidiodomicosis Histoplasmosis Malaria (P.Falciparum) Chagas agudo Tripanosomiasis africana CMV, VEB, HIV Fiebres hemorrágicas	Brucelosis Tuberculosis Esquistosomiasis aguda Absceso amebiano Malaria (F;O;V) Tripanosomiasis americana Leishmaniasis visceral HIV Hepatitis viral

3.1a.2. Características del viaje y presencia de conductas de riesgo. Los TVFR (Travelers visiting family and relatives) tienen más probabilidades de presentar enfermedades endémicas para las cuales son susceptibles4-xvii; presencia de asesoramiento previo en consulta de viajero con vacunas y profilaxis; estancia en zona rural o urbana; presencia de algunas exposiciones relacionadas con ciertas enfermedades:

Exposición	Enfermedad
Comida mal cocinada	Cólera Salmonelosis no tifoidea Triquinosis Tifoidea
Agua no tratada	Cólera Hepatitis A Salmonelosis no tifoidea Tifoidea
Lácteos no pasteurizados	Brucelosis Tuberculosis Salmonella, Shigella Listeriosis
Contacto con agua dulce	Leptospirosis Esquistosomiasis
Contacto sexual	Chancroide Gonorrea Hepatitis B HIV Sífilis
Animales	Brucelosis Peste Fiebre Q Rabia Tularemia
Insectos Mosquitos Garrapatas Rediviids Mosca tse-tse	Dengue, FAmarilla, malaria, Chikungunya Rickettsias, Lyme, tularemia Tripanosomiasis americana Tripanosomiasis africana
Personas enfermas	Meningococcemia TBC Fiebres hemorrágicas

b.- Duración y características de la fiebre:

Tiempo de evolución del síndrome febril hasta la consulta, exploraciones realizadas y tratamientos recibidos, tener en cuenta los síndromes febriles prolongados (> 14 días):

CAUSAS DE SÍNDROME FEBRIL PROLONGADO > 14 DÍAS Y VIAJE	
Bacteriana	Brucelosis Endocarditis infecciosa Fiebre entérica Abscesos piogénicos profundos Fiebre Q Tuberculosis
Fúngica	Coccidiodomicosis Criptococosis Histoplasmosis Paracoccidiodomicosis Penicillosis
Helmintos	Esquistosomiasis aguda (Katayama) Hiperinfestaciónestrongiloides
Protozoos	Abscesoamebiano Toxopalsmosis Leishmaniasis visceral
Viral	HIV + oportunista
No infecciosa	Autoinmune Medicamentos Neoplásicas vasculitis

3.1 Examen físico

La presencia de algunos síntomas asociados a la fiebre nos puede dar lugar a realizar alguna intervención inmediata, como a orientar sobre ciertas etiologías

A. Evaluación y actuación urgenteà urgencias clínica y/o epidemiológicas

SIGNOS QUE REQUIEREN VALORACIÓN Y ACTUACIÓN URGENTE	
Status mental alterado	Meningoencefalitis aguda bacteriana o viral Malaria severa Fiebres hemorrágicas
Púrpura, hemorragia, shock	Dengue hemorrágico Meningococemia Sepsis Peste Rickettsiosis severa Fiebres hemorrágicas virales

B. Orientación diagnóstica según hallazgos de examen físico

Algunos hallazgos del examen físico nos pueden orientar a ciertas entidades, como

3.1.b.1 Diarrea:

Los síntomas gastrointestinales, vómitos y diarrea, pueden formar parte del cuadro clínico de una infección sistémica o deberse a una infección predominante del tracto gastrointestinal por microorganismos específicos.

Diferenciar tipo de diarrea (coleriforme, enterotoxigénica, enteroinvasiva) así como la presencia de deshidratación y/o signos de toxicidad.

3.1.b.2 Rash

La valoración minuciosa de piel y mucosas buscando lesiones específicas es sumamente importante, en muchos casos diagnóstica en la valoración de la fiebre relacionada con viajes

FIEBRE TRAS VIAJE Y RASH	
Maculopapular	Arbovirus: dengue, Chikungunya Enfermedad exantemática de la infancia: sarampión, rubéola, parvovirus
Vesicular	Herpes simple diseminado Monkeypox Rickettsias
Eritrodermia	Dengue precoz Kawasaki Estafilococia, estreptococia quemadura solar Vibrio vulnificus
Ulceras	Chancros: tripanosomiasisrhodesiense, yersiniapestis Escara: tifus garrapatas africano, ántrax Genital: sífilis, VHS Piel: ántrax, difteria, micosis, piodermitis, Buruli

3.1.b.3 Adenopatías

FIEBRE TRAS VIAJE Y RASH		
Bacteriana	Bartonelosis Peste Estafilococia, estreptococia Escrófula Tularemia Tifus	Brucelosis Leptospirosis Meliodosis Sífilis secundaria TB Fiebre entérica
Parasitarias	Tripanosomiasisafricana Tripanosomiasis americana Filariasis Toxoplasmosis	Leishmaniasis visceral
Viral		HIV agudo Dengue Hepatitis B Fiebre Lassa Sarampión MNI Rubéola
Fúngica		Blastomicosis Coccidiodomicosis Histoplasmosis
No infecciosa		Neoplásicas Reumatológicas medicamentosas

3.1.b.4 Ictericia

Hepática	Posthepática	Hemolítica
Mononucleosis (VEB, CMV) Fiebre entérica tifoidea y paratifoidea Hepatitis vira aguda A-E LeptospirosisWeil Salmonella no tifoidea + HIV Malaria falciparum severa Fiebre recurrente Septicemia Tifus Fiebres hemorrágicas	Colangitis ascendente	Bartonelosis Síndromeurémicohemolítico Malaria Mycoplasmapneumoniae Crisis drepanocítica

3.1.b.5 lHepatomegalia/Esplenomegalia

HEPATO Y/O EPLENOMGEALIA Y FIEBRE	
Bacteriana	Brucelosis Fiebre entérica Leptospirosis Fiebre Q Fiebre recurrente Ricktetsiosis
Parásitos	Fasciolasis Esqusitsomiasis Abscesoamebiano Malaria aguda Tripanosomiasis Leishmaniasis visceral
Viral	Dengue Hepatitis A-E Mononucleosis (CMV, VEB) HIV seroconversión
No infecciosa	Neoplásica Hemoglobinopatía

3.1.b.6 Síntomas respiratorios:

Sintomatología de las vías aéreas superior e inferior se observa en 7-24% de la fiebre en migrantes y las causas más frecuentes son las enfermedades cosmopolitas, sobre todo en la edad pediátrica. Tener siempre presente a la tuberculosis sobre todo en niños que han ido a visitar a sus familias.

3.3 Exámenes complementarios

Una vez realizada la HC, una batería de exámenes complementarios básicos, nos ayudarán a diagnosticar la mayor parte de las etiologías sospechadas, siendo como vemos, en primer término, innecesario invertir en numerosos y costosas pruebas que a menudo no están disponibles en todos los centros

Test	Interpretación
Malaria: realizar un frotis-gota gruesa y/o un test de detección rápida de ag. a todo paciente febril sin foco procedente de área endémica. Se considera que se deben tener el resultado en un plazo de 3 horas	Su resultado inmediato no excluye el diagnóstico, siendo necesario repetir el Fortis o gota gruesa por tres veces en 72 hs. para descartarlo. Valorar los falsos + y negativos de los test antigénicos
hemograma	leucopenia linfocitosis en virales, eosinofilia, trombocitopenia en malaria, dengue, tifoidea, sepsis anemia
hemocultivo	sensibilidad 80% para tifoidea
perfil hepático y renal	Hepatitis viraless Compromiso hepático otras infecciones Fallo renal, p.ej Weil
orina	proteinuria y hematuria en leptospirosis; raro hemoglobinuria en malaria
urocultivo	
coprocultivo	si diarrea asociada o si sospecha tifoidea (aclarar esta sospecha al laboratorio)
Parásitos	En heces por 3 muestras En orina si sospecha
pruebas de imagen, según hallazgos	Rx tórax: neumonías, tuberculosis, Loeffler Ecografía abdominal

- Las peticiones específicas, (serologías, PCR, etc.) para cada grupo de enfermedad se deben realizar según sospecha clínica o si la fiebre no remite y persiste sin, diagnóstico.

- Consultar con microbiólogo para ver técnicas disponibles, rentabilidad, interpretación y muestra apropiada.

- Es conveniente guardar bioquímica para serologías y tubos de hemograma con EDTA para PCR

4- DIRECCIONES WEBS DE UTILIDAD

http://www.who.int/ith/en/index.html

Página de la OMS con mapas interactivos por regiones y por patología. Incluye información actualizada con guías de actuación frente a las más importantes infecciones tropicales.

http://wwwnc.cdc.gov/travel/default.aspx

Página de los CDC con útil información sobre salud y viajes, incluye la edición on-line del libro amarillo con numerosos mapas así como información a viajeros.

http://www.msc.es/profesionales/saludPublica/sanidadExterior/salud/viajesInter/home.htm

"La salud también viaja". Página del MSC de España con información útil sobre viajes internacionales, incluye mapas interactivo de estado sanitario por país. En Español.

http://www.promedmail.com/pls/apex/f?p=2400:1060:1018531549254029::::FSP_LANGUAGE_PREFERENCE:es

ProMED-mail es un sistema electrónico de notificación de brotes de enfermedad Programa de Monitoreo de Enfermedades es el resultado de una colaboración entre la Sociedad Internacional de Enfermedades Infecciosas (ISID) y la Asociación Panamericana de Infectología (API) www.apinfectologia.org, que vigila globalmente las enfermedades infecciosas emergentes. ProMED-mail proporciona información actualizada sobre brotes de enfermedad alrededor del mundo, siete días a la semana. Es un sistema de notificación rápida de brotes, de libre acceso y sin restricciones políticas. La suscripción a ProMED-ESP es gratuita.

5- CONCLUSIONES

- La existencia de un viaje reciente es de gran importancia al valorar un síndrome febril
- Las causas más frecuentes serán las comunes al grupo de edad, infecciones cosmopolitas, debiendo ser la primera valoración destinada a la búsqueda de foco como en todo síndrome febril.
- Es importante descartar malaria si procede de una región geográfica endémica, aún habiendo tomado profilaxis
- La situación de status mental alterado, shock, signos de púrpura constituyen emergencias medico epidemiológicas
- Las causas tropicales mas frecuentes de periodo de incubación corto-medio serán malaria, tifoidea, dengue, rickettsiosis
- Si el periodo de incubación es mayor de 21 días considerar tuberculosis y hepatitis virales

BIBLIOGRAFÍA

i Huerga Aramburu H, Lopez-Velez R. Estudio comparativo de la patología infecciosa en niños inmigrantes de distintas procedencias. An Pediatr (Barc) 2004; 60 (1): 16-21.

ii Lopez-Velez R, Huerga H, Turrientes MC. Infectious diseases in inmigrants from the perspective of a tropical medicine referral unit. Am J Trop Med Hyg, 69 (1), 2003; 115-121

iii Monge-Maillo B, Jimenez BC, Perez Molina JA et al. Imported infectious diseases in Mobile populations, Spain. Emerg. Infect. Dis 2009, 15 (11) 1745-1752.

iv Leder K, tong S, Weld L, et al. Illness in travellers visiting friends and relatives: A review of the GeoSentinel Surveillance network. Clin Infect Dis 2006, 1;43(9):1185-93

v Gautret P, Schlagenhauf P, Gaudart J. Multicenter EuroTravnet/GeoSentinel Study of Travel-related Infectious diseases in Europe. Emerg. Infect. Dis 2009, 15 (11) 1783-1790.

vi Freedman DO, Weld LH, Kozarsky PE et al. Spectrum of disease and relation to place of exposure among ill returned travellers. N Engl J Med 2006; 354:119130.

viiParola P, Sula G, Gazin P et al. Fever in travellers returning from tropical areas: prospective observational study of 613 cases hospitalised in Marseilles, France, 1999-2003. Travel Med Infect Dis, 2006. 4, 61-70.

viii Bottieau E, Clerinx J, Schroten W et al. Etiology and outcome of fever alter a stay in the tropics. Arch Intern Med 2006; 166: 1642-1648.

ix Huerga H, Lopez-Velez R. Infectious diseases in sub-Saharan African immigrant children in Madrid, Spain. Ped Infect Dis J 202, 21 (9) 830-834

x West NS, Riordan FA. Fever in returned travellers: a prospective review of hospital admissions for a 2 year period. Arch Dis Child 2003, 88: 432-434

xi Wilson ME, Freedman DO. Etiology of travel returned fever. Curr Opin Infect Dis 2007: 20: 449-453.

xii García López Hortelano M, Mellado Peña MJ. Manual Pediátrico de enfermedades tropicales. Madrid 2010

xiii D'Acremont V; Burnard B; Ambresin AE, Genton B. Practice Guidelines for evaluation of fever in returning travellers and Migrants. J Travel Med 2003; 10 (S2): S25-S00.

xiv Johnston V; Stockley JM; Dockrrell D et al. Fever in returned travellers presenting in the United Kingdom: Recommendations for investigation and initial Management. 2009, J of Infection, 59: 1-18

xv Lo Ree V; Gluckman SJ. Fever in Returned Traveller. Am Family Physician 2003, 68:1343-1350

xvi Cavagnaro CS; Brady KA; Siegel C. Fever alter International Travel. Clin Ped Emerg Med, 2008; 9_250-257

xvii Angell Sy, Cetron MS. Health disparities among travellers visiting friends and relatives abroad.

EOSINOFILIA EN EL NIÑO MIGRANTE

Nº Programa: 665

Autora: Mercedes Rivera Cuello

Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

INTRODUCCIÓN.

El cambio social que suponen los movimientos migratorios es una realidad que constatamos a diario en nuestra práctica. Según los últimos datos publicados por el Instituto Nacional de Estadística (INE) en Febrero de este año, en España residen un total de 5.648.671 extranjeros. En cuanto a la población pediátrica se estima que existen unos 900000 menores de 15 años nacidos en el extranjero residentes en nuestro país. Es importante tener en cuenta que estas cifras oficiales suelen ser una infraestimación de la situación real ya que muchas de estas familias se encuentran en situación irregular.

El principal reto sanitario lo constituyen las familias procedentes de países de renta baja (PRB) en los que la sanidad y las condiciones socioeconómicas suelen ser deficitarias lo que condiciona entre otros: inexistencia de controles periódicos, mala cobertura vacunal así como mayor prevalencia de determinadas enfermedades principalmente de origen infeccioso.

Por todo lo expuesto a lo largo de los últimos años se han ido elaborando protocolos de cribado universal para población migrante, entendiendo como tal, aquella que participa del proceso migratorio familiar: nacidos en PRB que residen de forma permanente en nuestro país, hijos de migrantes que viajan con asiduidad a sus países de origen (VFR´s) y menores no acompañados.

El objetivo principal de los protocolos de cribado es la detección de enfermedades asintomáticas para un manejo diagnóstico-terapéutico adecuado y precoz. Uno de los hallazgos analíticos más frecuentes en los protocolos de cribado rutinarios es la eosinofilia (hasta el 70% de los casos según las series). En la mayoría de los pacientes es un hallazgo casual sin clínica acompañante que se convierte en la clave para el diagnóstico de una patología subyacente.

La presente revisión tiene por objeto la sistematización del manejo diagnóstico-terapéutico ante la presencia de eosinofilia en población migrante.

DEFINICIÓN

Para la valoración de la eosinofilia es necesario conocer la concentración de eosinófilos en sangre. Se considera **eosinofilia cuando la concentración de eosinófilos en sangre periférica es superior a 0.5x109/l (500/uL)**. Algunos grupos definen la eosinofilia relativa como la elevación del porcentaje de eosinófilos >5% a pesar de la normalidad de la cifra absoluta de los mismos.

La eosinofilia se clasifica a su vez en:

- Leve: menos de 1500 eosinófilos/uL.
- Moderada: entre 1500 y 5000 eosinófilos/uL.
- Grave: más de 5000 eosinófilos/uL.

Para hacer una adecuada valoración de la eosinofilia es necesario tener en cuenta que la cifra de eosinófilos tiene un ritmo circadiano, presentando los niveles más altos a primera hora de la mañana y a media noche. Dicha variabilidad parece estar ligada a los niveles de cortisol. Existen otros factores hormonales de menor interés para la edad pediátrica. Un factor que ha demostrado condicionar la disminución de la cifra de eosinófilos es la existencia concomitante de infecciones víricas, bacterianas y/o protozoarias (en este grupo, paludismo especialmente).

Es importante tener en cuenta que una eosinofilia >1500 e/uL mantenida en el tiempo (> 6 meses) implica un elevado riesgo de daño a nivel sistémico por infiltración eosinofílica de diferentes órganos, corazón, intestino y pulmón principalmente, por lo que su adecuado diagnóstico y posterior manejo terapéutico es fundamental en la atención a los menores migrantes.

CAUSAS DE EOSINOFILIA

Diferentes grupos han demostrado que las infecciones parasitarias, dadas las condiciones socioeconómicas de los PRB, son la causa más frecuente de eosinofilia en los pacientes migrantes, siendo este diagnóstico más probable cuanto menor sea el tiempo de estancia en nuestro país. Existen otras posibles etiologías (tabla 1) de menor interés en este sector poblacional.

De entre todos los parásitos, las infecciones por helmintos (nematodos, cestodos y trematodos) son la causa de eosinofilia más frecuente, entre el 20 y el 50% según las series. Los helmintos que se asocian a mayor eosinofilia son aquellos que producen afectación tisular. El grado de eosinofilia es un reflejo del grado de invasión de los tejidos, lo cual depende de: la fase de desarrollo de la infección, su localización en el organismo, la migración por los tejidos y la integridad de las barreras parásito-huésped.

Es importante tener en cuenta que así como los helmintos se asocian frecuentemente con eosinofilia, los protozoos, excepto las excepciones reseñadas en la tabla 1, rara vez producen aumento de eosinófilos e incluso, como se apunto anteriormente, pueden producir disminución de los mismos. Por tanto, en un paciente migrante en el que se diagnostica una enfermedad protozooaria y exista eosinofilia esta debe considerarse reflejo de una helmintiasis no diagnosticada, teniendo en cuenta además, que en la mayor parte de los casos estos son pacientes pluriparasitados.

Tabla 1

CAUSAS DE EOSINOFILIA
Infecciosas: Bacterias: TBC (infecciones crónicas e insidiosas), escarlatina (en fase de resolución. Helmintos: son la causa más frecuente de eosinofilia. Hongos: coccidioidomicosis, aspergilosis (en casos de alergia broncopulmonar). Protozoos: Isospora belli, Dientamoeba fragilis. Virus: VIH. Artrópodos: miiasis, sarna (menos frecuente).
Enfermedades alérgicas: Atopias, rinitis y fármacos principalmente.
Tóxicos: Ingestión de aceite con anilinas, triptófano.
Enfermedades autoinmunes: Colagenosis, vasculitis
Dermopatías
Neumopatías: Neumonía eosinofílica idiopática, neumonitis por hipersensibilidad, sarcoidosis.
Eosinofilia hereditaria
Insuficiencia adrenal
Enfermedades neoplásicas: Hematológicas o no hematológicas.
Sd. hipereosinofílico: Eosinofilia >15000/uL durante al menos 6 meses, ausencia de otras causas de eosinofilia y afectación sistémica.

DIAGNÓSTICO DE PRESUNCIÓN

No existen guías clínicas validadas sobre el manejo diagnóstico de estos pacientes. Se postula la necesidad de un diagnóstico escalonado basado principalmente en los antecedentes epidemiológicos (país de origen y factores de riesgo), el grado de eosinofilia y signos y síntomas acompañantes.

Antecedentes epidemiológicos.

En la historia clínica del paciente debe quedar recogido, además del país de origen y factores de riesgo que desarrollaremos a continuación, el tiempo de estancia en España, última visita al país de origen y condiciones de vida en el mismo. Es importante investigar también la posible toma de fármacos o existencia de alguna alergia conocida.

1. País de origen:

El principal antecedente epidemiológico es el país de procedencia que orientará el diagnóstico según la distribución mundial de los parásitos

(Ver Tabla 2 en página siguiente).

Tabla 2

Norte de África	Cisticercosis, Esquistosomiasis, Hidatidosis, Nematodos intestinales (N. americanus, A. duodenale, U. stenocephala)
África subsahariana	Ascaris, Esquistosomiasis, Strongyloides, Fasciola, Filarias, Hidatidosis, Larva cutánea migrans, Nematodos intestinales, Paragonimus, Toxocara, Trichinella, Trichuris
Latinoamérica y caribe	Ascaris, Cisticercosis, Strongyloides, Fasciola, Filarias, Hidatidosis, Larva cutánea migrans, Nematodos intestinales, Toxocara, Trichinella, Trichuris
Asia	Cisticercosis, Esquistosomiasis, Strongyloides, Filarias, Gnathostoma, Nematodos intestinales, Paragonimus.
Europa oriental	Ascaris, Cisticercosis, Hidatidosis, Nematodos intestinales, Toxocara, Trichinella

2. Factores de riesgo:

La procedencia de un PRB predispone a la parasitación por gérmenes de transmisión feco-oral dada la mala higienización de los alimentos y las aguas.

Existen determinados patógenos que precisan de conductas de riesgo específicas, de ingestión de determinados alimentos o de la existencia de un vector para que se produzca la infección (Tabla 3). Es importante tener en cuenta que en la mayoría de los pacientes migrantes suelen darse todas estas condiciones siendo más importante su investigación en VFR´s.

Tabla 3

FACTOR DE RIESGO		PARÁSITOS RELACIONADOS
Ingestión de alimentos	Pescado crudo	Anisakis, Clonorchis sinensis, Opisthorchis, Diphyllobothrium latum
	Pescado crudo	Taenia solium
	Carne de vacuno	Taenia Saginata
	Hortalizas frescas	Fasciola
	Moluscos y crustaceos	Paragonimus
	Pescado, serpiente, rana...	Gnathostoma
	Cerdo, caballo, oso...	Trichinella
Baño en ríos o lagos		Esquistosomiasis
Deambulación descalzo y/o contacto de la piel desnuda con la tierra.		Ancylostoma duodenale, S. stercolaris
Picaduras de insectos		Filarias

GRADO DE EOSINOFILIA.

Como se ha referido anteriormente, existen determinadas especies de parásitos que producen mayor grado de eosinofilia por lo que el valor de la misma puede ser orientativo en el diagnóstico de presunción.

Las infestaciones que se asocian con mayor grado de eosinofilia son la: strongyloidiasis, filariasis, uncinariasis, esquistosomiasis, trichinellosis, ascaridiasis, larva migrans visceral (Toxocara canis o cati).

Todas ellas producen afectación tisular e infecciones de larga evolución destacando el S. stercolaris por la capacidad de autoinfección y producción de síndrome de hiperinfestación en caso de inmunodepresión.

Clínica acompañante.

En la mayoría de los pacientes la eosinofilia es un hallazgo analítico casual ya que el paciente se suele encontrar asintomático.

En aquellos casos en los que asocie algún tipo de sintomatología o signo clínico estos resultarán de interés para orientar el diagnóstico (tabla 4).

Tabla 4

Síntomas/signos clínicos	**Parásitos/infestación relacionados**
Parásitos/infestación relacionados	Fasciola hepática, filariasis linfática, larva migrans visceral, triquinosis, Sd de Katayama1
Prurito + epigastralgia	Nematodos intestinales, Strongyloides
Prurito + lesiones nodulares, presbidermia...	O. volvulus
Prurito + edema migratorio	Loa-loa, M.perstans
Prurito en región perivulvar	Esquistosomiasis
Anemia	T. Trichiura, Uncianarias
Diarrea aguda	T. Trichiura, Triquinosis, esquistosomiasis
Diarrea crónica	Strongyloides, T. Trichiura, Triquinosis
Asma/síntomas respiratorios: Eosinofilia pulmonar tropical Sd. de Loeffer	Filarias Ancylostoma, Ascaris, Strongyloides, larva migrans visceral
Hematuria (Ptlg urinaria)	Esquistosomiasis (S. hematobium)
Mialgias	Triquinosis
Patología abdominal (invaginaciones, obstrucción..)	Ascaris Esquistosomiasis (S. mansoni)
Hepatopatía.	Ascaris, Esquistosomiasis, Toxocara, Strongyloides, Fasciola
Afectación ocular	O. volvulus, Toxocara, Cisticercosis, Loa-loa
SNC: epilepsia, mielitis trasversa	Cisticersosis, Esquistosomiasis, Triquinosis

1. Cuadro de fiebre nocturna, tos, mialgias, cefalea y dolor abdominal que se produce entre los 15 y 90 días tras la infección por schistosoma resultado de la reacción del desarrollo del parásito a gusano maduro en el huésped.

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

El estudio inicial de la eosinofilia debe incluir un hemograma con recuento diferencial y una bioquímica general así como investigación de ingesta de fármacos o posibles causas de eosinofilia no infecciosa (historia de alergias, enfermedades sistémicas...).

El diagnóstico microbiológico (aislamiento del germen y caracterización morfológica) en enfermedades parasitarias reviste una gran dificultad ya que son técnicas poco sensibles debido al ciclo biológico del germen (la carga parasitaria va disminuyendo a lo largo de la infección), a la accesibilidad al tejido parasitado y a la experiencia del laboratorio. Para muestras de orina y heces se deben solicitar al menos 3 en días alternos y orientar al laboratorio sobre la sospecha clínica para aumentar la rentabilidad del diagnóstico. En algunos casos será necesaria la realización de pruebas más cruentas para obtener la muestra idónea: extracción de sangre, aspirado duodenal, biopsia hepática....

En caso de la negatividad de las pruebas microbiológicas pueden utilizarse técnicas inmunológicas, con la limitación de que existen gran cantidad de reacciones cruzadas entre las diferentes familias de helmintos (cestodos, nematodos y trematodos) y que en caso de formas enquistadas tienen escasa sensibilidad. Las técnicas disponibles incluyen: S. stercolaris, filarias (W. bancrofti, B. malayi, B. timori, O. volvulus), Schistosoma, Echicnococcus, Taenia solium, Trichinella, Trypanosoma cruzi, Toxocara y Anisakis.

Existen también pruebas antigénicas y de biología molecular para S. mansoni, Fasciola hepática, W. bancrofti y cisticercosis.

Con todo esto, el algoritmo para el diagnóstico etiológico recomendado en la eosinofilia atendiendo a la clínica más frecuente y antecedentes epidemiológicos es el recogido en la tabla 5.

1. Si procede de área endémica. 2. Realizar técnicas de concentración específicas para detección de larva de S.stercolaris. 3. Añadir otros estudios serológicos según país de origen Schistosoma, Fasciola y Filarias principalmente. 4. Para descartar posible afectación de órganos por la infiltración eosinofílica. 5. Si se sospecha Sd. de Katayama por los antecedentes epidemiológicos y el periodo de latencia, repetir las pruebas en 4 semanas ya que tanto las pruebas microbiológicas como serológicas pueden ser negativas. 6. El estudio de schistosoma está indicado en pacientes procedentes de áreas endémicas y cuando las lesiones urticariales se localizan a nivel urogenital.7. Según ritmo circadiano. 8. Investigación de Paragonimus sp.

TRATAMIENTO

El tratamiento debe ir dirigido a la causa de la eosinofilia. En caso de parasitación debe indicarse el tratamiento específico para la erradicación del germen hallado. Se aconseja la realización de controles posteriores para verificar la erradicación del mismo así como la disminución de la cifra de eosinófilos.

El diagnóstico etiológico se alcanza únicamente entre el 30-40% de los casos considerándose el resto de eosinofilias "eosinofilias crípticas". En estos casos, el manejo terapéutico se basará en los síntomas referidos así como los signos clínicos resultantes de la exploración en caso de existir.

La causa más frecuente de eosinofilia críptica es el S. stercolaris seguido de las uncinarias. Algunos autores recomiendan el tratamiento con Ivermectina o Albendazol con objeto de erradicar el S. stercolaris ya que dada su capacidad de autoinfección puede comprometer la vida del paciente en caso situaciones de inmunosupresión, en todo caso advertirlo siempre que sea necesario utilizar un tratamiento inmunosupresor.

En caso de no hallar la causa de la eosinofilia y siempre que el estado clínico del paciente lo permita, es recomendable repetir el estudio de 3 a 6 meses más tarde.

Tabla 5

CLÍNICA		MANEJO DIAGNÓSTICO	OBSERVACIONES
Asintomático	E < 1500	-Estudio de parásitos en 3 muestras de heces. -Serología a S. stercolaris y Schistosoma1	Si resultados negativos, repetir estudio en 3 meses.
	E > 1500	-Estudio de parásitos en 3 muestras de heces2. -Serología a S. stercolaris y T. solium3. -Rx de tórax, ECG y ECO abdominal4	Si resultados negativos remitir a unidad de medicina tropical.
Fiebre	Área endémica de Schistosoma	-Estudio de parásitos en 3 muestras de heces. -Serología a Schistosoma. -ECG, Rx de tórax, ECO abdominal.	Si resulta negativo valorar añadir pruebas de área no endémica de Schistosoma5
Dermopatía	Urticaria	-Estudio de parásitos en 3 muestras de heces2. -Serología a S. stercolaris, Filarias y Schistosoma6	Si resultados negativos remitir a unidad de medicina tropical.
	Edema	**Periorbital:** serología a Trichinella **Migratorio:** -Estudio de parásitos en 3 muestras de heces2. -Investigación de filarias en sangre7. -Serología a S. stercolaris, Filarias.	Si resultados negativos remitir a unidad de medicina tropical.
	Presbidermia nódulos	-Biopsia epidérmica. -Serología a Filarias.	Si resultados negativos remitir a unidad de medicina tropical
Dolor abdominal		-Estudio de parásitos en 3 muestras de heces2 -Serología a Strongyloides, Fasciola, Toxocara y Anisakis. -ECG, Rx de tórax, ECO abdominal.	Si resultados negativos remitir a unidad de medicina tropical
Hepatopatía		-Estudio de parásitos en 3 muestras de heces2 -Serología a Strongyloides, Fasciola, Toxocara y Schistosoma1 - ECO abdominal.	Si resultados negativos remitir a unidad de medicina tropical
Diarrea		-Estudio de parásitos en 3 muestras de heces2 - Serología a Strongyloides y Trichinella.	Si resultados negativos remitir a unidad de medicina tropical
Síntomas respiratorios		-Estudio de parásitos en 3 muestras de heces2 -Serología a Strongyloides, Toxocara y Echinococcus. -Estudio de esputo8 -Rx de tórax.	-Si resultados negativos pueden repetirse 4 semanas después. -Si sospecha de eosinofilia pulmonar crónica derivar a especialista.

BIBLIOGRAFÍA

- Carranza Rodriguez C., Pardo Lledias J., Muro Alvarez A., Pérez Arellano J.L Cryptic parasite infection in recent west african inmigrants with relative eosinophilia. CID 2008:46 (15 March).

- Ehrhardt S., Burchard G., Eosinophilia in returnig travelers and migrants. Dtscg Arztebl Int 2008; 105(46): 801-7.

- Page K., Zenilman J Eosinophilia in patient from South America. JAMA Jan. 30 2008, vol.299 Nº4.

- Monteagudo Saiz MD. Eosinofilia en Lopez-Vélez et al La salud del inmigrante (209-216) Madrid 2006.

- Gascón J., Eosinofilia en enfermedades importadas JANO 14-20 Febrero 2003 vol. LXIV Nº 1463.

- Schulte C., Krebs B., Jelinek T., Nothdurft H.D et al Diagnosis significance of blood eosinophilia in returning travelers. CID 2002:34 (1 Feb).

Sábado 5 de junio, 09:45 - 10:30

CONTROVERSIA

Bronquiolitis: broncodilatadores ¿si o no?

Moderador: Fco.. Javier Pérez Frías, Hospital Materno Infantil Carlos Haya y Universidad de Málaga.

BRONQUIOLITIS: BRONCODILATADORES ¿SI O NO?

Moderador

Autor: Javier Pérez Frías.

Hospital Materno Infantil Carlos Haya. Facultad de Medicina. Málaga

La bronquiolitis es una infección aguda de las vías respiratorias bajas frecuente en los lactantes. En nuestro pai?s esta patologi?a es la responsable del ingreso hospitalario de 25/1000 lactantes menores de 12 meses. Provoca inflamación de las vías respiratorias finas, bloqueando el paso del aire y causando disnea, sibilancias e hipoxia.

Un buen número de virus respiratorios ha sido asociado con la presencia de esta enfermedad, si bien el virus respiratorio sincitial (VRS/RSV) sigue ocupando el primer lugar entre los aislados en presentaciones epidémicas.i

El manejo de esta enfermedad se ha basado tradicionalmente en el mantenimiento de un adecuado estado de hidratacio?n, oxigenacio?n y soporte ventilatorio en aquellos casos que por su gravedad lo han precisado. Su elevada incidencia, asociado a su similitud cli?nica con el asma y a la necesidad de un tratamiento farmacolo?gico efectivo, posiblemente han llevado a un uso indiscriminado de broncodilatadores que se han mostrado eficaces en los niños y adultos asmáticos.

Sin embargo a diferencia de los asmáticos, los lactantes con bronquiolitis, si las tienen, presentan sibilancias por primera vez y por otro motivo, es decir, porque tienen obstrucción de las vías respiratorias, en lugar de broncoconstricción, o además de esta Por lo tanto, los lactantes con bronquiolitis tendrían menos probabilidad de responder a los broncodilatadores.ii

Cla?sicamente se ha pensado que era improbable que los pacientes con bronquiolitis VRS respondieran a los broncodilatadores, debido a que los hallazgos postmortem sugieren que la obstruccio?n de la vi?a ae?rea es secundaria a un proceso inflamatorio con un efecto meca?nico de los detritus celulares en la luz bronquial, con escasa trascendencia del espasmo bronquial. Pero por otro lado se ha demostrado una adecuada presencia de mu?sculo liso bronquial y receptores funcionantes beta-adrenérgicos en nin?os pequen?os,?? evidencia de hiperreactividad bronquial en pacientes con bronquiolitis aguda, y una mejori?a de para?metros de funcio?n pulmonar tras administracio?n de broncodiladores.i

En un reciente State of Art sobre el tema? diversos trabajos han revelado la falta de evidencia para indicar un tratamiento rutinario con broncodilatadores o esteroides; si bien apunta un posible papel para la utilización de una combinación de estos fármacos en un futuro.

En nuestro país un estudio transversal descriptivo (de octubre de 2007 a marzo de 2008) de todos los casos de bronquiolitis (criterios de McConnochie) tratados en una muestra de 31 hospitales y 60 centros de salud pertenecientes a 12 comunidades autónomas de España pone en evidencia que la diversidad de manejo de esta patología es uno de los ejemplos de la medicina actual en que la práctica diaria ("lo que hacemos") se separa con más frecuencia de la deseable de la evidencia científica ("lo que sabemos")

Como se aprecia de las referencias anteriores, si los pacientes con bronquiolitis deben ser o no tratados con broncodilatadores ha sido objeto de debate desde hace décadas. Las controversias sobre su uso o falta de utilidad en la bronquiolitis aguda del lactante persisten y es lo que se va a discutir en la presente mesa redonda esperando que de las bases científicas estudiadas y defendidas por los dos ponentes designados por la AEP salgan datos que nos ayuden a todos, y muy especialmente, a los niños que la sufren año tras año.

BIBLIOGRAFÍA

Wainwright C. Acute viral bronchiolitis in children- a very common condition with few therapeutic options. Paediatr Respir Rev. 2010;11:39-45.

Gadomski AM, Bhasale AL. Bronchodilators for bronchiolitis. Cochrane Database Syst Rev. 2006;(3): CD001266.

Prendiville A, Green S, Silverman M. Airway responsiveness in wheezy infants: evidence for functional beta adrenergic receptors. Thorax. 1987;42:100-104.

Chavasse R, Seddon P, Bara A, McKean M. Short acting beta agonists for recurrent wheeze in children under 2 years of age. Cochrane Database Syst Rev. 2002;(3): CD002873.

Zorc JJ, Hall C. Bronchiolitis: Recent Evidence on Diagnosis and Management. Pediatrics 2010; 125:342-349.

González de Dios J, Ochoa Sangrador C. Estudio de variabilidad en el abordaje de la bronquiolitis aguda en España en relación con la edad de los pacientes. An Pediatr (Barc). 2010; 72:4-18.

BRONQUIOLITIS. A FAVOR

Nº Programa: 737

Autor: Gonzalo L. Cabrera Roca

Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria

El término "Bronquiolitis" se refiere a un concepto anatomopatológico: la inflamación de los bronquiolos. Obviamente esa inflamación no puede ser observada por el clínico, pero puede inferirse en presencia de un niño pequeño con distrés respiratorio asociado a signos de infección viral.1 La Asociación Americana de Pediatría define la bronquiolitis como "una constelación de síntomas y signos clínicos que incluyen una infección prodrómica viral de vías respiratorias altas seguida por dificultad respiratoria y sibilancias en niños menores de dos años. 2

Los bronquiolos son las vías aéreas menores de 2 mm; no poseen cartílago de sujeción por lo que son colapsables. En la bronquiolitis se produce una inflamación peribronquiolar, principalmente por células mononucleares, junto con edema de la submucosa y de la adventicia e hipersecreción de moco. Acúmulos de células necróticas y fibrina en las vías aéreas producen obstrucción total o parcial, resultando atelectasias parcheadas y áreas de enfisema compensador. Al existir zonas con alteración de la relación ventilación/perfusión se produce hipoxemia; el incremento del volumen residual, debido al atrapamiento aéreo, y la menor distensibilidad de las zonas atelectásicas – en el lactante están poco desarrolladas las vías colaterales, poros de Khon, que dificultan la formación de atelectasias-, induce un aumento de las resistencias, con aumento del trabajo respiratorio, siendo posible la insuficiencia respiratoria.1 Es posible que la contracción muscular jue-

gue un papel escaso en la bronquiolitis, lo cual explica, como veremos más adelante, la limitada utilidad de los broncodilatadores.

Los avances en técnicas de biología molecular están permitiendo una expansión creciente de conocimiento de los virus responsables de la bronquiolitis; se mantiene en primer lugar el Virus Respiratorio Sincitial (VRS) que causa de un 50 a 80% de los casos y que origina epidemias de noviembre a marzo, parainfluenza (sobre todo el tipo 3), influenza, metapneumovirus (3 a 19% de casos), bocavirus y rinovirus; este último agente de creciente importancia y con altísima capacidad para facilitar la aparición de episodios recurrentes posteriores de obstrucción bronquial –más que ningún otro factor conocido, tal como ha demostrado el estudio COAST.3

También son frecuentes la coinfecciones por varios virus (10 a 30% y sobre todo con VRS y metapneumovirus o rinovirus) sin que se conozca con certeza si ello tiene o no mayor repercusión que la infección por un agente único.

El disponer de medidas de profilaxis y tratamiento para la bronquiolitis es especialmente importante dado que más de un tercio de los niños presentaran bronquiolitis durante los 2 primeros años de su vida y, al menos, una décima parte de ellos (o sea un 3% de los niños) son hospitalizados cada año.5

Pero ¿porqué se produce la bronquiolitis?; si la infección por VRS afecta, en los 2 primeros años de la vida, a casi el 100% de los niños, 1,2 ¿que razones explican la afectación bronquiolar, incluso con gran severidad de un porcentaje menor de casos?

Dada la participación de diversos virus en las bronquiolitis y las diferencias clínicas entre pacientes en las epidemias por una única cepa de VRS, las posibles explicaciones se están centrando en las características y respuestas del huésped que serían excesivas o inadecuadas.6

Es posible que en la bronquiolitis existan -como en el asma, las sibilancias recurrentes o la fibrosis quística-, distintas enfermedades con manifestaciones clínicas comunes, pero diferentes respuestas al tratamiento y distintos pronósticos; 7 así, no sería lo mismo el caso de un niño hijo de madre fumadora (con obstrucción geométrica de las vías aéreas), que el de un niño atópico o con antecedentes familiares de atopia o, al contrario, sin ninguno de estos antecedentes. Tampoco sería lo mismo la susceptibilidad de las vías aéreas de un exprematuro con antecedentes de patología pulmonar severa, que la afectación de un lactante, previamente sano, de tres o cuatro meses de edad o que la afectación de un lactante de 12 o 24 meses. Tampoco sería lo mismo que el paciente tuviera o no antecedentes de atopia y que el proceso inicial lo causara el VRS o lo rinovirus. 7

Asimismo se han publicado polimorfismos de nucleótido-único que afectan a genes involucrados en la inmunidad o metabolismo de la vitamina D relacionados con severidad de la bronquiolitis. 8,9 Es muy posible que se estén mezclando pacientes muy distintos y que ello justifique, al menos en parte, las discrepancias en los resultados de los tratamientos aplicados uniformemente.7

TRATAMIENTO DE LA BRONQUIOLITIS:

Se han utilizado corticosteroides, en analogía con el asma, para intentar revertir la inflamación de la vía aérea, sin que haya podido demostrarse mejorías consistentes en acortamiento de la enfermedad o reducción de hospitalizaciones; 10 tampoco han variado las cosas con los receptores de los antagonistas de los leucotrienos.

Para casos severos se han usado presión continua positiva de la vía aérea, DNAsa , surfactante, y heliox;11 éste último por su menor densidad que facilita la disminución de la resistencia de la vía aérea.

Respecto al uso de beta-2 hay revisiones sistemáticas y metaanálisis disponibles. 12 Es difícil aunar resultados por la disparidad de grupos de pacientes, diversas terapias y duración de las mismas, resultados según scores-clínicos, número y duración de hospitalizaciones. En conjunto los resultados son heterogéneos con una minoría de trabajos indicando mejoría.

Tampoco habría una respuesta clara y uniforme a la epinefrina,13 pese a que este medicamento, además de su efecto beta-dilatador, tendría un efecto alfa-adrenérgico adicional.

En estudios recientes, muy prometedores, se ha utilizado suero salino hipertónico, resultando mejorías en scores clínicos y reducción de duración de la hospitalización.14 También recientemente se ha utilizado la combinación epinefrina y dexametasona en combinación,15 con un muy ligero beneficio a favor del grupo tratado (sería preciso tratar 11 pacientes para evitar un ingreso).

Es probable, que cuando nuestros conocimientos de los mecanismos subyacentes más íntimos de la bronquiolitis (mediadores, citokinas, aspectos genéticos,...) mejoren, podamos entonces diseñar y encontrar terapias más efectivas; de momento los tratamientos son todavía muy fisiopatológicos (obstrucción bronquial-broncodilatadores; edemantiinflamatoiros, etcétera).

En conjunto aún sabiendo que la mayoría de los pacientes con bronquiolitis no responderán a los broncodilatadores, opinamos, tal como indica la Academia Americana de Pediatría,2 que los broncodilatadores (epinefrina o beta-agonistas, posiblemente con salino hipertónico) pueden utilizarse en una prueba broncodilatadora y actuar en consecuencia: manteniéndolos si hay respuesta positiva e interrumpiéndolos si la mejoría no se produce.

BIBLIOGRAFÍA

1.-Zorc JJ, Breese Hall C. Bronchiolitis: Recent evidence on diagnosis and management. Pediatrics 2010; 125: 342-349.

2.-American Academy of Pediatrics. Subcommittee on Diagnosis and Management of Bronchiolitis. Pediatrics 2006; 118 (4): 1774 – 1793.

3.- Lemanske R. The Childhood Origins of Asthma (COAST) study. Pediatr Allergy Immunol 2002: 13 (Suppl. 15): 38–43.

4.-Paranhos-Baccalà G, Komurian-Pradel F, Richard N, Vernet G, Lina B, Floret D. Myxed respiratory virus infection. J Clin Virol 2008; 43(4): 407-410).

5.-Yorita KL, Holman RC, Sejvar JJ, Steiner CA, Schonberger LB. Infectious diseases hospitalizations among infants in the United States. Pediatrics 2008; 121 (2): 244-252).

6.-Openshaw PJM, Tregoning JS. Inmune reponses and disease enhancement during respiratory syncytial virus infection. Clin Microbiol Rev 2005; 18(3): 541-555.

7.-Jartti T, Lehtinen P, Vuorinen T, Ruuskanen O. Bronchiolitis. Age and previous wheezing episodes are linked to viral etiology and atopic characteristics. Pediatr Infect Dis J 2009;28 (4): 311-317.

8.-Siezen CL, Bont L, Hodemaekers HM, et al. Genetic susceptibility to respiratory syncitial virus bronchiolitis in preterm children is associated with airway remodelling genes and innate inmune genes. Pediatr Infect Dis J 2009; 28(4):333-335.

9.-Mansbach JM, Camargo CA Jr. Bronchiolitis lingering questions about its definition and the potencial role of vitamin D. Pediatrics 2008; 122(1): 177-179.

10.-Tal A, Bavilski C, Yohai D, Bearman JE, Gorodicher R, Moses SW. Dexamethasone and salbutamol in the treatment of acute wheezing in infants. Pediatrics 1983;71:1913-1918.

11.-Martinón-Torres F, Rodríguez-Nuñez A,, Martinón Sánchez JM. Nasal continuos positive airway pressure with heliox in infants with acute bronchiolitis. Respir Med 2006; 100 (8):1458-1462.

12.-Gadomski AM, Bhasale AL. Bronchodilators for bronchiolitis. Cochrane Database Syst Rev 2006; (3) CD001266.

13.-Hartling L, Wiebe N, Russell K, Patel H, Klassen TP. Epinephrine for bronchiolitis. Cochrane Database Syst Rev 2004; (1) CDOO3123.

14.-Zhang L, Mendoza-Sassi RA, Wainwright C, Klasen TP. Nebulized hypertonic saline solution for acute bronchiolitis in infants. Cochrane Database Syst Rev 2008; (4):CD006458).

15.-Plint A, Johnson DW, Patel H, Wiebe N, et al. Epinephrine and dexamethasone in children with bronchiolitis. New Engl Med J 2009; 360:2079-2089.

BRONQUIOLITIS: EN CONTRA

Nº Programa: 738

Autora: Patricia García Soler

Hospital Regional Universitario Materno – Infantil Carlos Hay, Málaga

La bronquiolitis es la infección respiratoria más frecuente y que causa mayor número de hospitalizaciones en niños por debajo de 1 año de edad. En esta población provoca alta morbilidad y conlleva un elevado consumo de recursos sanitarios. Por todo ello, se trata de una enfermedad que despierta un gran interés en todos y cada uno de los niveles de la atención sanitaria, así como lo ha suscitado en la literatura e investigación médica. Existen multitud de publicaciones acerca de la etiología, fisiopatología, epidemiología, clínica, medidas preventivas y tratamiento de esta enfermedad. Sin duda, la mayor controversia que rodea a la misma es la que se aborda en esta mesa redonda: la utilidad de los broncodilatadores en la fase aguda de la bronquiolitis.

En el año 2006 la Academia Americana de Pediatría publicó una guía de práctica clínica basada en la evidencia en la que establecen como recomendación la no utilización de broncodilatadores rutinariamente en la bronquiolitis, con un perfil de evidencia 2 a (1). Asimismo señalan como opción la realización de una prueba terapéutica bien con ? bien con ? adrenérgicos bajo monitorización y sólo continuar el tratamiento en aquellos casos en los que haya habido una respuesta clínica objetiva favorable.

La SIGN publicó en noviembre del mismo año una guía basada en la evidencia que coincide con la anterior en la no recomendación de ?2-agonistas (2).

Varias son las revisiones sistemáticas que no han encontrado una relación riesgo-beneficio a favor de la terapia con broncodilatadores (3, 4, 5, 6). Estas revisiones concluyen que la terapia con ?2-agonistas produce sólo una modesta mejoría a corto plazo de dudosa relevancia clínica, sin efecto sobre la tasa de hospitalización. Sin embargo, la definición de bronquiolitis utilizada en algunos de los ensayos clínicos incluidos en estos metanálisis permite la inclusión de niños con sibilancias recurrentes, lo cual puede sesgar los resultados a favor del uso de broncodilatadores.

La adrenalina añade el efecto ?-adrenérgico vasoconstrictor y potencial reductor del edema mucoso que tanta importancia tiene en esta enfermedad, motivo por el cual ha sido evaluada en numerosos ensayos clínicos tanto en pacientes ambulatorios como hospitalizados. No obstante, los resultados son contradictorios. Un ensayo clínico aleatorizado a doble ciego sobre 194 pacientes no encontró diferencias en la estancia hospitalaria, frecuencia respiratoria ni mejoría en las escalas clínicas comparado con placebo (7), mientras que otros ensayos clínicos de menor tamaño muestral han comunicado una mejor oxigenación y menores tasas de ingreso hospitalario comparados con salbutamol (8). La última revisión de la Cochrane acerca del uso de adrenalina en la bronquiolitis encontró evidencia de una mayor efectividad frente a salbutamol y a placebo en pacientes ambulatorios pero no en los hospitalizados (3).

¿Cuál es el motivo por el que entonces continuamos cuestionando las evidencias actuales? ¿Son los broncodilatadores realmente ineficaces en el tratamiento de la bronquiolitis? La dificultad de contestar a estas preguntas está en que los ensayos de que disponemos para argumentar de forma científica y rigurosa la utilidad de estos fármacos cuentan con importantes limitaciones.

En primer lugar, no existe una definición universalmente aceptada de bronquiolitis. Mientras algunos autores se acogen a la definición de McConnochie, con la exigencia de ser el primer episodio de sibilancias en menores de 2 años, otros emplean un concepto más amplio, no restringido a los antecedentes ni a la edad de los pacientes.

En segundo lugar, la mejoría clínica se ha estimado en base a la mejoría en la puntuación de escalas clínicas no del todo apropiadas para la valoración de la gravedad general y respiratoria de estos lactantes. El RDAI (Respiratory Distress Assessment Instrument) se ha utilizado en numerosos estudios con este objetivo y sin embargo no es una escala validada para esta enfermedad sino para el asma bronquial. Lactantes con afectación del estado general, con taquicardia y crepitantes diseminados puntúan poco en esta escala, mientras que niños con abundantes sibilancias pero con buen estado general obtienen una puntuación elevada. Además resulta difícil comparar ensayos clínicos que emplean diferentes métodos de medida de la afectación clínica, lo que limita la validez y potencia estadística de los metanálisis.

En tercer lugar, la mayoría de los ECA cuenta con escaso número de pacientes y a menudo se abusa de las comparaciones múltiples, lo que aumenta la exigencia del tamaño muestral para obtener diferencias significativas (9).

En cuarto lugar, el diseño de varios de estos ensayos clínicos no es acorde con las variables resultado analizadas. No parece razonable escoger como variable resultado principal la probabilidad de ingreso en los siguientes 7 días cuando nuestra intervención es la administración de fármacos con vida media corta y mucho menos la duración de la estancia hospitalaria (9).

Pero al margen de las limitaciones y carencias metodológicas de las evidencias actuales, existen otros argumentos científicos en contra de la administración de broncodilatadores.

El elemento clínico-patológico central de la bronquiolitis es la obstrucción secundaria a la inflamación y necrosis de las células del epitelio respiratorio junto a la acumulación de secreciones y detritus celulares. Incluso asignando a la broncoconstricción un papel en la fisiopatología, se cree que los lactantes podrían tener receptores pulmonares ?2 insuficientes en número y madurez y por ello una respuesta menor de la musculatura lisa a los agonistas ?-adrenérgicos. Es más, el virus respiratorio sincitial, como principal causante de la mayoría de los casos de bronquiolitis, reduce la respuesta adrenérgica broncodilatadora de las células musculares lisas bronquiales en humanos y puede inducir insensibilidad a estas sustancias en base a modelos experimentales (1, 10).

Por otro lado, el subgrupo de pacientes que puede beneficiarse de su efecto no está bien definido, no es identificable anticipadamente, el beneficio obtenido es limitado, y se desconoce todavía la relación riesgo-beneficio o coste-beneficio.

Además, sabemos que los ?2-agonistas pueden aumentar el consumo de oxígeno por la respuesta taquicardizante que producen. Son varios los ensayos clínicos que recogen efectos desfavorables con ?-adrenérgicos respecto a placebo, encontrando mayor frecuencia de desaturaciones y mayor tiempo en recuperar la saturación de oxígeno basal tras su inhalación (4, 11, 12).

Sin embargo, a pesar de su dudosa eficacia, de sus posibles efectos secundarios y de su desconocida relación coste-beneficio, la utilización de este tipo de fármacos puede considerarse un hábito distanciado de las evidencias clínicas disponibles. Recientemente ha sido publicado un estudio descriptivo transversal acerca de la variabilidad en el manejo de la bronquiolitis aguda en España, tanto a nivel hospitalario como ambulatorio. Se encontró que el 64,7% de los pacientes recibieron ?2-agonistas inhalados como parte del tratamiento en fase aguda,

mientras que la aspiración de secreciones y los lavados nasales se realizaron en el 37,5% y 50,3% de los casos (13). Estos datos son similares a los obtenidos en otros países como EEUU o Canadá (53% y 73% respectivamente de empleo de ?2-agonistas) y contrastan con los recogidos en Australia y Nueva Zelanda (5% en casos moderados y 18% en casos graves (14, 15, 16).

En la actualidad no existen evidencias que justifiquen la utilización rutinaria de ningún broncodilatador en el tratamiento de lactantes con bronquiolitis aguda. Podría estar justificado el ensayo terapéutico con un broncodilatador y sólo continuar la terapia si ha habido una respuesta clínica objetiva, siendo de elección la adrenalina sobre los beta-adrenérgicos, especialmente en lactantes menores de 6 meses y en el margen ambulatorio. No hay evidencias de que la administración de broncodilatadores a lactantes menores de 1 año con bronquiolitis evite el ingreso ni reduzca la estancia hospitalaria.

Hasta el momento no hay ningún tratamiento que haya demostrado a nivel clínico y estadístico mejorar de forma significativa la evolución de la enfermedad, salvo las medidas de soporte: oxígeno, hidratación, control de la temperatura y aspiración de secreciones. Quizá la dificultad esté en aprender a no sobretratar una enfermedad cuyo curso clínico parece independiente de los fármacos que utilicemos y que está más relacionada con las medidas físicas comentadas.

BIBLIOGRAFÍA

(1) American Academy of Pediatrics. Subcommittee on Diagnosis and Management of Bronchiolitis. Diagnosis and management of bronchiolitis. Pediatrics 2006; 118: 1774-93.

(2) Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Bronchiolitis in children, NHs Quality Improvement Sottland.

(3) Hartling L, Wiebe N, Russell K, Patel H, Klassen TP. Epinephrine for bronchiolitis. Cochrane Database Syst Rev 2004 (1):CD003123.

(4) Gadomski AM, Bhasale AL.

Sábado 5 de junio, 10:45 - 12:15

MESA REDONDA DESTACADA

Presentación programa de saludo de la infancia (PSI) promocionado por la AEPap.

Moderador: Javier Soriano Fauna, Centro de Salud Virgen de la Fuensanta, Valencia.

PRESENTACIÓN PROGRAMA DE SALUD INFANTIL (PSI) PROMOCIONADO POR LA AEPAP, 2009. INTRODUCCIÓN Y GENERALIDADES DEL PSI

Moderador / Autor: Fco. Javier Soriano Faura

CS Fuensanta. Departamento Sanitario Valencia.Hospital General. Miembro del Grupo PrevInfad de la AEPap

Otros autores:

Mar Duelo Marcos. Madrid Centro de Salud Guayaba (Área 11), Carabanchel (Madrid)

Eva Escribano Ceruelo. Centro de Salud Barcelona (Área 8), Móstoles (Madrid)

Mercedes Fernández Rodríguez. Madrid

Francisco Hijano Bandera. Madrid

Ana Martínez Rubio. Sevilla

RESUMEN

El "Programa de Salud en la Infancia (PSI)", iniciativa de la AEPap, tiene como objetivo aportar a los pediatras de Atención Primaria una herramienta práctica y basada en las mejores pruebas científicas sobre el cuidado de la población de cero a dieciocho años en las áreas de la promoción, prevención y cuidados de salud.

En su elaboración han intervenido 63 pediatras y enfermeros/as, primando la discusión y participación en todas las fases del proyecto.

PROGRAMA DE SALUD INFANTIL (PSI)

Promotor:

Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria

(AEPap)

OBJETIVO DEL PSI

El PSI es un programa / guía que expone las actividades de prevención de la salud en la infancia y la promoción de hábitos saludables en niños y niñas de 0 a 18 años recomendadas en el ámbito de la Atención Primaria (AP) de salud.

El PSI es un instrumento de consulta y de ayuda para la realización de actividades y la organización en los equipos de pediatría de AP basado en la eficiencia, equidad, accesibilidad a los servicios y en las mejores pruebas

científicas existentes en el momento de su publicación.

Pretende ser un referente actualizable para los profesionales de la salud y las instituciones en todo el estado español.

La edición del programa tiene un formato y contenido práctico que permite la consulta rápida y uso cómodo, facilitando las decisiones en cada momento.

CONTENIDO DEL PSI

- **Pruebas de cribado:**

– Maniobras de exploración física.

– Herramientas para el conocimiento del desarrollo psicomotor.

– Técnicas instrumentales.(antropometría, medición presión arterial,...)

– Metodología de obtención de muestras biológicas.

– Indicadores y pruebas de detección de factores de riesgo social, psicológico, biológico, medio ambiental.

- **Vacunaciones sistemáticas y de grupos de riesgo.**
- **Consejo para estilos de vida saludable:**

– Alimentación

– Hábitos de sueño

– Prevención de accidentes

– Embarazo no deseado

– Tabaquismo pasivo, ...

- **Actividades preventivas en grupos de riesgo:**

– Gran prematuro, nacido con menos de 1.500 gramos.

–Infancia con síndrome de Down.

– Infancia acogida en nuestro país:

- Emigrante.
- En adopción.
- Riesgo de maltrato infantil.

METODOLOGÍA PARA LA ELABORACIÓN DEL PSI

El PSI es un documento de consenso en el que se ha priorizado en su elaboración la participación del mayor número de profesionales de la salud y el debate de todos los documentos previos a su edición.

La AEPap eligió a cinco editores del proyecto que asumieron como tareas:

- Definir las líneas maestras de elaboración del documento.
- Establecer un proceso de información a los socios de la AEPap del proyecto PSI para reclutar a los redactores del documento.
- Apoyo a los redactores.
- Supervisión de los plazos de realización.
- Lectura crítica de los documentos elaborados.
- Obtener el consenso de la producción del grupo.

Los redactores reclutados de las distintas convocatorias de la propia AEPap y de las asociaciones federadas o autonómicas asumieron las siguientes funciones:

- Redactar los capítulos del programa.
- Discusión de los documentos elaborados por los distintos grupos de redacción.
- Redacción final del programa.
- Consenso de alegaciones, mociones y cambios propuestos.
- Redacción del documento borrador "finalista".
- Edición del programa
- Presentación del PSI en los foros de Pediatría

LA ACTUALIZACIÓN Y LA PARTICIPACIÓN DE PEDIATRAS

Un objetivo primordial de los promotores del PSI es mantener actualizado este programa con las mismas premisas metodológicas de sus inicios:

• Actualizaciones basadas en pruebas científicas, aceptadas, eficaces y aplicables en la población infantil y en nuestro sistema sanitario. Sin riesgos o efectos secundarios y sostenible social y económicamente.

• Participación de los pediatras, con preferencia de atención primaria

El instrumento más idóneo es la utilización de la Web 2.0.

Con el término Web 2.0 entendemos un conjunto de funciones de Internet orientadas a facilitar la máxima interacción entre los usuarios donde puedan expresarse, opinar, buscar y recibir información de interés, colaborar y crear conocimiento y compartir contenidos.

Un proyecto que aspira a la creación de una red social on-line para el desarrollo de trabajo colaborativo entre las personas que se suscriban, para el aprendizaje y la construcción de nuevos conocimientos y habilidades…

Contiene este proyecto los siguientes elementos:

• Blog de prevención infantil: publicación y forum sobre aspectos de la prevención (recientes publicaciones, consejos controvertidos, intervenciones en salud nuevas,…)

• Wiki de prevención infantil donde varias personas autorizadas elaboran contenidos de manera asíncrona en el ámbito de la prevención en atención primaria sobre intervención, cribado y consejo.

• Wiki de trabajo colaborativo para

Creación de bases de datos sobre temas de prevención: recursos, enlaces con otras URLs,…

Elaboración de proyectos y materiales concretos: elaborar consejos para padres, datos mínimos de evaluación de calidad, análisis de informes propuestos por Instituciones o sociedades científicas.

Desarrollo de proyectos de investigación en colaboración (evaluación de actividades preventivas en España,…)

BIBLIOGRAFÍA

1.VV.AA. Programa de Salud Infantil. AEPap 2009.1ª edición. Madrid: Exlibris;2009

2.Institute for Clinical Systems Improvement (ICSI). Health Care Guideline: Preventive Ser vices for Children and Adolescents June 2004. [Monografía en Internet, citado 22-10-2007]. Disponible en http://www.icsi.org

3.Colomer J, Cortés O, Delgado J, Galbe J, Merino M, Pallás RC, Pericas J, Sánchez J, Soriano J, Martínez A. Recomendaciones PrevInfad: Actividades preventivas y de promoción de la salud recomendadas para la infancia y la adolescencia. Disponible en URL: http:// www.aepap.org/PrevInfad/prev-recom.htm

4.U.S. Preventive Ser vices Task Force. Guide to Clinical Preventive Services, 2007. Recommendations of the U.S. Preventive Services Task Force. [Monografía en Internet, citado 22-10-2007]. Disponible en: http://www.ahrq.gov/clinic/pocketgd.htm

LAS ACTIVIDADES PREVENTIVAS EN PROGRAMA DE SALUD INFANTIL (PSI)

Nº Programa: 748

Autora:Eva Escribano Ceruelo

CS Barcelona, Móstoles (Madrid)

Otros autores: Coordinador: Javier Soriano Faur. Centro de Salud Virgen de la Fuensanta, Valencia

Mar Duelo Marcos. Centro de Salud Guayaba (Área 11), Carabanchel (Madrid)

Mercedes Fernández Rodríguez. Madrid

Francisco Hijano Bandera. Madrid

Ana Martínez Rubio. Sevilla

LAS ACTIVIDADES PREVENTIVAS EN PROGRAMA DE SALUD INFANTIL (PSI)

Las acciones preventivas desarrolladas en la población infantil han tenido clásicamente una orientación basada en la detección precoz de enfermedades, a través de la exploración física y la supervisión de la salud mediante la realización de cribados.

En los últimos años se han producido importantes mejoras en la salud infantil, asociadas a un mejor conocimiento de los **grupos de riesgo** relacionado con las distintas enfermedades, ya que han ido emergiendo pruebas de que la **intervención precoz**, en los primeros años de vida, puede producir resultados positivos en la salud, y que intentar mejorar los hábitos de vida tiene una repercusión inversa en la morbimortalidad de la edad adulta. Basándose en estos datos las recomendaciones preventivas actuales dirigidas a la población general constituyen una estrategia básica de salud.

Por tanto, nos encontramos ante una orientación que se basa en el cambio de la supervisión de la salud a la promoción de ésta tanto en el niño como en su entorno familiar.

En la elaboración del PSI se han revisado los documentos elaborados por grupos de expertos en actividades preventivas en España (Previnfad 2007, Cartera de Servicios 2007), así como otros documentos de Programas del niño de otras CCAA y Áreas Sanitarias, y las recomendaciones de organismos internacionales (ICSI 2007, AAP).

En la organización del programa se han consensuado las actividades a ofertar a toda la población de niños y adolescentes; los profesionales implicados en su realización (Tabla 1), así como las actividades preventivas por grupos de edad (Tabla 2).

* (Ver tablas 1 y 2 en página siguiente)

Tras esta fase de consenso se desarrollan de forma pormenorizada las actividades y los consejos preventivos, comenzando con la metodología del consejo y finalizando con las actividades preventivas en grupos de riesgo (Tablas 3 y 4).

El PSI incluye las actividades de promoción y prevención planificadas en los controles de salud de niños y adolescentes desde el nacimiento hasta los 18 años, valorando además el riesgo individual y en su caso información e intervención de oportunidad. Las actividades preventivas se priorizan en función de:

• Su efectividad

• El impacto en los resultados de salud y

• Las mejores evidencias científicas disponibles

Tabla 1.- Controles de salud según edad y profesionales implicados.

EDAD	PROFESIONAL	REVISIÓN
Prenatal (tercer trimestre)	Matrona Enfermera	¿Sabes lo importante que es la lactancia materna?
Antes de 7 días de vida	Enfermera	Bienvenida: prueba del talón.
15-20 días	Enfermera y Pediatra	Exploramos a vuestro hijo.
2 meses	Enfermera	Primeras vacunas
4 meses	Enfermera	¿Quién nos sigue cuidando?: Papás, abuelos o cuidadores
6 meses	Enfermera y Pediatra	La revisión de la comidita
9-10 meses	Enfermera	Seguimos vigilando su desarrollo
12-15 meses	Enfermera y Pediatra	Un año cumplido.
18 meses	Enfermera	Correr, hablar, aprender, no todo es comer
2 años	Enfermera y Pediatra	Sentidos (lenguaje, gusto) y sensibilidad (personalidad, límites, disciplina)
3-4 años	Enfermera	Listos y vacunados para el cole
6 años	Enfermera y Pediatra	Estrenamos dientes y vamos al dentista
9-11años	Enfermera	En la edad del cambio
12-14 años	Enfermera y Pediatra o Médico de Familia	Entrevista con el adolescente
16-18 años	Enfermera	Visita del joven
En las situaciones requeridas	Higienista, Odontólogo, Trabajador Social	

Tabla 2.- Actividades preventivas por grupos de edad.

ACTIVIDADES PREVENTIVAS PROGRAMA SALUD INFANCIA	0-2 años	3-5 años	6-10 años	11-18 años
Visita prenatal				
Supervisión del crecimiento físico				
Cribado de fenilcetonuria e hipotiroidismo neonatal				
Cribado visual				
Cribado auditivo				
Exploración bucodental				
Cribado displasia de caderas				
Cribado de criptorquidia				
Supervisión del desarrollo psicomotor y afectivo.				
Cribado de autismo				
Cribado HTA				
Cribado de obesidad				
Inmunizaciones				
Promoción lactancia materna				
Consejo nutricional				
Consejo bucodental				
Consejo prevención déficit de Yodo				
Consejo anticipatorio de los eventos del desarrollo				
Consejo prevención de accidentes				
Consejo dispositivo coche				
Consejo prevención muerte súbita lactante				
Consejo antitabaquismo activo y pasivo				
Consejo sexualidad. Prevención END e ITS				
Consejo prevención consumo alcohol y otras drogas				
Consejo exposición solar				
Detección de maltrato, abuso y negligencia.				
Intervenciones en grupos de riesgo: ferropenia,raquitismo, hipercolesterolemia, tuberculosis				
Seguimiento específico / valoración inicial en: Niño adopción internacional o de origen inmigrante				
Menor 1500 y prematuro				
Niño con síndrome de Down				

Tabla 3.- Información y educación para la salud: consejos preventivos

Metodología del consejo

Prevención de accidentes

Consejo sobre actividad física y deporte

Prevención y detección del consumo de alcohol y drogas en la adolescencia

Alimentación de 6 a 24 meses

Alimentación de 2 a 18 años

Prevención embarazo no deseado y de infecciones de transmisión sexual

Consejo anticipado a los eventos del desarrollo

- Control de esfínteres
- Rabietas
- Celos
- Establecimiento de límites
- Recomendaciones sobre el periodo de la adolescencia

Consejo de fotoprotección

Consejo específico sobre hábitos saludables

- Televisión y otras tecnologías
- Ejercicio físico y deporte

Consejos generales por tramos de edad

- Recién nacido
- Primer año de vida
- Uno a tres años
- Preescolar (3-5 años)
- Escolar (6-11 años)
- Adolescente

Prevención del Síndrome de muerte súbita del lactante

Consejos preventivos sobre el sueño

Consejo para prevenir el tabaquismo pasivo en la etapa fetal e infantil

Consejo para el abandono del consumo de tabaco

Tabla 4.- Actividades por grupos de riesgo

Actividades preventivas en niños adoptados e inmigrantes

Actividades recomendadas en nacidos de menos de 1500 gramos o 32 semanas de gestación

Actividades preventivas en niños con Síndrome de Down

Vacunaciones en grupos de riesgo

- Inmunodeficiencias
- Diátesis hemorrágicas
- Prematuros
- Infección VIH
- otras situaciones de riesgo
- Niño viajero

Cada actividad y consejo preventivo tienen una estructura común (Tabla 5) eminentemente práctica para facilitar su ejecución.

Tabla 5.- Estructura común de las Actividades Preventivas

Título: Denominación de la actividad preventiva
Actividad: ¿Qué actividad o actividades se recomiendan realizar?
Población Diana: ¿A Quien van dirigidas?
Periodicidad: ¿Cada Cuanto se recomienda realizarlas?
Definiciones: Describe el concepto de la actividad preventiva
Observaciones o Justificación: Porqué se recomienda realizar dichas actividades. Puntualizaciones que se precisan para entender o resaltar la importancia de la actividad propuesta
Herramientas: Cómo realizar la actividad preventiva

Esta estructura permite realizar la actividad de una manera efectiva, en un tiempo limitado, como habitualmente exigen las consultas de Pediatría de Atención Primaria. Es de destacar el esfuerzo realizado en su presentación, también se ha perseguido su aplicabilidad y la actualización y revisión de la literatura previa a su publicación.

El PSI pretende ser una referencia / estándar para el trabajo de los profesionales de Atención Primaria, facilitando, en primer lugar, la sistemática de las intervenciones basadas en sus beneficios para la salud de los niños y adolescentes, y en segundo lugar, permitiendo la comparación entre los distintos servicios de salud.

BIBLIOGRAFÍA

1.VV.AA. Programa de Salud Infantil. AEPap 2009.1ª edición. Madrid: Exlibris; 2009

2.Institute for Clinical Systems Improvement (ICSI). Health Care Guideline: Preventive Ser vices for Children and Adolescents June 2004. [Monografía en Internet, citado 22-10-2007]. Disponible en http://www.icsi.org

3.Colomer J, Cortés O, Delgado J, Galbe J, Merino M, Pallás RC, Pericas J, Sánchez J, Soriano J, Martínez A. Recomendaciones PrevInfad: Actividades preventivas y de promoción de la salud recomendadas para la infancia y la adolescencia. Disponible en URL: http:// www.aepap.org/PrevInfad/prev-recom.htm

4.U.S. Preventive Ser vices Task Force. Guide to Clinical Preventive Services, 2007. Recommendations of the U.S. Preventive Services Task Force. [Monografía en Internet, citado 22-10-2007]. Disponible en: http://www.ahrq.gov/clinic/pocketgd.htm

EL CONSEJO EN PROGRAMA DE SALUD INFANTIL (PSI)

Nº Programa: 749
Autora: Mar Duelo Marcos
CS Guayaba. Carabanchel. Madrid

Otros autores:
Coordinador: Javier Soriano Faura. Centro de Salud Virgen de la Fuensanta, Valencia
Eva Escribano Ceruelo. Centro de Salud Barcelona (Área 8), Móstoles (Madrid)
Mercedes Fernández Rodríguez. Madrid
Francisco Hijano Bandera. Madrid
Ana Martínez Rubio. Sevilla

EL CONSEJO EN PROGRAMA DE SALUD INFANTIL (PSI)

El consejo sanitario consiste en proporcionar información personalizada sobre los beneficios de un comportamiento saludable o la gestión de riesgos para la salud y una propuesta de cambio.

La información que se ofrezca debe ser veraz y correcta, acorde a los conocimientos científicos del momento, clara, comprensible y adaptada a la persona y a la situación que conozcamos. Al mismo tiempo ha de ser motivadora para que estimule el cambio y especialmente no culpabilizadora.

El consejo se realiza en el marco de una relación profesional-paciente empática, de aceptación y respeto. No se trata de presionar sino de invitar, sugerir, promover y favorecer un cambio. La gente no cambia si no está motivada.

Es importante que la población conozca la importancia para la salud de dejar de fumar, realizar ejercicio físico de forma regular, una dieta variada y equilibrada, una conducción segura, la gestión de riesgos en sexualidad, la higiene dental, etc.

El objetivo es motivar un cambio de actitud y/o de comportamiento, si este puede ser perjudicial para la salud (consumo de tabaco, consumo excesivo de alcohol, desequilibrio alimentario, sedentarismo, conducción arriesgada, prácticas sexuales de riesgo, etc.) y desarrollar actitudes y comportamientos saludables.

A veces las personas tenemos recursos, estamos preparados y a partir de una información motivadora en un momento oportuno se introduce un cambio: deja de fumar, come más vegetales, cambia el pan blanco por pan integral, camina media hora todos los días, etc. Otras veces, se trata de que las personas avancen en sus propios estadios de cambio. Es decir, que reconozcan los riesgos si antes no los contemplaban, que evalúen los pros y contras del comportamiento concreto si antes no lo había hecho, que se planteen un cambio, que decidan hacerlo, que lo intenten, etc.

En cuanto al consejo de salud, debemos aceptar tres premisas respecto al sistema sanitario:

- No es el principal agente responsable de muchos de los resultados en salud; la salud depende también de hábitos y estilos de vida elegidos libremente.
- Debe potenciar su efectividad persuasiva, ya que no es un simple agente informador, sino un consejero o asesor técnico. La salud es considerada por todos un objetivo deseable.
- El límite de nuestra intervención es el respeto a la libertad de decisión.

Tanto la valoración del riesgo de presentar alguna enfermedad, como la promoción de la salud y mucho más en el niño, con la incorporación y/o modificación de hábitos, requieren una aproximación que tenga en cuenta los factores sociofamiliares y psicológicos que rodean al paciente, y habilidades por parte del profesional sanitario para lograr una comunicación efectiva, que facilite y permita que expresen mejor sus creencias y expectativas, y haga que se sientan más participes en la consulta y en la toma de decisiones. La implicación tanto de los menores como de sus padres en el proceso, favorecerá que los objetivos en materia de prevención y promoción se puedan lograr.

Las habilidades de comunicación ayudan a los profesionales a establecer relaciones gratificantes con los pacientes y sus familias. Una relación de calidad mejora la efectividad en la detección y resolución en los problemas de salud, la satisfacción con la atención recibida y la adherencia a las recomendaciones.

La capacidad de comunicación de los niños y su comprensión de la salud y del proceso de enfermar cambia con la edad. Es preciso prestar atención al papel del niño-adolescente en la consulta, considerarlo un participante sensible, capaz y cooperador con sus propias necesidades cognitivas y emocionales. La cuestión de cuándo se puede considerar al niño participante pleno en la comunicación médica depende de muchas variables (edad, el tipo de proceso, relación padres-hijo...).

Existen pocos estudios de calidad que valoren la efectividad del consejo sanitario. Tampoco hay datos acerca de si este consejo sanitario puede ser eficaz para reducir los hábitos no saludables. Esto ocurre con casi todos los consejos que damos tantas veces a diario, lo cual no quiere decir que no sean útiles, sino que sus resultados son difíciles de evaluar. Sin embargo, el consejo ocupa un lugar fundamental en las consultas de Atención Primaria.

El PSI propone el siguiente **esquema de intervención en cada visita de salud:**

- **Evolución desde la última visita:** valorar las preocupaciones o dudas de los padres, cuidadores o jóvenes.
- **Evaluar los cuidados familiares.**
- Comprobar las **actividades preventivas planificadas** en controles anteriores.
- Evaluar el **desarrollo físico y psicosocial**. Cribado.
- Descripción de **indicadores de riesgo o signos de alerta.**
- **Inmunizaciones**
- Información relativa al <u>consejo,</u> promoción y prevención con referencia a anexos de consejos.
- Grupos de riesgo. Valorar el <u>riesgo individual</u>. Informar e intervenir en caso de riesgo individual.
- Concertar **siguiente control** y ampliación de estudio si se detectan anomalías.

El PSI incorpora información relativa a la **metodología del consejo** y las reglas de oro para la educación para la salud, así como consejos escritos para padres en los distintos tramos de edad, consejos específicos relacionados con el manejo de situaciones características del desarrollo, consejos de prevención de accidentes o consejo nutricional. En las distintas revisiones se han destacado los mensajes clave que se deberían dar de forma oral, reforzando la intervención mediante la repetición y el soporte de los consejos en papel, en forma de anexos autocopiables.

El Consejo en el PSI persigue ofrecer un asesoramiento veraz, con una orientación anticipatoria sobre las diferentes actividades preventivas y los acontecimientos del desarrollo físico y madurativo- psicoafectivo. Merecen especial mención:

CONSEJOS PARA PADRES:

1. Control de esfínteres
2. Rabietas
3. Celos
4. Establecimiento de límites
5. Recomendaciones sobre el periodo de la adolescencia

CONSEJOS Y TABLAS DE APOYO PARA PEDIATRAS:

1. Consejos para favorecer un adecuado desarrollo psicoafectivo
2. Recomendaciones sobre la incorporación a la guardería y otras separaciones
3. Consideraciones respecto a la alimentación
4. Consideraciones respecto al lenguaje
5. Rabietas: signos de alarma
6. Técnicas de disciplina infantil adecuadas a la edad
7. Señales de alarma en adolescentes
8. Factores de riesgo en adolescentes
9. Indícios de consumo de alcohol o drogas
10. Signos sugestivos de depresión en adolescentes
11. Consideraciones respecto al aprendizaje

En el seguimiento del PSI tienen una especial relevancia los profesionales de enfermería en las labores de prevención, detección precoz, cribado, promoción, fomento del autocuidado y educación que se imparten de forma habitual en su consulta.

Es fundamental la capacitación y la adquisición de una mayor experiencia y competencia en la atención al niño y adolescente dirigida a facilitar la comunicación y el trabajo conjunto entre el pediatra y el resto de profesionales de cara a conseguir los mejores resultados en la intervención en salud.

BIBLIOGRAFÍA

1.VV.AA. Programa de Salud Infantil. AEPap 2009.1ª edición. Madrid: Ex-libris;2009

2.Institute for Clinical Systems Improvement (ICSI). Health Care Guideline: Preventive Ser vices for Children and Adolescents June 2004. [Monografía en Internet, citado 22-10-2007]. Disponible en http://www.icsi.org

3.Colomer J, Cortés O, Delgado J, Galbe J, Merino M, Pallás RC, Pericas J, Sánchez J, Soriano J, Martínez A. Recomendaciones PrevInfad: Actividades preventivas y de promoción de la salud recomendadas para la infancia y la adolescencia. Disponible en URL: http:// www.aepap.org/PrevInfad/prev-recom.htm

4.U.S. Preventive Ser vices Task Force. Guide to Clinical Preventive Services, 2007. Recommendations of the U.S. Preventive Services Task Force. [Monografía en Internet, citado 22-10-2007]. Disponible en: http://www.ahrq.gov/clinic/pocketgd.htm

Sábado 5 de junio, 10:45 - 12:15

CASOS CLÍNICOS INTERACTIVOS

Las fiebres periódicas y recurrentes en la infancia.

Moderador: August Sáenz Bernat, Consorci Sanitari de Terrasa, Barcelona.

LAS FIEBRES PERIÓDICAS Y RECURRENTES EN LA INFANCIA

Moderador / Autor: August Sáenz Bernat
Consorci Sanitari de Terrassa, Barcelona

INTRODUCCIÓN

Al clínico, la fiebre prolongada periódica o recurrente del niño le plantea siempre un alto grado de dificultad y preocupación a causa del temor a enfrentarse a una grave enfermedad.

Si además no es posible identificar la etiología, la credibilidad del profesional ante los familiares se debilita y puede afectar la relación con los padres.

Un episodio febril de pocos días de duración (5 -7 días) que no se asocia a ningún signo ni síntoma de localización, no acostumbra a provocar alarma ya que generalmente no significa otra cosa que un proceso benigno y transitorio pero cuando la fiebre se va prolongando, el desasosiego tanto del pediatra como de los padres, va en aumento.

Establecer un diagnóstico diferencial de estos trastornos requiere una anamnesis detallada y extensa profundizando en la historia personal y familiar, una exploración física exhaustiva por órganos y sistemas y la práctica de pruebas complementarias que a menudo, más que orientar hacia el diagnóstico, son de más utilidad para descartar determinadas patologías.

Cabe recordar que sigue siendo útil el principio general que reza: "es más frecuente que estemos ante una manifestación rara de una enfermedad común que ante una manifestación común de una enfermedad rara".

A efectos de categorizar la situación debemos definir los diferentes patrones de los síndromes febriles:

Se habla de **fiebre periódica** cuando aparecen episodios recurrentes de una enfermedad en que la fiebre es el rasgo fundamental y que junto a otros signos y síntomas asociados se presenta a intervalos más o menos predecibles, la duración es de días o semanas y entre los episodios, la normalidad clínica es la regla.

El término **fiebre recurrente** se aplica en aquellos casos en los que la fiebre y otros signos experimentan oscilaciones algunas veces en relación a cambios en la aplicación de determinadas terapias o cuando se producen infecciones febriles repetidas de un determinado órgano o sistema o también cuando se trata de enfermedades múltiples que aparecen a intervalos irregulares y en los que la fiebre es un componente variable.

Fiebre de origen desconocido es aquel proceso febril que dura un mínimo de 3 semanas, la fiebre es elevada (> 38.3º) la mayoría de los días y el diagnóstico sigue siendo incierto después de 1 semana de estudio intenso.

Sin embargo, en muchas ocasiones la fiebre no corresponde con exactitud a ninguno de los tipos expuestos con lo cual se presentan dificultades añadidas al ya de por si complejo diagnóstico diferencial1.

Así pues, a menudo este diagnóstico diferencial debe establecerse entre grandes grupos patológicos: infecciones (bacterianas, víricas, hongos, parásitos), conectivopatías (artritis reumatoide juvenil, lupus eritematoso sistémico, etc.), enfermedades malignas (leucemia, linfoma, etc.) y enfermedades autoinflamatorias.

Ciertamente, los conceptos y conocimientos sobre este último grupo han experimentado unos avances tan espectaculares que obligan a incidir de manera especial sobre él y por lo tanto, dedicaremos esta revisión a este grupo.

AUTOINMUNIDAD Y AUTOINFLAMACIÓN

Tradicionalmente, y desde un punto de vista científico, las enfermedades pediátricas inflamatorias no infecciosas se han contemplado bajo el prisma de la autoinmunidad.

El concepto de autoinmunidad pertenece a aquellas respuestas aberrantes de la inmunidad adaptativa que a su vez, dependen del clásico complejo principal de histocompatibilidad o MHC basado en las respuestas de las células dependientes del antígeno.

Estas respuestas implican la activación de células efectoras mediadas por las células T CD4+ incluyendo los macrófagos, la producción de interferón-g (IFN-g) y también la destrucción tisular desencadenada directamente por las células T citotóxicas además de la producción de autoanticuerpos de las células T dependientes de las células B2.

Sin embargo, en la pasada década, este punto de vista autoinmune de la enfermedad mediada por la inmunidad ha experimentado un cambio fundamental que se generó a causa del progreso en el conocimiento de un grupo de trastornos inflamatorios humanos monogénicos que afectan típicamente a la población pediátrica.

Específicamente, se ha observado que las mutaciones de los genes codificadores de proteínas asociadas a las células de la inmunidad innata como son los monocitos/macrófagos y los neutrófilos, provocan una disregulación de la inmunidad innata que explica la patogénesis de muchos de estos trastornos que colectivamente han recibido el nombre de enfermedades autoinflamatorias3.

Originalmente, la enfermedad autoinflamatoria fue designada como una categoría de procesos muy diferentes a los relacionados con el complejo MHC o con las alteraciones propias de los autoanticuerpos ya que este tipo de trastornos están relacionados tanto genética como inmunológicamente con la inmunidad adaptativa.

En el cuadro se especifican las principales diferencias entre los dos tipos de inmunidad.

	Características de la respuesta inmune	
	inmunidad innata	inmunidad adaptativa
especificidad	inespecífica no reconoce patrones moleculares	específica reconoce patrones moleculares
células	monocitos/macrófagos neutrófilos, eosinófilos, basófilos células *natural killer*, células dendríticas	linfocitos T linfocitos B
tardanza en actuar	entre segundos y pocos días	entre 5 días y semanas
tipo de respuesta	estereotipada independiente de la naturaleza del patógeno	adaptada a la naturaleza del patógeno
memoria	no	si

Cabe añadir que en los mecanismos de acción de la inmunidad innata también ejercen su acción elementos como el complemento sérico, algunas citoquinas y los interferones, entre otros4.

Actualmente se acepta que el término autoinflamación puede intercambiarse con el término inflamación mediada por la inmunidad innata, de tal manera que se está convirtiendo en el término aceptado para describir la enfermedad mediada por este tipo de inmunidad.

CLASIFICACIÓN

Este enfoque tiende a presentar una clasificación en dos niveles (autoinflamación y autoinmunidad) que en principio fracasa para explicar el solapamiento que obviamente se produce entre estos dos tipos de trastornos sobre todo en referencia a las alteraciones asociadas a la clase I del complejo MHC.

En base a todo lo expuesto, se ha propuesto el concepto de enfermedad inmunológica continuada de tal manera que estos trastornos se pueden clasificar según que su respuesta corresponda a la inmunidad innata o a la adquirida con diversos grados de interacción o solapamiento entre los dos sistemas.

A este respecto se sabe que en algunas enfermedades consideradas incuestionablemente autoinmunes como el lupus sistémico eritematoso y la artritis reumatoide, se constata una disregulación del sistema de la inmunidad innata.

Este concepto de enfermedad autoinflamatoria continuada permitiría exponer un criterio clasificatorio dividido en 5 grupos:

1) enfermedades monogénicas de la inmunidad innata

2) enfermedades poligénicas de la inmunidad innata

3) enfermedades intermedias

4) enfermedades poligénicas autoinmunes

5) enfermedades monogénicas autoinmunes5.

El concepto de autoinflamación se desarrolló hace aproximadamente unos 12 años cuando, gracias a técnicas de clonación posicional, se lograron identificar las causas genéticas de dos síndromes de fiebre hereditaria: el síndrome de fiebre Mediterránea familiar (FMF) y el síndrome de la fiebre familiar de Hibernian que posteriormente sería conocido como el síndrome periódico asociado al receptor del factor de necrosis tumoral (TRAPS)6.

Se observó que las mutaciones de la FMF se producían en un nuevo gen, el gen de la fiebre Mediterránea familiar (MEFV), el cual codifica una proteína llamada pirina o marenostrina.

Las mutaciones en el receptor p55 del factor de necrosis tumoral (TNF) provocan la inicialmente llamada fiebre de Hibernian que como ya se ha comentado, es el actual síndrome TRAPS.

En el transcurso de los años siguientes se han descrito los genes causantes de un total de 10 enfermedades autoinflamatorias mendelianas.

En 1999, dos grupos independientes de investigadores alemanes publican que las mutaciones que se producen en el gen que codifica la mevalonatoquinasa, provocan un síndrome que se conoce como hipergammaglobulinemia D asociada a fiebre periódica (HIDS).

Dos años después se observa que las mutaciones de otro gen, desconocido hasta entonces y que codifica una proteína llamada criopirina, son la causa de unos trastornos familiares con un patrón hereditario autosómico dominante y que reciben los nombres de síndrome familiar autoinflamatorio "a frigore" (FCAS), y síndrome de Muckle-Wells (MWS). El gen recibe diversos nombres: CIAS1, NALP3, NLRP3 y más raramente, PYPAF1.

Un año después, al conjunto que forman estos dos síndromes señalados, se añadirá la llamada enfermedad inflamatoria multisistémica de inicio neonatal (NOMID) conocida también como síndrome infantil crónico, neurológico, cutáneo y con artritis (CINCA), dado que sus mutaciones inciden sobre el mismo gen que las dos enfermedades antes citadas.

Posteriormente se han añadido nuevas descripciones hasta completar el grupo de las 10 enfermedades mendelianas anteriormente citadas. Estas enfermedades son:

1) El síndrome Blau que se debe a mutaciones del gen NOD2 también llamado CARD15, que es un miembro de la familia de reguladores de la apoptosis cCED4/APAF1, todos ellos situados en el cromosoma 16q12.

2) El síndrome PAPA en el que las mutaciones corresponden al gen PSTPIP1 (CD2BP1) que codifica la proteína del mismo nombre y que primordialmente se expresa en los neutrófilos.

3) El síndrome de Majeed es el resultado de mutaciones homocigotas del gen LPI2 localizado en el cromosoma 18 (18q21.3-22).

4) El síndrome de fiebre periódica variante de la isla de Guadalupe que corresponde a las mutaciones del gen NLRP12, Monarch-1 o PIPAF7 y que se expresa casi exclusivamente en las células mielomonocíticas7.

En un reciente trabajo del 2009, se postula un nuevo esquema clasificatorio que ofrece una marcada amplitud en comparación con el que presentaban McGonagle y McDermott en el 2006, con lo que la lista de las enfermedades presumiblemente autoinflamatorias, va creciendo.

Se plantean 6 grupos de trastornos en base a las características moleculares y funcionales de las enfermedades autoinflamatorias.

El grupo 1 engloba alteraciones debidas a trastornos de la activación de la interleucina-1b (IL-1b) o inflamasomopatías. A su vez, este grupo se subdivide en procesos intrínsecos, extrínsecos y complejos o adquiridos.

El subgrupo de procesos intrínsecos lo conforman los síndromes FCAS, MWS y NOMID/CINCA agrupados en el nombre común de criopirinopatías.

Entre los síndromes extrínsecos cabe citar:

- La FMF
- El síndrome PAPA
- El síndrome de Majeed
- Los síndromes CRMO/SAPHO
- La HIDS
- Mola hidatiforme recurrente
- El síndrome DIRA8

El subgrupo complejo o adquirido lo forman:

- La gota y la pseudogota
- Los trastorno fibrosantes
- La diabetes mellitus tipo 2
- El síndrome de Schnitzler

El grupo 2 lo conforman las alteraciones de la activación del factor nuclear NF-kB:

- La enfermedad de Crohn
- El síndrome Blau
- El síndrome de fiebre periódica variante de la isla de Guadalupe

El grupo 3 es el correspondiente a trastornos del plegamiento de proteínas del sistema de la inmunidad innata y se distinguen:

- El síndrome TRAPS
- Las espondiloartropatías

Los trastornos del complemento configuran el grupo 4:

- El síndrome hemolítico-urémico
- La degeneración macular asociada a la edad

El grupo 5 engloba las alteraciones de la señal de las citoquinas y está formado por un único síndrome:

- El querubismo

Finalmente, el grupo 6 lo configuran los siguientes procesos:

- La linfohistiocitosis hemofagocítica
- El síndrome de Chediak-Higashi
- El síndrome de Griscelli
- El síndrome linfoproliferativo ligado a X
- El síndrome de Hermansky-Pudlak
- La linfohistiocitosis hemofagocítica secundaria
- La arteriosclerosis

Aún cabe mencionar algunas entidades con un patrón hereditario supuestamente más complejo:

- La artritis idiopática juvenil de inicio sistémico
- La enfermedad de Still de inicio en la edad adulta
- La sarcoidosis esporádica de inicio precoz
- La enfermedad de Behçet
- La artritis psoriásica
- La psoriasis
- La espondiloartritis anquilosante
- La artritis reactiva
- La aciduria mevalónica
- La colitis ulcerosa

Y la misteriosa síndrome PFAPA seguramente infradiagnosticada pero gran desconocida en cuanto a la etiología y la patogénesis9.

ETIOPATOGENIA

Si abordamos los aspectos etiopatogénicos de estos procesos, y considerando la gran amplitud de síndromes hasta ahora descritos, es evidente que no existe una vía única que los englobe a todos, incluso las causas de algunos de ellos siguen permaneciendo en el campo de lo ignoto.

En algunos de los casos se conoce perfectamente el patrón hereditario mendeliano monogénico mientras que en otros procesos se habla de una herencia poligénica o bien no se llegan a conocer las posibles bases genéticas.

Sin embargo, a raíz de los conocimientos adquiridos sobre la patogenia de las criopirinopatías, se ha podido saber el papel primordial que ejerce una citocina proinflamatoria fundamental que es la interleucina 1b (IL-1b).

Esquemáticamente, a partir de la pirina o NALP3 y a través de un proceso metabólico complejo en el que también colabora la procaspasa-1, se forma el inflamasoma NALP cuya función primordial será facilitar el paso de pro IL-1b a IL-1b.

Posteriormente, esta IL-1b ejercerá su efecto combinándose con su receptor presente en numerosas células del organismo produciéndose la activación del factor NF-kB que a su vez, provocará la activación de una cascada inflamatoria que implica múltiples citocinas como la IL-6.

La familia de proteínas NALP debe considerarse una subfamilia que junto con la subfamilia NOD, la IPF y la CIITA forman la familia de proteínas CATERPILLER. A su vez, esta subfamilia NALP consta de al menos 14 elementos de muchos de los cuales se desconoce su función.

Las proteínas NALPs de función conocida son la NALP3 ya mencionada, la NALP1 y 2 con acciones semejantes a la NALP3, la NALP7 que interviene el la formación de la mola hidatiforme recurrente y la NALP12 reconocida en el síndrome de fiebre periódica variante de la isla de Guadalupe.

La IL-1b es la molécula pirógena e inflamatoria más potente entre las conocidas y asimismo es capaz de provocar un aumento de otro citocina básica en los mecanismos inflamatorios que es el factor de necrosis tumoral o TNF-a.

Otros efectos biológicos de la IL-1b son por una parte, la estimulación endotelial responsable del exantema cutáneo tan frecuente en estos procesos y la síntesis de IL-6 que estimulará la síntesis de proteínas (reactantes) de fase aguda y la plaquetogénesis y por otra, la estimulación de la medula ósea que provocará un aumento de la formación de granulocitos con la consiguiente neutrofília periférica.

El TNF se define a través de su capacidad para destruir "in vitro" células tumorales y provocar necrosis hemorrágicas en los tumores.

Actualmente se la considera la citocina prototipo de una amplia familia formada por más de 10 miembros diferentes que intervienen en procesos tan diversos e importantes como la apoptosis, la inflamación y las respuestas del sistema inmune tanto innato como adquirido.

ASPECTOS CLÍNICOS Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Prácticamente todo lo comentado con respecto a la etiopatogenia cabe aplicarlo a la clínica: la gran variedad de síndromes hace imposible resumir los aspectos clínicos de todos estos procesos a pesar de que lo más frecuente es que se presenten con los síntomas reumatológicos clásicos. Sin embargo, se pueden establecer unas líneas maestras orientativas que nos pueden sugerir la presencia de una de estas patologías.

Con referencia a la frecuencia de presentación, si establecemos dos líneas de signos y síntomas diremos que en una primera línea de frecuencia casi constante se sitúan: 1) fiebre periódica, episódica de aparición impredecible 2) alteraciones articulares (artralgias y/o artritis) y 3) alteraciones cutáneas (erupciones urticariformes).

En una segunda línea situaríamos: 1) las adenopatías, 2) el dolor abdominal, 3) las úlceras orales y genitales y 4) la patología ocular (uveítis, conjuntivitis, papiledema).

Algunos signos y síntomas pueden guiarnos hacia unos determinados síndromes:

Uveítis: Enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad de Behçet, síndrome Blau, TRAPS, aciduria mevalónica.

Conjuntivitis: TRAPS, FCAS.

Sordera neurosensorial: Síndrome de Muckle-Wells, síndrome CINCA, variante de la isla Guadalupe.

Pleuritis/pericarditis: Fiebre Mediterránea familiar.

Peritonitis/abdomen agudo: Fiebre Mediterránea familiar, síndrome DIRA.

Abdomen agudo precedido de diarrea: Síndrome hiper IgD.

Hepatoesplenomegalia: Síndrome CINCA, síndrome DIRA, aciduria mevalónica, fiebre Mediterránea familiar.

Úlceras bucales y genitales: Enfermedad de Behçet, síndrome DIRA, síndrome de Muckle-Wells, aciduria mevalónica, síndrome hiper IgD, variante de la isla Guadalupe.

Eritema nudoso: Enfermedad inflamatoria intestinal, síndrome hiper IgD.

Mialgias: TRAPS, síndrome familiar autoinflamatorio "a frigore", variante de la isla Guadalupe.

Sordera: Síndrome CINCA, síndrome familiar autoinflamatorio "a frigore", variante de la isla Guadalupe.

Ataque precipitado por una inmunización: Síndrome hiper IgD.

Ataque precipitado por el frío: Síndrome familiar autoinflamatorio "a frigore", variante de la isla Guadalupe.

Ciertas características de las lesiones cutáneas también pueden ser de ayuda para perfilar un diagnóstico correcto:

- Eritema erisipeloide: Fiebre Mediterránea familiar
- Dermatosis del tipo síndrome de Sweet o psoriasis: Osteomielitis crónica recurrente multifocal, síndrome de Majeed.
- Pustulosis: Osteomielitis crónica recurrente multifocal, síndrome de Majeed, Síndrome DIRA.
- Acné: Síndrome PAPA
- Abscesos: Síndrome PAPA
- Placa eritematosa dolorosa y caliente: Síndrome TRAPS.
- Ulceraciones cutáneas (Pyoderma gangrenosum): Síndrome PAPA.

Los episodios agudos de estos procesos autoinflamatorios se asocian a un aumento inespecífico de los mediadores inflamatorios o reactantes de fase aguda como la sustancia amiloide sérica A, el fibrinógeno, la VSG, la PCR y los polimorfonucleares, retornando a sus valores normales una vez finalizado el ataque.

Les elevaciones de la PCR y de la proteína amiloide A, indicativas de una inflamación crónica subclínica, se puede observar en un 30% de pacientes.

La principal complicación de los síndromes autoinflamatorios y que determinará el pronóstico a largo plazo, es la amiloidosis AA.

Si la proteína amiloide A sérica se encuentra persistentemente elevada, la complicación puede presentarse en cualquier etapa evolutiva pero los niveles de elevación no reflejan necesariamente la severidad clínica de la enfermedad de base.

La amiloidosis AA exhibe principalmente afectación renal (síndrome nefrótico en un 57% de los casos y insuficiencia renal terminal en un 11%), el hígado y el sistema gastrointestinal se afectan solo en los últimos estadios, raramente se alteran el corazón y las glándulas suprarrenales i prácticamente nunca el sistema nervioso.

En los síndromes autoinflamatorios en los que la amiloidosis es una de las complicaciones, es aconsejable controlar cuidadosamente esta posibilidad dado que se establece una correlación entre los niveles de SAA y la supervivencia10.

TRATAMIENTO

Hasta hace muy poco tiempo y exceptuando la colchicina utilizada en la FMF, y que resulta efectiva tanto en la curación del proceso como en la prevención de recaídas, los tratamientos aplicados para estos trastornos autoinflamatorios eran únicamente las medidas de apoyo.

En muchos casos los antipiréticos, los esteroides y los antireumáticos no esteroides consiguen ejercer un cierto efecto reductor de la fiebre y de la sintomatología pero sin capacidad para prevenir ni alterar el curso de la enfermedad.

Por otra parte, de estos fármacos a menudo se requieren dosis elevadas y repetidas que determinan un riesgo en relación a diversos efectos secundarios11.

Avances recientes en el tratamiento con inhibidores de algunos efectores primarios de la inmunidad innata sobre todo la IL-1b y el TNF-a, han generado un cambio espectacular en las perspectivas terapéuticas de estos procesos.

Poco tiempo después de los hallazgos de McDermott i cols.6 relacionados con la síndrome TRAPS, se ensayó el tratamiento con un antagonista soluble del receptor del TNF, el etanercept, que había sido aprobado para el tratamiento de la artritis reumatoide.

El etanercept es una proteína dimérica de fusión que está formada por una parte por la porción extracelular p75 del TNF humano y por otra por la porción Fc de la IgG1 humana.

Las primeras esperanzas depositadas en este fármaco no se vieron colmadas por completo sobre todo porque algunos pacientes tratados desarrollaron amiloidosis.

Las variaciones en la respuesta al tratamiento con etanercept pueden deberse a la severidad de la mutación, a la etnicidad o a otros factores modificadores por el momento no conocidos.

Los ensayos con anticuerpos monoclonales (infliximab, adalimumab) eficaces en otras patologías, se han demostrado incluso perjudiciales para la síndrome TRAPS.

Como efecto secundario de estas terapias se ha postulado un aumento de las infecciones por gérmenes oportunistas, bacterias o virus pero es difícil atribuirlo de manera incuestionable a estos fármacos vista la concomitancia con otros moduladores inmunológicos y la propia naturaleza del proceso a tratar.

Por otra parte, parece que los mecanismos implicados en el síndrome TRAPS interseccionan con la vía de la IL-113.

Otro hito en el progreso hacia un tratamiento eficaz e inocuo de estos procesos autoinflamatorios ha sido la clonación del gen del antagonista del receptor de la IL-1 y poder desarrollar su forma recombinante conocida con el nombre de **anakinra.**

Inicialmente, la anakinra se ha empleado para el tratamiento de las criopirinopatías observándose un efecto excelente sobre todo considerando que sus resultados en el grave síndrome CINCA, llegan a provocar una gran mejoría en la sordera, la visión y la amiloidosis. Solamente fracasa en la mejoría del característico hipercrecimiento óseo del síndrome.

Posteriormente su uso se ha extendido casi a todas las patologías autoinflamatorias con resultados notables.

Ciertos inconvenientes con el uso de la anakinra como son algunas dificultades para establecer la dosis y los intervalos de administración, su corta vida media y las reacciones locales y el dolor en la zona de inyección, han impulsado la investigación de nuevos fármacos especialmente orientados a conseguir un alargamiento de la vida media.

El **rinolacept** (conocido también con el nombre de IL-1 Trap), es un potente inhibidor de larga duración de la acción de la IL-1 (tiene aproximadamente una vida media de 1 semana) y es una proteína de fusión dimérica completamente humana que incorpora los dominios extracelulares de los dos componentes del receptor de la IL-1 (el tipo I del receptor de la IL-1 y la proteína accesoria del receptor de la IL-1) ambos requeridos para la señal de la IL-1, las cuales se ligan a la porción Fc de la IgG1.

Los ensayos con este fármaco en pacientes afectos de FCAS y MWS han demostrado resultados superponibles a los obtenidos con anakinra con la ventaja de poderse administrar dosis subcutáneas semanales14.

El **canakinumab** es un anticuerpo monoclonal humanizado con una vida media de más de 3 semanas que según sus datos farmacocinéticas podría aplicarse cada 2 meses y que inicialmente se administró por vía intravenosa, en casos de síndrome CAPS.

Otra experiencia en casos de MWS y NOMID demuestra que el 97% de casos tratados alcanzan una respuesta clínica completa o casi completa con reducción de la PCR y la substancia amiloide a valores normales15.

El conocimiento de los múltiples mecanismos involucrados en la libe-

ración de la IL-1? pone de relieve un amplio grupo de posibles objetivos terapéuticos abordando diferentes pasos de esta vía.

Los estudios que demuestran la implicación del ATP, el flujo de potasio, el ácido úrico o las formas reactivas del oxígeno en la activación del inflamasoma justifiquen los ensayos terapéuticos con receptores de la purina (inhibidores P2X7), con bloqueantes de los canales de potasio dependentes del ATP (compuestos tipo glibenclamida) o con los niveles de ácido úrico (agentes uricosúricos). Aquellos fármacos con función estabilizadora de la membrana o con propiedades antioxidantes también podrían ser eficaces en el bloqueo de algunos de los estadios del inflamasoma.

Actualmente, se encuentran en período de desarrollo los inhibidores de la caspasa-1 y, ex vivo, han demostrado promesas en modelos de las criopirinopatías pero las limitaciones las han marcado los efectos secundarios y los problemas de dosificación.

Por último, elementos de la vía final de las citoquinas inflamatorias como la IL-6 pueden jugar un papel en la terapia de la enfermedad inflamatoria.

Cada uno de estas opciones terapéuticas puede tener ciertas ventajas sobre las terapias actualmente al uso incluyendo el empleo de la vía oral, costes más bajos o menos efectos secundarios. También es posible que una combinación de terapias pueda obtener mejores resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Long SS. Distinguishing among prolonged, recurrent, and periodic fever syndromes: approach of pediatric infectious diseases subspecialist. Pediatr Clin N Am 2005;52:811-35.

2.- McGonagle D, Aziz A, Dickie LJ, McDermott MF. An integrated classification of pediatric inflammatory diseases, based on the concepts of autoinflammation and the immunological disease continuum. Pediatr Res 2009;65:38R-45R.

3.- Chitkara P, Stojanov S, Kastner DL. The hereditary autoinflammatory syndromes. Pediatr Infect Dis J 2007;26:353-4.

4.- Rodriguez Caballero, A. Universidad de Salamanca: Departamento de Medicina [Internet]. INMUNOLOGÍA. [consulta 2009 Novembre 29]; http://campus.usal.es/~dermed/INMUNOLOG%CDA%2Obioqu%EDmica.htm.

5.- McGonagle D, McDermott MF. A proposed classification of the immunological disease. PLoS Med 2006;3:e297.

6.- McDermott MF, Aksentijevitch I, Galon J, McDermott EM, Ogunkolade BW, Centola M, et al. Germline mutations in the extracellular domains of the 55 kDa TNF receptor, TNFR1, define a family of dominantly inherited autoinflammatory syndromes. Cell 1999;97:133-44.

7.- Jéru I, Duquesnoy P, Fernandes-Alnemri T, Cochet E, Yu JW, Lackmy-Port-Lis M, et al. Mutations in NALP12 cause hereditary periodic fever syndromes. Proc Natl Acad Sci USA 2008;105:1614-9.

8.- Aksentijevich I, Masters SL, Ferguson PJ, Dancey P, Frenkel J, van Royen-Kerkhoff A, et al. An autoinflammatory disease with deficiency of the interleukin-1-receptor antagonist. N Engl J Med 2009;360:2426-37.

9.- Masters SL, Simon A, Aksentijevich I, Kastner DL. Horror autoinflamaticus: The molecular pathophysiology of autoinflammatory disease. Annu Rev Imunol 2009;27:621-68.

10.- Gattorno M, La Regina M, Martini A, Manna R. An update on autoinflammatory diseases. New concepts for new and old diseases. Clin Exp Rheumatol 2009;27:354-65.

11.- Bodar EJ, Drenth JPH, van der Meer JWM, Simon A. Dysregulation of innate immunity: hereditary periodic fever syndromes. Br J Haematol 2009;144:279-302.

12.- Hoffman HM. Therapy of autoinflammatory syndromes. Clin Rev Allergy Immunol 2009;124:1129-38.

13.- Simon A, Bodar EJ, van der Hilst JC, van der Meer JW, Fiselier TJ, Cuppen MP, et al. Beneficial response to interleukin 1 receptor antagonist in TRAPS. Am J Med 2004;117:208-10.

14.- Hoffman HM, Thone ML, Amar NJ, Sebai M, Kivitz AJ, Kavanaugh A, et al. Efficacy and safety of rilona Rheum 2008;

LAS CRIOPRINOPATÍAS

Nº Programa: 750

Autor: Eduardo Ramos Polo

Ex - Jefe Clínico del Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

Las enfermedades autoinflamatorias, conocidas también como síndromes de fiebre periódica hereditaria, constituyen un grupo de entidades secundarias a las mutaciones de genes que codifican para unas proteínas que juegan un papel fundamental en la regulación de los procesos inflamatorios1. La mayor parte de estos procesos tienen un comienzo precoz, que varía desde las primeras horas de vida hasta la primera década. Un hecho fundamental de estos síndromes es la recurrencia de la fiebre que se acompaña de algún otro síntoma de naturaleza inflamatoria como son lesiones en la piel, manifestaciones digestivas en forma de dolor abdominal y diarrea y manifestaciones en el aparato locomotor. Mientras que los aspectos clínicos de estas enfermedades con frecuencia son similares a las infecciones o a las enfermedades reumatológicas comunes, no hay evidencia de ningún patógeno ni títulos elevados de autoanticuerpos o de antígenos específicos de células T. Lo cierto es que los distintos síndromes se acompañan de fiebre y elevación de los reactantes de fase aguda durante los episodios, lo que confirma la naturaleza inflamatoria de los procesos.1, 2, y 3

El término "auto" se utiliza por la aparente ausencia de un desencadenante externo y por el hecho de que con frecuencia no hay un precipitante de los episodios, aunque en ocasiones puede haber un estímulo inductor como la temperatura, el ejercicio y el estrés .1, 2, y 3.

Desde el punto de vista de una más estricta definición los síndrome autoinflamatorios incluyen solamente los conocidos como fiebre periódica hereditaria(FPH), como la fiebre mediterránea familiar (FMF), el síndrome hiper IgD con fiebre periódica (HIDS), el síndrome febril periódico asociado al factor de necrosis tumoral (TRAPS) y los síndromes periódicos asociado a la criopirina (CAPS) 1,2,3,y 4

El acrónimo CAPS (del inglés Cryopyrin-Associated Periodic Syndromes) ha sido propuesto para englobar una serie de entidades clínicas, aparentemente diferentes, pero que comparten como mecanismo etiopatogénico la presencia de mutaciones en el gen CIAS1 (también denominado PYPAF1 y NALP3), que codifica para una proteína denominada criopirina. En la actualidad se ha propuesto que las diferentes entidades clínicas englobadas en los CAPS representan grados de severidad creciente, siendo el síndrome autoinflamatorio familiar inducido por el frío (FCAS, del inglés Familial Cold-induced Autoinflammatory Syndrome), también conocido como urticaria familiar inducida por el frío, la forma más leve, el síndrome de Muckle-Wells la forma intermedia, y el síndrome CINCA (por Chronic Infantile Neurologic, Cutaneous and Articular), también denominado NOMID (por Neonatal-Onset Multisystem Inflammatory Disease), la forma más grave. A estas tres entidades clínicas, diferenciables entre sí, se suman algunos casos de reciente descripción donde la sintomatología se solapa, al compartir características entre FCAS y el síndrome de Muckle-Wells o bien entre el síndrome de Muckle-Wells y el síndrome CINCA-NOMID 5,6 y 7

La inflamación se desencadena por un exceso en la producción de la interleukina proinflamatoria-1? (IL-1?). Esta citoquina es considerada el prototipo multifuncional de citoquina que afecta a casi todas las células bien sola o en combinación con otras citoquinas, y desde su clonación a comienzos de 1.980, la investigación de sus diversas acti-

vidades biológicas ha contribuido significativamente al entendimiento de la patogénesis de varias enfermedades como la diabetes tipo 1 y la gota.5,6etc

Un hecho a destacar en el entendimiento de las criopirinopartias es que desde un punto de vista clínico presentan características comunes, y otras que las diferencia entre sí, como son el que todas tienen mutaciones en el gen CIAS 1, con un patrón de herencia autosómico dominante, si bien en las formas de mayor gravedad hay una elevada incidencia de casos esporádicos, con ausencia de historia familiar de la enfermedad que son consecuencia de mutaciones de novo que hacen su debut por primera vez en el enfermo.3,5,6,7 8

La edad de inicio es muy precoz en todas ellas. De forma habitual el síndrome CINCA-NOMID Y FCAS se manifiestan en los primeros meses de la vida, sin embargo el síndrome de Muckell-Wells puede presentarse más tardíamente, situándose la edad de inicio por debajo de los 5 años de edad.3 4.5.6,7

Las manifestaciones dermatológicas expresadas como un exantema urticariforme, no pruriginoso, están presentes en áreas importantes de la superficie corporal y con frecuencia son los primeros síntomas clínicos en hacer su aparición. Es habitual que durante el día halla cambios en el exantema, estando ausente o con menor intensidad durante la mañana, pero con el transcurso del día, se va incrementando la severidad, hasta alcanzar su máxima intensidad por las tardes. No suele ser pruriginoso y cuando lo es, el prurito es mínimo. Estos hechos junto con el carácter hereditario de estas enfermedades condujeron a que en el pasado a que estas entidades se etiquetaran como síndromes urticariformes familiares.4, 5, 6, 7,11.

Desde el punto de vista del laboratorio, en la fase activa de la enfermedad, existe una leucocitosis con neutrofilia, trombocitosis y ocasionalmente una disminución de la cifra de hemogoblina como expresión de un proceso inflamatorio crónico. En dichos episodios hay un aumento de los reactantes de fase aguda, puestos de manifiesto por un aumento importante de la VSG y de la proteína C reactiva (PCR), el fibrinógeno, la haptoglobina, la ferritina y la proteína sérica del amiloide. También se constata en muchos de los pacientes, que durante los mismos exista un aumento policlonal de la IgD, como un epifenómeno observado en muchas entidades clínicas de índole inflamatoria.3, 4, 5, 6,7. La excelente respuesta clínica y analítica a los fármacos bloqueantes de la IL-1? es otra característica común de las criopirinopatías. 14, 15, 16, 22,23

SÍNDROME AUTOINFLAMATORIO FAMILIAR INDUCIDO POR EL FRÍO.

El FCAS (MIM 120100), también conocido con el nombre de de urticaria familiar a frigore, erupción polimorfa familiar inducida por el frío o hipersensibilidad al frío, se describió por primera vez en 1940 como una enfermedad rara, autosómica dominante, caracterizada por episodios intermitentes de rash, fiebre y artralgias secundarias a la exposición al frío.9 Otros síntomas mencionados son la conjuntivitis, los dolores musculares, sudoración profusa, somnolencia, dolor de cabeza y sed intensa.3,4,5,6,7 y 9. Entre la exposición al frío y la aparición de las primeras manifestaciones clínicas puede existir un periodo de latencia, de una duración variable, que puede oscilar entre 12 y 24 horas, pero es habitual que los síntomas comiencen de 1 a 2 horas después de la exposición generalizada al frío o a un descenso manifiesto de la temperatura. La duración de los episodios por regla general suele ser corta, habitualmente menor de 24 horas. En la mayoría de los enfermos la severidad de la crisis se correlaciona con la intensidad del frío desencadenante. Los ataques son más frecuentes en el invierno, en los días húmedos y ventosos y después de una exposición al aire acondicionado. Con frecuencia los pacientes manifiestan sentirse bien por las mañanas después de una noche calurosa, pero los síntomas aparecen con la exposición al frío y empeoran con el paso del día. Durante los episodios se observa una leucocitosis y unos aumentos de los reactantes de fase aguda.3, 4, 5, 6,7, y 9Es común que la enfermedad debute precozmente, al nacer o dentro de los primeros 6 meses de vida. 3, 4, 5, 6,7 A diferencia del resto de los síndromes que conforman los CAPS, no suele existir manifestaciones articulares, neurológicas ni auditivas y es muy rara la presentación de amiloidosis secundaria, aunque se han descrito en varios miembros de una familia de FCAS. 3, 4, 5,6 y 7 El diagnóstico diferencial, hay que realizarlo fundamentalmente con la urticaria física inducida por el frío, en la que no hay historia familiar de la enfermedad, no se observa un periodo de latencia tan prolongado entre la exposición al frío y la aparición de los síntomas, y el test del cubito de hielo es positivo, mientras que en el FCAS es negativo.3, 4, 5,6 y 7.

SINDROME DE MUCKLE- WELLS (MIM 191900E9) (MWS)

En 1962 Muckle y Wells, describieron por primera vez, varios miembros de una familia que presentaba episodios recurrentes de erupciones urticariformes, fiebre, escalofríos, conjuntivitis, astenia y manifestaciones articulares de carácter leve, amiloidosis y sordera.9. Se han descrito episodios recurrentes de hinchazón articular con afectación predominante de las grandes articulaciones y en alguna familia destrucción articular, asociados con el desarrollo tardío de sordera neurosensorial y amilodoisis en un porcentaje importante de pacientes, por lo que siempre hay que tener en mente a estas complicaciones..3, 4, 6,7 .Además de los síntomas mencionados en el MWS, los enfermos pueden presentar cefaleas y dolor abdominal y algunos pacientes se aquejan de un empeoramiento de los síntomas por las tardes.3, 4, 5,7.

Las manifestaciones cutáneas más comunes se expresan como pápulas y placas edematosas y eritematosas, que están presentes en prácticamente todos los pacientes los primeros 6 meses de vida. En contra de lo que ocurre en el FCAS el rash del MWS como también sus otras manifestaciones no precisan de un factor desencadenante como el cambio de temperatura. El examen microscópico de las lesiones dérmicas pone de manifiesto un infiltrado perivascular con edema en la dermis, vasos sanguíneos dilatados, sin la presencia de vasculitis, mastocitos o células mastoides liberadoras de histamina, hallazgos también descritos en el FCAS.11.

El curso de la enfermedad puede variar de un individuo a otro, desde los episodios típicos y recurrentes de inflamación a una casi permanente persistencia de los síntomas. Durante los episodios se observa una leucocitosis, y un aumento de los reactantes de Fase aguda1, 2.3.4.5.7

SÍNDROME CINCA/NOMID (OMIM)

Este síndrome es una enfermedad rara que se caracteriza por la existencia de una artropatía invalidante, erupción cutánea e inflamación del sistema nervioso central (SNC). Es el fenotipo más severo del espectro de las criopirinopatias. 3, 4, 5, 6,7, 12, 13,

Fue descrito por primera vez en el año 1981 por Prieur y Griscelli, en 3 niños de manera independiente, que presentaban desde el nacimiento un síndrome caracterizado, por un rash cutáneo permanente, fiebre, linfoadenopatía, afectación severa del SNC (retraso mental, sordera neurosensorial, y meningitis aséptica), artropatía crónica, facies peculiar (abombamiento de la frente, nariz en silla de montar, hipoplasia mediofacial y aspecto dismórfico). Estos autores lo bautizaron como CINCA y los autores americanos llaman a ésta enfermedad inflamatoria multisistémica de comienzo neonatal (NOMID).13 y 14

Las manifestaciones cutáneas están presente desde el nacimiento en 2/3 de los recién nacidos afectos, y en la mayor parte de los casos se presentan en los primeros 6 meses de vida como una erupción migratoria de pápulas y placas, que varían en intensidad y no son pruriginosos. El examen histológico de estas lesiones demuestra una epidermis normal y un infiltrado perivascular superficial y profundo formado por linfocitos, neutrófilos y en ocasiones eosinófilos.11 Los pacientes

con CINCA/NOMID, por regla general tienen episodios breves de fiebre recurrente, que puede ser intermitente, muy moderada o estar ausente, además de un cortejo de manifestaciones neurológicas, como dolor de cabeza, macrocefalia, atrofia cerebral, meningitis aséptica crónica, perdida auditiva de las frecuencias altas y retraso del desarrollo psicomotor. También presentan alteraciones en el EEG. En un 50% de los pacientes puede haber una uveítis anterior, edema del disco óptico o ceguera, lo cual habla de la importancia y trascendencia de las manifestaciones oculares. 3, 4, 5, 6,7, 12, 13,

Las manifestaciones articulares tienen grandes variaciones entre los pacientes. Aquellos con afectación leve pueden tener algún dolor e hinchazón, pero aproximadamente en un 50% de los casos tienen una artropatía severa antes de los 12 meses de edad. Los hechos más característicos se manifiestan como un sobrecrecimiento óseo que afecta predominantemente a las rodillas y las extremidades dístales de las manos y de los pies. Puede haber también una poliartritis crónica inflamatoria, lo que en ocasiones da lugar a erosiones óseas Las alteraciones analíticas están representadas por un aumento de la VSG, trombocitosis, leucocitosis, eosinofilia y hiperglobulinemia. 3, 4, 5, 6,7, 12, 13.

GENÉTICA

En el año 2001 fueron identificadas las bases genéticas comunes al síndrome de Muckle-Wells y al FCAS, al identificarse mutaciones asociadas a estas patologías en el gen CIAS1 (también denominado PYPAF1 y NALP3), localizado en el cromosoma 1q44... Un año más tarde el mismo gen fue identificado como responsable del síndrome CINCA-NOMID, estableciéndose el concepto de CAPS y la existencia de un espectro de gravedad4, 16

Desde el establecimiento de las bases genéticas de los CAPS, se han identificado más de 50 mutaciones asociadas a enfermedad, localizadas en su práctica totalidad en el exón 3 de dicho gen. No se ha constatado una estrecha relación genotipo-fenotipo, pero sí se ha observado que una misma mutación no es responsable de fenotipos clínicos extremos19. Así, se ha observado que las mutaciones que aparecen en el síndrome CINCA-NOMID pueden aparecer en el síndrome de Muckle-Wells y en los síndromes de solapamiento CINCA-NOMID / Muckle-Wells, pero no están presentes en el FCAS, y viceversa, aquellas mutaciones asociadas al FCAS pueden estar asociadas al síndrome de Muckle-Wells y al solapamiento FCAS / Muckle-Wells, pero no al síndrome CINCA-NOMID. Por otro lado, también ha sido descrita la presencia de heterogeneidad genética en el síndrome CINCA-NOMID, debido a que solo en un 55-60% de los pacientes con un diagnóstico clínico son portadores de mutaciones en el gen CIAS1. Se hipotetiza que el 40-45% restante de pacientes serían portadores de mutaciones en otro gen o genes, probablemente con una estructura o función relacionada con el gen CIAS13, 16 .Fisiopatología

El gen CIAS1 se expresa en neutrófilos, monolitos, y en condrocitos 20,21. Por su expresión diferencial en células del sistema hematopoyético se piensa que la criopirina, la proteína por él codificada, tiene un papel importante en la respuesta inmune innata. La criopirina pertenece a la familia de receptores citoplasmáticos NACHT-LRR (NLR). Dichos receptores tienen un papel importante en el reconocimiento intracelular de patógenos y de señales de alerta, y comparten una estructura modular semejante. La criopirina forma parte constitutiva del inflamasoma, que es una estructura citoplasmática constituida por múltiples proteínas diferentes (NALP, ASC, caspasas pro-inflamatorias, CARDINAL) que se asocian a través de interacciones homotípicas, es decir, a través de dominios estructurales semejantes. El inflamasoma es una estructura dinámica, que se organiza y desorganiza en función de la presencia o ausencia de determinados estímulos. Una vez organizado, la función del inflamasoma tiene por objeto generar la forma activa de caspasa-1, la cual a su vez interviene en el procesamiento y generación de las formas activas de las interleuquinas pro-inflamatorias IL-1b, IL-18 e IL-33. 3 Se sabe que la mayor parte de las mutaciones asociadas a los síndromes CAPS se localizan en el exón 3 del gen, que codifica para el dominio central NACHT, y generan una criopirina "hiperfuncionante", de tal manera que los efectos locales y sistémicos observables en estos síndromes son debidos a una producción incrementada de dichas interleuquinas proinflamatorias3,16 .

TRATAMIENTO

Las cripirinopatías tienen un impacto negativo sobre la calidad de vida de los enfermos, ya que traen consigo mucha morbilidad e incluso originar la muerte en los casos severos. Por tanto los tratamientos tienen que ser agresivos y enérgicos para conseguir el control de la inflamación14. Hasta épocas recientes las posibilidades terapéuticas para estos pacientes era muy limitada, por lo que nos interesa hacer especial hincapié en diferenciar dos grandes etapas en la terapéutica de CAPS: antes y después de la aparición de los fármacos antagonistas de IL1. Antes de la aparición de anakinra prácticamente la única actitud terapéutica era el tratamiento sintomático con antiinflamatorios no esteroideos o corticoides a dosis altas con resultados poco alentadores, antihistamínicos y inmunosupresores. Al conocerse las bases etiopatogénicas de estas enfermedades y el papel proinflamotorio de IL1-? y observarse la espectacular mejoría, tanto clínica como en los marcadores inflamatorios y prevención de las complicaciones con los fármacos antagonistas de la IL1, y de este modo hemos asistido al nacimiento de estos tratamientos , que sin duda han supuesto una gran esperanza, para estos enfermos que antes no tenían, porque controlan la enfermedad y sus complicaciones, y así la experiencia de Hawkin y colaboradores y de otros autores, en el tratamiento del SMW con el Anakinra14,15,16,23. En los pacientes adultos, anakinra se prescribe inicialmente a dosis de 100 mg al día, pero estas dosis pueden ser reducidas a dosis de 0,3-0,5 mg/Kg./día en casos leves. En niños la dosis inicial es de 1 mg/Kg./día, pudiendo subirla hasta 2 mg/Kg./día siempre que no se superen los 100 mg15, 16. El CINCA-NOMID y sus complicaciones severas como no podía ser menos también se benefician del tratamiento con anakinra22.

En fechas recientes se han incorporado dos nuevas moléculas cuya efectividad ha sido puesta de manifiesta por otros investigadores: Rilonacept es una proteína dimérica humana resultante de la fusión de la porción Fc de la IgG1 y de los dominios extracelulares de los dos componentes del receptor de IL1 (receptor de IL1 tipo 1 y proteína accesoria al receptor de IL1). Rilonacept actúa "atrapando"a la IL1, se une a ella y la neutraliza antes de que se pueda unir a los receptores de la superficie celular e inducir la inflamación. Rilonacept tiene una vida media larga (1 semana) y es uno de los principales reclamos de esta molécula respecto a anakinra. Rilonacept ha sido el primer medicamento aprobado por la FDA para el tratamiento de FCAS y MWS en adultos y niños mayores de 12 años17, 18, 19,20, .En pacientes mayores de 18 años se debe iniciar el tratamiento una dosis de carga de 320 mg (en forma de dos dosis sc de 160 mg el mismo día), y posteriormente continuar con 160 mg semanalmente. En pacientes de entre 12 y 17 años se debe comenzar con una dosis de carga de 4,4 mg/Kg. hasta un máximo de 320 mg, y continuar con dosis semanales de 2,2 mg/Kg. hasta un máximo de 160 mg. 18,19

La otra nueva molécula es Canakinumab (ACZ 885). En el año 2009 se publica en New England Journal of Medicine un artículo con la última molécula que ha demostrado eficacia en los CAPS: canakinumab32... Es un anticuerpo monoclonal anti IL1? totalmente humanizado que no presenta reactividad cruzada con otros miembros de la familia de la interleukina 1 como IL1? o IL1-Ra. Los resultados del estudio realizado por Lachman, demuestran la excelente respuesta del paciente con SMW, tratados con ésta nueva molécula.21.

Canakinumab presentó una muy escasa incidencia de reacciones locales en el sitio de inyección comparado con anakinra o rilonacept, reportando entre un 9 y un 13 % de pacientes que presentaban este

tipo de reacción, probablemente debido a la gran diferencia en la frecuencia de pinchazos entre las tres moléculas21.

Canakinumab ha sido aprobado por la FDA para el tratamiento de pacientes afectos de MWS y FCAS a partir de 4 años de edad. La dosis para pacientes de hasta 40 Kg. es de 2mg/Kg. de peso SC cada 8 semanas, y a partir de 40 Kg. se recomienda la administración de 150 mg SC cada 8 semanas 21.

BIBLIOGRAFIA

1. Sharifeh F, Aksentijevich I, Toro JR. Autoinflamatory diseases. Arch. Dermatol 2008; 144(3)9:392-402.

2. Touitou I. Autoinflamatory deseases. Best Practice & Research clínica

Rheumatology. 2008; 22:811-829.

3. Aróstegui JI, Yagüe J. Enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias.Parte II: síndromes periódicos asociados a criopirina, granulomatosis sistémicas pediátricas y síndrome PAPA. Med Clin (Barc). 2008; 130(11):429-38.

4. Gattoro M. Federici S, Pelagtti MA, Coarsi R, Brisca G, Malatia C, Martini A. J. Diagnosis and management of autoinflamatory diseases in childhood. Clin immunological. 2008;28: (Suppl 1): S73-S83.

5. Shikay K, Mccalmont, and Leslie H. S. Cryopyrin –associated periodic syndromes and autoinflammation .Clinical and experimental dermatology.2007;33:1-9.

6. Hoffman HM. Hereditary immunologic disorders caused by Pyrin and cryopiryn. Current allergy and Asthma Reports 2007; 7: 323-330.

7. Neven B, Prieur A-M, and Quartier dit MP. Cryopyrinopathies: Update on pathogenesis and treatment. Nature clinical practice Rheumathology. 2008; 4:481-489.

8. Aksentijevich I,. Putman Ch. D,. Remmers E.F. et al. The Clinical Continuum of Cryopirinopathies. Arthritis & Rheumathism. 2007; 56: 1273-1285.

9. Muckle TJ, Wells M. Urticaria , deafness, and amyloidosis: a new heredo-familial syndrome. Q.J. Med. 1962;31:235-248.

10. Kanazawa N, Furukawa F,. Autoinflamatory syndromes with dermatological perspectivae. Journal of dermatology 2007; 34:601-618.

11. Prieur AM, Griscelli C..Artropathy with rash, chronic meningitis , eye lesions, and mental retardation.1981;99:79-83

12. Aksentijevich I, Nowak M, Mallah M, Chae JJ, Watford WT, Hofmann SR, et al. De Novo CIAS1 Mutations, Cytokine Activation, and Evidence of Genetic Heterogeneity in Patients with Neonatal-Onset Multisystem Inflammatory Disease (NOMID). Arthritis Rheum 2002; 46: 3340-3348.

13. Simon A. Van der Meer WM. Pathogenesis of familial periodic fever syndromes or hereditary autoinflamatory síndromes. Am Pistol Regular Integra Comp Physiology 2006;292:R86-R98.

14. Woo P. Theoretical and practical basis for early aggressive therapy in paediatric autoimmune disorders. Curr Opin Rheumatol 2009; 21:552-557.

15. Hawkins PN, Lachman HJ, McDermott MF. Interleukin-1-receptor antagonist in the Muckle-Wells syndrome. N Engl J Med. 2003 Jun 19;348(25):2583-4.

16. Hawkins PN, Lachman HJ, Aganna E, McDermott MF. Spectrum of 16. Clinical features in muckle-Wells syndrome and response to anakinra. Arthritis Rheum. 2004 Feb;50(2):607-12

17. Goldbach-Mansky R, Shroff SD, Wilson M, Snyder C, Plehn S, Barham B, et al. al. a pilot study to evaluate the safety and efficacy of the long-acting interleukin-1 inhibitor rilonacept (interleukin-1 Trap) in patients with familial cold autoinflammatory syndrome. Artritis Rheum. 2008 ;58(8):2432-42.

18. Hoffman HM, Throne ML, Amar NJ, Sebai M, Kivitz AJ, Kavanaugh A, et al. Efficacy and safety of rilonacept (interleukin-1 Trap) in patients with cryopyrin-associated periodic syndromes: results from two sequential placebo-controlled studies. Arthritis Rheum 2008; 58(8):2443-52.

19. Church LD, Savic S, McDermott MF. Long term management of patients with cryopyrin-associated periodic syndromes (CAPS): focus on rilonacept (IL-1 Trap). Biologics. 2008 Dec;2(4):733-42.

20. Kapur S, Bonk ME. Rilonacept (Arcalyst), an Interleukin-1 Trap for the Treatment of Cryopyrin-Associated Periodic Syndromes. P T. 2009 Mar;34(3):138-141.

21. Lachmann H J, Kone-Paut Isabelle, Kuermmerle –Deschener JB, et Als. Use of Canakinumab in the Cryopyrin Associated Periodic Syndrome. N Engl J Med. 2009; 360:2416-25.

22. Goldbach –Mandky R, Dailey NJ, Canna SW et als. Neonatal-Onset Inflammatory Disease Responsive to Interlukin-1b Inhibition. N Engl J Med 2006; 335:581-592.

23. Ramos E, Aróstegui JI, Campuzano S, Rius J, Bousoño C, Yagüe J. Positive clinical and biochemical responses to anakinra in a 3-yr-old patient with cryopyrin-associated periodic syndrome (CAPS). Rheumatology 2005; 44: 1072-1073.

GRANULAMATOSIS SISTEMICAS PEDIATRICAS

Este subgrupo de enfermedades autoinflamatorias sistémicas engloba el síndrome de Blau (MIM 186580), descrito por vez primera en 1985 por Edward Blau, y la sarcoidosis de inicio precoz (Early-Onset Sarcoidosis; EOS) (MIM 609464), descrita a mediados de los años 60, y el síndrome de artritis piogénica estéril, pioderma gangrenoso y acné (PAPA).

SÍNDROME DE BLAU Y SARCOIDOSIS INFANTIL PRECOZ

Descritas de forma independiente desde el punto de vista clínico, tienen un mismo defecto molecular como mecanismo etiopatogénico, por lo que se trata de una misma enfermedad, y se habla de Síndrome de Blau para designar aquellos pacientes con granulomatosis sistémica infantil que tienen antecedentes familiares de la enfermedad mientras que el de (EOS) se utiliza para nombrar los casos esporádicos sin historia familiar de la enfermedad.1

El síndrome de Blau (SB) es una enfermedad familiar rara, caracterizada por artritis, uveítis, rash cutáneo e inflamación granulomotosa.

La edad de presentación se sitúa por debajo de los 4 años en forma de manifestaciones cutáneas en conjunción o no con afectación articular, apareciendo en el transcurrir del tiempo el resto de la sintomatología.

Las lesiones térmicas aparecen como papuelas sintomáticas, difusas, amarronadas y nódulos que varían en tamaño desde 5 a 30 Mm. de diámetro, sobre el dorso de las manos y pies y sobre la superficie de extensión de las piernas.1, 2

Las manifestaciones articulares, es de los síntomas más frecuentes en forma de una Artritis poliarticular crónica, simétrica afecta a grandes y pequeñas articulaciones, con moderado enrojecimiento, calor y dolorimiento, asociado a quistes sinoviales que afectan particularmente a las muñecas y dorso de las manos y a una tenosinovitis importante, indolora, como consecuencia del infiltrado granulomatoso de la sinovial y puede tener como consecuencia una disminución de la movilidad articular. El espectro de gravedad de las manifestaciones articulares, varia de un individuo a otro, pero pueden ser tan graves como para impedir la deambulación. La artritis no suele ser erosiva, pero puede ocasionar en muchos pacientes una camptodactilia, secundaria a la inflamación local permanente.

La radiología muestra las típicas deformidades de la hinchazón peri articular y a veces estrechamiento del espacio articular.1, 2

No es de extrañar que muchos de estos paciente con ésta sintomatología, se hallan diagnosticado en algún momento de su evolución de artritis idiopatica juvenil de comienzo sistémico.1, 2

La afectación ocular, es con frecuencia uno de las complicaciones más severas del síndrome y puede manifestarse como una uveítis bilateral anterior granulomatosa, que puede dar lugar a la aparición de

cataratas y a una queratopatia en banda, lo cual en muchas ocasiones requiere de cirugía. Puede haber otras complicaciones como vitritis, discos granulomatosos y lesiones coroiretinianas diseminadas rodeadas de hemorragia que progresan a fibrosis subretiniana, glaucoma, sinequias, opacidades corneales edema macular y papiloedema. Las modificaciones en el fondo ojo se asemejan a una uveítis sarcoidea.1,2

La afectación de otros órganos se ha descrito muy rara vez. Destacándose la existencia de granulomatosis hepática o renal, ictiosis, arteritis de grandes vasos y neuropatía craneal ,2. Afectación cardiaca, tanto en la forma de miocarditis granulomatosa como afectación cardiaca secundaria al desarrollo de hipertensión maligna, y adenopatías.1,2

Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos, puede haber una discreta trombocitiosis y una leucocitosis con neutrofilia y descenso de la hemogobina consecuencia del proceso inflamatorio crónico. A nivel bioquímica, hay un aumento de los reactantes de fase aguda y de la VSG. En estos pacientes no hay aumento de la ECA: Enzima convertidotas de la angiotensina, como ocurre en el adulto.1,2

La presencia de granulomas no caseificantes en los órganos y tejidos afectados es el hallazgo más específico de estas enfermedades. Los granulomas mencionados no obedecen a ningún agente infeccioso y son parecidos a los presentes en la sarcoidosis del adulto, y precisamente con ésta entidad hay que realizar el diagnostico diferencial. 1,2

En cuanto a los aspectos genéticos, el hecho más importante fue la identificación en el año 2001, del gen CARD15 como el gen responsable del síndrome de Blau. Dicho gen codifica para la proteína NOD2, que forma parte de la familia de receptores NLR, y que intervienen en la respuesta inmune innata. Posteriormente se confirmó la relación entre el gen CARD 15 y los casos esporádicos de de EOS, demostrando que algunas de las mutaciones causantes del síndrome de Blau eran también las responsables de casos de EOS. Estos hallazgos han permitido establecer un mecanismo de etiopatogénico común para las dos entidades, en las que el defecto en el NOD2 no da lugar según estudios recientes a un exceso en la actividad de la interlukina-1.1,5,6,7

En cuanto al tratamiento, es de gran importancia dada la gravedad de las complicaciones oculares, y del difícil manejo de las mismas, y hoy por hoy no se tiene un tratamiento eficaz para estas enfermedades, ni los AINES, ni la colchicina, ni otros medicamentos se han mostrado efectivos. Los corticoides a dosis alta pueden inducir una remisión parcial de la inflamación con recaída de los síntomas cuando se suprimen y además debido a sus complicaciones con el uso prolongado, hay que manejarlos con cautela sobre todo en los niños.1

El uso de agentes biológicos como los anti-TNF, o el etanercep no han dado resultados cuando menos convincentes y tampoco hay una buena respuesta con los bloqueadores de la interlukina -1?7

El tratamiento de las complicaciones oculares es de gran importancia, ya que le uveítis es difícil de controlar y ni los tratamientos locales, ni sistémicos han sido efectivo.

SINDROME PAPA.

Se utiliza el acrónimo PAPA (del inglés Pyogenic sterile Arthritis, Pyoderma gangrenosum and Acne) (MIM 604416) para referise a una enfermedad autoinflamatoria sistémica caracterizada por la presencia de artritis piogénica estéril, pioderma gangrenoso y acné quístico. Dicha entidad clínica fue descrita en 1987, en el seno de una familia con un claro patrón de herencia autosómica dominante, evidenciándose individuos afectos en varias generaciones1,8.9,10

Es una enfermedad rara.

Desde el punto de vista clínico el Pyopoderma gangrenoso es una enfermedad ulcerativa dolorosa de la piel, caracterizada por papulopostulas eritematosas que evolucionan en unos días a ulceras necróticas con bordes elevados, las lesiones se localizan con frecuencia en miembros inferiores.

El acne quístico es un síntoma común, afectando al 10%-20% de los adolescentes y adultos jóvenes con varios grados de severidad. Se localizan en la frente, mejillas, nariz, y barbilla. Es la lesión patonogmonica.1,8.9

Se ha observado una variedad de manifestaciones articulares. La afectación articular puede ser poliarticular o pauciarticular, simétrica o asimétrica y axial o periférica. La inflamación articular puede tener distinta evolución desde la recuperación total hasta una substancial pérdida de la función y destrucción del espacio articular. La forma habitual de afectación es la de una artritis intermitente, migratoria, destructiva, mono u oligoarticular, que afecta frecuentemente a grandes articulaciones y solo de manera ocasional a pequeñas articulaciones1,8,9,10. La característica principal de esta artritis es la presencia de un intenso infiltrado polimorfonuclear a nivel del tejido sinovial, así como la presencia de un líquido sinovial purulento y estéril, como consecuencia del acumulo y muerte local de gran cantidad de poliforfonucleares.

Etiopatogenia.

La base genética de este síndrome PAPA está asentada en la existencia de mutaciones en el gen CD2BP1, localizado en el cromosoma 15q22-24 y que codifica para la proteína PSTPIP1 (del inglés Proline Serine Threonine Phosphatase-Interacting Protein 1), sin embargo hay un caso esporádico de PAPA en la que no se ha demostrado dicha mutación8. En cuanto a la función o funciones de la proteína PSTPIP1, alguna de ellas está bien establecida, como puede ser la de ser una proteína que interviene en la reorganización de la actina del citoesqueleto. Asimismo, diferentes estudios funcionales han propuesto un posible papel regulador de la proteína PSTPIP1 en la actividad del inflamasoma y se ha demostrado, entre otros efectos, una producción incrementada de la citoquina pro-inflamatoria IL-1b en los pacientes afectos del síndrome PAPA 1,8,9,10.

Asimismo, diferentes estudios funcionales han propuesto un posible papel regulador de la proteína PSTPIP1 en la actividad del inflamasoma, a través de la interacción con la pirina/marenostrina, la proteína asociada a la Fiebre Mediterránea Familiar, que como se comentó anteriormente, es a su vez un regulador negativo del inflamasoma. Existen una serie de datos experimentales que apoyan la asociación de la proteína PSTPIP1 con el inflamasoma, y en consecuencia con las citoquinas proinflamatorias por él generadas. Hay por tanto, una aumento en la producción de la citoquina proinflamatoria IL-1b, entre otras repercusiones en estos pacientes 1. Estos hallazgos explicarían la excelente respuesta terapéutica en paciente tratados con Anakinra un biológico bloqueante de IL-1? 10,11.

El tratamiento del PAPA constituye todo un reto ya que no responde a los antibióticos y responde lenta y parcialmente a los corticoides sistémicos y a inmunosupresores como la ciclosporina. Comprende dos niveles de actuación: Por un lado el tratamiento quirúrgico y por otra el tratamiento farmacológico.. El drenaje de las colecciones purulentas a nivel articular, es de gran importancia porque aunque son estériles producen una destrucción significativa de las articulaciones, lo que trae consigo el que muchos pacientes precisen prótesis articulares como consecuencia de la agresividad de la enfermedad, y por ésta razón hay que hacerlos cuanto veces sea necesario. 1

En lo referente al tratamiento farmacológico, se ha probados distintos fármacos, como AINES, corticoides, tanto a nivel sistémico como intraarticulares, antibióticos, azatioprina, metotrexate, hidroxicloroquina, que no han sido efectivos en el control de la enfermedad. Como ha sucedido con el tratamiento de los CAPS el empleo de los agentes biológicos, ha supuesto una gran esperanza para estos enfermos. Ensayos recientes con anti-TNF (infliximab o etanercep) han demostrados una remisión prolongada y mantenida de los síntomas. Teniendo en cuenta el posible papel etiopatogénico de la citosina

proinflamatoria IL-1?, se han realizado tratamientos con Anakinra (un bloqueante de la IL-1?).Desde la descripción del posible papel etiopatogénico de la IL-1? en este síndrome, Diersel y cols. En el 2005 y Hong y cols en 2009, ha utilizado el bloqueante de IL-1, anakinra, con unos excelentes resultados lo cual es muy esperanzador para todos estos pacientes.10,11.

BIBLIOGRAFIA

1. Aróstegui JI, Yagüe J. Enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias.Parte II: síndromes periódicos asociados a criopirina, granulomatosis sistémicas pediátricas y síndrome PAPA. Med Clin (Barc). 2008; 130(11):429-38.

2. Latkany PA, Jabs DA, Smith JR, Rosenbaum JT, Tessler H, Schwab IR, et al. Multifocal choroiditis in patients with familial juvenile systemic granulomatosis. Am J Ophthalmol 2002; 134: 897-904.

3. Kurokawa T, Kikuchi T, Ohta K, Imai H, Yoshimura N. Ocular manifestations in Blau syndrome associated with a CARD15/Nod2 mutation. Ophthalmology 2003; 110: 2040-2044.

4. Rosenbaum JT, Planck SR, Davey MP, Iwanaga Y, Kurz DE, Martin TM. With a mere nod, uveitis enters a new era. Am J Ophthalmol 2003; 136: 729-732.

5 Miceli-Richard C, Lesage S, Rybojad M, Prieur AM, Manouvrier-Hanu S, Hafner R, et al. CARD15 mutations in Blau syndrome. Nat Genet 2001; 29: 19-20.

6 Wang X, Kuivaniemi H, Bonavita G, Mutkus L, Mau U, Blau E, et al. CARD15 mutations in familial granulomatosis syndromes: a study of the original Blau syndrome kindred and other families with large-vessel arteritis and cranial neuropathy. Arthritis Rheum 2002; 46: 3041-3045.

7 Martin TM, Zhang Z. Kurtz P. Rosé CD. The NOD2 Defect in Blau Syndrome Does not Result in Excess interlukin Activity. Arthritis & Rheumatism. 2009;60:611-618,

8 Hong JB, Su YN, and Chiv HC. Pyogenic arthritis, pyoderma gangrenosum and acne syndrome (PAPA SYNDROME) Report of a Sporadic Case without identifiable mutation in the CD2BP1 gene. J. Am Acad Dermatol.2009;61:533-535

9. Yeon HB, Norolane, Lindor ML, Seidman J.G, Seidman Ch. E. Pyogenic Arthritis, Pyoderma gangrenosum, and Acne Syndrome Maps to

Chromosome 15q. Am.J.Human Genet. 2000; 66:1443-1448 .

10. Diersel HJ, Frenkel NM, Wulpfraat,and Boelens JJ. Anakinra for flares of pyogenic arthritis in PAPA syndrome. Rheumatology. 2005;44;406-408

11. Brenner, Ruzicka T. Plewig G. Thomas P. and Herzer P. Targeted treatment of pyoderma gangrenosum in PAPA (pyogenic arthritis, pyoderma gangrenosum and acne) syndrome with recombinant human interleukin-1 receptor antagonist ankinra. British Journal of Dermatology. 2009;161:1199-1201.

FIEBRES PERIÓDICAS EN EL ENTRAMADO DE LOS SINDROMES AUTOINFLAMATORIOS (PARTE II)

Nº Programa: 751

Autora: Esmeralda Núñez Cuadros.

Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga

INTRODUCCIÓN

El concepto de síndrome autoinflamatorio (SAI) designa un conjunto de síndromes clínicos caracterizados por la presencia de episodios de inflamación aguda, recurrente o persistente, que afectan a múltiples órganos y/o tejidos y que se presentan típicamente en ausencia de causa infecciosa, neoplásica o autoinmune aparente. En los últimos años se han producido importantes avances en el conocimiento tanto de las bases genéticas y moleculares como del proceso inflamatorio desencadenante de algunas de estas enfermedades, con la consecuente aplicación de diversos agentes biológicos (bloqueantes de citoquinas) en su tratamiento. De ahí el creciente interés en su conocimiento.

En esta parte de la mesa redonda nos centraremos en los síndromes autoinflamatorios cuyo síntoma constante suele ser la fiebre recurrente y en los que se ha identificado una base genética (Tabla 1). Es importante diferenciarlos de enfermedades autoinflamatorias no hereditarias como son la artritis idiopática juvenil de comienzo sistémico (AIJs) o el síndrome PFAPA (fiebre periódica, aftas orales, faringitis y adenitis cervical), de mayor frecuencia en la población infantil (Tabla 6). La diferencia fundamental entre estas enfermedades autoinmunes y las autoinflamatorias es que en las primeras se afecta directamente el sistema inmune adaptativo, mientras que en las autoinflamatorias se involucra el sistema de la inmunidad natural o innata. Por ello, en estas enfermedades se produce ausencia de altos niveles de autoanticuerpos y de células T autorreactivas.

Tabla 1. Clasificación de los síndromes autoinflamatorios que cursan con fiebre recurrente y presentan carácter hereditario

SINDROMES HEREDITARIOS DE FIEBRE RECURRENTE	
1. Fiebre Mediterránea familiar (FMF)	
2. Síndrome Hiper IgD (SHIGD)	
3. Síndrome asociado al receptor del factor de necrosis tumoral (TRAPS)	
4. CAPS	S. Autoinflamatorio familiar (FCAS)
	S. de Muckle Wells (SMW)
	S. CINCA

CAPS: Síndromes periódicos asociados a criopirina

En general estos cuadros se caracterizan por episodios febriles de varios días de duración, que se repiten con una frecuencia variable, separados por intervalos en los que el paciente se encuentra generalmente asintomático. En determinados síndromes más complejos se mantiene cierto grado de inflamación de intensidad fluctuante sin resolución completa (Kastner 2005).

En contra de su nombre clásico (fiebres periódicas), las fases inflamatorias ocurren sin una periodicidad constante si no a intervalos irregulares, de ahí que se prefiera el concepto de fiebre recurrente en lugar de periódica. Su rasgo característico es la curva térmica y los signos clínicos asociados que incluyen dolor abdominal, artralgias/artritis, lesiones cutáneas, adenopatías,..

La dificultad diagnóstica reside, en primer lugar, en identificar el carácter periódico del cuadro y posteriormente, en establecer un diagnóstico diferencial con las otras causas de fiebres recidivantes en la infancia (enfermedades infecciosas, síndromes linfoproliferativos, enfermedades reumáticas y neoplasias) (Tabla 2). La ausencia de historia familiar no excluye la presencia de estos síndromes ya que se han descrito casos esporádicos en todos los síndromes.

Tabla 2. Diagnóstico diferencial de fiebre de origen sistémico en niños según la edad

< 1 año	• VIH, inmunodeficiencia combinada severa, inmunodeficiencia humoral (> 6 meses) • AIJ de inicio sistémico • Enfermedad Kawasaki • S. de fiebres periódicas: S. HiperIgD, CINCA
1-5 años	• AIJ de inicio sistémico • Enfermedad de Kawasaki • S. de fiebres periódicas: S. HiperIgD, FMF, TRAPS, PFAPA • Enfermedad de Behcet
> 5 años	• AIJ de inicio sistémico • S. de fiebres periódicas: S. HiperIgD, FMF, TRAPS, SMW, FCAS • Enfermedad de Behcet, PAN, otras vasculitis • Enfermedades del tejido conectivo, enfermedades óseas inflamatorias • Enfermedad de Castelman, Histiocitosis • Fiebre ficticia

Modificada de Hofer M. Best Pract Res Clin Rheumatol.2006; 20:627-40

La primera parte de la mesa redonda se centrará en los síndromes periódicos asociados a criopirina llevando a cabo su diagnóstico diferencial a través de un caso clínico interactivo. Del mismo modo, en la segunda parte, nos adentraremos en el conocimiento del resto de cuadros de fiebre recurrente.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LOS SÍNDROMES AUTOINFLAMATORIOS HEREDITARIOS

2.1. Fiebre Mediterránea Familiar (FMF)

CLINICA: La FMF se presenta en el 90% de los casos antes de los 20 años y la mayoría en la primera década de la vida. Los brotes duran 1-3 días y su frecuencia es muy variable existiendo periodos asintomáticos hasta de varios años. El inicio suele ser brusco con picos de fiebre de 39-40º, dolor abdominal y torácico (secundeario a serositis) y/o artralgias. La artritis es habitualmente monoarticular en los miembros inferiores y rara vez destructiva. La serositis en forma de peritonitis se presenta en el 95% de los casos, simulando en ocasiones apendicitis (alto porcentaje de cirugías innecesarias). Otras manifestaciones menos frecuentes son: exantema tipo erisipela-like que suele afectar a zonas distales, mialgias que pueden ser prolongadas y severas y edema escrotal que requiere diagnóstico diferencial con torsión testicular/epididimitis. Aunque la afectación neurológica es muy rara se han descrito desde cefaleas hasta meningitis asépticas. En un pequeño porcentaje de pacientes existe asociación con vasculitis sistémicas (PAN, E. Behcet, Púrpura de Schonlein-Henoch).

El pronóstico a largo plazo lo marca la amiloidosis renal cuya forma de manifestación más frecuente es el síndrome nefrótico (excepcional en < 40 años). Antes de los avances en diagnóstico genético de los últimos años, el diagnóstico de la FMF estuvo basado en aspectos puramente clínicos como son los criterios de Tel Hashomer (Tabla 2). Actualmente se consideran bastante inespecíficos, salvo la respuesta al tratamiento con colchicina que es un criterio discriminante.

Tabla 3. Criterios diagnósticos de Tell Hashomer para FMF

Tabla 3. Criterios diagnósticos de Tell Hashomer para FMF	
CRITERIOS MAYORES	1.Episodios febriles recurrentes+ peritonitis, pleuritis o sinovitis 2.Amiloidosis secundaria (Tipo AA) en ausencia de otra enfermedad predisponente 3. Respuesta positiva a tratamiento continuado con colchicina
CRITERIOS MENORES	1.Episodios febriles recurrentes 2.Eritemas erisipela - like 3.FMF en pariente de primer grado
DIAGNÓSTICO DE FMF	PROBABLE: 1 criterio mayor+ 1 criterio menor DEFINITIVO: 2 criterios mayores o 1 criterio mayor+ 2 criterios menores

GENÉTICA: Es una enfermedad autosómica recesiva. En 1997 se estableció que mutaciones en el gen MEFV (Mediterranean Fever) estaban asociadas a FMF. Este gen se localiza en el brazo corto del cromosoma 16 y codifica una proteína que se denomina pirina o marenostrina. Se han descrito más de 80 mutaciones, siendo las más frecuentes M694V, V726A, M694I y M680I.

Aunque no se conoce con exactitud la función de la proteína pirina/ marenostrina, se cree que actúa como regulador negativo del inflamasoma, estructura encargada de generar la forma activa de las citocinas proinflamatorias IL-1? e IL-18. Por tanto, las mutaciones de la pirinia/ marenostrina ocasionarían la pérdida de la regulación negativa, y en último término aumentarían la producción de IL-1?/IL-18.

TRATAMIENTO: Los pacientes afectos de FMF deben tratarse de forma continua con Colchicina ya que ensayos clínicos demostraron que previene tanto la aparición de los brotes como el desarrollo de amiloidosis. Se recomienda en dosis de 0,5 mg/día para los niños menores de 5 años, 1 mg/día para los entre 5 y 10 años y 1,5 mg/día para los mayores de 10 años, aunque para controlar los signos clínicos se puede aumentar hasta 2 mg/día. Puede producir efectos secundarios como dolor abdominal, vómitos y sobre todo diarrea, la cual mejora fraccionando la dosificación cada 12 horas y con dieta libre de lactosa (se produce intolerancia secundaria al fármaco). Existe un 5% de pacientes en los que no se modifican los síntomas a pesar de tratamiento con colchicina. Se han ensayado diferentes fármacos: azatioprina, talidomida,... con escasos resultados. Estudios recientes con interferón ? sugieren su indicación en los pacientes colchicin-resistentes para disminuir la frecuencia de las crisis y siempre que se administren de forma precoz. Aunque usados en pocos pacientes resultan prometedores los resultados con terapia biológica, tanto con los inhibidores del factor de necrosis tumoral (TNF) etanercept, infliximab y adalimumab, como con anakinra.

2. Síndrome de Hiperinmunoglobulinemia D asociado a fiebre periódica (HIDS)

CLINICA: Se caracteriza por su gran heterogenicidad de síntomas tanto entre pacientes como en un mismo paciente a lo largo de su vida. Los primeros síntomas ocurren en la primera infancia, en 2 de cada 3 pacientes durante el primer año de vida. Los principales síntomas durante las crisis son: fiebre alta de inicio brusco, artritis transitorias, hepatoesplenomegalia, aftas orales y/o genitales y manifestaciones cutáneas de características polimorfas (exantema macular, urti-

caria, eritema nodoso, púrpura). Otras manifestaciones frecuentes son las linfadenopatías cervicales dolorosas, cefalea y síntomas gastrointestinales tipo dolor abdominal y vómitos. La afectación renal aunque está descrita, es excepcional. Las crisis se desencadenan con frecuencia por infecciones, vacunas, ejercicio físico o estrés emocional y la duración suele oscilar entre 3-6 días.

DIAGNÓSTICO (GENÉTICO/LABORATORIO): Mutaciones del gen que codifica la enzima mevalonato kinasa (MVK) son responsables tanto de este síndrome como de una enfermedad metabólica rara: la aciduria mevalónica (retraso del crecimiento, retraso mental en diferentes grados, ataxia y facies dismórfica). Este enzima cataliza la conversión de ácido mevalónico en ácido 5-fosfo-mevalónico y regula la síntesis del colesterol y de ciertos compuestos isoprenilados.

El diagnóstico se puede realizar secuenciando el gen o demostrando el déficit

enzimático, el cual puede mantener una actividad residual del 1 al 7% en la Hiper IgD y menor del 0,5% en la aciduria mevalónica. La cuantificación de la excreción urinaria de ácido mevalónico permite discriminar entre estas 2 entidades ya que aunque está elevada en las dos, es mucho más llamativa en la aciduria mevalónica.

A pesar de que durante mucho tiempo se pensó que el aumento de los niveles plasmáticos de inmunoglobulina D era patognomónico de la enfermedad, hoy se sabe que puede ocurrir durante episodios inflamatorios de causas muy diversas, desde otras enfermedades autoinflamatorias sistémicas (FMF, TRAPS, CINCA, S. Muckle-Wells) hasta enfermedades reumáticas en adultos.

En su patogenia se barajan como hipótesis la acumulación de ácido mevalónico y la escasez de isoprenoides. Determinados compuestos isoprenilados (geranilgeraniol) se postula que actúen como reguladores negativos del inflamasoma. Por ello, se ha observado in vitro, que la adicción de estos últimos, revierte la intensa secreción de IL-1? en los enfermos y quizás sea el mecanismo que relaciona la vía del mevalonato con el sistema de la inmunidad innata.

Al parecer, con la edad disminuyen la frecuencia y la gravedad de los ataques,

aunque se han comunicado tres pacientes con obstrucción intestinal, uno con

insuficiencia renal por glomerulonefritis y al menos uno con amiloidosis y otro con síndrome de activación macrofágica.

TRATAMIENTO: Las opciones terapéuticas son limitadas y la experiencia con algunos fármacos se extraen de reportes de casos aislados. Algunos pacientes pueden responder a altas dosis de corticoides durante las crisis. Un ensayo clínico con sinvastatina (inhibidor del enzima HMGCoA reductasa) evidenció una disminución en el número e intensidad de las crisis. El Etanercept se puede plantear como una alternativa terapéutica en algunos pacientes. Dos fármacos usados en otras indicaciones podrían teóricamente ser propuestos para el tratamiento: Talidomida y bifosfonatos. Éstos últimos no sólo están implicados en el metabolismo óseo si no también en el del colesterol donde producirían una disminución de la producción de colesterol y teóricamente inducirían la actividad del enzima MVK por mecanismo feedback. Actualmente se encuentran sometidos a ensayos clínicos en fase II y III. Finalmente, los inhibidores de la geranil-geranil transferasa y caspasa I podrían ser usados en el futuro con esta indicación.

3. Síndrome periódico asociado al receptor del TNF?. (TRAPS)

CLINICA: La edad media de inicio de los síntomas son los 3 años. Se caracteriza por episodios de fiebre y otra sintomatología inflamatoria (focal y sistémica) que suelen durar unas 3 semanas. Ocasionalmente los pacientes describen como síntoma prodrómico un dolor muscular profundo seguido posteriormente de una mialgia localizada en un área corporal (síntoma diferenciador de los cuadros descritos anteriormente). La fiebre se puede acompañar de:

- Manifestaciones cutáneas tanto en forma de placa eritematosa focal situada sobre el área de dolor muscular que se puede desplazar de forma centrífuga, dolorosa a la palpación y caliente, como en forma de eritema generalizado, lesiones urticariales, placas serpinginosas,..
- Sintomatología gastrointestinal: dolor abdominal (90%), vómitos, estreñimiento, fenómenos de oclusión/pseudooclusión intestinal.
- Conjuntivitis, edema o dolor periorbitario
- Dolor torácico (musculoesquelético vs pleurítico) puede estar presente en la mitad de los casos

El pronóstico lo marca la amiloidosis que se describe en casi el 25% de los pacientes.

DIAGNÓSTICO: Dado que no existen hallazgos de laboratorio patognomónicos de cada uno de estos síndromes, durante mucho tiempo el diagnóstico se basaba puramente en parámetros clínicos. Para el TRAPS se aceptan los criterios del grupo del Instituto nacional de Artritis y enfermedades musculoesqueléticas y de la piel de EEUU (Tabla 3).

Tabla 4. Criterios diagnósticos de TRAPS

Tabla 4. Criterios diagnósticos de TRAPS
(Modificado de Hull et al. Medicine 2002;81:349-68)

1. Episodios recurrentes de síntomas inflamatorios durante un periodo > 6 meses (diversos síntomas aparecen generalmente de forma simultánea)

Fiebre	Mialgia (migratoria)	Conjuntivitis/edema	Dolor torácico
Dolor abdominal	Exantema cutáneo (macular eritematoso)		Artralgia o sinovitis

2. Episodios de duración superior a 5 días (duración variable)

3. Sensible a glucocorticoides pero no a colchicina

4. Miembros familiares afectos (no siempre está presente)

5. Cualquier etnia puede estar afectada

Se trata de una enfermedad autosómica dominante que se produce por la mutación en el receptor 1del TNF (TNFRSF1A) localizado en el cromosoma 12p. Esta mutación origina cambios cualitativos en la secuencia de aminoácidos del receptor, en concreto en su parte extracelular, que de forma global provoca un aumento de la señal proinflamatoria mediada por el TNF. Existen diferentes teorías para explicar el mecanismo etiopatogénico por el que se produce este aumento de la señal proinflamatoria. Se ha demostrado que las mutaciones del receptor no impiden la unión del ligando al receptor, ni tampoco generan un aumento de la afinidad del receptor por el ligando. La teoría más comúnmente aceptada para el TRAPS es que la mutación del receptor provoca una alteración en la normal regulación del mismo, es decir, un "shedding" anormal, que se traduciría en: 1) prolongación del tiempo de transducción de señales a través del receptor de membrana, y 2) disminución de la forma soluble del receptor. Desde un punto de vista experimental se ha demostrado que la mayoría de los pacientes afectos de TRAPS, pero no todos, presentan una ausencia de modula-

ción de los niveles plasmáticos de la forma soluble del receptor, de tal manera que están bajos con respecto al rango normal durante los intervalos intercrisis, y se normalizan durante los episodios inflamatorios agudos, cuando debieran estar sumamente elevados.

Por eso, aunque el diagnóstico precisa la confirmación de la mutación genética, se puede utilizar como prueba de screening la determinación del TNFRSF1AI.

TRATAMIENTO: Los corticoides son útiles para disminuir la intensidad de los síntomas durante los brotes pero no reducen la frecuencia de los mismos. Se suele usar Prednisona a 1 mgr/kg/día durante una semana con reducción progresiva de dosis hasta la suspensión. Se ha realizado un estudio utilizando

Etanercept en el que se ha objetivado una reducción de los síntomas (sin llegar a suprimirlos por completo) incluso llegando a revertir la amiloidosis en algún caso. A pesar de la respuesta clínica evidente se han observado signos bioquímicos de inflamación en algunos pacientes, de ahí la necesidad de su reevaluación periódica en pacientes tratados con Etanercept. Anakinra también se ha empleado para reducir la frecuencia de la sintomatología. Algunas descripciones puntuales de tratamiento con otros anti-TNF como Infliximab se han publicado en la literatura.

A continuación exponemos 2 tablas resumen de diagnóstico diferencial. La primera con las características diferenciales de los síndromes previamente descritos. En la segunda aparecen los aspectos clínicos y diagnósticos que permiten diferenciar dichos síndromes de otras patologías más frecuentes en la edad infantil: AIJ, síndrome PFAPA y neutropenia cíclica.

Tabla 5. Características diferenciales de la fiebre mediterránea, familiar, síndrome hiper IgD y el síndrome asociado al receptor del factor de necrosis tumoral

	FMF	SHIGD	TRAPS
Distribución geográfica (originaria)	Cuenca mediterránea	Norte Europa	Escocia/Irlanda
Herencia	AR	AR	AD/Esporádica
Gen	MEFV	MVK	TNFRSF1A
Proteína	Pirina-marenostrina	Mevalonato-kinasa	Receptor 1 del TNF (p55)
Edad inicio clínica	90% < 20 años	70% Primer año	Edad escolar (< 20 años)
Duración síntomas	6 horas- 4 días	4-6 días	2 semanas
Periodicidad	Meses (no predecible)	4-6 semanas	Meses-años
Síntomas	Fiebre, dolor abdominal, serositis, oligoartritis, lesiones cutáneas (erisipela-like), Esplenomegalia	Fiebre, escalofríos, dolor abdominal, adenopatías dolorosas, hepatoesplenomegalia, erupción maculopapulosa (urticaria-like,eritema nodoso)	Fiebre, mialgias localizadas y migratorias, exantema macular en tronco y extremidades, edema periorbitario con conjuntivitis.
Hallazgos laboratorio	Déficit proteasa inactivadora de IL 8 y factor quimiotáctico C5a	IgD > 100 UI/ML Ig A aumentada (80% casos) Aumento Ac. Mevalónico orina en crisis	-Aumento policlonal Ig -Disminución receptor soluble de TNF_
Complicaciones	Amiloidosis (5-20%)*	Amiloidosis (excepcional)	Amiloidosis (2-24%)
Diagnóstico	-Clínico -Estudio genético	Cuadro compatible+ aumento IgD en 2 determinaciones separadas 1 mes	-Clínico -Estudio genético -Disminución niveles receptor soluble de TNF_
Tratamiento	Colchicina (eficaz 90-95% casos)	En crisis: Corticoides Etanercept, Anakinra Sinvastatina	- Prednisona a dosis altas.- Etanercept, Anakinra

AR: Autosómica recesiva; AD: Autosómica dominante; Ig:inmunoglobulina; MVK: mevalonato kinasa

* Mucho menos frecuente desde el uso de la colchicina

Tabla 6. Diagnóstico diferencial de sindromes de fiebre periódica (tanto hereditarios como no hereditarios)

	PFAPA	FMF	TRAPS	SHIGD	Neutropenia cíclica	AIJ
Edad al diagnóstico (años)	> 5	> 5	> 5	< 1	< 1	> 5
Respuesta a Prednisona	+++	NO	+++	NO	RARA	SI (múltiples dosis)
Estomatitis aftosa	Frecuente	NO	NO	NO	Mucositis	NO
Faringitis	Frecuente	NO	NO	NO	SI	NO
Adenitis	Cervical	NO	NO	Generalizada	Cervical	Generalizada
Duración de la fiebre (días)	5	2	2	5	3	>7
Intervalo de la fiebre	21-42 días	Semmeses	Semmeses	Semmeses	21 DÍAS	Variable
Hereditario	NO	AR	AR	AR	AR (en 30% de pacientes	Infrecuente
Diagnóstico / Laboratorio	NO	Genético	Genético	IgD (>100 U/mL)	Neutropenia	NO

Extraído de Feder HM. Curr Opin Ped. 2000; 12:253-56

BIBLIOGRAFÍA

1. Ammouri W, Cuisset L, Rouaghe S, Rolland M-O. et al. Diagnostic value of serum immunoglobulinaemia D level in patients with a clinical suspicion of hyper IgD syndrome. Rheumatology 2007; 46: 1597-600.

2. Bodar EJ, Drenth JPH, van der Meer JWM, Simon A. Dysregulation of innate immunity: hereditary periodic fever syndromes. Br J Haematol 2009; 144:279-302.

3. Bodar EJ, Van der Hilst JCH, Drenth JPH, van der Meer JWM et al. Effect of etanercept and anakinra on inflammatory attacks in the hyper-IgD syndrome: introducing a vaccination provocation model. Neth J Med 2005; 63:260-4.

4. Chitkara P, Stojanov S, Kastner DL. The hereditary autoinflammatory syndromes. Pediatr Infect Dis J 2007; 26:353-4.

5. Dodé C, André M, Bienvenu T, Hausfater P, et al. The enlarging clinical, genetic, and population spectrum of tumor necrosis factor receptor-associated periodic syndrome. Arthritis Rheum 2002; 46:2181-8.

6. Estébanez Muñoz M, Gómez Cerezo J, Rodríguez López M, Pagán Muñoz B, Barbado Hernández FJ. Fiebre periódica hereditaria. An Med Interna (Madrid) 2008;25:93-7

7. Farasat S, Aksentijevich I, Toro JR. Autoinflammatory diseases. Clinical and genetic advances. Arch Dermatol 2008; 144; 3:392-402.

8. Gattorno M, La Regina M, Martini A, Manna R. An update on autoinflammatory diseases. New concepts for new and old diseases. Clin Exp Rheumatol 2009; 27:354-65.

9. Grateau G, Pêcheux C, Cazeneuve C, Cattan D, Dervichian M, Goossens M, et al. Clinical versus genetic diagnosis of familial Mediterranean fever. Q J Med 2000;93:223-9

10. Hofer M. A child with a systemic febrile illness-diferencial diagnosis and management. Best Pract Res Clin Rheumatol.2006;20:627-40

11. Hoffman HM. Therapy of autoinflammatory syndromes. Clin Rev Allergy Immunol 2009; 124:1129-38.

12. Kastner D.L.Hereditary periodic fever síndromes. Hematology-American Society Hematology Educational Program Book. 2005, 74-81.

13. Kotter I, Hamurryudan V, Ozturk ZE, Yazici H. Interferon therapy in rheumatic disease: state-of-the-art 2010. Curr Opin Rheumatol 2010; 22: 1-6.

14. Samuels J, Ozen S. Familial Mediterranean fever and the other autoinflamatory syndromes: evaluation of the patient with recurrent fever. Curr Opin Rheumatol 2006;18: 108-117

15. Touitou I, Koné-Paut I. Autoinflammatory diseases. Best Pract Res Clin Rheumatol.2009;22:811-29

FIEBRE RECURRENTE DE ETIOLOGIA INFECCIOSA

Nº de Programa: 752

Autor: Valentí Pineda Solas

Hospital de Sabadell, Barcelona

CASO CLÍNICO

Niño de 8 años de edad con episodios múltiples de fiebre. La fiebre dura entre 3 y 4 días y suele terminar en una "crisis" que consiste en escalofríos, sudoración intensa y sensación de temperatura corporal baja. Estos episodios se iniciaron hace cuatro meses y se repiten cada 3 semanas. En el último episodio existe una inflamación de la rodilla derecha.

En las diferentes visitas a UCIAS se ha realizado: Rx tòrax (3): normales. A/S (última hace 3 semanas): 9700 leucocito (55%N, 39%L), Hb 12.1, 402000 plaquetas. PCR 9 mg/dL. Se cursaron serologías a VEB, CMV y TXP que fueron normales. Sedimento orina (3): negativos. Frotis faringeo (2): negativos. PPD (hace 1 mes): negativo. Ecografia abdominal (1): normal. Hemocultivos y urinocultivos (3): negativos.

Tras un exhaustivo estudio que prácticamente obliga a realizar todas las exploraciones posibles en el diagnóstico diferencial de fiebre recurrente o periódica se llega al diagnóstico de infección por Borrelia que evoluciona favorablemente tras el tartamiento con penicilina oral.

PATRONES DE FIEBRE

Fiebre prolongada.-

Enfermedad en que la duración de la fiebre es superior a la esperada para el diagnóstico. Por ejemplo más de 7-10 dies para una infección vírica de vías aéreas superiores o más de 3 semanas para una mononucleosis.

Fiebre de origen desconocido.-

Fiebre de > 3 semanas de evolución, con determinaciones >38.3ºC la mayoría de días y que no se encuentra el diagnóstico después de una semana de estudios.

Fiebre recurrente.-

Infecciones febriles repetidas, con síntomas a veces distintos y que van y vienen. Suelen encontrarse factores predisponentes como la asistencia a guarderías o enfermedades de base del aparato urinario (RVU o vejiga neurógena) en las infecciones del tracto urinario o patologia pulmonar de base en las neumonías y otras infecciones respiratorias.

Fiebre periódica.- Episodios recurrentes de fiebre, con síntomas asociados, que se presentan de forma similar y predecible, con episodios libres de enfermedad. Pueden tener una cadencia regular o irregular.

FIEBRE PERIÓDICA Y RECURRENTE.

Definición.-

Se define como la existencia de ≥ 3 episodios febriles durante un período de 6 meses, separados al menos de 7 días y sin causa aparente de patología. La periodicidad puede ser regular o irregular.

Diagnóstico Diferencial.-

Hay diversas entidades que pueden dar cuadros de fiebre recurrente o periódica y que a grandes rasgos peden agruparse en 5 grandes grupos:

1.- Infecciones recurrentes:

- Niños normales con infecciones recidivantes "normales"

- Niños normales con infecciones que cursan con fiebre periódica

- Immunodeficiencias primarias (Humorales, Celulares, déficitis de la Faocitosis o del

  Complemento)

- Immunodeficiencias adquiridas

2.- Neutropenia cíclica

3.- Fiebres facticias (Münchhausen)

4.- Fiebre medicamentosa

5.- Enfermedades autoinflamatorias o síndromes hereditarios de fiebre periódica. Se deben a una deficiciencia o disfuncione hereditaria de la rama innata del sistema inmune o a una disregulación del control normal del proceso inflamatorio

Diagnóstico.-

El diagnóstico se basará en calendario de síntomas, la edad de inicio de los episodios de fiebre reurrente, la duración de los episodios, su periodicidad, los antecedentes familiares y personales patológicos, los ingresos, las posibles intervenciones quirúrgicas, la exploración física, las exploraciones complementarias y la respuesta a tratamientos realizados (antitérmicos, corticoides, colchicina...)

1,.- Según la **periodicidad** de los episodios podemos dividir a éstos en regulares o irregulares.

Dentro de los episodios que se manifiestan con una gran regularidad tenemos:

- Síndrome PFAPA.

- Neutropenia cíclica

- Fiebre recurrente (borreliosis no Lyme)

- Etiología desconocida Fiebre Mediterránea Familiar

- Sídrome hiperIgD

Dentro de los episodios que se manifiestan con una gran irregularidad tenemos principalmente al grupo de infecciones:

- Víricas: infecciones víricas de repetición, Virus Epstein Barr, Parvovirus B 19, Virus herpes simple 1 y 2 y virus respiratorios causantes de infecciones banales.

- Bacterias/mycobacterias: Infecciones urinarias de repetición, Borreliosis (fiebre recurrente propiamente dicha), Meningococcemia crónica, Abscesos dentales ocultos, Infec. por Yersinia enterocolítica, Mycobacterias no tuberculosas

- Parásitos: Malaria, Kala-azar

Aunque también cursan con episodios de fiebre que se presentan de forma irregular otros procesos inflamatoria o inmunológicos (Crohn, Artritis idiopática juvenil –Still-, Enfermedad de Bechet y Síndromes Hereditarios de fiebre periódica), neoplásicos (Linfoma) y otros (causa desconocida, fiebre por fármacos, fiebre parafisiológica, fiebre facticia o fiebre de causa central).

2.- Según la **edad de comienzo** de los episodios tenemos que son más frecuentes en:

- < de 5 años: el Sindrome PFAPA, la neutropenia cíclica, Sarcoidosis infantil, las infecciones víricas, el Síndrome Hiper Ig D, el síndrome de Muckle-Wells, la Enfermedad de Still y el Síndrome de CINCA (neonatal)

- > 5 años: la Enfermedad Behcet, la Enfermedad de Crohn, la Fiebre mediterranea familiar y el Linfoma

3.- Según los **antecedentes familiares o personales** de viajes a áreas endémicas, profesión, ingesta de ciertos alimentos, acudir a la guardería o tener contacto con hermanos que van a élla podemos llegar al diagnóstico de infecciones como:

- Paludismo, Fiebre recurrente (Borreliosis), Brucelosis, Leishmaniasis, o infecciones víricas de repetición.

4.- La **exploración física** y los hallazgos encontrados en élla serán de vital importancia para llegar a muchos diagnósticos:

Hallazgos cutáneos

- Punto inoculación: Kala-azar, Paludismo y Fiebre recurrente (borreliosis)

- Exantema: Enf. Still (máculopapuloso), Enf. Bechet (eritema nodoso y foliculitis), Brucelosis (máculopapuloso o eritematoso), FMF (exantema erisipeloide), Kala-azar (piel seca y escamosa), Sarcoidosis infantil precoz (urticarial), Enf. Crhon (eritema nodoso y linfedema), CINCA (urticarial), Sind. Muckle-Wells (urticarial), Urticaria familiar por frío (urticarial) y Viriasis (muy variado).

- Hemorragias: en la Fiebre recurrente (Borreliosis) (alteración hepática), en el Kala-azar (plaquetopenia y alteración hepática) y en el Linfoma (plaquetopenia)

Hallazgos digestivos:

- Enteritis, Dolor abdominal, Megalias y sangrado digestivo: Enf. Crohn (lesión mucosa o masa y sangrado digestivo), FMF (serositis), Kala-azar (esplenomegalia), Linfoma (masa abdominal y megalias), Paludismo (esplenomegalia), S. Hiper IgD (enteritis), Brucelosis (enteritis) y Viriasis (hepatomgalia o esplenomegalia según el virus causal y enteritis).

Artromialgias y artritis:

- Artritis: Enfermedad Still (igualmente artromialgias), Fiebre Mediterránea Familiar, (monoartritis articulaciones grandes), Enf. Behcet (75%), Enf. Crohn, Sind. Muckell-Wells, CINCA, Sarcoidosis infantil precoz, Síndrome Hiper Ig D y Viriasis.

- Artralgias: Inespecíficas de patología infecciosa como Viriasis, pero también en Fiebre recurrente (Borreliosis) y Urticaria familiar por frío.

- Mialgias: Inespecíficas de patología infecciosa como Viriasis, pero también en Sindrome TRAPS.

Lesiones oculares

- Sind. Behcet (uveitis y escleritis) (criterio diagnóstico), Fiebre recurrente (Borreliosis) (hemorragia conjuntival), Enf. Crohn (uveitis), Sind. TRAPS (conjuntivitis dolorosa), Urticaria familiar por frío (uveitis), CINCA (uveitis), Sarcoidosis infantil precoz (uveitis), Viriasis (conjuntivitis).

Lesiones genitales

- Síndrome Bechet (úlceras), Enf. Crohn (lesiones perianales), FMF (dolor escrotal), Sind. TRAPS (dolor testicular).

Lesiones Orales (estomatitis)

- Sind. PFAPA, Neutropenia cíclica , Enf. Crohn y Viriasis

Clínica Neurológica

- Sind. CINCA (retraso psicomotor), Sind. Muckle- Wells (sordera neurosensorial)

Fiebre recurrente (borreliosis), Paludismo maligno (falciparum), Brucelosis y Enf. Behcet.

Faringitis

- Sind PFAPA, Neutropenia cíclica, Brucelosis y Viriasis

Adenopatías y Adenitis

- Enf. Still, Neutropenia cíclica, Kala – azar, PFAPA, Sind. Hiper Ig D, CINCA, Linfoma (linfadenopatía no dolorosa rápidamente progresiva), Cualquier proceso infeccioso (viriasis).

Síndrome constitucional

- Linfoma y procesos infecciosos enumerados inicialmente, sobretodo en etapas avanzadas. Normalmente los síndromes hereditarios o autoinmunes de fiebre periódica no lo provocan.

Amiloidosis

- Sind. TRAPS, Sind. Muckle Wells y Fiebre Mediterránea Familiar

5.- El diagnóstico de laboratorio y otras exploraciones complementarias serán sin dudad la herramienta final para llegar al diagnóstico definitivo. Se establecerán niveles de actuación para racionalizar las exploraciones complementarias según la siguiente pauta:

Nivel 1:

- Analítica sanguínea con inmunoglobulinas (solicitar específicamente la determinación de Ig D)

- Hemocultivo (en pico febril)

- Estudios serológicos / microbiológicos específicos

- Rx tórax

- Sedimento de orina

- PPD

Nivel 2

- Analíticas seriadas: Si ? previo de Ig D (en < 3 años, puede ser normal) y para conseguir objetivar la neutropenia (en la neutropenia cíclica)

- Frotis sangre periférica para objetivar alteración series hematológicas (formas inmaduras) o visualizar agentes infecciosos (Borrelias, Plasmodium)

Nivel 3

Según sospecha etiológica:

- Ecografía abdominal

- TAC abdominal

- Endoscopia alta / baja

- Hemoglobina en heces

- Tránsito gastroduodenal

- Biopsia (hepática, adenopatía, lesión cutánea, etc)

- Estudio genético de los síndromes de fiebre periódica: Fiebre Mediterránea Familiar (Cromosoma 16 y Gen: MEFV), Síndrome hiper Ig D (Cromosoma 12 y Gen Mevalonato kinasa), Sindrome TRAPS (Cromosoma 12 y Gen: Receptor de TNF 1), Sindrome Muckel-Wells (Cromosma 1 y Gen: CIAS 1

FIEBRE PERIÒDICA y RECURRENTE POR BORRELIA

Epidemiología

Causada por ciertas espiroquetas del género Borrelia, B.recurrentis es la única especia que causa fiebre recurrente transmitida por piojos (epidémica) y en todo el mundo por lo menos 14 especies de Borrelia causan fiebre transmitida por garrapatas (endémica), como B.hermsii, B.turicate, B.parkeri...

Puede ser trasmitida por piojos (piojos del cuerpo o pediculus humanus) o garrapatas de cuerpo baldo (especies de Ornithodoros).

La fiebre recurrente transmitida por piojos es epidémica en Asia, África y países del centro y Suramérica

La fiebre transmitida por garrapatas se presenta en África, España, Asia, y ciertas áreas del occidente de Estados Unidos y Canadá. Las garrapatas se infectan al alimentarse de roedores u otros mamíferos pequeños

El período de incubación es de 2-18 días (media de 7 días)

Clínica

Fiebre alta, escalofríos, sudoración, cefalea, mialgias, artralgias y náuseas de comienzo súbito. A veces se observa un exantema maculoso fugaz en tronco y petequias cutáneas

Sin tratamiento antibiótico el período febril inicial dura de 2 a 7 días y termina espontáneamente en crisis.

El episodio febril inicial es seguido de un período afebril de varios días o semanas, y después, por una o más recaídas. Habitualmente las recaídas se vuelven cada vez más cortas y leves, a medida que se prolongan los períodos afebriles.

Las complicaciones son: Hepatoesplenomegalia, Ictericia, Neumonitis, Meningitis y Miocarditis

Diagnóstico

La clínica es muy importante para el diagnóstico.

No se dispone en el mercado de cultivos para especies de Borrelia (lesión cutánea), aunque pueden observarse las espiroquetas en un frotis de sangre.

Pruebas serológicas: Primero debe realizarse una prueba de detección de Ac. Séricos contra especies de Borrelia mediante técnicas de EIA o inmunotransferencia de Western aunque son pruebas no estandarizadas.

Tratamiento

Doxiciclina durante 5-10 días en niños ≥8 años.

En niños < 8 años y embarazadas debe utilizarse penicilina o eritromicina. La clínica es muy importante para el diagnóstico

BIBLIOGRAFIA

1.-Nelson Tratado de Pediatria. Kliegman, Behrman, Jenson, Stanton eds. Elsevier España 18º Edición. 2009.

2.- Mongil Ruiz I, Canduela Martínez V. Fiebre periódica. An Esp Pediatr 2002;57:334-44.

3.- John CC, Gilsdorf JR. Recurrent fever in children. Pediatr Infect Dis J 2002;21:1071-77.

4.- Long SS. Distinguishing among prolonged, recurrent, and periodic fever syndromes: approach

Sábado 5 de junio, 14:15 - 15:15

ALMUERZO CON EL EXPERTO

ESTRATEGIA OMS: ATENCION INTEGRAL A LAS ENFERMEDADES DE LA INFANCIA EN PAISES EN DESARROLLO

Nº Programa: 844

Autores: Maite Labayru Echeverria. Hospital de Cruces, Baracaldo (Vizcaya)

Maite de Aranzábal Agudo. Centro de Salud Lakua-Arriaga, Vitoria

ESTRATEGIA AIEPI

Introducción

En el año 1992 OMS – UNICEF y otras agencias de cooperación generaron una estrategia común de intervención en los países en desarrollo conocida como "Estrategia AIEPI" (en inglés IMCI).

Fueron necesarias una serie de observaciones previas, como que: las intervenciones selectivas o verticales no redundan en mejorar la mortalidad infantil en los países pobres; que un grupo muy concreto y reducido de enfermedades concentran la mayoría de las causas de muerte en esos países (infección respiratoria aguda, diarrea, sarampión, malaria, malnutrición e infecciones perinatales) y que es preciso, para prevenirlas, intervenir en las causas que las producen, en el entorno familiar y social.

¿Qué significa AIEPI?

AIEPI= Atención Integrada a las Enfermedades Prevalentes de la Infancia.

Se trata de entender y atender al niño como un ser integral y situarlo el entorno familiar, social y comunitario donde se desarrolla. Significa, además que el niño debe ser evaluado en su totalidad, no solo del problema por el que consulta para evitar pasar por alto problemas o enfermedades que deben ser atendidas en conjunto. Es frecuente que una enfermedad ocasione o empeore otras, por ejemplo la desnutrición, empeora problemas respiratorios, diarreas o infecciones, o viceversa, la diarrea puede ocasionar desnutrición o anemia. El concepto atención integral, también se refiere a que los servicios que se ofrezcan al niño deben estar orientados no solo a la atención de las enfermedades, sino a la prevención de las mismas y a la promoción de la salud.

Enfermedades prevalentes, son las sobresalientes, predominantes, es decir son aquellas que por su frecuencia, por el número de niños a los que afecta, y por los problemas que ocasionan, sobresalen o predominan sobre las otras en cada país. Básicamente los problemas perinatales, las infecciones respiratorias, las diarreas, la malaria, la malnutrición y en algunos países el sarampión constituyen la gran parte de la morbi-mortalidad en niños menores de 5 años. Muchas de ellas coinciden en un mismo niño.

Es preciso reiterar que la estrategia AIEPI no solo comprende acciones que se realizan en los Servicios de Salud sino que incluye, también, acciones destinadas a mejorar la capacidad de la familia y la comunidad para el cuidado y la atención del niño. Refuerza la atención a las vacunaciones y otras acciones preventivas y además emplea una lista reducida de medicamentos esenciales.

Concretando las bases de AIEPI

- Los trabajadores de salud deben ser preparados para reconocer los signos y síntomas de las enfermedades más comunes. La mayoría de niños se presenta con signos y síntomas de más de una patología, o sea que hará falta más de un diagnóstico y saber combinar tratamientos. Mirar al niño en todos los aspectos de enfermedad, prevención y entorno.
- Este programa debe de ser incluido en el Sistema de Salud del país, la accesibilidad a los medicamentos debe ser reforzada y los canales de derivación bien conocidos
- Hay que mejorar los comportamientos de la familia y comunidad.

Llevar a cabo esta estrategia implica crear guías de AIEPI adaptadas a cada país o zona que permitan mejorar las habilidades de los trabajadores de salud en el control de enfermedades infantiles prevalentes en el mismo a un nivel de atención primaria básico.

Objetivos AIEPI

- Reducir la mortalidad en los niños menores de 5 años, especialmente la ocasionada por neumonía, diarrea, malaria, tuberculosis, dengue, meningitis, trastornos nutricionales, problemas perinatales y enfermedades prevenibles por vacunas, así como sus complicaciones.
- Reducir la incidencia y/o gravedad de los episodios en esas mismas situaciones.
- Garantizar una adecuada calidad de atención de los niños menores de 5 años tanto en los servicios de salud como en el hogar y en la comunidad.
- Fortalecer aspectos de promoción de la salud y prevención de la enfermedad de la niñez en la rutina de la atención de los servicios de salud y en la dinámica familiar y comunitaria.
- Apoyar los esfuerzos locales dirigidos a fortalecer actitudes, habilidades y destrezas en la familia y la comunidad para el cuidado de los niños menores de 5 años y la protección del ambiente.

Modo de implantación

Está actualmente instaurada en mayor o menor medida en bastantes países africanos, centroamericanos, Irak y algunos países de la antigua URSS, en total en más de 100 países y en progresión en otros muchos aunque apenas se ejecuta en sudeste asiático y otras regiones. Se está incorporando en los programas curriculares de las carreras de medicina, enfermería y otras profesiones sanitarias de países en desarrollo. Existen programas a distancia y on-line.

La realización se lleva a cabo gradualmente, en fases sucesivas de adaptación de ciertas actividades y comienza en un área reducida para conseguir experiencia y finalmente extenderlo a todo el país.

Fase introductoria: El primer propósito es orientar y entrenar personas clave y otros miembros del Ministerio de Salud (MS) del país y explicarles la opción de AIEPI. Posteriormente ellos deciden si incluirlo en su sistema. Si es así, se crea un grupo de coordinación y gestión en el que se incluyen además, representantes de asociaciones profesionales, agencias donantes, ONGs, Universidades etc que acuden a un curso de entrenamiento de AIEPI en otro país para aprender.

Si se firma el compromiso, el coordinador sería un alto cargo del Ministerio de Salud (MS) que supervisaría y validaría las decisiones políticas pero habría siempre varios miembros del MS y líderes que organizarían y supervisarían la implementación

Fase de implementación: se adquiere experiencia en un área limitada del país y se eligen posteriormente los distritos en donde se podría implementar e incluir en su reforma sanitaria.

Se elaboran las guías según la epidemiología, las resistencias microbianas o el idioma, se preparan los materiales de entrenamiento y se planean los cursos.

Fase de expansión: según la experiencia en la primera área, se forman promotores que a su vez serán los que entrenen a los trabajadores de salud.

Programas incluidos

Existen tres áreas de formación y desarrollo AIEPI

- General
- Neonatal
- Comunitario

La estrategia general es la que se propone para una mayor difusión y es la que se refiere al niño de 2 meses a dos años: los problemas de su desarrollo, vacunaciones y la atención a las enfermedades más comunes en cada país.

La neonatal, implica formación en cuidados de la embarazada, atención al parto, reanimación neonatal y los dos primeros meses del niño. Incluye la educación para la lactancia y alimentación del niño. Tiene un interés especial ya que la mortalidad perinatal en los países del Sur supone el 50% de las muertes en niños por debajo de 5 años.

La educación comunitaria busca seleccionar en cada entorno los problemas relacionados con crear un medio favorable a la prevención de enfermedades: Manejo del agua, excretas y resíduos, uso de mosquiteras, creación de huertos familiares, educación para prevenir enfermedades transmisibles, recuperación del medio y plantas....

Algunas consideraciones

- Deben de ocuparse de adaptar términos, costumbres y consejos de alimentación generales a los propios de ese pueblo o región. También deben realizar cursos de reciclaje para el manejo y seguimiento de casos.
- Asegurarse de que la educación sanitaria existente es compatible con las guías de AIEPI y aprovechar otras vías de expansión fuera del sistema sanitario
- Introducir intervenciones adicionales en la comunidad para promover cambios a través por ejemplo de grupos de apoyo a la lactancia o centros de alimentación infantil.

Se pueden crear "días de la salud" en la comunidad para enseñar a detectar niños enfermos graves. La comunidad en estos casos puede propiciar recursos a través de préstamos, transporte o cuidado del resto de la familia.

La comunidad puede también apoyar actividades preventivas como hacer accesible el uso de redes impregnadas de insecticida etc.

Método de la formación del trabajador de salud.

El entrenamiento de monitores es de 10-11 días con seguimiento posterior e incentivos. Ulteriormente reciben cursos de reciclaje periódicos. Ellos a su vez difunden lo aprendido dando cursos de formación adecuados para los médicos locales, enfermería o simples promotores comunitarios de salud

Partiendo de las 5 enfermedades principales, el trabajador de salud sigue un esquema simple para cada proceso patológico y para cada paciente. Mediante preguntas sencillas y en un corto tiempo busca reconocer los signos de enfermedad y dentro de estos los de mayor o menor gravedad. Los pasos básicos son: **EVALUAR – CLASIFICAR – TRATAR.** Se detecta cada problema, se clasifica por su gravedad en rosa (grave, precisa tratamiento urgente en centro hospitalario) amarillo (riesgo moderado, tratable en centro de salud) y verde (leve, puede permanecer en domicilio)

Aprenden a reconocer las enfermedades y tratarlas correctamente, ayudan a la familia a entender y hacer lo necesario para la curación y además se aseguran de que comprenden dónde y cuando debe de ir un niño según la gravedad o mejoría de su evolución. Posteriormente promociona comportamientos clave de la familia y de la comunidad (alimentación, vacunas, cuidados de la propia madre, higiene...)

Se le enseña a hacer una buena historia clínica en 15 minutos con estas técnicas:

- Convencer a los cuidadores de que lo van a hacer bien
- Escuchar atentamente lo que cuenta el cuidador
- No utilizar palabras médicas difíciles
- Dar tiempo al cuidador para responder
- Ayudarle con preguntas adicionales

Por lo tanto en cada consulta se realizarán las siguientes acciones

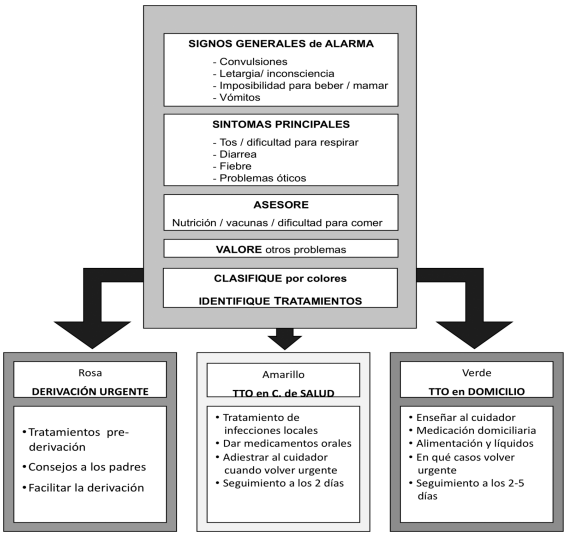
1. Valoración del niño e historia clínica
2. Descubrir si existen signos generales de alerta
3. Signos específicos de peligro para las enfermedades prevalentes:
   - Neumonía o dificultad respiratoria.
   - Diarrea
   - Fiebre (Malaria, Dengue)
   - Sarampión (África, Ásia especialmente).
   - Problemas de oído.
4. Revisar el estado nutricional y anemia.
5. Comprobar o administrar vacunas o inmunizaciones.
6. Tratamiento y aprendizaje de la madre en el mismo y en posibles signos de alerta.
7. Convenir siguientes controles.
8. Cuidados comunitarios.

En el siguiente esquema podemos ver como se desarrolla una consulta:

1º **EVALUAR**: descartar signos generales de alarma o urgencia, posteriormente síntomas de las enfermedades prevalentes, si no los existiera, revisar estado nutricional, vacunas, alimentación correcta y quizá otros problemas.

2º **CLASIFICAR**: en cada uno de los colores, según la gravedad del problema detectado.

3º **TRATAR**: Explicando a la familia las actuaciones y valorando que han comprendido bien, Se les indica cuando deben devolver a revisión o no esperar si la enfermedad progresa y se promueven medidas de mejora en el entorno.



EVALUACIÓN

A lo largo de los años posteriores a su implantación se ha ido evaluando el proceso en diferentes países y regiones. Entre los resultados a corregir se vio que no había diferencias de cobertura en vacunación entre los países que tienen AIEPI y los que no, o que en algunos países los niños sólo pasaban una vez al año por sus correspondientes servicios de salud. También que la difusión y práctica son mayores en algunos países en las zonas cercanas a las ciudades y no tanto en las alejadas, donde su aplicación debería ser más interesante.

Además, la estrategia no cubre cirugía ni traumatología, las enfermedades crónicas reciben nula o escasa atención. Algunos temas de gran importancia no eran contemplados como: la violencia, los accidentes, los aspectos psicosociales, la estimulación temprana, el maltrato, el trabajo infantil, la salud oral, problemas dermatológicos, saneamiento, Chagas,

otras infecciones menos comunes y el SIDA puede estar entorpeciendo el plan en algunos países. Aunque algunas de estas enfermedades se han introducido en programas de ciertos países, no se alcanza lo deseado.

Las causas podrían ser:

- Falta de recursos.
- Número inadecuado de promotores o facilitadotes.
- Larga duración de los cursillos (11 días).
- Necesidad de fortalecer el proceso de seguimiento posterior a la capacitación.
- Los sistemas de información deben mejorar ya que se transmiten diferentes mensajes simultáneamente con poca intensidad, en vez de pocos consejos pero llegar a mayor cobertura.
- Hay que fijar mejores criterios de monitorización.
- Se deben extender y adaptar los materiales de formación en AIEPI a otras condiciones como HIV.

La explicación del inadecuado número de promotores podría ser su gran movilidad laboral, lo cara que resulta su formación o el excesivo tiempo que se requiere para ella. En noviembre de 2007 la OMS organizó una reunión para evaluar los efectos de AIEPI según la duración de los cursillos de formación de los trabajadores de salud. Se demostró que el entrenamiento más corto es menos efectivo que el de 11 días pero aún no se sabe hasta qué magnitud.

También hay que pensar que quizá la diferencia en la puesta en marcha de las intervenciones de unos países con respecto a otros, puede ser debida a factores distintos de los meramente epidemiológicos.

A pesar de los problemas evidentes, la evaluación en varios paises (MCE, multi country evaluation) que estudia el coste-efectividad e impacto de esta estrategia muestra unos resultados que animan a los ministerios de salud en países en desarrollo y a los socios nacionales e internacionales a apoyar la planificación y sostén de la estrategia. Hasta ahora, MCE se ha llevado a cabo en Brasil, Bangladesh, Perú, Uganda y Tanzania.

Los resultados indican que:

- AIEPI mejora la actuación y la calidad de los cuidados del trabajador
- AIEPI puede reducir la mortalidad en menores de 5 años y mejorar el estado nutricional si se lleva a cabo adecuadamente
- Merece la pena invertir en AIEPI ya que cuesta seis veces menos que el cuidado habitual curar a un niño
- Los programas de supervivencia infantil requieren más atención en las actividades de mejora del comportamiento familiar y comunitario
- La implementación de las intervenciones de supervivencia infantil deben ser complementadas por actividades que refuercen el sistema sanitario.
- La reducción significativa de la mortalidad en menores de 5 años no va a ser alcanzada hasta que se logren coberturas de las intervenciones a gran escala.

Esto significa que la iniciativa está en buen camino para alcanzar su meta.

CRÍTICA

El programa de Atención Integral no parece modificar los sistemas de salud del país y cambia poco los comportamientos a nivel familiar o comunitario. Esto es debido a que:

Olvida los determinantes distales de la salud como el espaciamiento entre nacimientos que tanto hace disminuir la morbi-mortalidad infantil

Se centra únicamente en aquellas intervenciones que han demostrado su costo-eficacia a corto plazo sin tener en cuenta que la demostración de otras, presumiblemente más efectivas, es mucho más compleja y requiere más tiempo

Algunas de las intervenciones en que se basan sólo se han estudiado en grupos control randomizados y ese rigor no se ha utilizado para probar el costo-eficacia en países en desarrollo.

Carece de intersectorialidad e interministerialidad y como consecuencia no modifica factores ambientales importantísimos como agua, excretas, viviendas

No corrige la malnutrición de base, no favorece la agricultura ni el comercio de estos países.

Sin embargo AIEPI ha entrado en la planificación nacional, en la cooperación inter agencias, en la formación de una masa crítica de profesionales de la salud y en la participación de las ONGs.

BIBLIOGRAFÍA

WHO. 2005. Model IMCI handbook: Integrated management of childhood illness. ISBN: 9241546441. Accesible en http://www.who.int/child_adolescent_health/documents/9241546441/en/index.html

Technical updates of the guidelines on Integrated Management of Childhood Illness (IMCI). World Health Organization. Evidence and recommendations for further adaptations. Department of Child and Adolescent Health and Development. World Health Organization. Web site http://www.who.int/child-adolescent-health

Gove S. Integrated management of children illness by outpatient health workers: technical basis and overview. The WHO Working Group on Guidelines for Integrated Management of the Sick Child. Bull World Health Organ 1997; 75 (Suppl 1):7-24

WHO.2004. ISBN: 9241591951 Child health in the community - "Community IMCI" Briefing package for facilitators. Accesible en http://www.who.int/child_adolescent_health/documents/9241591951/en/index.html

IMCI adaptation guide. A guide to identifying necessary adaptations of clinical policies and guidelines, and to adapting the charts and modules for the WHO/UNICEF course. Accesible en: http://www.who.int/child_adolescent_health/documents/imci_adatation/en/index.html

Lambrechts T, Bryce J, Orinda V. Integrated management of childhood illness: a summary of first experiences. World Health Organization. WHO document 1999; 77 (7):582-94 Geneve

World Health Organization. The multi-country evaluation of IMCI effectiveness, cost and impact (MCE). Progress Report, may 2001-april 2002.WHO Document WHO/FCH/CAH/02.16. Geneve

Tulloch.J Integrated approach to child health in developing countries. Lancet, Volume 354 suppl.II.september 1999 ppSII16-SII20

Mohan P, Mohan S and Singh K. Debate on children survival series: Identifying interventions for improving child survival: restrictive or inclusive? http://www.thelancet.com/journal/vol362/iss9380/full/llan.362.9380 .child_survival.26684.1Smith DL, Bryant J. Building the infrastucture for primary health care: an overview of vertical and integrated approaches. WHO. Pergamon Press. P. 909-917

Oliveira-Cruz, Kurowski C and Mills A. Delivery of priority health services: searching for synergies within the vertical versus horizontal debate. J.Int. Dev. 15, 67-86(2003). Published on-line in Wyley InterScience (www.interscience.wiley.com) DOI: 10.1002/jid.966

CG Victora,a L Huicho,b JJ Amaral,c J Armstrong-Schellenberg,d F Manzi,e E Mason,f & R Scherpbier . Are health interventions implemented where they are most needed? District uptake of the Integrated Management of Childhood Illness strategy in Brazil, Peru and the UnitedRepublic of Tanzania. Acceso en:

http://www.who.int/bulletin/volumes/84/10/06-030502.pdf

Sábado 5 de junio, 14:15 - 15:15

PRESENTACIÓN

HOSPITALES PROMOTORES DE SALUD PARA LA INFANCIA Y LA ADOLESCENCIA. Task force HPH-CA (Health Promotion for Children and Adolescents in and by Hospitals).

Nº Programa: 845

Autores: R.G. Suárez López de Vergara1, F. Simonelli2, A. Armas Navarro3.

1Servicio de Promoción de la Salud, Dirección General de Salud Pública del Servicio Canario de la Salud, Miembro de la Task force HPH-CA. 2Servicio de Promoción de la Salud, Hospital Univ. A. Meyer, Florencia, Líder de la Task force HPH-CA. 3Jefe Servicio de Promoción de la Salud, Dirección General de Salud Pública del Servicio Canario de la Salud.

INTRODUCCIÓN.

La etapa de la infancia y adolescencia tiene una gran trascendencia en la vida de las personas, puesto que en ella se adoptan los estilos de vida saludable que repercutirán en el adulto.

La Promoción de la Salud definida en la Carta de Ottawa1 como el proceso de capacitar a las personas para aumentar el control sobre su salud y para mejorarla, constituye un modelo fundamental en este periodo de la vida, permitiendo que el niño se incorpore como sujeto activo, y de este modo logre alcanzar el mayor grado en el control de su salud.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) ha sido una fuerte defensora de la promoción de la salud, por ello, en 1992 la Región Europea de OMS organiza un movimiento para la actividad de promoción de la salud y constituye la Red Internacional de Hospitales Promotores de Salud (HPH) (Health Promoting Hospitals), tratando de modificar la actividad hospitalaria decididamente asistencial, y aprovechar todo el potencial humano y de conocimiento, para abarcar todos los problemas de salud desde la perspectiva integral2,3.

Dentro de esta Red Internacional HPH se encuentran incluida la "Task force" para la Promoción de la salud de niños y adolescentes en y por los hospitales (Task force HPH-CA)(Health Promotion for Children and Adolescents in and by Hospitals), que se constituyó en abril de 2004 con la intención de proporcionar un mejor entendimiento y definición del papel que los hospitales deberían jugar en la promoción de la salud en este grupo de edad.

La hospitalización puede ser considerada como una oportunidad para desarrollar actividades de promoción de la salud. Aunque en la actualidad esta actividad está lejos de estar plenamente desarrollada, el propósito de la Task force es conseguir un mayor conocimiento y compromiso, para que se adquiera una adecuada conciencia que promueva un cambio en la actividad de los hospitales, tratando de conseguir un desarrollo saludable durante la infancia y adolescencia en temas tales como el "empoderamiento para la salud", adquisición de habilidades de resistencia y afrontamiento, respeto de los derechos, adquisición de estilos de vida saludables, desarrollo del potencial humano, entre otros.

La Red de Hospitales Promotores de Salud se centra en cuatro áreas de actuación: promover la salud de los pacientes, promover la salud del personal, cambiar la organización para convertirla en un entorno promotor de salud, y fomentar la salud de la comunidad en el área de influencia del hospital.

La Task force HPH-CA aplica los criterios de la HPH en los asuntos específicos de promoción de la salud para la infancia y la adolescencia en y por los hospitales, y trata de proporcionar un marco conceptual y operacional orgánico, dirigido a organizaciones de asistencia sanitaria y sus profesionales, así como a instituciones, personas que deban tomar decisiones y trabajadores sociales. Igualmente, apela a los Hospitales Pediátricos y Departamentos de Pediatría para que no sólo realicen actividades de asistencia sanitaria, sino también intervenciones de promoción de la salud.

La Task force HPH-CA, conocedora de que durante la etapa de la infancia la adolescencia es cuando se adoptan los estilos de vida saludables, pretende que la hospitalización sea una oportunidad para promoción de la salud, y que a su vez se implemente con acciones similares realizadas en la comunidad.

Se considera esta estrategia de promoción como un plan de acción sistemático, dirigido a capacitar a los niños y adolescentes para aumentar el control sobre su salud y mejorarla, adaptada y controlada conscientemente y de este modo, aprecien todo su potencial para la salud y el desarrollo

CONCEPTO DE SALUD.

La OMS define la Salud como un estado de completo bienestar físico, mental y social, y no solamente la ausencia de enfermedad.

También la salud ha sido definida como un recurso para la vida en el día a día, no el objetivo de la vida. Es un concepto positivo que enfatiza los recursos sociales y personales, además de las habilidades físicas1. De este modo, la salud puede ser interpretada como un proceso de crecimiento social y personal dirigido al desarrollo del potencial de cada uno.

Por otra parte, en la Carta de Bangkok4 se plantea el concepto de salud, considerándola como un determinante de la calidad de vida y que abarca el bienestar mental y espiritual.

PROMOCIÓN DE LA SALUD EN NIÑOS Y ADOLESCENTES.

La promoción de la salud en niños y adolescentes son todas aquellas actividades y procesos orientados a capacitarles para aumentar el control sobre su salud, y para darse cuenta de todo su potencial para la salud y el desarrollo.

Según la Carta de Ottawa "la salud es creada y vivida por las personas dentro de los entornos de su vida diaria; donde aprenden, trabajan, juegan y aman", por tanto, se apela a los Departamentos Pediátricos y a los Hospitales para que no sólo realicen actividades de asistencia sanitaria, sino también intervenciones de promoción de la salud5.

ACTIVIDADES DE LA TASK FORCE HPH-CA.

Al constituirse la Red Internacional de Hospitales y Servicios Sanitarios Promotores de Salud, se planteó la misión de trabajar para la incorporación de conceptos, valores, estrategias y estándares o indicadores de promoción de salud en la estructura organizativa y en la cultura del hospital/servicio sanitario6.

Con estas premisas se inició el trabajo de la Task Force HPH-CA y se constituyó como hospital de referencia, para la Promoción de la Salud en Niños y Adolescentes, dentro del organigrama de la O.M.S., al Hospital Universitario A. Meyer de Florencia7. http://who.collaboratingcentre.meyer.it

Desde el momento de su constitución hasta la actualidad el grupo ha trabajado con esa misión, habiéndose elaborado documentos de Antecedentes, Recomendaciones sobre los Derechos de los Niños en los Hospitales y Plantilla para la descripción de Buenas Prácticas de Promoción de la Salud8.

La Dirección General de Salud Pública del Gobierno de Canarias colabora con la OMS en Programas de Promoción de la Salud, y desde principios de 2008 se encuentra incluida como miembro de la Task force HPH-CA participando en los procesos de discusión y propuestas de acciones sobre los temas propios del Grupo, así como la toma de decisiones y la difusión

de los trabajos que en su seno se realizan. Igualmente, ha contribuido con los trabajos de traducción de los manuales de la Task Force para su difusión en los países de habla hispana.

Los temas prioritarios de debate, que son las áreas prioritarias de acción en la Task force HPH-CA son: Salud materna y del recién nacido, Nutrición, Enfermedades transmisibles, Medioambiente físico, Salud del adolescente, Lesiones y violencia, Desarrollo psicosocial y salud mental, Pobreza en niños y adolescentes y Derechos del niño en el hospital.

En relación a este último punto, los **Derechos del Niño en el Hospital**, el Grupo HPH-CA, ha trabajado durante los últimos años en la elaboración de un sistema de auto-evaluación del respeto a los Derechos de la Infancia y la Adolescencia en los Hospitales (Self-evaluation system on the respect of Children´s Rights in Hospital), basados en el concepto de que los niños son titulares de derechos, según la Convención de las Naciones Unidas sobre los Derechos de los Niños (CRC – "Convention on the rights of the Child")9, puesto que la Convención proporciona un marco comprensivo de los derechos y permite un enfoque integral para fomentar el bienestar de los niños.

Se ha partido de la base de que cuando un gobierno ratifica la CRC, se establecen tres obligaciones clave:

- Poner en práctica los Derechos de la Convención sin discriminación para todos los niños.
- Hacer que la Convención sea ampliamente conocida, tanto por los niños como por los adultos.
- Informar de forma regular al Comité sobre Derechos del Niño.

El interés que motivó este trabajo de salvaguardar los Derechos del Niño en el hospital, se basa en la idea de que es una:

- Obligación del Estado "(…) asegurar que ningún niño sea privado de su derecho de acceso a tales servicios sanitarios".
- El hospital es un promotor de cultura en el contexto local y es un ejemplo para otras instituciones.
- Conciencia de los Derechos del niño como un elemento del empoderamiento para la salud.

Se parte de cuatro principios clave, que deben tenerse en cuenta, puesto que implementan todos los demás derechos:

- El derecho a la no discriminación por ningún motivo.
- El deber de fomentar lo mejor para los intereses del niño.
- El derecho a la vida y a una existencia y desarrollo óptimos.
- El derecho a ser escuchado y a ser tomado en consideración, de acuerdo con su edad y madurez.

Para iniciar el trabajo sobre los Derechos de los Niños se investigó sobre antecedentes de Promoción de la Salud para Niños y Adolescentes en diferentes hospitales. En ese trabajo previo participaron 114 hospitales, de los cuales solo 50 de ellos refirieron que habían adoptado la carta de los Derechos de los Niños, 12 declararon que estaban trabajando en ello y 21 informaron que habían adoptado una herramienta para valora los Derechos de los Niños en el hospital.

A partir de estos datos, el Grupo HPH-CA elaboró el documento de Recomendaciones sobre el respeto de los Derechos de los Niños en los Hospitales y Servicios de Salud (2007)8. Posteriormente, se inició el trabajo para preparar un Modelo y Herramienta de Auto-evaluación sobre el respeto de los Derechos de los Niños en los Hospitales y Servicios Sanitarios (2009)(Self-evaluation Model and Tool on the Respect of Children's Rights in Hospitals and Health Services. SEMT)10.

El objetivo principal de este Modelo y Herramienta fue valorar la distancia entre el respeto total a los Derechos de los Niños en el hospital y la práctica real, para así tratar de promover la mejora y el cambio, así como, contribuir al establecimiento de estándares y al control y evaluación de los procesos.

También, para el trabajo inicial se realizó una revisión bibliogáfica de Convención de los Derechos del Niños, la Carta de la Asociación Europea para Niños Hospitalizados, la Carta de la Red Internacional para el Cuidado Paliativo de los Niños y los Estándares de la Iniciativa de Asistencia Sanitaria Adaptada al Niño.

Asimismo, se estableció un proceso de consultas con los socios internacionales tales como: la Comisión de Asistencia Sanitaria de Inglaterra, el Defensor del Pueblo Griego, el Grupo de Trabajo sobre Hospitales Orientados al Inmigrante y Competentes Culturalmente, el Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia (UNICEF) – Centro de Investigación Innocenti y con las Oficinas Centrales de la Organización Mundial de la Salud (OMS).

Se analizaron tres áreas de derecho:

- Área 1: Derecho al cuidado de la salud en el mayor estándar alcanzable (CRC "Convention on the rights of the Child" Art.24).
- Área 2: Derecho a la información y participación en todas las decisiones involucradas en sus cuidados sanitarios (CRC "Convention on the rights of the Child" Art.12,17,31); Carta de la Asociación Europea para los niños hospitalizados. European Association for Children in Hospital (EACH Art. 4,5)[11].
- Área 3: Derecho a la protección de cualquier forma de violencia (CRC "Convention on the rights of the Child" Art.9,16,19,36); Carta de la Asociación Europea para los niños hospitalizados. European Association for Children in Hospital (EACH Art. 2,3,8,9,10,16).

Una vez concluidos los trabajos y tras la elaboración de este Modelo y Herramienta de Auto-evaluación sobre el respeto de los Derechos de los Niños en el hospital, se procedió a la difusión e implementación de dicho documento, tanto a nivel internacional por parte del líder de la HPH-CA, como nacional por parte de cada miembro de la Task force en su país.

Posteriormente, se procedió a realizar un estudio piloto en diferentes hospitales de los distintos países integrantes de la Task force, para evaluar la utilidad del documento del análisis de los derechos, y explorar las diferentes capacidades que podrían desarrollarse a partir del mismo.

En España han participado cuatro hospitales, uno en Barcelona: Hospital Sant Joan de Deu, y tres hospitales de la Comunidad Autónoma Canaria: Complejo Hospitalario Universitario Materno-Infantil de Canarias (CHUMIC), en Las Palmas de Gran Canaria, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria (HUNSC), en Tenerife y Hospital Universitario de Canarias (HUC) en Tenerife12. Se crearon grupos multidisciplinares de profesionales dentro del ámbito del hospital que analizaron el documento desde la perspectiva de su trabajo diario, observando las lagunas que pudieran existir en relación al respeto de los derechos de los niños.

Se extrajeron numerosas observaciones y conclusiones de cada área de derecho, siguiendo la estructura establecida por el SEMT, y se creó una amplia conciencia para continuar trabajando en este área de conocimiento. Como resultado de este trabajo se ha elaborado un material didáctico (Carteles y Carta abierta de los pacientes pediátricos) sobre Los Derechos de la Infancia y Adolescencia en el hospital, para su distribución en los hospitales de la Comunidad Autónoma Canaria.

La idea fundamental en todas estas actuaciones, consiste en lograr una adecuada implementación de los Derechos de los Niños en el hospital.

Por ello, la Task force HPH-CA propone que la Dirección General del Hospital o Departamento Pediátrico debería liderar el proceso, aunando a un equipo para la cumplimentación de la herramienta.

El equipo debería ser multidisplinar y estaría contituido por: gestores delegados del hospital, profesionales competentes responsables de unidades de hospitales, personal técnico, representantes de asociaciones de pacientes, niños y adolescentes.

Con este Modelo y Herramienta se espera mejorar de forma efectiva la

promoción, respeto y cumplimiento de los derechos de los niños en el hospital. También, se pretende: incrementar el nivel de participación de los niños y adolescentes en los procesos de toma de decisiones que les afectan, aumentar y mejorar la cultura de derechos de los niños en Hospitales, Departamentos y Servicios Pediátricos.

De este modo, se espera aumentar la conciencia de los profesionales, gestores y creadores de políticas relacionados con la salud, así como aumentar la conciencia y el conocimiento de los niños y los padres sobre sus propios derechos.

CONCLUSIÓN.

El Modelo y Herramienta pretende facilitar a las organizaciones de asistencia sanitaria el proceso de valoración del respeto a los Derechos de los Niños, con especial atención a los grupos de población más desfavorecidos, esto es, niños inmigrantes, pobres y discapacitados. Y contribuir a la mejora continua de los entornos de asistencia sanitaria, a través de la auto-evaluación de la situación real, de la definición de nuevos estándares, de la toma de acciones y de una mayor valoración, y de la observación de las lagunas, produciendo cambios.

BIBLIOGRAFIA.

Carta de Ottawa para la Promoción de la Salud. Ginebra: Organización Mundial de la Salud, 1986. Disponible en: http://www.who.int/hpr/NPH/docs

http://www.paho.org/Spanish/hpp/ottawacharterSp.pdf

Health promoting hospitals. World Health Organization Regional Office for Europe. Disponible en: http://www.euro.who.int/healthpromohosp

La Implantación de la promoción de la salud en los hospitales: manual y formularios de autoevaluación. Hospitales Promotores de Salud Información del Ministerio de Sanidad y Política Social 2007. Disponible en: http://www.msc.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/promocion/hospitalesSalud/promoHospitales.htm

Carta de Bangkok para la Promoción de la Salud en Mundo Globalizado, Ginebra, Organización Mundial de la Salud, 2005. Disponible en: http://www.who.int/healthpromotion/conferences/6gchp/BCHP_es.pdf

Health Promotion for Children and Adolescents in & by Hospitals (HPH-CA). Background document. Simonelli F, Majer K, Caldés PinillaMJ and HPH-CA Task Force on Health Promotion for Children and Adolescents in & by Hospitals. 2007. Disponible en: http://who.collaboratingcentre.meyer.it

Constitution International Network of Health Promotion Hospitals and Health Services. Disponible en: http://www.who-cc.dk/HPH%20Constitution.signed%20version.pdf

Hospital de referencia de la OMS para la Promoción de la Salud. Hospital Univ. A Meyer de Florencia. Disponible en: http://who.collaboratingcentre.meyer.itDocumentos de Antecedentes, Recomendaciones sobre las Derechos de los Niños en los hospitales y Plantilla para la Descripción de Buenos Prácticas de Promoción de la Salud. 2007. Disponible en: http://who.collaboratingcentre.meyer.it/meyer_pro/index.php?option=com_docman&task=cat_view&gid=55&Itemid=46

Convención de los Derechos del Niño http://www2.ohchr.org/spanish/law/crc.htm

Self-evaluation Model and Tool on the Respect of Children's Rights in Hospitals and Health Services. SEMT. http://who.collaboratingcentre.meyer.it

European Association for Children in Hospital. Disponible en: http://www.each-for-sick-children.org/

Disponible en: http://www.who-cc.dk/news-1/self-evaluation-model-and-tool-on-the-respect-of-children2019s-rights-in-hospital-now-in-8-languages

Sábado 5 de junio, 14:15 - 15:15

ALMUERZOs CON EL EXPERTO

REFLUJO GASTROESOFÁGICO (RGE) Y ENFERMEDAD DE REFLUJO GASTROESOFÁGICO (ERGE) EN PEDIATRÍA. SINTOMATOLOGÍA, DIAGNÓSTICO Y NIVELES DE TRATAMIENTO

Nº Programa: 846

Autor: Benjamín Martín Martínez.

Servicio de Pediatría. Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Consorcio Sanitario de Terrassa. Hospital de Terrassa (Barcelona)

Introducción

El Reflujo Gastro-esofágico (RGE) se define como el paso o regurgitación de contenido gástrico desde el estómago (cavidad abdominal) hasta el esófago (cavidad torácica) siendo el limite entre ambos compartimientos el denominado esfínter esofágico inferior. El contenido del material refluido puede ser comida, saliva, alimentos, bebidas, secreciones gástricas (ácidas o alcalinas). Es un proceso fisiológico en in dividuos normales y más frecuente en los primeros años de la vida. Hay que diferenciar entre reflujo definido anteriormente, vomito que es la expulsión con mas o menos fuerza de material refluido, regurgitación que es la llegada a la boca del material refluido de manera involuntaria, rumiación cuando es de manera voluntaria. Cuando el RGE produce una sintomatología (retraso ponderal, irritabilidad, anorexia...) se denomina Enfermedad del reflujo gastroesofágico (ERGE).

Incidencia del RGE

El RGE es frecuente y normal en el ser humano después de las comidas, en pediatría se calcula que el 40% de los recién nacidos tienen reflujos hasta los 2 meses y es habitual que el niño presente vómitos y regurgitaciones como síntoma de la presencia de un reflujo gastroesofágico "fisiológico" hasta los 6-8 meses en que de manera paulatina dejan de presentar esta sintomatología. Cuando los síntomas persisten y se incrementan en frecuencia e intensidad puede llegar a superar la capacidad defensiva de la mucosa esofágica y provocar la ERGE cuya sintomatología es variable y en ocasiones no se puede controlar con tratamiento médico y provocar esofagitis.

Fisiopatología

La eficacia del sistema antirreflujo del recién nacido y lactante es limitado ya que los mecanismos que intervienen (peristalsis esofágica, Esfínter esofágico inferior, esófago intraabdominal maduran en época postnatal y con frecuencia a partir de los 2 años, aunque también se ha podido demostrar su normalidad a partir de los 2 meses de vida.

Clínica del RGE

La historia clínica es básica para el diagnostico debiendo valorar los síntomas y signos digestivos, respiratorios, ORL y otros que aparecen cuando aparecen las complicaciones del RGE. El cortejo de manifestaciones clínicas, complicaciones y cuadros asociados al RGE son múltiples (tabla 1)

Tabla 1.- Manifestaciones clínicas de RGE

Vómitos y Regurgitaciones
Anorexia
Broncoespasmo, tos crónica
Otitis repetición
Esofagitis
Epigastralgias repetición y sensación de reflujo
Episodio Aparentemente Letal
Malnutrición, retraso ponderal o falta de medro
Pirosis
Anemia ferropénica
Hematemesis
Melenas
Rumiación
Síndrome de Sandifer

Sin embargo, hay que diferenciar los niños que vomitan y regurgitan con frecuencia con una buena curva pondo-estatural y no tienen síntomas de complicaciones que podrían catalogarse de RGE "fisiológico" debido a la inmadurez de los mecanismos que intervienen en la barrera antirreflujo y que solo precisan un seguimiento clínico y los niños que presentan una curva de peso estancada o descendente y/o síntomas sugestivos de complicaciones del RGE en los que debemos investigar signos de alarma del lactante vomitador y que precisan un estudio mas amplio.

Por otra parte, la sintomatología será diferente en caso de tratarse de un recién nacido, lactante o niño de 2-4 años que en niño mayorcito o adolescente (Tabla 2).

Tabla 2.- Síntomas RGE en el lactante y niño mayorcito

Lactante o niño pequeño	Niño mayor o adolescente
Vómitos y regurgitaciones	Vómitos
Llanto frecuente,	Epigastralgias de repetición
Irritabilidad	Pirosis
Anorexia	Dolor retroesternal
Bronquitis de repetición	Sensación de reflujo
Tos crónica	Tos crónica

Diagnostico del RGE

Las bases diagnosticas del RGE se establecen bajo la doble vertiente de la historia clínica y las exploraciones complementarias. En los últimos años han aparecido técnicas diagnosticas no solo para diagnosticar el RGE sino también para cuantificar el RGE y en ocasiones para relacionar los síntomas clínicos con la presencia de un reflujo (ej: Tos crónica coincidiendo con la presencia simultánea de un reflujo en el registro de la pH-metría esofágica de 24 horas). Las Técnicas o exploraciones que nos ayudan en el diagnostico del RGE son las que se analizan a continuación (Tabla 3).

Anamnesis e Historia Clínica.- La primera "técnica" para el diagnostico del RGE es la Anamnesis e historia clínica que es útil y suficiente para los casos del RGE "fisiológico". Es importante para evitar someter a niños con RGE a técnicas de investigación invasivas, costosas e innecesarias.

Radiología.- El tránsito digestivo superior ha sido el método clásico para el diagnóstico del RGE pos su accesibilidad. Tiene escaso rendimiento debido a la subjetividad del radiólogo al interpretar las imágenes y las maniobras a realizar para provocar el reflujo postprandial unido a la irradiación, hacen de esta técnica un vestigio del pasado para el diagnóstico del RGE.

Ecografía abdominal.- Es una técnica inocua y más fiable que el Tránsito digestivo superior en manos de un ecografista experto dado que al no irradiar permite alargar el tiempo de exploración.

Gammagrafía pulmonar.- Tiene algunos del los problemas y virtudes de las dos anteriores y es útil para el vaciamiento gástrico y la presencia de aspiración pulmonar.

Manometría esofágica.- Permite valorar la motilidad esofágica confirmando anomalías motoras esofágicas y situar exactamente el esfínter esofágico inferior que permitirá posteriormente situar la sonda de pH-metría esofágica en el lugar exacto.

pH-metría esofágica de 24 horas.- Es en la actualidad junto a la impedanciometría esofágica la técnica de referencia para el diagnóstico del RGE- La duración debe ser como mínimo de 18-24 horas y debe incluir periodos diurno y nocturno. No sólo diagnostica el RGE sino que lo cuantifica y relaciona con los síntomas mediante distintos parámetros (Numero total de reflujos, reflujo más largo, reflujos mayores de 5 minutos, % de pH<4, aclaramiento esofágico nocturno).

Impedanciometria esofágica.- Es una nueva técnica combinada con la pH-metria para detectar el reflujo ácido y alcalino, su composición (liquido, gas o mixto) y la altura alcanzada del reflujo en el esófago. Es la técnica ideal para el diagnostico del RGE aunque no esta disponible en la mayoría de centros.

Endoscopia digestiva alta.- Es una técnica sencilla mediante el fibroendoscopio pediátrico flexible que con el paciente en ayunas y bajo sedación esta indicado para los niños con criterios de ERGE que tras realizarse pH-metrÍa o impedanciomentrÍa esofágicas se quiere descartar la presencia de esofagitis mediante la obtención de biopsias esofágicas o bien como prueba diagnostica ante signos claros de hematemesis, disfagia, dolor retroesternal, pirosis, etc. También nos permite observar la presencia de hernia de hiatus.

Otras técnicas "emergentes.- Test de la saliva marcada, salivograma, etc., que sólo están a nivel de investigación clínica.

Tabla 3.- Técnicas diagnósticas del RGE

Técnicas diagnosticas	Características importantes
Anamnesis e Historia clínica	Diagnóstico clínico
Radiología (TEGD)	Escasa duración, baja especificidad, irradiación, información anatómica
Ecografía abdominal	Idem TEGD, no irradia
Gammagrafía pulmonar	Irradia poco, no invasivo, útil en vaciamiento gástrico y aspiración pulmonar
Manometría esofágica	Motilidad esofágica, EEI
pH-metría esofágica de 24 horas	No irradia, poco invasivo, buena técnica, valora el RGE
Impedanciometría esofágica	Técnica ideal, mejora la pHmetría
Endoscopia digestiva alta, Biopsia esofágica	Complementa la pHmetría e impedanciometría, esofagitis
Otras técnicas "emergentes"	Test de saliva marcada, Salivograma, etc.

Diagnóstico diferencial del RGE

Importante hacer un diagnóstico diferencial del procesos de pueden provocar un Reflujo gastroesofágico secundario y asociaciones frecuentes con otras enfermedades o situaciones frecuentes en edad pediátrica.

Obstrucciones intestinales: estenosis hipertrófica de píloro, estenosis intestinales, vólvulos intestinales.

Causas infecciosos: gastroenteritis aguda, infecciones ORL, infecciones urinarias.

Intolerancias alimentarias: alergia a las proteínas vacunas, intolerancia a la soja u otros alimentos, intolerancia al gluten o enfermedad celiaca.

Anomalías metabólicas: diabetes, errores congénitos del metabolismo.

Fármacos: teofilina, digoxina, hierro....

Psicológicas: ansiedad, hábitos complacientes o por "chantaje".

Tratamiento del reflujo gastroesofagio

El tratamiento del Reflujo Gastroesofágico (RGE) tiene como objetivo principal evitar el efecto negativo que tiene el paso del contenido gástrico ácido (en ocasiones alcalino) hacia el esófago produciendo lesiones de distinta gravedad sobre la mucosa esofágica, dependiendo de múltiples factores, entre los que destacan la idiosincrasia de la propia mucosa que es individual en cuanto a su respuesta a la agresión. La complicación mas frecuente en pediatría del RGE que evoluciona a ERGE es la esofagitis péptica que, en estadios avanzados, puede dar lugar a una estenosis esofágica o desarrollar un Esófago de Barrett. Otras complicaciones del RGE son las broncopatías, crisis de apnea, S. de Sandifer, anorexia y fallo del medro. Los objetivos clásicos del tratamiento son: disminuir el RGE, normalizar o mejorar la barrera antireflujo con una comida hipograsa, espesantes, alginatos, tratamiento postural, mejorar el Aclaramiento Esofágico mediante la salivación, tratamiento postural, procinéticos, neutralizar las secreciones ácidas y/o alcalinas mediante Inhibidores de H2, Omeprazol o antiácidos. Aumentar la resistencia de la mucosa esofágica o darle protección con sucralfato, carbenoxolona, etc. Aumentar el vaciamiento gástrico mediante los procinéticos.

Tratamiento fase 1. Apoyo familiar

El RGE simple no complicado, requiere medidas que incluyen, en primer lugar, dar explicaciones tranquilizadoras a los padres, que en ocasiones están inquietos, sobre el carácter fisiológico de las regurgitaciones. El impacto de los síntomas del RGE sobre la ansiedad familiar es difícil de cuantificar y van a depender del comportamiento de la propia familia ante las situaciones de stress. A veces su inquietud estará basada en la sintomatología, en su etiología, en la repercusión sobre el desarrollo del niño, o bien, en tener un diagnóstico exacto. El consejo experto del Pediatra a los padres sobre la inofensiva naturaleza del vómito y regurgitación del RGE leve y "fisiológico" resuelve el problema, aunque en otras ocasiones los padres demandan un completo control de los síntomas y malestar del niño. El apoyo e información a la familia en una primera fase es esencial, aunque a veces su eficacia es difícil de cuantificar.

Tratamiento fase 2. Dietético y espesante

Medidas antes utilizadas como el fraccionamiento de las tomas no han mostrado su eficacia, ya que compromete el trabajo y la actividad diaria de los padres, y originan estrés en el niño ya que se encuentra hambriento todo el día. Por otra parte, con el fraccionamiento de las tomas aumentan los periodos postprandiales y consecuentemente los reflujos postprandiales, con la consiguiente preocupación de los padres. Sólo se aconseja actuar sobre la frecuencia y cantidad de las tomas en los niños sobrealimentados. Se cree que una mayor viscosidad de los alimentos espesados reducirían los episodios de reflujo como se ha demostrado mediante pH-metría esofágica.

Estos productos espesante son en su mayoría preparados de:

- Harina de semilla de algarrobo (galactomanano).
- Amilopeptina (almidón de arroz).
- Almidón de maíz y patata.

Los preparados de harina de semilla de algarrobo fermentan en el colon proporcionando un pequeño aumento energético pero pueden producir dolor abdominal y heces mas blandas. La amilopeptina (almidón de arroz) tiene un menor aumento de la viscosidad y tiene escasa repercusión sobre el vaciamiento gástrico, cosa que sería deseable. El almidón de maíz es utilizado con idénticos fines y eficacia. Recientemente se ha introducido el almidón de patata como espesante en las leches para lactantes con trastornos leves.

Espesar los alimentos parece un enfoque seguro con buenos resultados clínicos, ya que en la mayoría de los lactantes disminuyen los síntomas (vómitos y regurgitaciones). Sin embargo los resultados de las investigaciones demuestran que disminuyen el número de reflujos pero que estos puedes ser más largos, con lo cual el índice de reflujo no varia. La conclusión es que los alimentos espesados pueden no ser adecuados para los pacientes con Esofagitis por reflujo. En resumen, las leches antiregurgitación pueden ser utilizadas en niños con RGE no complicado pero no deberían ser utilizadas como medida terapéutica en pacientes con RGE complicado con esofagitis. El aporte calórico de las fórmulas Anti-regurgitación (AR) está en todos los casos dentro de los límites recomendados por la ESPGHAN y la CEE. Sobre la biodisponibilidad de los oligoelementos y minerales, los últimos estudios muestran que es menor que con la leche materna e incluso que con las fórmulas no espesadas pero con diferencias mínimas. Las fórmulas AR deben ser consideradas como alimentos terapéuticos de prescripción exclusivamente médica, su objetivo es aliviar las regurgitaciones en el lactante sano con RGE leve y no complicado. En el niño mayorcito la disminución de la cantidad de grasa, la prohibición de la ingesta de chocolate o menta, no ingerir bebidas gaseosas ni de cola, no acostarse hasta por lo menos 2 horas después de cenar y evitar que el niño este expuesto al humo del tabaco como fumador pasivo son recomendaciones a tener en cuenta durante esta fase de tratamiento.

Tratamiento fase 2 bis. Tratamiento postural

A partir de estudios epidemiológicos se ha demostrado la eficacia en la prevención de la Muerte Súbita del lactante en la posición dorsal o lateral durante el sueño para todos los lactantes que no padecen ningún trastorno médico. Como a menudo se evoca la implicación del RGE como cofactor de la muerte súbita del lactante, aunque no se ha podido demostrar formalmente, difícilmente podemos recomendar dicha posición ventral en decúbito a 30º en el RGE si no se aconseja en lactantes sanos. La posición ventral en el RGE del lactante debe considerarse una terapéutica integral, que comporta unos efectos secundarios potencialmente graves, en relación entre la muerte súbita del lactante y la posición al dormir. La posición en decúbito ventral sólo debe proponerse en circunstancias en que el beneficio esperado sea mayor que el riesgo inducido. En resumen, la posición en decúbito ventral a 30º no debe ser un tratamiento de primera intención del RGE no complicado del lactante y del recién nacido a término, sino que sigue siendo unos de los elementos del tratamiento coadjuvante en los casos resistentes a las prescripciones dietéticas y medicamentosas.

Tratamiento fase 3. Médico

Procinéticos: mejoran la coordinación antroduodenal y la amplitud contráctil gastrointestinal. Las últimas recomendaciones de la ESPGHAN sobre el uso de los procinéticos en el RGE y ERGE indican que no hay evidencia suficiente que justifique el uso rutinario. Los utilizados actualmente son la Domperidona (0.5-1 mgr/kg/día), Metoclopramida (0.1-0.5 mgr/kg/día), Alizaprida (2-4 mgr/kg/día), Betanecol (derivado de la colina con acción anticolinérgica no utilizado en Europa). La Cisaprida (0.6-0.8 mgr/kg/día en 3-4 dosis) es un fármaco controvertido en los últimos tiempos, su efecto procinético y eficacia en el relujo es superior a los mencionados anteriormente sin embargo no es un antiemético y sus efectos sobre el vómito son escasos. Ha sido ampliamente utilizado en el RGE incluso en niños menores de 1 año con excelentes resultados. Hace unos años se publicaron informes sobre la cisaprida que suscitaron precauciones acerca de la eficacia e inocuidad de este fármaco en niños dado que pueden producir cambios electrocardiográficos (alargamiento del intervalo Q-T) y la predisposición a desarrollar arritmias en niños.

Antiácidos y protectores de la mucosa: la experiencia con antiácidos es muy limitada en niños y sus efectos sobre la regurgitación son poco conocidos. El tratamiento intensivo con altas dosis puede ser tan efectivo como la cimetidina para reducir los parámetros pH-métricos alterados, pero para actuar como buffer gástrico requiere múltiples administraciones y dado que ello no se realiza habitualmente, no tiene mucho sentido su utilización sino es como coadyuvante con otras medidas.

Los datos sobre el Alginato como monoterapia para la regurgitación no son convincentes y sus efectos sobre los datos pH-métricos incluso unidos a procinéticos son contradictorios.

Los antagonistas de los receptores Anti H2 son efectivos en la curación de la esofagitis por reflujo en el niño. La Cimetidina (20-40 mgr/Kg/día) y Ranitidina (4-6 mgr/kg/día) se utilizan en el RGE cuando se demuestran los síntomas de esofagitis. Su eficacia puede demostrarse por endoscopia al observar la mejoría de la esofagitis tras un periodo de tratamiento. Altas dosis de ranitidina es comparable a los Inhibidores de la bomba de protones (IBP). El Omeprazol es un potente inhibidor de la secreción ácida mediante el bloqueo de la bomba de protones que aunque la experiencia en niños es limitada los resultados son excelentes a razón de 0.7-3.3 mgr/kg/día. La seguridad de utilización durante tiempo prolongado, es todavía materia de debate. Recientemente se aboga también por el tratamiento con Lanzoprazol en Pediatría a dosis de 0.7-1.4 mgr/kg/día)

Tratamiento fase 4. Quirúrgico

La historia de la mejoría espontánea que se observa en el niño, indica que normalmente la cirugía debe posponerse hasta haber agotado los tratamientos médicos. En casos de Enfermedad por RGE que pongan en riesgo la vida o en niños con enfermedad neurológica, la cirugía debe ser indicada anticipadamente. No hay excusa alguna para continuar con tratamientos médicos ineficaces en procesos que pueden impedir el crecimiento o causar enfermedad crónica, dolor persistente, estenosis esofágica o incluso la muerte. Por lo tanto un niño con RGE no puede ser un enfermo crónico.

Indicaciones de Cirugía: anomalía anatómica (malrotación, hernia hiatal grande, etc) Tratamiento permanente o falta de control de la sintomatología, manifestaciones respiratorias relacionadas con el RGE (apnea, asfixia de RN con RGE demostrado), Esofagitis grave refractaria, Esófago de Barrett, Estenosis péptica, Paciente intervenidos de atresia esofágica, Encefalópatas graves ya que tienen la motilidad esofágica alterada adoptando una posición acostada permanentemente y tienen factores que incrementan la presión abdominal como la espasticidad y el estreñimiento, además en muchos casos padecen escoliosis que altera la anatomía y fisiología del hiato

DESARROLLO Y SEVERIDAD DE LA ESOFAGITIS POR REFLUJO

Existen muchos factores que determinan el desarrollo y severidad de la esofagitis por reflujo y hay una respuesta individualizada como mecanismo de defensa en los pacientes pediátricos ya que ante la misma situación responden de manera distinta. El desarrollo y la severidad de la esofagitis por reflujo depende de tres circunstancias principales:

1. El pH del material refluído (ácido, alcalino, mixto).
2. Aclaramiento esofágico (preferentemente nocturno).
3. Resistencia individual de los tejidos.

El pH del material refluido

El ácido clorhídrico causa esofagitis por desnaturalización proteica y activación de la pepsina y según el substrato proteico, la actividad máxima de la pepsina ocurre con un pH cercano a 2.0, mientras que es inactiva a pH 3.2 y es dañada irreversiblemente a pH 4.0. Pequeñas cantidades de pepsina y una acidez media puede producir esofagitis severa en individuos predispuestos. El reflujo duodeno-gástrico (RDG) en el que el material refluido (primero reflujo duodenogástrico y posteriormente este material alcalino refluido al estómago pasa al esófago por un reflujo gastroesofágico) contiene jugo duodenal, el cual es rico en secreciones biliares y pancreáticas, causando a menudo esofagitis alcalina.

Aclaramiento esofágico

La habilidad para vaciar el esófago del material ácido refluido por medio de las ondas peristálticas y la neutralización del ácido residual por ingestión de saliva es conocido como aclaramiento esofágico ácido.

Cuatro factores son importantes para la normalidad del aclaramiento esofágico:

1. la gravedad (que es más importante cuando el niño inicia la deambulación).
2. la actividad motora esofágica.
3. la salivación.
4. la frecuencia de la deglución espontánea (poco frecuente durante el sueño).

Resistencia de los tejidos

Es poco conocido cómo la mucosa esofágica se defiende por sí misma o si existe diferencias individuales en la resistencia de los tejidos. El epitelio del tracto gastro-intestinal es poco conocido así como la cinética celular y su metabolismo. La mucosa esofágica con su epitelio estratificado escamoso es más sensible a la acción digestiva del material refluido tanto ácido como alcalina que cualquier otra mucosa del tracto gastrointestinal.

BIBLIOGRAFÍA

Vandenplas Y, Rudolph CD, Di Lorenzo C, Hassall E, Liptak G, Mazur L, Sondheimer J, Staiano A, Thomson M, Veereman-Wauters G, and Wenzl TG. Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition 2009; 49: 498–547

Rudolph CD, Mazur LJ, Liptak GS, et al. Guidelines for evaluation and treatment of gastroesophageal reflux in infants and children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2001;32 (Suppl 2):S1–31.

Sherman P, Hassall E, Fagundes-Neto U, et al. A global evidencebased consensus on the definition of gastroesophageal reflux disease in children. Am J Gastroenterol 2009;104:1278–95.

NASPGN. Guidelines for Evaluation and treatment of gastroesophageal reflux in infants and children. JPGN 2001; 32(S2): S1-31.

Armas H, Molina M, Peña L, Eizaguirre I, Juste M, Sánchez F, Bousoño C. Indicaciones actuales de la monitorización de la pHmetría esofágica en pediatría. An Esp Pediatr 2002;56:49-56.

Armas H, Ortigosa L. Reflujo gastroesofágico. Esofagitis. En: Tratamiento en Gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Ergón Ed. Madrid 2004: 9-18

Tormo R, Martin B, Infante D, Ballabriga A. Duodenogastric reflux in children as a cause of gastric bleending. Pediatr Res 1982; 116:1038.

Sábado 5 de junio, 14:15 - 15:15

ALMUERZO CON EL EXPERTO

QUÉ PREGUNTAN LAS MADRES SOBRE LACTANCIA MATERNA Y CUÁLES SON LAS DUDAS DE LOS PEDIATRAS. FORO DE LACTANCIA MATERNA EN LA WEB

Nº Programa: 847

Autores: Juan José Lasarte Velillas (Centro de Salud de Zuera, Zaragoza)

Mª Teresa Henández Aguilar (Centro de Salud Fuente de San Luís, Valencia)

La lactancia materna es la mejor forma de alimentar a los lactantes y niños pequeños, asegura un desarrollo y crecimiento óptimos y el mejor nivel de salud para el lactante y para su madre. Además, ahorra costes y perjuicios evitables a las familias, a la sociedad y al medio ambiente[1]. En la actualidad, y con base en la evidencia más reciente, se recomienda alimentar al lactante con leche materna exclusiva desde el nacimiento hasta los 6 meses de vida y continuar con leche materna complementada con otros alimentos oportunos, adecuados y correctamente preparados, a partir de entonces hasta los 2 años o más.

En la mayoría de los países europeos las tasas de amamantamiento son bajas y su duración media está muy por debajo de lo deseable. Las barreras identificadas como más comunes en nuestra sociedad son: educación prenatal inadecuada, políticas y prácticas inadecuadas en hospitales y maternidades, falta de seguimiento y de apoyo competente por parte de los profesionales sanitarios, escasa implantación del Código de Comercialización de Sucedáneos, falta de apoyo social y familiar, representación de la alimentación con fórmula como la norma en los medios de comunicación y la vuelta temprana al trabajo de la madre lactante[2,3].

Aunque en España no existe un sistema de monitorización adecuado, en la última Encuesta de Salud realizada a nivel nacional por el INE (www.ine.es) y en los diversos estudios realizados por investigadores a nivel local, se observa que los índices de lactancia materna (LM) son bajos y que el abandono precoz es la norma. A los 6 meses, tan sólo entre un 7-28% de madres alimentan a sus hijos al pecho[4,5,6], cifras que están lejos de las recomendaciones de la OMS7. Hay muy pocos hospitales IHAN, que cumplen con el decálogo de los "10 pasos para una lactancia feliz", y la formación de los profesionales y de los residentes de pediatría es deficiente[8,9,10,11].

Esta situación, similar en el resto de Europa, es considerada por la Dirección General de Salud Pública de la UE como un problema de serias consecuencias y como prioridad de salud pública en Europa lo que llevó a la Comisión Europea a elaborar un Plan Estratégico para la protección, promoción y apoyo de la lactancia[12], que estudia y describe las directrices a tener en cuenta en la planificación. Como complemento y en desarrollo de este plan se han publicado además las Recomendaciones Estándar para la Alimentación del Lactante y Niño Pequeño en la Unión Europea[13]. Este último documento es una guía de las prácticas recomendadas para la alimentación infantil en toda Europa que como pediatras debemos conocer y difundir.

Los pediatras nos enfrentamos día a día a preguntas y problemas relacionados con el amamantamiento y la alimentación infantil y es una de las principales preocupaciones de las madres y las familias, con respecto a la salud de sus hijos. Por eso, el tema de la alimentación infantil, está presente en los programas de educación para la salud, ya desde el embarazo. Y por ello, dada la importancia del amamantamiento para la salud y crianza del recién nacido y el lactante, desde el nacimiento, los pediatras deben estar bien preparados para promocionar la lactancia materna de forma efectiva, para apoyar a las madres en su tarea y para ser capaces de solucionar los problemas que puedan presentarse.

Conscientes del importante papel que los pediatras podemos y debemos jugar en este ámbito, en marzo de 2002, el Comité de Lactancia Materna de la AEP abrió dos foros en la web de la Asociación Española de Pediatría (AEP), uno para madres y padres y otro para profesionales, que pueden visitarse en http://www.aeped.es/lactanciamaterna/. A ellos se dirigen diariamente madres y padres de niños y niñas amamantados, con preguntas, problemas y, a veces, quejas sobre la atención que han recibido de los profesionales de la salud a los que han consultado. Estos foros son respondidos, también diariamente, por expertos en lactancia materna coordinados por el Comité de Lactancia Materna de la AEP y la experiencia está publicada en 2004[14,15]. Actualmente, el número de preguntas en el foro de padres rondan las 4000 anuales y en el foro de profesionales hay más de 200 cada año (ver tabla I).

En el foro de padres, las preguntas más frecuentes son acerca de la cantidad o la calidad de su leche y sobre la ganancia de peso de los lactantes. También son muy frecuentes las preguntas relacionadas con la incorporación de la madre al trabajo. En el foro de profesionales, las preguntas más frecuentes están en relación con el uso de medicamentos durante la lactancia (ver tabla II).

Es un hecho reconocido, que los métodos de aprendizaje telemáticos (e-learning) son, al menos, tan eficaces como los métodos tradicionales y resultan un complemento muy útil que permite enseñar a los estudiantes a aplicar la teoría aprendida[16], especialmente si se basa en casos clínicos[17] y permiten una enseñanza actualizada casi a tiempo real. En el año 2005, el comité de LM de la AEP consideró que el foro de padres podía ser un buen instrumento docente para la formación de médicos internos residentes (MIR) y diseñó un novedoso sistema de e-learning basado en el mismo, cuyos resultados han sido publicados recientemente[18].

Al ser anónimo, el foro de padres proporciona una "ventana" que nos permite conocer de forma directa las preocupaciones y problemas de las madres, su conocimiento de estos temas y sus reacciones a la información y consejos ofrecidos por los pediatras, de manera que resulta extremadamente útil para diseñar estrategias de promoción de la lactancia materna, así como de prevención y tratamiento de problemas concretos. Así mismo, permite reflexionar acerca de las actitudes y comportamientos en la consulta y trabajar, sobre bases reales, para mejorar la comunicación médico-paciente.

ALGUNAS PREGUNTAS DEL FORO

Mi hija tiene un mes y nació pesando 3.175, ahora pesa 3.630. Mi pediatra me aconsejó darle un "suplemento" por la poca ganancia de peso que estaba teniendo (me visita cada semana desde que nació). Al principio tuve muchos problemas para que se cogiera al pecho (heridas, tomas muy largas, se quedaba dormida al ratito de empezar a mamar) pero ahora ya no siento dolor, (a veces en el momento del "enganche") ni tengo heridas. Las tomas siguen siendo largas y se sigue quedando dormida al poco de empezar. Llevo 2 semanas, muy a mi pesar, dándole un biberón cada 3 horas después del pecho (siempre a demanda) y me da la impresión de que cada vez mama menos y los biberones se los toma tan ricamente... mi pregunta es si realmente es necesario este

"suplemento" (en el hospital perdió casi 500 gr y en las 2 primeras semanas con solo pecho ganó 150 gr aprox). Me preocupa que mi pequeña encuentre tan "cómodo" el biberón que termine por rechazar mi pecho y a parte no me gusta nada el tema del biberón (horarios, poco natural, tener que calentar...). Gracias por su atención.

Hola, tengo un bebe con 4 meses, su pediatra está de vacaciones y no la ha visto este mes, y yo estoy bastante preocupada con el tema de la alimentación, siempre me queda la duda de si ha comido suficiente o no. Bueno el caso es que yo la peso en la farmacia cada 15 días y hoy le tocaba pesarla y solo ha ganado 120 gr en estas dos semanas, me parece muy poco, ella siempre ha ganado más peso y no sé si es que come menos, ya que cada vez está menos tiempo mamando, o que gasta más calorías al moverse más o no sé... estoy muy preocupada y sin pediatra. Gracias por leerme, espero respuestas.

Hola tengo un bebé de siete meses que ya ha iniciado alimentación complementaria. Come estupendamente y así lo confirma su percentil por encima de 97. El problema es que tiene asociado el pecho a dormir y por la noche se despierta constantemente (a veces con intervalos menores de una hora) para mamar. No quiere chupete ni otra cosa que el pecho que es lo único que la calma y la duerme. Me preocupa que no duerma bien y que gane demasiado peso.

Tengo un amiga a la que le han ingresado a su bebe de 6 meses en el hospital con meningitis. Creen que es vírica. Al hacerle análisis de sangre le han dicho que tiene anemia por falta de hierro porque ha crecido muy deprisa (pesa 8.5 kg.) y se ha quedado sin hierro. Que su pediatra debería haberle mandado comer cereales a los 5 meses o antes, en vez de esperar a los 6 meses. Se siente culpable porque le han dicho que está bien lo de dar LME pero que muchas veces no es suficiente para cubrir todas las necesidades y cree que se ha puesto un poco terca con el tema de la teta y que está malito por su culpa. ¿Cómo puede ser? ¿Cómo saber si su otro hijo mellizo o mi hija por ejemplo están bajos de hierro y necesitan un suplemento? ¿Puede ser que por eso esté inmunodeprimido y haya desarrollado la meningitis?

Tengo una niña de 18 meses que sigue tomando teta, lo hace a menudo. Yo estoy embarazada de 3 meses y estoy tomando heparina y Adiro 100 todos los días para evitar un problema de coagulación que hizo que perdiese a mi primer hijo en la semana 30. ¿Son perjudiciales estos medicamentos para la niña? Estoy preocupada porque sólo toma mi leche, ni yogures, ni queso.... es alérgica a proteínas de leche de vaca y no sé si estos medicamentos le podrían afectar ya que mama mucho. Gracias por vuestra ayuda.

Tabla I. Número de preguntas formuladas en el foro de padres y en el de profesionales entre 2002 y 2009

Año	Foro de padres	Foro de profesionales
2002	89	23
2003	535	63
2004	2247	147
2005	2453	173
2006	3405	236
2007	4195	224
2008	3840	264
2009 (Ene-jul)	1776	141
Total preguntas	18540	1271

Tabla II Temas consultados en los foros de lactancia materna

Díaz-Gómez M, Lasarte Velillas JJ. Experiencia de 1 año del foro de lactancia materna para profesionales y padres. An Pediatr (Barc). 2004;60(1):87-95

Foro de padres	
Cantidad, calidad / Ganancia de peso	14 %
Enfermedades del niño	13 %
Extracción, almacenamiento / Técnica LM	12 %
Medicamentos, drogas y sustancias	9 %
Alimentación complementaria	9 %
Incorporación al trabajo y legislación	7 %
Tomas nocturnas y colecho	5 %
Enfermedades del pecho	5 %
Enfermedades de la madre	4 %
Menstruación	3 %
Destete	3 %
Embarazo / Tandem / L. Prolongada	2 %
Dieta materna	2 %
Huelga de lactancia	2 %
Otros	9 %
Total	100 %
Foro de profesionales	
LM y medicamentos	32.5 %
LM y patología madre-RN	30 %
Aspectos prácticos	25 %
LM y bancos de leche	5 %
Otros	7.5 %

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hernández Aguilar MT, Aguayo Maldonado J. La lactancia materna. Como promover y apoyar la lactancia materna en la Práctica Pediátrica. Recomendaciones del Comité de Lactancia Materna de la AEP. An Pediatr (Barc). 2005; 63(4): 340-56.

2. Pallás CR, Gómez A, Aguayo J. Maternidad, parto y crianza. En: Aguayo, Gómez, Hernández, Lasarte, Lozano, Pallás, eds. Manual de Lactancia Materna: de la Teoría a la Práctica. 5ª ed. Madrid: Panamericana;2008.1-7

3. Estévez González MD, Martell CebriánD, Medina Santana R, García Villanueva E, Saavedra Santana P. Factores relacionados con el abandono de la lactancia materna. An Esp Pediatr. 2002;56(2):144-50.

4. De la Torre MJ, Martin-Calama J, Hernandez-Aguilar MT; Spanish Committee on Human Lactation, Spanish Paediatric Association. Breastfeeding in Spain. Public Health Nutr. 2001;4(6A):1347-51.

5. Barriuso Lapresa L, Sánchez-Valverde Visus F, Romero Ibarra C, Vitoria Comerzana JC. Pautas hospitalarias respecto a la lactancia materna en el centro-norte de España. An Esp Pediatr. 2000;52(3):225-31.

6. Hernández Aguilar MT, Muñoz Guillén A, Lasarte Velillas JJ, García Vera C, Díaz Marijuan MC, Martín Calama J. La Lactancia Materna en la Comunidad Valenciana. Análisis Multivariante de una encuesta a 6000 lactantes. Rev Pediatr Aten Primaria. 2004;6(21):19-37.

7. OMS. Global strategy on infant and young child feeding. Executive Board. 55th World Health Assembly. 16 de abril de 2002. A55/15. Ginebra. [Fecha de consulta 8 de octubre de 2006]. Disponible en: http://www.who.int/child-adolescent-health/New_Publications/NUTRITION/gs_iycf.pdf

8. Ruiz I, Sullivan K, Laurent S, Canela J. Conocimientos, actitudes y prácticas de los pediatras españoles respecto a la lactancia materna. An Esp Pediatr. 1994;40(supl 62):77.

9. Palomares GimenoMJ, Labordena Barceló C, Sanantonio Valdearcos F, Agramunt Soler G, Nácher Fernández A, Palau Foster G. Opiniones y conocimientos básicos sobre lactancia materna en el personal sanitario. Rev Pediatr Aten Primaria.2001;3(11):393-402.

10. Spear HJ. Baccalaureate nursing students' breastfeeding knowledge: a descriptive survey. Nurse Educ Today. 2006;26(4):332-7.

11. Temboury Molina MC. Informe sobre el conocimiento de los residentes de pediatría en el manejo de la lactancia materna. An Pediatr (Barc). 2003;58(3):263-7.

12. Comisión Europea, Dirección Pública de Salud y Control de Riesgos. Protección, promoción y apoyo a la lactancia en Europa: Plan Estratégico. Luxemburgo, 2004. [Fecha de consulta 8 de octubre de 2008]. Disponible en http://www.ihan.es/index62.asp

13. Comisión Europea, Dirección Pública de Salud y Control de Riesgos. Alimentación de los lactantes y de los niños pequeños: Normas recomendadas por la Unión Europea. 2006. [Fecha de consulta 8 de octubre de 2008]. Disponible en http://www.ihan.es/index62.asp

14. Díaz-Gómez M, Lasarte Velillas JJ. Experiencia de 1 año del foro de lactancia materna para profesionales y padres. An Pediatr (Barc). 2004;60(1):87-95.

15. Comité de Lactancia Materna de la AEP. Lactancia materna. Guía para profesionales. Madrid: Ergon, 1ª ed; 2004.

16. Ruiz JG, Mintzer MJ, Leipzig RM. The impact of E-learning in medical education. Acad Med. 2006 Mar;81(3):207-12. Review.

17. Boeker M, Klar R. [E-learning in the education and training of physicians. Methods, results, evaluation]. Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz. 2006;49(5):405-11.

18. Lasarte JJ, Hernández MT, Pallás CR, Díaz M, Gómez-Papi A, Espuelas C, Paricio JM. A breastfeeding e-learning Project based on a web forum. Breastfeed Med. 2007; 2: 219-228.

Sábado 5 de junio, 15:30 - 17:00

MESA REDONDA

Actualidades en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica.

Moderador: Vicente Varea Calderón, Hospital Sant Joan de Deu, Barcelona.

PROTOCOLO DIAGNÓSTICO DE LA ENFERMEDAD CELÍACA

Nº Programa: 852

Autora: Isabel Polanco Allué

Catedrática de Ciencias de la salud. Facultad de Medicina. Universidad Autónoma, Madrid. Jefe del Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.

Definición

La enfermedad celíaca consiste en una intolerancia permanente a las proteínas del gluten (gliadinas, secalinas, hordeínas y, posiblemente, aveninas) que se presenta en individuos genéticamente predispuestos y que cursa con una atrofia severa de la mucosa del intestino delgado superior que favorece un defecto en la absorción de nutrientes (principios inmediatos, sales y vitaminas). El establecimiento de una

dieta estricta sin gluten conduce a la desaparición de los síntomas clínicos, así como a la normalización de los marcadores serológicos y de la mucosa intestinal.

Es la enfermedad crónica intestinal más frecuente, estimándose que 1 por cada 100 recién nacidos vivos van a padecerla a lo largo de su vida. La relación mujer-varón es de 2:1.

Es una enfermedad infradiagnosticada debido al desconocimiento de la gran variedad de signos y síntomas con que puede presentarse clínicamente.

Formas clínicas

Entre las formas clínicas de presentación cabe destacar:

Enfermedad celíaca clásica: Enteropatía severa inducida por gluten en sujetos con anticuerpos positivos. Los pacientes pueden presentar síntomas digestivos o extradigestivos, e incluso la enfermedad puede mantenerse clínicamente silente en algunos casos.

Enfermedad celíaca latente: Individuos con anticuerpos séricos positivos que tienen una mucosa yeyunal normal cuando toman una dieta libre y que presentan una atrofia vellositaria inducida por gluten en algún otro momento evolutivo que se recupera con una dieta sin gluten.

Enfermedad celíaca potencial: Pacientes que tienen una mucosa yeyunal normal cuando toman una dieta libre en el momento del estudio, pero con características inmunológicas asociadas a patrones HLA similares a aquellos encontrados en la enfermedad celíaca. El término "potencial" hace referencia a la fase de la enfermedad previa a que los pacientes desarrollen la enteropatía.

Síntomas

En el niño pequeño el cuadro clínico varía dependiendo del momento de la introducción del gluten en la dieta. Los síntomas más frecuentes son diarrea crónica, distensión abdominal, vómitos, falta de apetito, irritabilidad y laxitud, estancamiento ponderal y retraso del crecimiento.

En el niño mayor y en el adolescente puede no haber síntomas digestivos y presentarse la enfermedad como una anemia ferropénica rebelde a la ferroterapia oral, estreñimiento, talla baja y retraso de la menarquia.

En el adulto la enfermedad también puede cursar con manifestaciones digestivas clásicas, si bien lo más frecuente es que consulten por anemia ferropénica refractaria, dispepsia, estreñimiento, intestino irritable, dolores óseos y articulares, parestesias, infertilidad, abortos recurrentes, malnutrición, etc. (Tabla I):

Tabla I. Manifestaciones clínicas según la edad de presentación

Niños	Adolescentes	Adultos
Síntomas		
Diarrea Anorexia Vómitos Dolor abdominal Irritabilidad Apatía Introversión Tristeza	Frecuentemente asintomáticos Dolor abdominal Cefalea Artralgias Menarquia retrasada Reglas irregulares Estreñimiento Hábito intestinal irregular	Dispepsia Diarrea crónica Dolor abdominal Síndrome de intestino irritable Dolores óseos y articulares Infertilidad, abortos recurrentes Parestesias, tetania Ansiedad, depresión, epilepsia, ataxia
Signos		
Malnutrición Distensión abdominal Hipotrofia muscular Retraso póndero-estatural Anemia ferropénica	Aftas orales Hipoplasia del esmalte Distensión abdominal Debilidad muscular Talla baja Artritis, osteopenia Queratosis folicular Anemia por déficit de hierro	Malnutrición Edemas periféricos Talla baja Neuropatía periférica Miopatía próximal Anemia ferropénica Hipertransaminemia Hipoesplenismo

Diagnóstico

Una anamnesis detallada unida a un examen físico cuidadoso permite establecer el diagnóstico de sospecha en aquellos pacientes que cursan con sintomatología convencional. En estos casos es recomendable la determinación de **anticuerpos antitransglutaminasa tisular humana recombinante de clase IgA (AAtTG)** y de una IgA sérica total dada la alta frecuencia con la que los enfermos celiacos asocian un déficit selectivo de IgA. Cuando los marcadores serológicos estén aumentados es imprescindible la realización de una **biopsia intestinal** a nivel **duodeno-yeyunal** (precedida de un estudio de coagulación normal) para confirmar el diagnóstico de enfermedad celíaca. (Figura 1).

Dado que las lesiones histológicas pueden ser parcheadas, es necesario obtener múltiples muestras de biopsia. El hallazgo de una atrofia vellositaria (Marsh tipo 3) confirma el diagnóstico de enfermedad celíaca. La presencia de cambios infiltrativos con una hiperplasia de las criptas (Marsh tipo 2) es también compatible con una enfermedad celíaca. En estos casos la presencia de anticuerpos positivos refuerza el diagnóstico. El hallazgo sólo de cambios infiltrativos (Marsh tipo 1) en la biopsia intestinal no es específico de enfermedad celíaca.

Desde las consultas de Atención Primaria es posible solicitar marcadores serológicos de enfermedad celíaca, IgA sérica total y un estudio de coagulación. La detección de los anticuerpos no sustituye en ningún caso a la biopsia intestinal para establecer el diagnóstico de certeza de enfermedad celíaca. La determinación de anticuerpos es muy útil como apoyo al diagnóstico de sospecha, para indicar el momento en que debe realizarse la biopsia intestinal y para vigilar el cumplimiento de la dieta exenta de gluten.

En los grupos de riesgo es necesario mantener siempre un alto índice de sospecha y determinar periódicamente los marcadores serológicos. La presencia del heterodímero HLA-DQ2/DQ8 en familiares de pacien-

tes celíacos únicamente indica que existe una predisposición genética a padecer la enfermedad. Sólo cuando presenten síntomas y/o títulos elevados de anticuerpos AAtTG de clase IgA estará indicada la realización de una biopsia intestinal.

Enfermedades asociadas y grupos de riesgo

Las enfermedades asociadas suelen preceder a la enfermedad celíaca, aunque también pueden manifestarse simultáneamente e incluso después del diagnóstico (Tabla II). Los pacientes que las padecen son considerados grupos de riesgo ya que su asociación se produce con una frecuencia superior a la esperada.

> La presencia de AAtTG de clase IgA obliga a derivar al paciente a una unidad especializada.
>
> Aunque los marcadores serológicos sean negativos, si la sospecha clínica es alta también se derivará al paciente al especialista.
>
> Nunca se retirará el gluten antes de realizar una biopsia intestinal.

En las siguientes situaciones es imprescindible mantener un alto índice de sospecha de enfermedad celíaca:

Familiares de primer grado. Constituyen un grupo de riesgo elevado en el que la prevalencia de enfermedad se sitúa entre el 10 y el 20%. Clínicamente pueden permanecer asintomáticos o con formas clínicas de expresión leve.

Dermatitis herpetiforme. Se presenta en niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes en forma de lesiones vesiculares pruriginosas en piel normal o sobre placas maculares localizadas simétricamente en cabeza, codos, rodillas y muslos. El diagnóstico se realiza mediante la demostración por inmunofluorescencia directa de depósitos granulares de IgA en la unión dermoepidérmica de piel sana.

Diabetes mellitus tipo 1. Aproximadamente un 8% de los pacientes con diabetes tipo 1 asocian una enfermedad celíaca.

Déficit selectivo de IgA. Aproximadamente el 4% de los pacientes celíacos presentan además un déficit selectivo de IgA.

Síndrome de Down. La asociación con enfermedad celíaca es superior al 15%.

Enfermedades tiroideas. La asociación de la enfermedad celíaca con tiroiditis autoinmune es frecuente tanto en niños como en adultos.

Enfermedad hepática. La elevación de transaminasas es un hallazgo frecuente en pacientes celíacos activos debiéndose controlar su paulatina normalización después de iniciar una dieta sin gluten.

Tabla II: Enfermedades asociadas

Enfermedades autoinmunes:	**Trastornos neurológicos y psiquiátricos:**
Dermatitis herpetiforme	Encefalopatía progresiva
Diabetes tipo 1	Síndromes cerebelosos
Déficit selectivo de IgA	Demencia con atrofia cerebral
Tiroiditis	Leucoencefalopatía
Enfermedad inflamatoria intestinal	Epilepsia y calcificaciones
Síndrome de Sjögren	**Otras asociaciones:**
Lupus eritematoso sistémico	Síndrome de Down
Enfermedad de Addison	Fibrosis Quística
Nefropatía por IgA	Síndrome de Turner
Hepatitis crónica	Síndrome de Williams
Cirrosis biliar primaria	Enfermedad de Hartnup
Artritis reumatoide	Cistinuria
· Psoriasis, vitíligo y alopecia areata	

Complicaciones

En la Tabla III se muestran algunas de las complicaciones que el enfermo celiaco no tratado puede presentar a medio y largo plazo.

Tabla III: Complicaciones

· Hipoesplenismo	· "Celíaca refractaria"
· Insuficiencia pancreática exocrina	· Linfoma no Hodgkin
· Osteoporosis	· Carcinomas digestivos de:
· Crisis celíaca	· Faringe
· Yeyunoileítis ulcerativa crónica	· Esófago
· Colitis microscópica	· Estómago
· Sobrecrecimiento bacteriano	· Recto

Tratamiento

El único tratamiento eficaz de la enfermedad celiaca es una dieta estricta exenta de gluten durante toda la vida. Con ella se consigue la mejoría de los síntomas a partir de las dos semanas, la normalización serológica entre los 6 y 12 meses y la recuperación de las vellosidades intestinales en torno a los 2 años de iniciado el tratamiento. Hay que excluir de la dieta el trigo, cebada, centeno y todos sus derivados incluidos los almidones. Para conseguir una dieta sin gluten es necesario recurrir a un consumo preferente de alimentos naturales: carnes, huevos, leches, pescado, legumbres, frutas, verduras y cereales sin gluten como el maíz o arroz.

Tabla V: Clasificación de los alimentos según su contenido en gluten.

Alimentos sin gluten	Alimentos con gluten	Alimentos que pueden contener gluten
- Leche y derivados: quesos, requesón, nata, yogures naturales y cuajada. - Todo tipo de carnes y vísceras frescas, congeladas y en conserva al natural, cecina, jamón serrano y jamón cocido calidad extra. - Pescados frescos y congelados sin rebozar, mariscos frescos y pescados y mariscos en conserva al natural o en aceite. - Huevos. - Verduras, hortalizas y tubérculos. - Frutas. - Arroz, maíz y tapioca así como sus derivados. - Todo tipo de legumbres. - Azúcar y miel. - Aceites y mantequillas. - Café en grano o molido, infusiones y refrescos. - Toda clase de vinos y bebidas espumosas. - Frutos secos naturales. - Sal, vinagre de vino, especias en rama y grano y todas las naturales.	- Pan y harinas de trigo, cebada, centeno, avena o triticale. - Productos manufacturados en los que en su composición figure cualquiera de las harinas ya citadas y en cualquiera de sus formas: almidones, almidones modificados, féculas, harinas y proteínas. - Bollos, pasteles, tartas y demás productos de pastelería. - Galletas, bizcochos y productos de pastelería. - Pastas italianas (fideos, macarrones, tallarines, etc.) y sémola de trigo. - Bebidas malteadas. - Bebidas destiladas o fermentadas a partir de cereales: cerveza, whisky, agua de cebada, algunos licores, etc.	- Embutidos: chorizo, morcilla, etc. - Productos de charcutería. - Yogures azucarados, de sabores y con trocitos de fruta. - Quesos fundidos, en porciones, de sabores. - Patés diversos. - Conservas de carnes. - Conservas de pescado con distintas salsas. - Caramelos y gominolas. - Sucedáneos de café y otras bebidas de máquina. - Frutos secos fritos y tostados con sal. - Helados. - Sucedáneos de chocolate. - Colorante alimentario.

No es fácil realizar una dieta sin gluten en los países occidentales donde el trigo es el cereal más consumido y utilizado. Las Asociaciones de Celíacos realizan una gran labor de asesoramiento sobre la dieta sin gluten y el manejo de ésta, y es de gran ayuda para la superación de los problemas sociales, profesionales, psicológicos, etc., que conlleva el seguimiento estricto y de por vida de una dieta sin gluten.

Seguimiento

Es preciso realizar un seguimiento de los pacientes con objeto de vigilar la evolución de los síntomas, controlar el crecimiento en el caso de los niños, y valorar la adhesión al tratamiento. Este seguimiento se

realiza en unidades especializadas mediante la determinación periódica de anticuerpos séricos.

En aquellos individuos que tomen una dieta sin gluten pero que mantengan los síntomas de forma persistente ó recurrente su médico podrá solicitar una determinación de AAtTG, ya que una elevación de los títulos sugiere un mal cumplimiento de la dieta.

Bibliografía

Coeliac Society of the UK. Guidelines for the management of patients with coeliac disease [Internet]. Enero 2002. [Acceso 10 de Octubre de 2004]. Disponible en: http://www.bsg.org.uk/pdf_word_docs/coeliac.doc

Agency for Healthcare Research and Quality. Celiac Disease. Summary, Evidence Report/Technology Assessment: Number 104. AHRQ Publication Number 04-E029-1 [Internet]. June 2004. [Acceso 10 de Octubre 2004]. Disponible en:http://www.ahrq.gov/clinic/epcsums/celiacsum.htm #Availability

Finnish Medical Society. EBM Guidelines: coeliac disease [Internet]. Abril 2004 [Acceso 10 de Octubre de 2004]. Disponible en: http://www.terveysportti.fi/pls/ebmg/ltk.koti?p_haku=sportti.fi/pls/ebmg/ltk.koti?p_haku=

American Gastroenterological Association medical position statement: celiac sprue [Internet]. American Gastroenterological Association; Septiembre 2004. [Acceso 10 de Octubre de 2004]. Disponible en: http://www.guideline.gov/summary/summary.aspx?doc_id=3058&string=celiac

Medscape Today. Advances in celiac disease [Internet]. Marzo 2004 [Acceso 10 de Octubre de 2004]. Disponible en: http://www.medscape.com/viewarticle/470569_1

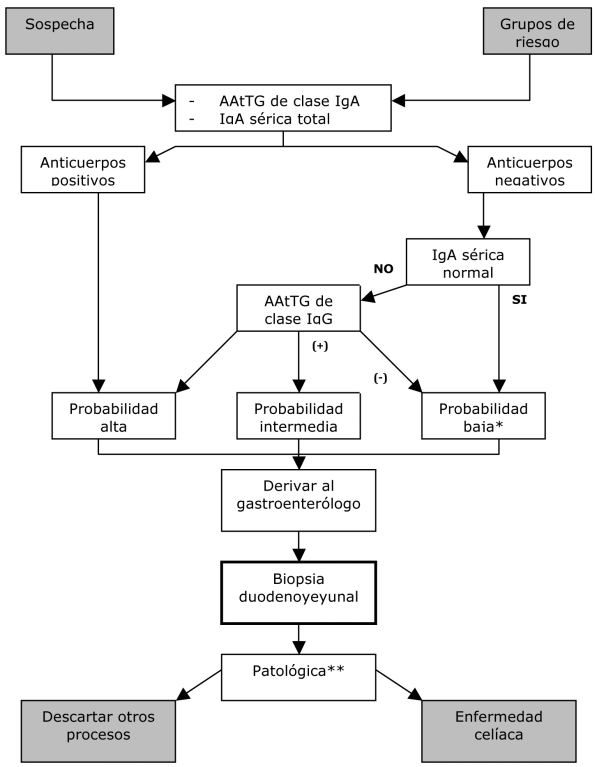
Guideline for the Diagnosis and Traetment of Celiac Disease in Children: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. JPGN 2005; 40:1-19. [Medline]

Polanco I, Roldan B, Arranz M. "Enfermedad celíaca: Propuesta para diagnóstico en atención primaria".Pediátrika 2005; 25(7): 283-288.

Polanco I, Román E. "Marcadores serológicos en la Enfermedad Celíaca". An Pediatr Contin. 2006; 4(3): 176-9 (http://www.apcontinuada.com/)

Polanco I, Roldán B, Arranz M. "Protocolo de prevención secundaria de la enfermedad celíaca". Servicio de Prevención de la enfermedad. Instituto de Salud Publica. Dirección General de Salud Publica y Alimentación. Madrid, 2006.

ALGORITMO DIAGNÓSTICO GENERAL



(*)En caso de existir sospecha clínica elevada, derivar al gastroenterólogo

MESA REDONDA: ACTUALIDADES EN GASTROENTEROLOGÍA. HEPATOLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA.

HEPATITIS VIRALES

Nº Programa: 853

Autora: Mª Carmen Camarena Grande

Servicio de Hepatología Infantil. Hospital Infantil Universitario La Paz,Madrid

Las hepatitis virales continúan siendo una causa importante de enfermedad hepática en niños. Los virus de la hepatitis A (VHA) y E (VHE) son virus sin cápsula de tipo RNA causan hepatitis aguda y fallo hepático. Los virus con cápsula, virus de la hepatitis B (VHB, un virus DNA) y el virus de la hepatitis C (VHC, un virus RNA) pueden causar hepatitis aguda y crónica que potencialmente progrese a cirrosis y carcinoma hepatocelular (CHC). Ambos se pueden transmitir como infección perinatal al niño.

A pesar de los avances en el manejo clínico de las hepatitis virales, prevención primaria mediante vacuna y tratamiento, estas enfermedades suponen retos para el futuro. La aparición de virus resistentes a antivirales y aparición de mutantes de escape a las vacunas disponibles representan alteraciones iatrogénicas en la biología de estos virus. Las malas condiciones de vida en algunos países o el hacinamiento de poblaciones marginales predisponen a la expansión de virus hepatotropos y la falta de acceso a antivirales y vacunas. No se sabe si el aumento de obesidad y resistencia a la insulina en la población infantil tendrá impacto en la historia natural de la hepatitis crónica viral en la infancia.

HEPATITIS A

En Europa y Norte América la hepatitis aguda A es generalmente subclínica en la infancia, estos niños pueden transmitir la hepatitis a los adultos que suelen desarrollar hepatitis sintomática. Pocos niños desarrollan síntomas gastrointestinales ó ictericia y sólo ocasionalmente es necesario el ingreso para tratamiento de soporte. Sin embargo, en zonas poco desarrolladas como Latino América, India, Turquía. La hepatitis aguda A causa más de la mitad de los casos de fallo hepático agudo en la infancia.

La vacuna e la hepatitis A se introdujo en 1995 y es altamente eficaz. En Estados Unidos la Academia Americana de Pediatría la recomienda para todos los niños mayores de 12meses desde 2006. En Argentina se ha recomendado la vacunación universal en niños a partir de 2007. En España el Ministerio de Sanidad sólo aconseja la vacunación en grupos de riesgo: viajeros a zonas de riesgo, varones homosexuales promiscuos, adictos a drogas parenterales, hemofílicos, familiares o cuidadores en contacto con pacientes con hepatitis A, trabajadores en contacto con aguas residuales y personal de guarderías infantiles. Esta política sólo ha disminuido un 16% la prevalencia de la infección. Sin enbargo en Cataluña se inició la vacunación en preadolescentes en 1998 consiguiendo una disminución de incidencia del 80%.

La vacuna es también eficaz en la profilaxis post-exposición y es preferida a la administración de gammaglobulina hiperinmune por su menor coste, mayor disponibilidad y superior protección a largo plazo.

HEPATITIS E

Es poco frecuente en nuestro medio como causa de hepatitis aguda. Es endémica en Asia Central y del Sudeste, Norte y Oeste de África y Méjico. Produce un 25% de mortalidad en mujeres que la presentan en el tercer trimestre del embarazo, y las que sobreviven tienen una tasa elevada de abortos y nacidos muertos. Se ha desarrollado recientemente una vacuna que ya ha sido probada en Nepal y China y es altamente eficaz. Se considera indicada la vacuna en mujeres de estas zonas endémicas.

HEPATITIS B

DIAGNOSTICO

El diagnóstico de infección actual por VHB se basa en la detección de HBsAg en suero. En la infección autolimitada, el HBsAg desaparece en menos de 6 meses. La demostración de HBsAg + en suero por un período superior a 6 meses define la infección crónica por VHB.

La hepatitis crónica B normalmente no produce síntomas, debe investigarse en todo niño con elevación de transaminasas o con riesgo. Este grupo lo constituyen los que conviven con un portador, niños adoptados o inmigrantes procedentes de áreas geográficas de alta endemia así como los nacidos de madres infectadas por el virus de la hepatitis B. Tras la implantación de la vacuna HB, en nuestro país los niños de riesgo son fundamentalmente los procedentes de áreas geográficas de alta endemia. Excepcionalmente la infección crónica por VHB puede detectarse por manifestaciones extrahepáticas como síndrome nefrótico o acrodermatitis papulosa.

PATOGENIA

El principal factor de riesgo de cronicidad en la hepatitis B es la infección en los 5 primeros años de vida. La hepatitis sintomática con ictericia prácticamente nunca es seguida de infección crónica. Los individuos con infección autolimitada destruyen las células infectadas y elaboran anticuerpos neutralizantes (antiHBs) que impiden la infección de nuevas células. Los sujetos con infección crónica también desarrollan una respuesta específica, sin embargo no logran erradicar la infección, por lo que el proceso de necro-inflamación se mantiene

FASES DE LA INFECCION CRONICA

Los infectados crónicos muestran a lo largo de su vida diferentes estados o fases. Según la capacidad de reconocimiento inmunológico del huésped.

La fase de alta replicación se define por la presencia de HBeAg, y una alta carga viral (DNA-VHB $\geq 10^5$ copias/ml o >20.000 UI/ml). Los valores de DNA-VHB habitualmente son $>10^8$ copias/ml. En casos de transmisión vertical la duración de esta fase puede ser superior a 10 años, y debido a un estado de inmunotolerancia presentar transaminasas e histología normales.

La **fase de inmunoeliminación** es definida por el descenso de la carga viral, que precede a la negativización de HBeAg y seroconversión antiHBe. En esta fase tiene lugar la mayor intensidad de necroinflamación y disfunción.

La **fase de baja replicación** o también denominada estado de portador HBsAg inactivo. Se define por la negatividad de HBeAg, positividad de antiHBe y DNA-VHB indetectable o detectable $\leq 10^4$ copias/ml o 2.000 UI/ml. La función hepática es normal, o con mínimas alteraciones ocasionales. En la biopsia se observa un hígado normal, o con leve inflamación. Un porcentaje bajo de pacientes (0.5% anual) llega a eliminar el marcador HBsAg (resolución de la infección).

Reactivación: Tras un tiempo de normalidad funcional en los portadores con antiHBe+, puede (1-3% anual) reaparecer disfunción asociada a un nivel replicativo del virus mayor, con DNA-VHB $>10^5$ copias/ml. La reactivación de la replicación viral puede ocurrir en el virus salvaje (con reversión al estado HBeAg+) o, mucho más frecuente, por mutación viral manteniendo antiHBe+ . La disfunción en brotes o crónica con DNA-VHB >2000 UI/ml ó $>10^{4-5}$ copias/ml (no necesariamente continuado) se denomina hepatitis crónica HBeAg(-).En la hepatitis crónica HBeAg (-) el virus VHB tiene variantes en la región pre-C del gen C, la más común es A1896G. Ese cambio causa un codón "stop" que no permite la transcripción completa del gen C, necesaria para la síntesis de HBeAg. En países mediterráneos y en Asia se describe en un porcentaje creciente que alcanza el 18% a los 5 años de la seroconversión. En la infancia es poco observada, un 5% de niños.

SEGUIMIENTO DE NIÑOS CON HEPATITIS CRÓNICA B

Al diagnóstico se debe realizar marcadores serológicos y DNA del VHB y serología de VHC Y virus delta. Bioquímica hepática, hemograma, alfafetoproteina y ecografía hepática. El seguimiento será cada 3 meses en la fase de alta replicación y cada 6 en la de baja replicación; en esta fase se realizará alfafetoproteína cada 6 meses para descartar hepatocarcinoma (aunque esta no se eleva en el 30-50% de casos) y ecografía anual.

El 80% de los niños se encuentran al ser detectados en la primera fase de alta replicación HBeAg+ y un 20% en fase de portador inactivo.

En la evolución natural de la infección crónica, en niños HBeAg+ la tasa anual de seroconversión es de 10%. En países mediterráneos el 85% de los niños lo hacen antes de llegar a la edad adulta. No es posible predecir fiablemente la seroconversión en el año siguiente, pero es más probable con ALT más elevada.

La biopsia permite evaluar el estado del hígado, el resultado de la relación virus-huésped peculiar de cada individuo. Informa del momento puntual en que se realiza, no permite predecir la lesión final. Se evalúan por separado las lesiones inflamatorias o "grado", (hepatitis periportal, necrosis lobulillar, puentes de necrosis, inflamación portal) y la fibrosis o "estadio". Para la comparación entre individuos o de las biopsias sucesivas en el mismo individuo se emplean escalas numéricas de puntuación de las lesiones (Scheuer, Metavir, Knodell o Ishak).

PRONOSTICO

Se estima que un 15-40% de los infectados crónicos tendrán complicaciones severas a lo largo de toda la vida. En el plazo de observación pediátrico, hasta 18 años de edad, el riesgo acumulado de cirrosis es 3-5% y de hepatocarcinoma 1-4%.

PROFILAXIS

1) Vacunación universal. Es clave para disminuir la prevalencia de portadores crónicos en una sociedad. Después de 3 dosis la vacuna induce en el 95-98% de los sujetos la producción de antiHBs (>10 mUI/ml), eficaz para impedir la infección

2) Profilaxis en nacidos de madre portadora. Indica la administración de la 1ª dosis de vacuna HB en las primeras 24 horas, asociada a 0.5 ml de inmunoglobulina específica antiHBs. Las siguientes dosis de vacuna se administran al mes y 6 meses de edad. Esta profilaxis evita la infección en los nacidos de madres antiHBe+ con DNA-VHB<105 copias/mL. En los hijos de madre portadora HBeAg+ con alta replicación viral un 8-30% de niños se infectan a pesar de la profilaxis.

3) Profilaxis del entorno y vacunar a los susceptibles (HBsAg negativo y antiHBs negativo).

Prevención de otras hepatopatías. Se recomienda a los mayores de 2 años la vacuna de hepatitis A. Los adolescentes deben ser instruidos sobre el efecto dañino para el hígado del alcohol, tabaco y drogas ilícitas (favorecen la progresión a cirrosis y hepatocarcinoma) y del riesgo de sobreinfección por otros virus hepatotropos (VHC, delta) por tatuajes, piercing o relaciones sexuales sin protección.

TRATAMIENTO

OBJETIVO

La morbilidad de la hepatitis crónica B está ligada a la replicación viral. El objetivo del tratamiento es a) prevenir el desarrollo de hepatopatía grave ó b) mejorar al paciente con hepatopatía grave. En raras ocasiones es curativo. Con los fármacos actuales puede lograrse un descenso de la replicación viral que mejora la evolución de la enfermedad. El tratamiento disponible ha mejorado el pronóstico de los individuos con cirrosis descompensada, pacientes sometidos a trasplante, o con hepatopatías progresivas HBeAg + ó HBeAg (-).

PACIENTES SUSCEPTIBLES DE TRATAMIENTO

Los tratamientos disponibles son aplicables a estados de infección con alta replicación (DNA-VHB≥10^5 copias/ml ó >20.000 UI/ml) y con disfunción hepática. En niños generalmente se trata de hepatitis crónica en fase HBeAg positivo.

Es necesario considerar las características del paciente para determinar posibles ventajas e inconvenientes del tratamiento, y para elegir el más apropiado. Para la decisión de tratar es conveniente conocer el patrón de evolución de las cifras de transaminasas y niveles de DNA-VHB a lo largo de 6-12 meses, y realizar biopsia hepática.

El tratamiento en niños en fase HBeAg+ está indicado en: 1) afectos de lesión histológica o funcional severa y 2) niños con elevación de transaminasas notable >2xVSN y persistente al menos 6 meses. Los niños con elevación de ALT 1-2xVN pueden ser considerados para tratar o pueden ser observados. El tratamiento no se indica en niños con ALT normal.

La hepatitis crónica HBeAg (-) es excepcional en niños. El tratamiento está indicado en todos.

PLAN DE TRATAMIENTO

La investigación de fármacos es continua en la última década. Las sociedades de Hepatología revisan periódicamente las recomendaciones. En la revisión más reciente (febrero 2009), la Asociación Europea para el Estudio del Hígado –EASL-, considera como primeros fármacos a emplear en adultos con hepatitis HBeAg+ 1)peg-interferon 48 semanas (preferible en sujetos con ALT >3xVSN con nivel de DNA-VHBrelativamente bajo, <107 copias/ml ó <2x106 UI/ml), ó 2) tenofovir ó entecavir de forma continuada, hasta 6-12 meses después de lograr seroconversión antiHBe.

En las revisiones periódicas de tratamiento de los niños, deben efectuarse recomendaciones basadas en estudios previos realizados en niños. Solamente hay experiencia en 1) interferón alfa, 2) lamivudina, y 3)adefovir. Se están actualmente desarrollando ensayos para evaluar la dosis y eficacia de los antivirales actualmente recomendados en adultos (tenofovir y entecavir)

Lamivudina y adefovir en adultos han sido desplazados por ser disponibles otros fármacos con más potencia antiviral y menos susceptibilidad a mutaciones virales resistentes. Dado que son los únicos estudiados en niños es necesario que su aplicación sea racional, evitando un empleo que genere resistencias que se ha comprobado favorecen futuras resistencias a los fármacos más recientes y potentes.

USO DE FARMACOS EN NIÑOS CON HEPATITIS CRONICA B HBeAg+

1. INTERFERON. Se usa Interferón pegilado alfa2b: 1.5 microg/kg 1 vez a la semana durante 4-6 meses. El meta-análisis de estudios en niños muestra que la seroconversión es lograda en un 33%, frente a 10% en niños control, en el plazo de 1 año. Los más proclives a respuesta son aquellos con mayor elevación de ALT, niveles de DNA-VHB medios o bajos y/o lesiones histológicas con inflamación periportal. El aclaramiento de HBsAg sucede en 20% de los respondedores a interferón, más alto que en los que seroconvierten espontáneamente. Son frecuentes los efectos adversos.

2. ANTIVIRALES

2A. LAMIVUDINA es un análogo de nucleósido que impide la formación de nuevos virus al interrumpir la retrotrascripción de RNA pregenómico a DNA VHB. niños HBeAg+: Se obtiene seroconversión tras 12 meses de tratamiento en 23% (vs 13% en controles).

Carece de efectos secundarios. A lo largo del tratamiento aparece resistencia viral (22% tras 1 año de tratamiento,64% tras 3 años) por mutaciones rtM204V ó rtL180M. Las mutaciones de resistencia a lamivudina favorecen la resistencia en un futuro tratamiento con entecavir o telvibudina.

Se administra una vez al día 3 mg/kg (dosis máxima 100 mg). Precisa descenso de dosis en pacientes con filtrado glomerular < 50 ml/min.

Hay que realizar nivel de DNA-VHB cada 12 semanas. Si en la semana 24 no se obtiene negatividad de DNA-VHB es aconsejado suspender el tratamiento (para evitar aparición de resistencias al fármaco en los siguientes meses y futuras resistencias cruzadas a otros fármacos). Si a la 24 semana se obtuvo negatividad de DNA-VHB se prosigue el tratamiento, comprobando que persiste negativo en chequeos cada 12 semanas. El tratamiento se retira tras 6-12 meses después de lograr seroconversión antiHBe.

2B. ADEFOVIR DIPIVOXIL. Es un análogo de nucleótido, inhibe la retrotranscripción de RNA pregenómico a DNA-VHB al ser incorporado en la cadena en crecimiento.

Los resultados de un ensayo internacional en 173 niños de 2 a 18 años indican que a las 48 semanas hay 16% de seroconversión antiHBe comparado con 5% en el grupo control. Solamente hubo respuesta en niños mayores de 12 años (23% respuesta versus 0% en controles). Durante el tiempo analizado (48semanas) no se detectaron mutantes resistentes) y no hubo efectos adversos. Hay una proporción baja (11% a 3 años) de aparición de mutantes resistentes (rtN236T o rtA181V)

La dosificación es de 0.3 mg/kg/día (edad 2 a 6 años), 0.25 mg/kg/día (6-11 años), o 10 mg/día (a partir de 12 años). Es necesario reducir la dosis si existe alteración del filtrado glomerular. Tras el comienzo del tratamiento debe realizarse chequeo de niveles de DNA-VHB, si tras 48 semanas de tratamiento no se obtuvo negativización de DNA-VHB debe ser suspendido (para evitar futuras resistencias y resistencias cruzadas a tenofovir). Si el adefovir logra negativización de DNA-VHB a la 48 semana se prolonga hasta 6-12 meses después de lograr seroconversión.

3. FARMACOS EN INVESTIGACIÓN EN NIÑOS

Entecavir y tenofovir tienen tasas elevadas de supresión rápida de replicación con obtención de DNA-VHB indetectable en pocas semanas, con muy bajo riesgo de resistencias en sujetos no tratados previamente con otros fármacos. Permiten por tanto tratamientos de larga duración, que son necesarios en la hepatitis crónica B HBeAg+ (dado que la tasa de seroconversión antiHBe en todos los antivirales es en torno a 20% de los pacientes) y en los pacientes con hepatitis HBeAg (-).

Mientras se desarrollan estudios de dosificación en niños, se indican solamente dentro de ensayos o como uso compasivo en niños con hepatopatía avanzada, con dosis adaptadas a superficie corporal. En adultos la dosis de entecavir es de 0.5 mg/dia, la de tenofovir de 300 mg/día.

HEPATITIS CRONICA C

EPIDEMIOLOGÍA

En el área mediterránea un 0,1-0,3% de niños tienen anti-VHC +. El descubrimiento del virus y la disponibilidad de anti-VHC permitieron desde principios de los 90 la exclusión de donantes de sangre y órganos infectados y junto a las medidas de esterilización y uso de material desechable ha hecho una rareza la transmisión parenteral en los países desarrollados. Así la fuente de infección en niños nacidos antes de los años 90 era mayoritariamente parenteral por aporte de hemoderivados (pacientes con hemofilia, talasemia, enfermedades oncológicas, cirugía cardiaca, diálisis, trasplante) y en niños nacidos posteriormente es vertical hasta en el 95% de casos.

La transmisión vertical se produce en un 4-10% de madres anti VHC +, ARN-VHC+, sin diferencia en parto vaginal-cesárea, o lactancia materna-artificial, es caso de coinfección HIV la transmisión es del 19% aunque ha descendido con el tratamiento antirretroviral.

El anti-VHC de trasferencia pasiva por la placenta puede permanecer hasta 18 meses. Para decir que el recién nacido se ha infectado tiene que tener anti-VHC un niño mayor de 18 meses ó detectarse ARN-VHC en un niño mayor de 2 meses confirmado en dos muestras.

CLÍNICA

En la infección vertical no existen síntomas clínicos al comienzo de la enfermedad. El 93% de casos presenta elevación de transaminasas entre 1,2 y 20 veces el valor normal durante el primer año de vida. Se produce curación de la infección, con desaparición de RNA-VHC, en un 20% de niños en los tres primeros años de vida. En genotipo 3 32% y en el resto 2-7%. Se produce mayor tasa de curación en niños con aminotransferasas más elevadas (<5xvn) con expresión de una mejor respuesta inmune. El 80% de niños desarrolla infección crónica.

La evolución de la hepatitis crónica suele ser asintomática con cifras de ALT continua o intermitentemente elevadas. El genotipo predominante en niños Europeos y americanos es predominantemente 1a y 1b (70%). Recientemente por la mayor proporción de niños infectados por vía vertical ha disminuido la proporción de infecciones por genotipo 1 al 54% y aumentado el genotipo 3 al 24% y 4 al 7%. Es preciso realizar biopsia para la valoración de la hepatitis crónica. Las clasificaciones de las lesiones inflamatorias y el estadio de fibrosis emplea sistemas de puntuación diversos como Ishak o Knodell. En una serie de 80 niños españoles e italianos las lesiones necroinflamatorias fueron leves. Los pacientes con hepatitis crónica de lato grado tenían edad media mayor (12 años) que los niños con hepatitis de bajo grado o lesiones mínimas (8 años). En cuanto a la fibrosis, no se apreció en 27,5% era leve en el 55%, moderada en el 16,2% y sólo un niño mostró cirrosis.

La evolución de la enfermedad es a progresión lenta de la fibrosis (en la escala Metavir de 0 a 4, la progresión en niños es 0,22 puntos /año). La fibrosis progresa de forma no lineal y variable entre individuos. En pacientes adultos parece que los infectados antes de los 40 años tienen hepatopatía grave en el plazo de 20 años de 2-8% y en infectados después de los 40 años el 20% desarrolla cirrosis tras 20 años.

TRATAMIENTO

Una actitud justificable es administrar tratamiento que permite la curación definitiva de un grupo de pacientes. El tratamiento no está autorizado en muchos países en niños y debe aplicarse en centros seleccionados y recibir autorización individual de las autoridades sanitarias o dentro de ensayos terapéuticos.

Antes de iniciar el tratamiento es necesario analizar los antecedentes familiares y personales de enfermedades autoinmunes (diabetes, alteraciones tiroideas) descartar enfermedad grave renal, cardiaca ó neurológica y evaluar los antecedentes de depresión. Hay que conocer el genotipo y carga viral. Es aconsejable realizar biopsia hepática antes del inicio del tratamiento.

Se habla de respuesta virológica rápida (RVR) cuando ocurre negativización de la viremia a la 4º semana de tratamiento, respuesta virológica temprana (EVR) cuando la viremia es negativa en la semana 12, respuesta virológica al final del tratamiento (ETR) cuando hay viremia negativa al final del tratamiento y respuesta virológica sostenida (SVR) cuando la viremia persiste negativa transcurridos 6 meses desde el final del tratamiento. La SVR es equivalente a curación; menos del 5% de los sujetos con SVR tienen reaparición de la viremia tras el seguimiento prolongado.

El tratamiento se basa en el empleo de peginterferon a dosis de 1-1,5mcg/Kg/semana y ribavirina 15mg/Kg/día repartida en dos dosis. Los datos de seguridad y eficacia provienen de dos ensayos clínicos, uno español y otro alemán y un ensayo multicéntrico de farmacocinética seguridad y eficacia en el que se usa el peginterfeon alfa 2b 60mcg/m2/semana y similar dosis de ribavirina que los estudios previos. El tratamiento se debe indicar más de tres años después del inóculo. La duración del tratamiento debe ser de 48 semanas para genotipos 1 y 4 y tras los resultados de estos estudios debe ser suspendido en la semana 12 si no se logra EVR ó la viremia no baja más de dos logaritmos respecto a la basal. En los genotipos 2 y 3 el tratamiento es de 24 semanas. La tasa de respuesta se sitúa en torno al 50% para genotipos 1 y 4 y del 90-100% para genotipos 2 y 3. Los pacientes que adquieren la infección por vía vertical muestran una tasa de respuesta ligeramente inferior.

Los efectos adversos del tratamiento son frecuentes. Todos los niños pueden mantener la asistencia al colegio. Un 15-30% muestran cambios transitorios del carácter o estado de ánimo, sin casos graves. La cifra de hemoglobina desciende 1,4-1,6g/dl y en el 5-23% de los casos, la neutropenia precisó reducir la dosis de interferon. En torno al 10% de niños pueden presentar alteración tiroidea, generalmente reversible que precise tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

-Bortolotti F, Guido M, Bartolacci S, Cadrobbi P, Crivellaro C, Noventa F, Morsica G, Moriondo M, Gatta A. Chronic Hepatitis B in children after e Antigen Seroclearance: Final Report of a 29-Year Longitudinal Study. Hepatology 2006; 43: 556-562.

-Bortolotti F, Iorio R, Resti M, Cammà C, Marcellini M, Giacchino R, et al. The Italian Observatory for HCV infection and hepatitis C in children. Epidemiological profile of 806 Italian children with hepatitis C virus infection over a 15-year period. J Hepatol 2007; 46: 783-790.

-Ciocca M, Moreira-Silva SF, Alegría S, et al. Hepatitis A as an etiologic agent of acute liver failure in Latin America. Pediatr Infect Dis J 2007; 26:711-5.

-Chen CJ, Yang HI, Su J, Jen CL, You SL, Lu SN et al. Risk of hepatocellular carcinoma across a biological gradient of serum Hepatitis B virus DNA level. JAMA 2006; 295: 65-73

-European Association for the Study of the Liver. EASL clinical practice guidelines: management of chronic hepatitis B. J Hepatol 2009; 50:227-242

-Fattovich G, Borttoloti F, Francesco D. Natural history of chronic Hepatitis B: Special emphasis on disease progression and prognostic factors. J Hepatol 2008; 48:335-52

-Gregorio GV, Jara P, Hierro L, Díaz C, de la Vega A, Vegnente A, Iorio R, Bortolotti F, Crivellaro C, Zancan L, Daniels H, Portmann B, Mieli-Vergani G. Lymphoblastoid interferon alfa with or without steroid pretreatment in children with chronic hepatitis B: a multicenter controlled trial. Hepatology 1996;23: 700-707

-Guido M, Bortolotti F, Leandro G et al. Fibrosis in chronic hepatitis C acquired in infancy: is Orly a matter of time? Am J Gastroenterol 2003; 98: 660-663.

-Jara P, Hierro L de la Vega A, Díaz C, Camarena C, Frauca E, et al. Efficacy and safety of Peginterferon alfa-2b and ribavirin combination therapy in children with chronic hepatitis C. Pediatr Infec Dis J 2008; 27:142-148.

-Jonas MM, Kelley DA, Mizerski J, Badía IB, Areias JA, Schwarz KB, Little NR, Greensmith MJ, Gardner SD, Bell MS, Sokal EM, for the International Pediatric Lamivudine Investigator Group. Clinical trial of lamivudine in children with chronic hepatitis B. N Engl J Med 2002; 346: 1706-13

-Lok AS, McMahon BJ. Chronic Hepatitis B. Hepatology 2007; 45: 507-532.

Sábado 5 de junio, 15:30 - 17:00

MESA REDONDA

Enseñanza de la medicina en el espacio europeo de educación superior.

Moderador: Ángel Nogales Espert, Hospital Universitario12 de Octubre, Madrid.

ENSEÑANZA DE LA MEDICINA EN ESPACIO EUROPEO DE EDUCACIÓN SUPERIOR

Moderador
Autor: Ángel Nogales Espert
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

INTRODUCCIÓN

La creación del Espacio Europeo de Educación Superior se inició con la Declaración de Bolonia de 16 de junio de 1999, que puso en marcha el proceso de construcción del nuevo sistema de formación universitaria de la Unión Europea y que tendría como últimos objetivos el aumento de empleo en la Unión, así como la constitución de un sistema educativo que se consolidara como polo de atracción para otros países.

La definición de este Espacio ha venido realizándose a través de un conjunto de reuniones de Ministros de Educación de los países miembros de la Unión Europea en distintas sedes: Sorbona (1998), Bolonia (1999), Praga (2001), Berlín (2003), Bergen (2005), Londres (2007) y Lovaina (2009).

El Espacio Europeo pretende una Universidad capaz de formar a los profesionales que la sociedad necesita, así como de crear conocimientos y tecnología para conseguir una sociedad competitiva con un crecimiento sostenido.

Como aspectos más destacables de esta formación universitaria podíamos referir los siguientes:

1. Construcción de un sistema de titulaciones fácilmente entendible y comparable.

2. Evaluación del trabajo formativo mediante créditos ECTS (European Credit Transfer System), cada uno de los cuales corresponderá a 25-30 horas de trabajo total del alumno. Un curso o año académico comprenderá 60 créditos ECTS, dividido en 2 semestres de 30 créditos.

3. El sistema se basa en dos ciclos (Grado y Postgrado). Los Grados, excepto aquéllos con Directiva propia (por ejemplo Medicina, con una duración de 6 años) deben de tener una duración de 3 ó 4 años; la mayoría de los países han optado por 3 años (España ha preferido 4 años, con lo que resulta una excepción de la tónica mayoritaria); el Grado debe de proporcionar formación generalista. A continuación podrán cursarse los estudios de postgrado, que constan de Master y Doctorado. El Master (que proporciona formación especializada) tendrá una duración de 1 ó 2 años; la mayoría de los países de la Unión Europea han optado por 2 años (España, 1 año). A continuación del Master, quienes piensan dedicarse a la docencia y a la investigación pasarán al Doctorado, siendo premisa necesaria para ello haber cursado previamente 300 créditos ECTS; como el Grado de Medicina tiene 360 créditos, se puede pasar directamente al Doctorado sin necesidad de realizar más estudios, ni siquiera el Master. Sin embargo, y dada la amplitud de los estudios de Medicina, en nuestro país se pretende que al finalizar los mismos el alumno obtenga las titulaciones de Grado y Master simultáneamente; parece que el Ministerio de Educación accede a esta petición.

4. Al finalizar sus estudios cada alumno recibirá, junto a la correspondiente titulación, el denominado Suplemento al Diploma, documento en el que se detallarán los aspectos más importantes relativos a la formación del mismo.

5. Se promoverá la movilidad de alumnos, profesores e investigadores.

6. Se promocionará la cooperación europea para conseguir buenos niveles de calidad.

Todo ello con la previsión de que el sistema se encuentre plenamente implantado en el año 2010.

Para conseguir los objetivos indicados, destacaríamos los siguientes aspectos metodológicos: 1) Organizar un sistema docente centrado en el alumno. 2) Estructurar la enseñanza orientada hacia los resultados referidos a la adquisición de competencias. 3) Facilitar el autoaprendizaje y la enseñanza activa. 4) Utilizar las nuevas tecnologías docentes que facilitan el proceso de enseñanza, siempre que sea posible.

Cuando reflexionamos sobre la propia definición del proyecto de formación universitaria de la Unión Europea y su desarrollo en nuestro país, no podemos dejar de constatar una importante falta de información. Nos han venido llegando comentarios y publicaciones sobre aspectos parciales, y hemos tenido que poner en marcha los nuevos planes sin conocer detalles esenciales sobre los propósitos de la Unión Europea, careciendo de directrices claras que dieran homogeneidad a los distintos planes, único modo de conseguir que la movilidad interuniversitaria e internacional de profesores, alumnos e investigadores resulte fluida. Afortunadamente hemos dispuesto del Libro Blanco confeccionado por los Decanos de Medicina, que ha constituido una guía inapreciable para montar los nuevos planes en nuestro país.

En otro orden de cosas, desde la comunidad universitaria se tiene la sensación de que la gestación y el desarrollo conceptual del Espacio Europeo de Educación Superior la han realizado únicamente políticos y burócratas, consultando al mundo empresarial y dejando de lado a Universidades y profesionales.

Parece que el objetivo de este Espacio ha sido proveer al mercado de profesionales y de tecnología, lo cual en sí mismo es bueno, siempre y cuando no sea éste el único objetivo, y la verdad es que da la impresión de serlo. En las recomendaciones sobre los nuevos planes se echan en falta conceptos tales como formación integral, humanismo, cultura, libertad...

¿Y qué ha ocurrido en nuestro país respecto al desarrollo del proceso?. Ha sido mal explicado. Profesores y alumnos hemos recibido pocas informaciones y no raramente contradictorias, lo cual ha provocado desconcierto y ha dificultado la confección fluida de los nuevos planes de estudio.

Se ha producido un desarrollo premioso de la preparación de los nuevos estudios para poder cumplir los plazos marcados por la Unión Europea. Es cierto que estos plazos sí eran conocidos con antelación suficiente; sin embargo, en nuestro país el trabajo preparatorio tuvo que comenzar muy tardíamente, puesto que las directrices y orientaciones locales se recibieron con muy escasa antelación respeto a la fecha límite de 2010, y todo ello careciendo absolutamente de soporte económico. Resulta difícil imaginar la implantación de nuevos planes de estudio con nuevas metodologías docentes, sin preparar adecuadamente al profesorado y sin disponer de los presupuestos necesarios. Pero así han sido las cosas.

Finalmente la presentación de los planes de estudios para su aprobación oficial, siguiendo unos modelos estandarizados, ha resultado compleja y en ocasiones difícil de cumplimentar.

Si me preguntasen cuáles han sido los aciertos del Espacio Europeo, contestaría sin duda que la propia idea del mismo. En cuanto a desaciertos, destacaría las deficiencias en su definición conceptual y en la selección de quienes la establecieron, los graves defectos de información y la carencia de recursos.

A pesar de cuanto hemos dicho, somos optimista respecto a los nuevos planes de estudio en Medicina, que constituyen una oportunidad para mejorar nuestro sistema de enseñanza y una puerta al futuro que no podemos desaprovechar. En nuestra Facultad, en la Universidad Complutense de Madrid, la implantación de las nuevas enseñanzas nos ha permitido realizar avances que, de otro modo, hubiese sido muy difícil conseguir. Así, hemos puesto en marcha la integración de los alumnos en los servicios clínicos, el uso generalizado de amplios portafolios que reflejan las actividades clínicas de los mismos, la evaluación de competencias mediante prueba ECOE (evaluación de competencias objetiva y estructurada), el desarrollo de actividades básico-clínicas desde los primeros cursos, la iniciación de los alumnos en la investigación a través de "jornadas anuales de investigación de alumnos de Ciencias de la Salud", así como el uso sistemático del campus virtual en la enseñanza, entre otras actividades.

Como final queremos reafirmarnos en la idea de que la implantación en Medicina del sistema propio del Espacio Europeo puede reportar importantes ventajas, siempre que sepamos aprovechar los aspectos positivos del mismo y soslayemos aquéllos que resultan poco convenientes.

OBJETIVOS DE LA UNIÓN EUROPEA. ASPECTOS MÁS RELEVANTES DEL PROYECTO

Nº Programa: 854

Autores: Eduardo Doménech Martínez* y José María Palazón**

***Catedrático de Pediatría y Rector de la Universidad de La Laguna. Hospital Universitario de Canarias. Universidad de la Laguna.**

**** Vicerrector de Ordenación Académica de la Universidad de La Laguna**

Se ha iniciado un proceso de implantación del Espacio Europeo de Educación Superior (EEES) (1,2,3,4) y antes de finalizar el año 2010 deben de estar elaborados los nuevos planes de estudios para la convergencia europea. En nuestro país en Octubre de 2007 se publicó el Real Decreto que regula la ordenación de las enseñanzas universitarias oficiales (5).

Los **antecedentes históricos** de este proceso son:

El 25 de mayo de 1998, los Ministros de Educación de Francia, Alemania, Italia y Reino Unido firmaron en la Sorbona una Declaración instando al desarrollo de un EEES. Ya durante este encuentro, se previó la posibilidad de una reunión de seguimiento en 1999, teniendo en cuenta que la Declaración de la Sorbona era concebida como un primer paso de un proceso político de cambio a largo plazo de la enseñanza superior en Europa.

Se llega así a la celebración de una nueva Conferencia, que dará lugar a la Declaración de Bolonia el 19 de junio de 1999. Esta Declaración cuenta con una mayor participación que la anterior, siendo suscrita por 30 Estados europeos: no sólo los países de la Unión Europea (UE), sino también países del Espacio Europeo de Libre Comercio y países del Este y Centro de Europa.

La Declaración de Bolonia sienta las bases para la construcción de un "Espacio Europeo de Educación Superior", organizado conforme a ciertos principios (calidad, movilidad, diversidad, competitividad) y orientado hacia la consecución entre otros de dos objetivos estratégicos: el incremento del empleo en la Unión Europea y la conversión del sistema Europeo de Formación Superior en un polo de atracción para estudiantes y profesores de otras partes del mundo.

Son seis los **objetivos** recogidos en la Declaración de Bolonia:

1.- La adopción de un sistema fácilmente legible y comparable de titulaciones, mediante la implantación, entre otras cuestiones, de un Suplemento al Diploma.

2.- La adopción de un sistema basado, fundamentalmente, en dos ciclos principales.

3.- El establecimiento de un sistema de créditos, como el sistema ECTS.

4.- La promoción de la cooperación Europea para asegurar un nivel de calidad para el desarrollo de criterios y metodologías comparables.

5.- La promoción de una necesaria dimensión Europea en la educación superior con particular énfasis en el desarrollo curricular.

6.- La promoción de la movilidad y remoción de obstáculos para el ejercicio libre de la misma por los estudiantes, profesores y personal administrativo de las universidades y otras Instituciones de enseñanza superior europea.

Los comunicados de Praga (2001), Berlín (2003), Bergen (2005), Londres (2007) y Lovaina (2009) correspondientes a las reuniones de ministros, hacen balance de los progresos realizados hasta cada fecha, incorporan las conclusiones de los seminarios internacionales realizados y establecen directrices para la continuación del proceso.

En el Comunicado de Londres (6), hecho público tras la finalización de la Cumbre Ministerial celebrada en la capital británica en mayo de 2007, los firmantes reconocían que la posibilidad de comparar titulaciones es un "prerrequisito" para el funcionamiento del EEES, y que el "correcto reconocimiento de cualificaciones en la educación superior, de periodos de estudio y aprendizaje previo, incluyendo el aprendizaje formal y no formal, son componentes esenciales del proceso, tanto internamente como en un aspecto global".

En el comunicado de Lovaina, en el que se da un giro social al proceso de convergencia europea (7), se encomienda al Grupo de Seguimiento de Bolonia la preparación de un plan de trabajo hasta 2012 para avanzar en las prioridades identificadas y en relación con las recomendaciones de los informes presentados a dicha conferencia ministerial, que permita la futura integración de los resultados de la evaluación independiente del Proceso de Bolonia.

En particular, encomendaron las siguientes tareas a la BFUG (Grupo de Seguimiento de Bolonia):

- Definir los indicadores utilizados para medir y supervisar la movilidad y la dimensión social en relación con la recogida de datos;
- Reflexionar sobre cómo lograr la movilidad equilibrada en el EEES;
- Controlar el desarrollo de los mecanismos de transparencia y que se informe a la conferencia ministerial de 2012 que se celebrará en Bucarest;
- Configurar una red, haciendo un uso óptimo de las estructuras existentes, para una mejor información y promoción del proceso de Bolonia fuera del EEES;
- Efectuar un seguimiento de las recomendaciones para el análisis de los planes nacionales de acción en materia de reconocimiento.

En 2007 ya eran 38 los países participantes en el Proceso de Bolonia que habían ratificado la Convención. Además, entre los países firmantes se incluyen Estados Unidos y Canadá.

La resolución del Consejo Europeo de 23 de noviembre de 2007 sobre la modernización de las universidades con vistas a la competitividad de Europa en una economía mundial del conocimiento, hace hincapié en el papel estratégico que corresponde a la Universidad (8). En la Declaración de Lisboa de la European University Association (2007), se aborda el papel estratégico que deben asumir las universidades como fuente de ventaja competitiva, contribuyendo al desarrollo económico, a la creación de actividad productiva y la generación de innovaciones, lo que ha venido en denominarse la "tercera misión" de las universidades.

Europa y sus universidades se enfrentan en la actualidad a un cambio social y cultural. Las universidades deben ser conscientes del reto y trabajar seriamente para realizar su labor docente e investigadora en un nuevo marco donde la innovación debe convivir con la tradición y el respeto a los valores.

En las universidades europeas se deberán incorporar métodos de trabajo comunes como la adopción de:

- Nuevos métodos docentes para una formación integral de los estudiantes
- Métodos comunes de evaluación del aprendizaje
- Sistemas de medida del aprendizaje y producción de documentos fácilmente comprensibles

Uno de los elementos básicos que deben conformar las acciones de reforma y revisión de los Sistemas de Educación Superior en la UE es la introducción del Sistema de Transferencia de los Créditos Europeos (ECTS), asociados a una transparencia máxima que se logra con:

- **La normalización de formatos** (certificados y títulos)
- **La adopción de documentos estándar** (Suplemento al Diploma)

El crédito europeo de transferencia y acumulación (ECTS), que debe generalizarse a todos los estudiantes de la UE, aparece, por tanto, como un punto de referencia que permitirá la colaboración y el trabajo conjunto para lograr la transparencia y calidad en la formación que se exigen en la actualidad.

Es importante destacar que la adopción del **sistema de créditos ECTS implicará una reorganización conceptual de los sistemas educativos** para adaptarse a los nuevos modelos de formación **centrados en el trabajo del estudiante**.

Una serie de factores y circunstancias han contribuido en la definición de las líneas de actuación, entre ellos cabe destacar:

- Los **programas de movilidad de estudiantes (SÓCRATES/ERASMUS)**
- **Las declaraciones de la Sorbona** (1998), **Bolonia** (1999) y **Praga** (2001)

En primer lugar, **los programas de movilidad de estudiantes** (Erasmus en 1989), iniciativa de la Comisión Europea para favorecer el desarrollo de una verdadera dimensión cultural de la UE, determinaron la necesidad de encontrar un **sistema adecuado de equivalencias y reconocimiento** (Programa Piloto ECTS en 1989).

La demanda, por parte de los estudiantes, de procedimientos eficaces de reconocimiento de estudios, originó el **Sistema Europeo de Transferencia de Créditos (ECTS o European Credit Transfer System)**. Este sistema, centrado sobre el eje común del crédito europeo, fue la clave para la transferencia y el reconocimiento de los períodos cursados en otros países, permitiendo el que los estudiantes y los profesores puedan desplazarse sin obstáculos.

La **primera fase de este proyecto piloto**, dentro del **Programa ERASMUS**, incluía **145 Instituciones de educación superior**, elegidas desde la Comunidad Europea, **en cinco áreas de conocimiento**: administración de empresas, química, historia, ingeniería mecánica y medicina.

En **1995** se Inicia el nuevo Programa **SOCRATES** que incluye el sistema **ECTS** entre sus **principales objetivos. En el año 2000 el Programa SOCRATES II** incluye el sistema **ECTS** como **elemento básico**, pasando a una fase de uso generalizado entre todas las Instituciones de educación superior de la UE.

El **sistema ECTS** constituye un **código práctico** que ofrece los instrumentos necesarios para garantizar la **transparencia** y facilitar el **reconocimiento** académico mediante la **utilización de créditos** y la organización de programas razonables en cuanto al **volumen de trabajo** a lo largo del período de estudios.

El **Sistema de Créditos ECTS se basa en algunos elementos básicos (10):**

a) la utilización de créditos ECTS como valores que representan el **volumen de trabajo efectivo** del estudiante (**workload**) y el **rendimiento** obtenido mediante calificaciones comparables (ECTS grades)

b) la **información** sobre los programas de estudios y los resultados de los estudiantes con documentos con un formato normalizado (**Guía docente y certificados académicos**)

c) el **acuerdo mutuo** entre los centros asociados y los estudiantes

El **sistema ECTS** se basa en **dos mecanismos** - Créditos y Escala de calificaciones (*Grading scale*) - y **cuatro documentos escritos** - Formulario de Candidatura (*Application Form*), Contrato de estudios (Learning Agreement), Certificación académica (*Transcript of Records*) y por último, aunque definitivamente no el menos importante, el Catálogo informativo o Guía docente (*Information Package o Course Catalogue*).

También es necesario recordar que el **sistema ECTS** se ha ampliado, después de muchos debates, para que sea válido tanto como sistema de **acumulación** como de **transferencia de créditos**. De todas formas, guste o no, todas las instituciones europeas están implicadas en el proceso de Bolonia para la creación de un Espacio Europeo de Educación Superior que requiere que todos los países implicados adopten un sistema europeo de Créditos de Acumulación y Transferencia, bien sea el ECTS u otro totalmente compatible con el mismo. Esto debe situarse en un contexto más amplio de un esquema común de estructura de titulaciones: *Grados, Másters, Doctorados* (Figura 1).

La **asignación de créditos** en las titulaciones de Grado permite que las Instituciones expresen, en términos sencillos, el peso relativo que desean asignar a un curso o un módulo (asignatura), el valor de los créditos ECTS se asigna sobre una escala anual de 60 créditos. Esto significa que, a nivel de grado 60 créditos ECTS representan el trabajo de un curso académico de dos semestres. En efecto, un curso académico equivale a +/- nueve meses o 38/40 semanas y, aunque una Institución decida introducir en su programa prácticas o trabajos de campo que prolonguen este periodo en el primer nivel, el número de créditos seguirá siendo de 60 por curso. Este acuerdo debe ser entendido como una cuestión práctica implicada en el actual proceso de asignación de créditos puesto que los diferentes sistemas educativos europeos tenían sistemas muy diversos para estimar el volumen de los módulos o las asignaturas ofertadas.

Como primera etapa crucial de esta discusión debe considerarse el **trabajo relativo del estudiante**, que es un magnífico concepto, pero es extremadamente difícil definirlo con exactitud, en lo que se refiere a los aspectos prácticos, para las instituciones que tienen que adoptarlo. Cualquier método que se use para medir el esfuerzo del estudiante será, en cierta medida, un modo simplificado de estimar la carga de trabajo. Esto significa que es esencial avanzar con extremo cuidado y con mecanismos que permitan revisar continuamente la validez de lo realizado.

En este punto, es necesario hacer una observación básica acerca del ECTS (11). Este sistema, **en su fase piloto**, se basaba en el supuesto de que cualesquiera que fueran los problemas prácticos de la asignación de créditos, estos se implantarían en instituciones de Enseñanza Superior principalmente a través de la comparación del peso relativo de las diferentes partes de un programa de grado (licenciatura). Esto implicaba, de hecho, un "**método impositivo**" de asignación de créditos. Este método tiene sus defectos, y existen tres métodos para determinar la asignación de créditos:

a) El Método Impositivo o método de máximos a mínimos

b) El Método Compositivo o método de mínimos a máximos

c) Asignación de Créditos referidos a los Resultados del Aprendizaje

¿Cuál de estos tres métodos es el mejor?

Cada uno de ellos puede parecer claramente como el más apropiado en una determinaba situación. No obstante, los **tres métodos** presentan problemas y limitaciones, parece obvio que el mejor modo de proceder es utilizar los tres métodos en la medida de lo posible, de manera que cada uno de ellos puede funcionar como comprobación de los otros. La asignación de créditos no es, ni podrá ser nunca una ciencia exacta, pero el margen de error se verá claramente reducido si se utilizan los tres métodos. En la práctica, sin embargo, se recomienda que quienes se encarguen de la asignación de créditos en las universidades

intenten **primero** utilizar el método más sencillo, que es el **método impositivo** y, a partir de ahí, pasar a los otros para comprobar si ese método ha funcionado razonablemente bien.

Revisión de la validez de los resultados de la asignación de créditos. Consecuentemente con todo lo dicho anteriormente, nunca se hará suficiente énfasis en que, sea cual sea el método de asignación de créditos o cualquiera que sea la combinación de los tres diferentes métodos utilizados, deberían realizarse comprobaciones continuas para garantizar que la asignación de créditos para un módulo específico sigue siendo realista. La manera más inmediata de hacerlo es la utilización de cuestionarios periódicos entre los estudiantes (12,13). Allí donde se utilizan cuestionarios de evaluación anónimos (y su utilización es cada vez más frecuente) es fácil incluir una pregunta relativa a la estimación del estudiante sobre si la carga de trabajo estaba correctamente establecida en los créditos relativos a un módulo concreto.

Además, es necesario considerar los aspectos positivos y negativos de la utilización de un **sistema CAT** (Acumulación y Transferencia de Créditos) que, si se aplica seriamente, implica la introducción de un sistema de enseñanza modular.

1. Puntos Positivos del Sistema de Créditos.

Afrontar la asignación de créditos representa, tal y como han descubierto la mayoría de los que están implicados en ella, un modo de reflexionar desde un punto de vista novedoso sobre qué es la enseñanza universitaria y como impartirla de la manera mejor y más realista. Esto ha llevado a muchos, situados en la vieja tradición humboldtiana, a encarar el hecho de que el **esfuerzo del estudiante** es más importante que el **esfuerzo del profesor**, ya que el fin último de la educación universitaria es desarrollar el autoaprendizaje y el pensamiento independiente del estudiante. La creciente puesta en práctica de estos objetivos ha ayudado a eliminar muchas aproximaciones equivocadas en el mundo universitario. La mayoría de aquellos profesores que se han implicado seriamente en el trabajo de asignación de créditos han llegado a la conclusión de que ha sido una experiencia enriquecedora.

2. Limitaciones del Sistema de Créditos

Es aconsejable recordar que la asignación de créditos a las asignaturas es solamente un aspecto del proceso global de implantación de un sistema de créditos (CAT/ECTS) porque hay una serie de detalles que los créditos, por sí mismos, **no pueden indicar**:

- Los créditos no pueden, por definición, indicarnos el nivel con que se concluye satisfactoriamente el trabajo
- No pueden indicarnos los **contenidos** de la unidad didáctica.
- Debido a que no pueden indicarnos el nivel y los contenidos, no pueden indicarnos nada acerca de la **equivalencia del programa de estudios**.
- Finalmente, sólo pueden hablarnos de la **calidad** del trabajo de un estudiante en tanto en cuanto no se otorgan créditos al estudiante a menos que **supere la evaluación** de un módulo independientemente de como sea el tipo de evaluación.

De estos cuatro puntos, los **tres primeros** deben estar incluidos en la **Guía docente** de cualquier institución. El **último punto** hace referencia a las **Escalas de Calificaciones** locales/nacionales, por un lado, y a las Escalas de Calificaciones o Grados ECTS, por otro. La **información sobre la escala de calificaciones nacional** y la forma de comparación o equivalencia con la Escala ECTS también debe incluirse en la **Guía docente** (11).

Para concluir es necesario enfatizar un último punto referente a todo el problema relativo a los sistemas de calificación en Europa y su relación con la **Escala de Grados ECTS.** Este aspecto es tan importante que requiere un documento aparte, en particular porque no es sólo una cuestión relativa al ECTS como **sistema de transferencia** entre universidades, sino que también se refiere al ECTS como **sistema de acumulación** (10).

La razón es que la asignación de las calificaciones **puede variar** en gran medida dentro de cualquier institución concreta y entre profesores individuales. Debido a que calificar entra en una de las áreas más difíciles, la calidad, se evita con frecuencia hablar de ella. La **calidad** es algo que todos nosotros, como profesores, reconocemos cuando la vemos, pero que encontramos imposible definir con una definición de aceptación universal, particularmente en sus aspectos más sutiles, y por este motivo existe un **documento** independiente al uso práctico de las **Escalas de Grados ECTS**.

En las calificaciones se propone que se utilice una escala de graduación de rangos o categorías de base estadística. A (Excelente) para el 10% de los alumnos con mejores resultados de aprendizaje; B (Muy Bien) para el 25% siguiente; C (Bien) el siguiente 30%; D (Satisfactorio) para el 25% que sigue; y E (Suficiente) para el 10% final de los aprobados. Esta evaluación en referencia a la norma presenta múltiples problemas para conseguir la equidad. Como contrapunto, la evaluación referida a criterios permite conocer qué sabe y qué no conoce un estudiante y con esta información es, además, posible diseñar y articular procesos de recuperación y ampliación de efectivos.

El sistema ECTS contempla que además de la nota local, la Certificación Académica (*Transcript of Records*) debe llevar una nota ECTS (10,14) que puede ser fácilmente traducida por la universidad de origen del estudiante a su propia escala de notas. El sistema oficial de adjudicación de notas ECTS es complicado y difícil de aplicar. En la práctica, lo que vienen haciendo la mayoría de universidades españolas es una distribución del modo que se observa en la figura 2.

En nuestro país se publicó en el año 2003 el real decreto que regula el crédito ECTS (14). Debe ser un sistema entendible y comparable que mida el trabajo realizado por el alumno, siendo un sistema de acumulación de créditos realizados y de transferencia de los mismos a cualquier universidad europea que participe en este programa. Pero introduce también un matiz importante, como es el que la docencia se centra en el aprendizaje del alumno y no en las enseñanzas que le imparte el profesor. El real decreto establece que 1 crédito ECTS equivale a 25-30 horas de trabajo del estudiante. Un curso académico debe tener 60 créditos ECTS y ello supone un trabajo del estudiante de 1.500-1.800 horas anuales.

La reciente actualización de la Directiva Europea relativa al **"Reconocimiento de Cualificaciones Profesionales"** (15) considera la formación básica del médico en al menos 6 años de estudios, así como las condiciones mínimas de formación (conocimientos y competencias). Recientemente se ha publicado el real decreto que establece la estructura de las enseñanzas universitarias y regula los estudios universitarios oficiales de Grado (5).

Por ello este proceso hay que considerarlo como **una nueva oportunidad y quizás la última para llevar a cabo una profunda reforma de los planes de estudio** (1) y no debe quedarse sólo en una mera transformación matemática de la cuantificación de los créditos, sino que debe ir parejo a un **cambio en el modelo de enseñanza**, debiendo transformarse el profesor instructor del actual sistema en el **profesor tutor** del nuevo sistema de enseñanza y **el currículum debe basarse en competencias**, si entendemos por competencias el conjunto de conocimientos, habilidades y actitudes que deben poseerse al finalizar el periodo formativo (1,16,17). Las competencias deben desarrollarse en contenidos comunes que afecten a la totalidad de los centros (16,18). Las directrices generales que se establezcan por el Gobierno deben ser flexibles con el fin de que cada Facultad pueda seleccionar el modelo educacional que se considere mas adecuado en su contexto (infraestructas, recursos humanos, situación de partida,...) (1,18).

La Conferencia Nacional de Decanos (CND) de Facultades de Medicina ha procedido a la **identificación y delimitación de las competencias** finales del futuro profesional médico, tras haber realizado 1077 encuestas, de las cuales un 38.71 % corresponden a profesores permanentes de universidad, un 26.27 % a profesores contratados, un 16.15

% a médicos residentes, un 6.87 % a gestores sanitarios y un 11.97 % a médicos sin vinculación con la universidad (18).

Estas **competencias** son **genéricas o transversales** para un licenciado: instrumentales (capacidad de análisis y síntesis, toma de decisiones y resolución de problemas), personales (compromiso ético, razonamiento crítico, trabajo en equipo), sistémicas (aprendizaje autónomo, motivación por la calidad, adaptación a nuevas situaciones) que han sido tomadas del Proyecto Tuning (16,19), y **específicas** de la formación disciplinar y profesional del médico general y para ello se han inspirado en los requisitos globales mínimos esenciales en Educación Médica del Instituto Internacional para la Educación Médica (20).

Dado que por la Directiva Europea (15) los estudios de Medicina deben tener 360 créditos ECTS, ha sido una reivindicación de la CND el que el Grado de Medicina se considerase como Máster integrado y finalmente en la Comisión de Rama de Ciencias de la salud del Consejo de Universidades celebrado el pasado 18 de Febrero de 2010, se aceptó que el trabajo fin de carrera del Grado de Medicina tenga contenidos de investigación médica y que tras finalizar el Grado se presente dicho trabajo como trabajo fin de Máster y se convalide por el titulo de Master de Medicina, pudiendo pasar a la fase de realización de la tesis doctoral.

Se va a producir una reorganización de los estudios de doctorado, creándose escuelas de doctorado y cuyo esquema se muestra en la figura 3.

BIBLIOGRAFIA

1.- Gual Sala A. Convergencia europea en el Grado. Educ Méd. 2005; 8; 113-119

2.- Declaración de la Sorbona. Joint declaration on harmonisation of the architecture or the European higher education system by the four Ministers in charge for France, Germany, Italy and the United Kingdom. Paris 25 de Mayo de 1998. Descargado de http://www.crue.org/sorbo-in.htm

3.- Declaración de Bolonia. The European Higher Education Area. Joint declaration of the European Ministers of Education. Bolonia 19 de Junio de 1999. Descargado de http://www.crue.org/decbolognaingles.htm

4.- Declaración de Bergen. From Berlin to Bergen and beyond Ministers responsible for higher education in 45 European countries met in Bergen on 19-20 May 2005. Descargado de http://www.bologna-bergen2005.no/.

5.- REAL DECRETO 1393/2007, de 29 de octubre, por el que se establece la ordenación de las enseñanzas universitarias oficiales (BOE 30 Octubre 2007).

6.- Comunicado de Londres: Hacia el Espacio Europeo de Educación Superior: Respondiendo a los retos de un mundo globalizado. Decargado de http://www.eees.ua.es/documentos/2007-comunicado-londres.pdf. europea

7.- Declaración de Lovaina. El Proceso de Bolonia 2020 – El Espacio Europeo de Educación Superior en la nueva década

Descargado de http://www.aneca.es/actividadesinstitucionales/ambitointernacional/eees.aspx

8.- Report from the Commission to the Council on the Council Resolution of 23 November 2007 on Modernising Universities for Europe's competitiveness in a global knowledge economy. Descargado de http://register.consilium.europa.eu/pdf/en/07/st16/st16096-re01.en07.pdf

9.- La declaración de Lisboa: Las universidades de Europa más allá de 2010: Diversidad con un propósito común. Descargado de: http://www.eua.be/fileadmin/user_upload/files/Publications/Lisbon_declaration_final_Spanish_version.pdf

10.- Pagani R y Grupo técnico nacional de expertos. El crédito europeo y el sistema educativo español. Madrid. 2002. Descargado de http://www.uc3m.es/gral/IG/NOR/UNIV/Paganini2.pdf

11.- Lavigne R. Créditos ECTS y métodos para su asignación Descargado de http://Turan.uc3m.es/uc3m/eees/temas.htlm

12.- Doménech Martínez E, Hernández Nieto L, Morcillo Herrera L, Hernández Siverio N, Gómez Sirvent JL. Introducción del sistema europeo de transferencia de créditos (ECTS) en la Facultad de Medicina de La Laguna. Educ. Méd. 2007: 10; 52-62. http://scielo.isciii.es/scielo.phppid =S157518132007000100008&script=sci_arttext

13.- Doménech E, Armas H, Castro JR, González-Díaz JP, Méndez A, Ormazabal C, Rodríguez-Luis JC, Trujillo R et al. Estudio sobre la introducción del Sistema de Transferencia de Créditos Europeo en Pediatría y modificaciones de la metodología docente. An Pediatr (Barc.) 2006: 65: 413-425.

14.- Real Decreto 1125/2003, de 5 de septiembre, por el que se establece el sistema europeo de créditos y el sistema de calificaciones en las titulaciones universitarias de carácter oficial y validez en todo el terreno nacional. BOE 18 de septiembre de 2003.

15.- Directiva Europea 2001 (1). 12/ 2004, 13781/2/04 REV 2, de 21 de Diciembre de 2004.

16.- Peinado Herreros JM. Competencias Médicas. Educ Méd. 2005; 8 (Suppl. 2): S4-S6.

17.- Sociedad Española de Educación Médica (SEDEM), Assosiació Catalana d´Eduacació Mèdica (ACEM), Sociedad de Educación Médica de Euskadi (SEMDE) y Sociedad Aragonesa de Educación Médica (SADEM). Recomendaciones para un nuevo proceso de reforma curricular en las facultades de medicina españolas. Educ Méd. 2005; 8: 3-7.

18.- Conferencia Nacional de Decanos de la Facultades de Medicina. Libro Blanco Título de Grado de Medicina. ANECA.20 de Abril de 2005. 675 páginas. Descargado de http://www.aneca.es/modal_eval/conver_docs_titulos.html.

19.- Tuning Educational Structures in Europe Descargado de http://www.eees.ua.es/estructuras_europa/tunning.pdf

20.- Global Minimum Essential Requirements in Medical Education. Institute for International Medical Education Core Committee. Med Teach 2002; 24:130-135.

Figura 1.- Esquema básico de la organización de los estudios de grado y postgrado

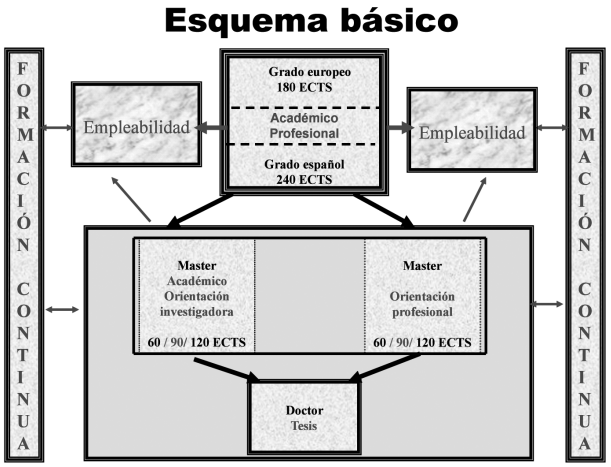
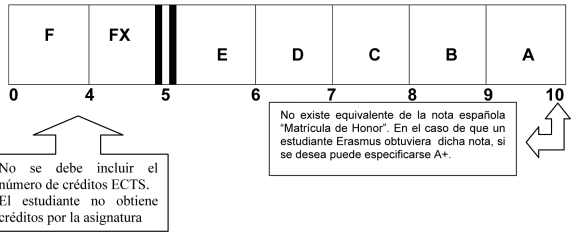


Figura 2.- Calificaciones en el sistema educativo español y en la Comunidad Europea.

Figura 2.- Calificaciones en el sistema educativo español y en la Comunidad Europea **(A=Excelente, B=Muy Bien, C=Bien, D=Satisfactorio, E= Suficiente, FX=Insuficiente y F=Muy Insuficiente)**



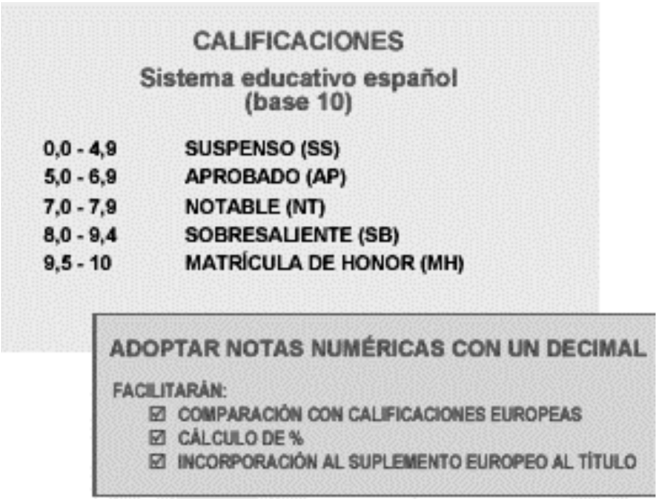


Figura 3.- Nueva propuesta de organización de los estudios de doctorado

PLAN DE ENEÑANZA CLÍNICA. PAPEL DE LOS DOCENTES CLÍNICOS

Nº Programa: 855

Autores: Jorge J. García Seoane, Ángel Nogales Espert

Facultad de Medicina. Universidad Complutense. Madrid

La incorporación al Espacio Europeo de Educación Superior, ha creado una situación propicia para un cambio de estrategias docentes y la expectativa de conseguir una mejora en la competencia clínica, si se consigue diseñar unos planes de estudios, que promuevan una mayor y mejor formación para los alumnos en los aspectos de la práctica clínica, sin descuidar la formación teórica que de soporte a una práctica con conocimiento de causa y capacidad de análisis critico, y aunque siempre hay que contar con la realidad particular de cada centro, es imprescindible que las personas motivadas en la formación médica participemos de forma activa en el cambio que se avecina.

En la mayoría de las Facultades de Medicina españolas se ofrece una formación teórica de nivel adecuado. Sin embargo existe un potencial grande de mejora en la formación de los alumnos en los aspectos de la práctica clínica. Tradicionalmente todos conocemos la experiencia de algún alumno de cada promoción que se incorpora como alumno interno en alguna asignatura clínica y participa de forma activa en la práctica de esa materia. Estos alumnos adquirieren una serie de competencias que los capacitan para un ejercicio profesional en mejores condiciones que sus compañeros. Se trata pues de aprovechar la oportunidad del cambio para incorporar a todos los alumnos de una forma sistemática a este tipo de experiencias.

El camino emprendido por la Facultad de Medicina de la UCM desde hace ya 6 años ha contado con la participación de docentes de materias básicas y clínicas en tres procesos fundamentales:

- La definición de las competencias
- Los cambios en el proceso educativo para mejorar la competencia de los alumnos
- La evaluación de la competencia clínica.

El mapa de competencias es más que un programa en el que se incluyen los conocimientos teóricos que el alumno debe de conseguir. Aunque cada competencia puede tener componentes de conocimientos, también debe incluir habilidades y actitudes, aunque con predominio según el caso de alguno de estos componentes. En la práctica la competencia profesional es la capacidad para armonizar los conocimientos y las habilidades junto a una actitud frente a los problemas de la profesión.

Por tanto, las competencias deberán hacer referencia a aquello que el futuro médico debe hacer, cómo debe hacerlo y a cómo ha de ser el futuro médico.

Para definir el mapa de competencias en la Facultad de Medicina de la Universidad Complutense se ha contado con la participación de profesores de todos los departamentos en diferentes etapas.

Inicialmente se realizó un inventario de posibles competencias que incluía una recogida exhaustiva de aquellas que habían sido previamente definidas por los organismos e instituciones nacionales e internacionales. Esta tarea fue llevada a cabo por el grupo impulsor del proyecto dentro de un programa de innovación y actualización de la enseñanza de la medicina

El documento inicial contiene un total de 1129 competencias, que se han agrupado alrededor de tres focos:

- Saber lo que tiene que hacer (878)
- Saber cómo lo tiene que hacer (144)
- Saber quién lo tiene que hacer (120)

Sobre este documento base trabajó un grupo interdepartamental, con presencia de miembros de todos los departamentos, para detectar las carencias o los excesos, definir la importancia atribuida a cada una de las competencias y el nivel de adquisición que se propone para la misma (nivel autónomo, tutelado, o simplemente conocer).

Los integrantes del grupo interdepartamental han opinado, según su criterio, sobre la totalidad de las competencias y no sólo sobre aquellas más propias de su área de conocimiento. El producto de esta fase es una versión corregida de la inicial del documento, que incluye las numerosas opiniones individualizadas. Este documento se mantiene en revisión permanente por los departamentos y constituye el documento de definición de las competencias globales que caracterizan a la Facultad de Medicina de la Universidad Complutense.

La adquisición de Competencia es el proceso esencial del sistema educativo.

Los educadores médicos están de acuerdo en que el aprendizaje debe consistir en un proceso activo que impulse las habilidades de razonamiento y resolución de problemas, y que enseñe las ciencias biomédicas, no como hechos o acúmulos de datos aislados, sino de un modo conceptual, que proporcione al alumno las bases para entender los fenómenos clínicos, y que desarrolle hábitos de autoaprendizaje independiente, que le permitan adquirir una formación continuada durante el resto de su vida profesional. Además, en el proceso docente moderno se enfatiza la comprensión de la situación del paciente y su enfermedad en el contexto de la comunidad en la que habita, y no como un individuo aislado portador de una enfermedad.

En nuestro medio, no se trata sólo de reducir la carga teórica, sino que es preciso modificar el formato de las actividades presenciales. Un

número menor de buenas clases teóricas en las que se inquiera y haga reflexionar al alumno durante la exposición, debería entremezclarse con muchos encuentros alumno-profesor en los que enseñemos a resolver los problemas clínicos tal como estos se plantean en la realidad clínica. Esto representa un cambio significativo desde un contexto centrado en el profesor que da lecciones, a una enseñanza centrada en el alumno y el paciente en un contexto interdisciplinario. El profesor debe actuar como experto en escenarios de grandes grupos de alumnos (100 o más durante la lección en el aula), y como profesor que actúa como facilitador, interaccionando con pequeños grupos de alumnos que se incorporan a la practica clínica diaria, aplicando el "feed back" sobre sus actuaciones clínicas reales (e.g. corregir los errores en la recogida de la anamnesis, la exploración física, o la interpretación de pruebas paraclínicas y de imagen).

Durante el curso 2007-2008 se inició una experiencia, en cuarto curso del Hospital Doce de Octubre, de manera que durante la mitad del año los alumnos se incorporaron a los servicios de Medicina, Cirugía y Ginecología en forma residentalizada, (como un residente 0) con una carga teórica pequeña, de solo una hora de clase al final de la mañana. Durante este periodo los alumnos acuden de forma continua al mismo Servicio Clínico, para que puedan incorporarse a un equipo específico y tener un seguimiento de los enfermos. En la otra mitad del año recibieron un predominio de carga teórica acompañado de las prácticas en Aula de Habilidades, en técnicas de especialidades que no requieren residentalización y en resolución de "casos clínicos modelo", algunos de ellos a través del Campus Virutal. La experiencia ha resultado muy satisfactoria tanto para alumnos como para profesores y se ha extendido desde entonces a todos los alumnos de cuarto y quinto curso de licenciatura, como prácticas de las asignaturas clínicas, y en el nuevo plan de estudios se le ha dado una entidad independiente a la residentalizacion, con una materia que es "Práctica Clínica" en la que se realiza la incorporación de los alumnos a los Servicios Clínicos durante la mitad de cuarto curso, la mitad de quinto curso y todo el sexto curso, de manera cada alumno realice 16 meses de rotación: 6 de ellos por Medicina, 4 por Cirugía (1 en Traumatología), 2 en Pediatría, 1 en Ginecología, 1 en Psiquiatría, 1 en Atención Primaria y 1 mes de rotación optativa. Las rotaciones se organizan de acuerdo con las posibilidades de cada Servicio, de forma que se consiga que todos cuenten siempre con un número pequeño y fijo de alumnos residentalizados, a los que se les pueden asignar tareas concretas ya que participan como uno más en el Servicio. Adicionalmente, de forma global, los alumnos siguen teniendo en la otra parte de cada año las materias clínicas, con las clases teóricas y las practicas propias de cada asignatura.

La evaluación de la competencia es el elemento que genera la mayor motivación en todo proceso de aprendizaje, resulta esencial para comprobar si el cambio en la metodología ha resultado eficaz y es necesaria para poder calificar a los alumnos y transferir la nota obtenida al expediente de los alumnos.

Toda evaluación debe adecuarse a los aspectos específicos de lo que se quiere evaluar. No resulta fácil diseñar métodos para medir adecuadamente la competencia clínica, pero tampoco es imposible. En nuestra Facultad hemos optado por un sistema múltiple de evaluación en el que se utilizan distintas herramientas de forma combinada, unas para las rotaciones clínicas y otras para una evaluación final de competencia al terminar los estudios de sexto curso.

La evaluación de cada periodo de rotación se realiza mediante un portafolio que incluye diferentes apartados, que reflejan la actividad clínica desarrollada por el estudiante. El modelo simplificado que utiliza el alumno y el tutor de cada rotación incluye un apartado de información general sobre asistencia y características personales del alumno, evaluadas en forma numérica, otro apartado sobre participación en las sesiones clínicas del Servicio. Además incluye la valoración de dos historias clínicas específicas de esa rotación y la valoración de uno a más encuentros clínicos con paciente real mediante un miniCEX (mini Clinical Examination). En él, el tutor valora la forma de realizar la historia clínica y la exploración y al terminar la evaluación le ofrece al alumno la retroalimentación del resultado de su actividad clínica de manera que tiene una doble vertiente tanto formativa como sancionadora.

Por otra parte, al terminar sexto curso se realiza una prueba de Evaluación Clínica Objetiva y Estructurada (ECOE) en la que se valoran las competencias de forma objetiva mediante una fase multiestación y una fase escrita.

En nuestra Facultad venimos desarrollando una ECOE para valoración global desde el curso 2005-2006, con una estructura en la que cada alumno realiza una fase multiestación consistente en una rueda de 20 estaciones y una fase escrita con 120 preguntas tipo test. Cada una de las 20 estaciones se desarrolla en una consulta del Hospital Clínico y en ella el alumno actúa como médico y dispone de 10 minutos para realizar cada una de las pruebas que se le solicitan. Para explorar las competencias en comunicación y habilidades clínicas, se utilizan 8 casos con pacientes estandarizados. Para explorar las habilidades quirúrgicas se han incorporado 7 casos con maniquíes y observadores que evalúan la prueba. En las demás estaciones, se solicita a los alumnos la elaboración de informes clínicos y la interpretación de pruebas clínicas, para valorar los procedimientos diagnósticos y terapéuticos.

En la fase escrita, se valoran los conocimientos teóricos, mediante las preguntas de elección múltiple, la mayoría de ellas sobre supuestos clínicos.

En la actualidad hay un conjunto amplio de profesores que participa en el diseño y la aplicación de la prueba ECOE. Los profesores incorporados al Comité de la prueba realizan el análisis de los casos que se van a utilizar cada año y desarrollan nuevos casos clínicos que se ponen a prueba en el Aula de Habilidades, para el entrenamiento de Pacientes Estandarizados, Alumnos y Profesores. Una vez completados, se utilizan en la ECOE de años sucesivos.

La información que obtiene el propio alumno de sus deficiencias y de sus áreas de mejora puede ser importante para él. Pero no es menos importante la información que este tipo de pruebas ofrece a los responsables docentes de la Facultad, que disponen de un instrumento para identificar los aspectos deficitarios y medir el resultado final del proceso de adquisición de la competencia que provocan los distintos cambios en el sistema educativo.

El papel de los docentes clínicos se debería enmarcar en lo que debe ser un Hospital Universitario. Todo el personal del Hospital debería participar en la docencia en distintos niveles, desde el mas cercano a la propia práctica clínica, con la tutela y retroalimentación a los alumnos que se incorporan al Servicio, de una forma similar a la docencia que se realiza en la formación de residentes, hasta el mas ligado a la carrera docente personal, con la incorporación a la docencia teórica, a la investigación y a la gestión de modelos docentes que mejoren la competencia de los alumnos.

Sábado 5 de junio, 17:15 - 18:45

MESA REDONDA

Violencia en la infancia y la adolescencia.

Moderador: Inés Hidalgo y Vicario, Centro de Salud Barrio del Pilar, Madrid.

ADOLESCENCIA Y VIOLENCIA. TIPOS DE VIOLENCIA. DATOS EPIDEMIOLÓGICOS. CONSECUENCIAS

Nº Programa: 912

Autora: Mª Inés Hidalgo Vicario

Pediatra. Doctora en Medicina. Acreditada en Medicina de la Adolescencia. Centro Salud "Barrio del Pilar" SERMAS, Madrid

"Con el puño cerrado no se puede intercambiar un apretón de manos"

Indira Gandhi

INTRODUCCION

En la actualidad existe una gran preocupación social por el comportamiento violento de algunos niños y adolescentes, que han ido en aumento en los últimos años y cada vez a edades más tempranas, produciendo graves consecuencias (1-3).

La adolescencia es el paso de la infancia a la edad adulta y tiene unas características especiales. Es una etapa en la que el joven experimenta grandes cambios físicos, psicológicos, emocionales y sociales. En este periodo, como se verá, todavía no ha finalizado su maduración cerebral, se está formando su identidad y debe aprender a controlar sus impulsos: sus futuros comportamientos dependerán en gran medida de cómo superen todos estos cambios y de la educación recibida.

Hay varios tipos de violencia: la violencia en la escuela (acoso escolar o maltrato entre iguales, bullying), la violencia en la casa (violencia intrafamiliar) y en la calle (delitos y violencia en el ocio, abuso sexual a otros menores, violencia de género en las relaciones de pareja). La violencia va a tener consecuencias tanto en la victima como en el agresor y el testigo. En nuestro país no existen muchos estudios de prevalencia y no siempre son comparables, debido a la diferente metodología utilizada. En un estudio europeo realizado por la OMS 2004 sobre acoso escolar, se detectó que el porcentaje del bullying en España era del 24%, similar a la cifra del Informe Cisneros de Piñuel y Oñate en 2005 (2). Según estudios longitudinales de Olweus en 2003 un 60% de los niños que participan en conductas de acoso cometerá un delito antes de los 24 años, y un 35% cometerá tres; es decir que la violencia se perpetúa en el tiempo (4).

Los adolescentes violentos son aquellos que no se ajustan a las normas, son impulsivos, intolerantes e inconformistas. Provocan disturbios, amenazan a sus compañeros, participan en peleas, agrediendo físicamente por medio de golpes o con algún objeto o incluso con armas y pudiendo causar daño físico a él mismo o a otras personas. En estos casos pasan de ser un adolescente violento para convertirse en un delincuente.

ADOLESCENCIA: ETAPA ESPECIAL DE CAMBIOS Y RIESGOS

Adolescencia: etapas y objetivos

Podemos definir la adolescencia como "Período de intensos cambios físicos, psicológicos y sociales, que comienza con la aparición de los caracteres sexuales secundarios, y termina alrededor de los veinte, cuando cesa el crecimiento somático y la maduración psicosocial. Según la Academia Americana de Pediatría (3), se suele esquematizar en 3 etapas que pueden solaparse entre sí:

- **Primera adolescencia**. Abarca aproximadamente desde los 10 a los 13 años, caracterizada fundamentalmente por los cambios puberales.
- **Adolescencia media**. Entre los 14 y los 17 años, caracterizada sobre todo por conflictos familiares, debido a la importancia que adquiere el grupo; en esta época es cuando pueden iniciarse con más probabilidad las conductas de riesgo.
- **Adolescencia tardía**. Desde los 18 a los 21 años, caracterizada por la reaceptación de los valores paternos y por asumir las tareas y responsabilidades propias de la madurez.

Durante esta época de la vida, se logra un importante crecimiento y desarrollo físico; se alcanzan objetivos psicosociales necesarios en la evolución del adolescente a la edad adulta como son: Adquirir una independencia respecto a los padres, tomar conciencia de la imagen corporal y aceptación del cuerpo, establecer una relación con los amigos y adopción de estilos de vida y establecer una identidad sexual, vocacional, moral y del yo (3,5).

Existe un amplio rango de normalidad en la conducta y desarrollo psicosocial del adolescente. Lo que es normal para un estadío puede no serlo en el otro, así un adolescente en fase tardía no debe tener dificultad para ser independiente de los padres y amigos. La evaluación de todo ello puede realizarse viendo el funcionamiento del joven en los diferentes ambientes (casa, escuela, amigos) y cómo ha ido adquiriendo las diferentes tareas. Si no ha existido un adecuado apoyo del entorno, puede desarrollar muchos problemas: alteración de la personalidad, del comportamiento, violencia, depresión o ideas suicidas entre otras.

Crisis de adolescencia

En cualquier adolescente, todos los cambios que se han comentado (físicos, psicológicos y sociales), producen una verdadera revolución (3,5) que se caracteriza por:

1.-**Una oposición** que es normal, necesaria y madurativa. Oposición familiar para autoafirmarse, obtener su autonomía e independencia. Oposición social al sistema de valores de los adultos y las ideas establecidas.

Hay una necesidad de participación (grupo): la uniformidad en el lenguaje, ideas y en la forma de vestir, no es más que la necesidad de encontrar un lugar y el afecto que ya no aceptan de los padres. En esta época es fundamental ser considerado y aprobado por el grupo.

2.- **Sentimientos acompañantes:**

De inseguridad y falta de confianza en sí mismo, por esos mismos cambios que a veces no sabe asumir y para los que quizás no esté preparado.

De angustia, consecuencia de la propia inseguridad, porque existe una frustración continúa. Por una parte la sociedad le pide que actúe de forma responsable como un adulto y por otra se le trata como a un niño, se le prohíbe vestir de una forma, actividades, salidas nocturnas, etc.

Y como respuesta a esa frustración, y a esa inseguridad se originan conductas de agresividad que son un mecanismo habitual. El enfado del adolescente ante nuestras negativas, la irritabilidad y el descontrol de impulsos (contestaciones, gritos, portazos, peleas con la familia ó los compañeros) les supone una bajada solo temporal de la tensión. Todas éstas son manifestaciones de una agresividad, que cuando permanece dentro de unos límites, forma parte de la crisis normal. La educación que tanto en casa como en el colegio como en la sociedad haya recibido desde la infancia, va a condicionar las conductas durante la adolescencia. En ocasiones, esa crisis se complica y esos actos aislados de agresividad, se convierten en conductas de violencia.

Investigaciones recientes correlacionan el comportamiento del adolescente con el proceso de maduración y crecimiento cerebral, que a estas edades aún no se ha completado. Hasta ahora se creía que dicho proceso finalizaba hacia los 18 años de edad, aunque estudios recientes parecen indicar que no acaba hasta los 25 años (6).

El proceso de maduración y crecimiento cerebral (6-11)

El sistema límbico (hoy llamado también cerebro emocional) es el encargado de las emociones. Está formado por diversas estructuras: la amígdala, el hipocampo, el tálamo y el hipotálamo. El camino que sigue la información sensorial, desde los sentidos, es ir primero al tálamo, luego hacia la corteza cerebral o neocortex, que evalúa una respuesta más analítica o apropiada a nuestros impulsos emocionales, y que es quien controla mediante la resolución de problemas, el lenguaje y otros procesos cognitivos. Las señales van también hacia la amígdala que se ocupa de reaccionar enviando señales urgentes si la respuesta es emocional, disparando por ejemplo la secreción de hormonas que nos predisponen a la lucha o a la huída por ejemplo. En esa corteza cerebral son los lóbulos frontales los encargados de coordinar y frenar impulsos, planificar, fijar prioridades, y sopesar las consecuencias de los actos, es decir conexionar la parte racional con la emocional para poder emitir respuestas adecuadas.

Se sabe que el cerebro de un adulto tiene el lóbulo frontal totalmente desarrollado, pero lo más importante son las conexiones que se establecen. La madurez de los lóbulos frontales, es lo que hace que se puedan controlar los impulsos. En un adulto, el cerebro emocional establece conexión con los lóbulos frontales que deciden por ejemplo que debe frenar el impulso de abalanzarse contra un compañero que le insulta.

Un adolescente sin embargo puede hacer caso a su primer impulso emocional, dejarse llevar por la oleada amigdalar y la ira, y empezar una pelea, puesto que todos los estudios muestran que en casos de estímulos fuertes, el adolescente no responde con una activación igual en el lóbulo frontal, porque no se establecen las conexiones de igual forma. Todo esto, junto con la revolución de hormonas sexuales que influyen en la serotonina y en los neurotransmisores del cerebro, que regulan el temperamento y la excitabilidad, hace del momento de la adolescencia una época de máximos riesgos.

Diversos estudios han observado, que el tegmento ventral (10), básico para la motivación y la obtención de recompensa, no está desarrollado completamente y no responde como en los adultos, lo que explica la necesidad del adolescente de tener la recompensa aquí y ahora, de estimularse y aceptar riesgos para obtener lo que quiere sin ningún tipo de espera. Estos hallazgos también explican de alguna forma, el por qué los adolescentes son más vulnerables a las adicciones (alcohol, otras drogas) y a tener sexo sin protección. Su inmaduro tegmento ventral justifica la tendencia de los adolescentes a tener gratificaciones inmediatas, y también implica la tendencia al riesgo y la incapacidad para prever consecuencias a largo plazo. Todo ello, junto con el descontrol de impulsos que se ha visto que predomina en esta etapa, puede estar en la base de muchos comportamientos violentos.

Tras los estudios de Giedd (6-8) podemos asegurar que prácticamente hasta los 25 años no se completa la maduración del cerebro y que el de un adolescente está en plena formación. Unas estructuras y conexiones se completan antes y sus lóbulos frontales no funcionan exactamente igual que los de un adulto normal hasta entonces.

¿Qué quiere decir esto? En el adolescente normal, estos aspectos neurológicos que se han comentado justificarán determinados comportamientos agresivos, y nuestra respuesta ante ellos es la que puede hacer que esa respuesta agresiva no se convierta en una conducta violenta. La evolución normal o patológica va a depender de la capacidad del entorno del adolescente, para entenderle y establecer límites, así como de la educación y control de todos esos impulsos.

DEFINICION DE VIOLENCIA y AGRESIVIDAD

Los profesionales deben conocer la violencia en su dimensión real y desde la perspectiva profesional y personal para que puedan reconocer la violencia que han vivido y viven en sus propias vidas y de esta forma reconocer la violencia que sufren y viven las personas con las que trabajan.

Se define la violencia según la OMS (1) ("Informe mundial sobre violencia y salud") como "El uso deliberado de la fuerza física o el poder, ya sea en grado de amenaza o efectivo, contra uno mismo, otra persona o un grupo o comunidad, que cause o tenga muchas probabilidades de causar lesiones, muerte, daño psicológico, trastornos del desarrollo o privaciones y atenta contra el derecho a la salud y la vida de la población. Por ello, se debe establecer la diferencia entre dos conceptos básicos, agresividad y violencia; y dentro de ésta, entre agresión y maltrato

La **agresividad** puede considerarse que es una característica fisiológica de la naturaleza humana y ha sido esencial en la evolución y supervivencia de la especie (defensa, búsqueda de alimento...) La agresividad conlleva además de lo experiencial y cognitivo, toda una serie de componentes neurofisiológicos y bioquímicos que se ponen en marcha en diferentes situaciones: ante un accidente, un fuego o cuando se recibe una agresión de otra persona. Este comportamiento "normal" suele ser temporal, limitado en el tiempo ya que no se puede vivir esta activación de forma prolongada; condicionado a la situación (cultura, momento histórico, valores sociales), forma parte de la experiencia adolescente. Cuando la agresividad se dispara, es difícil controlarla. Uno de los aspectos que distingue al ser humano, como especie animal, es que puede controlar su conducta, incluida la agresividad. Es importante saber que cuanto más tarde se intente parar, mas difícil va a resultar. En definitiva la agresividad es un componente positivo del ser humano que utiliza para defenderse y sobrevivir, no para hacer daño. Cuando se utiliza para dañar a otra persona, es cuando se es violento; esto se aprende en los modelos relacionales, sociales y culturales donde se desarrolla la persona (1,2,12).

La Violencia no es un fenómeno simple ni único, se produce en escalada, se autoalimenta, y se crea un continuo de formas de violencia que van desde las más leves agresiones a las más severas formas de maltrato; es esencial establecer donde comienza la violencia (línea) y el daño que produce en el desarrollo de quien la recibe. Un problema para lograr la percepción de la violencia es que suele evaluarse del modo en que se ejerce, no en la raíz, esto es, "la paliza física, o abuso sexual" y no se suele pensar en la violencia psicológica o en la negligencia (12).

Para afrontar una acción, situación, ó hecho como violencia, deberán tenerse en cuenta varios aspectos: 1.- El daño (o riesgo del mismo) que produce en el desarrollo de quien lo sufre, a su integridad o dignidad, independiente de la intención con la que fueron ejercidas. 2.- El abuso de poder sobre la persona y 3.- Realizado de un modo determinado: física, psicológica o sexual.

La aceptación social de la violencia como método adecuado de castigar conductas no deseables o censurables forma parte de nuestra sociedad (bofetada educativa, guerra justa o la pena capital). En las relaciones interpersonales se cruza el límite de la violencia cuando se utiliza el poder que se tiene sobre otro para obtener un beneficio propio, dañando su desarrollo. Una vez cruzado el limite, comienza un continuo de formas de violencia que van desde la agresión puntual (grito, indiferencia, palabras, amenazas, humillación, castigo físico, psicológico) hasta formas más severas como el maltrato físico, psicológico y sexual. Cuando se quiere prevenir la violencia hay que actuar antes de cruzar la línea donde empieza la violencia, promoviendo pautas de relación que no incluyan la violencia. Si se cruza esa línea cualquier intervención será ya terapéutica o curativa, para paliar el daño ya hecho (12).

En la agresión la violencia es puntual (insulto, bofetada a un compañero), en el maltrato la violencia es lo que define la relación interpersonal, es algo mantenido en el tiempo (todos los días, vejándole y humillándole). Aunque son fenómenos diferentes, dañan a la víctima y son formas de violencia injustificables.

LA VIOLENCIA EN EL ADOLESCENTE

Aunque los adolescentes violentos pueden ser de muchas formas, suelen tener en común un perfil de la personalidad especial (1,2,5):

- Mayor prevalencia en el sexo masculino.
- Agresivo y fuerte impulsividad (descontrol). Escasamente reflexivo, hiperactivo.
- Incapacidad para aceptar normas. Déficit en habilidades sociales y resolución de conflictos. No sabe afrontar un problema sino es mediante la fuerza y la violencia.
- Ausencia de empatía. Nunca se ponen en el lugar de los demás.
- Percepción errónea de la intencionalidad de los demás (agresión hacia el). Malinterpretan el lenguaje corporal.
- Sin sentimiento de culpabilidad ("el otro se lo merece" o "tiene la culpa").
- Bajo nivel de resistencia a la frustración. Acostumbrados a conseguir todo aquí y ahora.
- Situación de estrés emocional.
- Consumo de sustancias. La mezcla de adolescencia más drogas genera siempre conductas violentas. El descontrol de impulsos propio de la adolescencia, se incrementa con la acción de estas sustancias sobre los neurotransmisores cerebrales y sobre el funcionamiento cerebral, produciendo irritabilidad, cambios de humor, y agresividad, características que están en la base de los comportamientos violentos.

Debe tenerse presente que en muchos de estos jóvenes, existen trastornos patológicos asociados, la mayoría de las veces no diagnosticados y que están relacionados con la violencia, como son: Trastorno por déficit de atención con hiperactividad, trastorno negativista desafiante (Tabla 1), trastorno disocial o del comportamiento (Tabla 2) y depresión, entre otros.

TIPOS DE MALTRATO

Maltrato físico: Cualquier acción no accidental por parte de una persona hacia la victima que provoque daño físico enfermedad en la victima, o la coloque en grave riesgo de padecerlo.

Maltrato y abandono emocional: hostilidad verbal crónica en forma de insulto, desprecio, crítica, amenaza de abandono y constante bloqueo de las iniciativas de interacción (evitación, confinamiento) por parte del agresor a la víctima, así como la falta de respuesta a las señales comunicativas de la víctima y expresiones emocionales.

Negligencia y abandono físico: toda situación en la que las necesidades básicas de la persona (alimentación, vestido, higiene, educación, cuidados de salud, protección/vigilancia de situaciones potencialmente peligrosas) no son atendidas temporal o permanentemente por ningún miembro del grupo con el que convive la víctima.

Abuso sexual: cualquier comportamiento en el que una persona es utilizada como medio para obtener estimulación o gratificación sexual sin su consentimiento. En España en caso de niños/as el consentimiento nunca puede existir si son menores de 13 años o puede estar viciado entre los 13 -18 años. Hay varias categorías, abuso sexual es cualquier forma de interacción física, con o sin acceso carnal, sin violencia o intimidación y sin consentimiento. Agresión sexual: igual pero con violencia e intimidación (violación). Exhibicionismo (abuso sexual sin contacto físico), Explotación sexual (abuso sexual , cuando el abusador persigue beneficio económico)

Vandalismo: violencia dirigida a propiedades con la intención de provocar su deterioro o destrucción.

En la adolescencia, han aumentado en los últimos tiempos diversas formas de maltrato como: el maltrato (o acoso) entre iguales, también llamado bullying, la violencia sexual a menores, la violencia de género en las relaciones de pareja de adolescentes y la violencia filio parental.

El maltrato (o acoso) entre iguales (bullying) (2,13,14):

Conjunto de comportamientos físicos y/o verbales que un menor o grupo de menores, de forma hostil y abusando de un poder real o ficticio, dirige contra un compañero de forma repetitiva y duradera con la intención de causarle daño.

Se requiere asimetría de poder (victima indefensa), frecuencia mínima de una vez/semana y duración mínima de 6 meses, intencionalidad deseo de crear daño; la situación se mantiene debido a la ignorancia o pasividad de las personas que rodean a los agresores y victimas, sin intervenir directamente. Se producen agresiones directas (físicas y verbales), o indirectas (encubiertas) , tales como esconder y dañar cosas, motes, rumores falsos, y exclusión social como desprestigiar o aislar.

En general el agresor no se siente culpable, justifica el acoso culpabilizando a la víctima y se ve a sí mismo como un héroe, o que responde ante provocaciones. La víctima se lo merece (por su etnia, obesidad, debilidad, orientación sexual...) o provoca la violencia.

La violencia de género en las relaciones de pareja de adolescentes (15,16).

Los adolescentes han sido socializados en un determinado contexto sociocultural donde se reproducen ideas y valores propios de la dominación masculina. Por ello sus relaciones no son diferentes de la violencia propia de la asimetría de poder entre hombres y mujeres. En el ciclo de violencia, se suceden en círculo fases de tensión, de agresión (física, psicológica o sexual) y de conciliación (arrepentimiento "Fase de luna de miel") En ésta última fase, la victima tiene ilusamente la esperanza de que el agresor pueda cambiar y no escapa.

La violencia filioparental del adolescente (17),

Se refiere a cualquier acto de los hijos que provoque miedo en los padres (o en los adultos que ocupen su lugar) y que tenga como objetivo hacer daño a estos. Pueden ser de tipo físico (pegar), psicológico (intimidar, atemorizar), emocional (engañarles haciéndoles creer que se están volviendo locos, fugarse de casa, chantajearles amenazándoles que se suicidarán o que se irán de casa...) financiero (robar, endeudarse, destruir cosas...)

SITUACION EPIDEMIOLOGICA

Durante el curso 2008-2009, los casos atendidos por **el Servicio ANPE del Defensor del Profesor** en el conjunto del Estado español ascendieron a 3569. Durante el curso anterior habían sido de 3419. Se mantiene una estabilidad en los datos. En cuanto a la tipología de los casos atendidos, se distinguen:

Conflictos relacionados con los alumnos:

a) Problemas para dar clase (40%)

b) Agresiones de alumnos hacia profesores (8%)

c) Acoso y amenazas de alumnos (17%)

d) Grabaciones, fotos, internet (6%)

e) Daños causados a propiedades o pertenencias individuales (5%)

Problemas relacionados con los padres:

a) Agresiones de padres o familiares (3%)

b) Acoso y amenazas de padres (15%)

c) Denuncias de padres (24%)

Problemas relacionados con el rendimiento académico:

- Presiones para modificar las notas (3%)
- Falta de respaldo de la Administración (11%)

En nuestro país no existen muchos estudios de prevalencia sobre la violencia y no siempre son comparables debido a la diferente metodo-

logía utilizada. En un estudio europeo realizado por la OMS 2004 sobre acoso escolar, se detectó que el porcentaje del bullying en España era del 24%, similar a la cifra del Informe Cisneros realizados por Piñuel y Oñate en 2005 (2)

En general, el tipo de maltrato más presente entre las víctimas es el emocional, seguido del maltrato físico. El 18,1% de las víctimas de violencia escolar en general mantiene la ley del silencio y no lo cuenta a nadie. La intervención de los profesores en estos actos ronda el 50%. Tanto agresores como víctimas están de acuerdo en que la causa de que los profesores no intervengan en el conflicto es "porque no se enteran".

La prevalencia de la violencia física y sexual en las relaciones de parejas durante la enseñanza secundaria varía según los estudios desde un 9 a un 46% de los adolescentes. Los jóvenes que muestran más agresividad, son aquellos que han observado más violencia de sus padres hacia sus madres y han recibido más castigo físico de sus padres (13). En cuanto a las relaciones sexuales no deseadas, un estudio (16) entre una muestra de 485 jóvenes con una media de edad de 20 años, el 40.9% de las chicas afirma haber mantenido, en alguna ocasión, este tipo de relaciones.

Respecto a la violencia filio parental, estudios americanos han observado que entre 9-14 % de los progenitores han sufrido alguna agresión por parte de sus hijos adolescentes. En España en el año 2005 se realizaron 8.000 denuncias de padres que habían recibido agresiones de sus hijos, casi 3 veces más que el año anterior. En general es realizada por los varones (una chica /10 varones). Las madres son las víctimas principales y puede influir en ello, la cultura machista, la percepción de que son más débiles físicamente y el hecho de que pasen más tiempo con los hijos que los padres (17).

El 32,8% refieren problemas conductuales, emocionales o cognitivos que tienen un inicio precoz. Hay una importante presencia de conductas violentas en el ámbito social. En el 44% de las familias la convivencia tiene lugar en el núcleo familiar originario. Un 76% de las familias ha vivido experiencias que ha modificado las características del núcleo familiar (separación de los progenitores, formación de nuevas parejas, muerte o distanciamiento de uno de los progenitores y problemas de relación con los hijos) (17).

CONSECUENCIAS DE LA VIOLENCIA

La violencia es una vivencia que abarca todas las áreas del desarrollo de la persona y las consecuencias pueden afectar de múltiples formas tanto a la víctima, como al agresor e incluso a testigos. Si la violencia proviene de modelos afectivos, más allá del daño físico se produce daño estructural afectivo (internalizan amor-violencia); si no tiene referentes afectivos puede afectar solo al desarrollo social, preservando la identidad afectiva y cognitiva de la persona (12).

Si los vínculos afectivos han proporcionado una relación afectiva estable y segura sin violencia, las consecuencias de una vivencia con violencia por parte de un tercero, van a ser mucho menor (la persona tendrá recursos para defenderse y que no le afecte en su desarrollo). Si la victima recibe una atención adecuada por parte del entorno, puede recuperarse y aunque no olvide la vivencia ésta no condicionará su desarrollo futuro.

Las consecuencias de la violencia pueden ser: físicas, conductuales, emocionales, sexuales, sociales:

Físicas: problemas del sueño, cambio en los hábitos de comida, dolores crónicos, trastornos psicosomáticos,...

Conductuales: consumo drogas y alcohol, fugas, conductas auto lesivas /suicidas, hiperactividad, disminución del rendimiento académico, desordenes alimentarios, trastorno disociativo de la identidad...

Emocionales: miedo, agresividad, culpa, vergüenza, aislamiento, ansiedad, depresión, baja autoestima, y sentimientos de estigmatización, rechazo el propio cuerpo, Síndrome de estrés postraumático, dificultad para expresar sentimientos...

Sexuales: actividad sexual precoz, masturbación compulsiva, exhibicionismo, dificultades de identidad sexual, fobias sexuales, disfunciones y falta de satisfacción sexual, dificultades para establecer relaciones sexuales.

Sociales: déficit de habilidades sociales, retraimiento y aislamiento social, conductas antisociales, dificultad de vinculación afectiva con los hijos, mayor probabilidad de sufrir victimización por parte de la pareja.

La violencia infantojuvenil constituye un problema de salud pública. Es preciso que los profesionales sanitarios conozcan los cambios físicos, psicológicos, emocionales y sociales que se producen durante esta época de la vida, como influyen en el desarrollo y las graves consecuencias que pueden originar si no se realizan con un apoyo adecuado. En muchas ocasiones será necesario actuar en los diferentes niveles asistenciales: individual, familiar, escolar y comunitario según las necesidades y problemas detectados.

BIBLIOGRAFIA

1.- Informe mundial sobre la violencia y la salud. Washington, D.C.: Organización Panamericana de la Salud, Oficina Regional para las Américas de la Organización Mundial de la Salud; 2003.

2.- Piñuel, I., Oñate, A. Acoso y Violencia Escolar en España: Informe Cisneros X, Madrid, 2007, IIEDDI

3.- Neinstein LS, Gordon CM, Katzman DK, Rosen DS, Woods ER. Adolescent Helth Care. A Practical guide. Fifth Edition . Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins 2008

4.- Olweus D. The Olweus Bullying Prevention Programa: design and implementation issues and a new national initiative in Norway. In Smith P, Pepler D, Rigly K. Bullying in schools. How successful can interventions be?.Cambrige University Press 2004 pg: 13-34

5.- Galdó Muñoz G, Seiquer Gómez-Pavón,Muñoz Hoyos A. Maltrato en la adolescencia. En Castellano Barca G, Hidalgo Vicario MI, Redondo Romero AM. (Eds).Medicina de la Adolescencia. Atención Integral. Madrid. Ergon 2004, pág. 220-227

6.-Giedd, J.N.. The teen brain: Insights from neuroimaging. Journal of Adolescent Health, 2008; 42, 335-343.

7.-Giedd,J.N.., Blumenthal, J., Jeffries, N.O., Castellanos F.X., Liu, h., Zijdenbos, A.,et al.. Brain development during childhood and adolescence: a longitudinal MRI study. Nature Neuroscience,1999;2, 861-863.

8.-Gogtay, N., Giedd, J.N., et al. Dynamic mapping of human cortical development during childhood through early adulthood. Proceedings of the National Academy of Sciences, 2004; 101 (21), 8174 – 8179.

9.-Dahl R. Adolescent brain development: A period of vulnerabilities and opportunities. Ann. N.Y.Acad. Sci. 2004; 1021:1-22

10.- Bjork, J. M., Knutson, B., Fong, G. W., Caggiano, D. M., Bennett, S. M,Hommer, D. (2004). Incentive-elicited brain activation in adolescents: Similarities and differences from young adults. Journal of Neuroscience, 24, 1793-1802.

11.-Oliva A, Antolín L. Cambios en el cerebro adolescente y conductas agresivas y de asunción de riesgos. Universidad de Sevilla Enero 2010.

12.-Horno P. Amor y violencia: la dimensión afectiva del maltrato. Bilbao: Ed. Desclée De Brouwer SA 2009

13.-Serrano A, Iborra I. Violencia entre compañeros en la escuela. Centro Reina Sofía para el Estudio dela Violencia. Documento nº 9.Madrid 2005

14.- Ruiz P. Niños y adolescentes que maltratan. Pediatr Integral 2009; XIII(10):919-92

15.-Ortega R, Ortega FJ, Sánchez V. Violencia sexual entre compañeros y violencia en parejas adolescentes. International Journal of Psychology and Psychological Therapy. 2008, 8,1 63-72

16.-Ramos, M, Fuertes, A. Vulnerabilidad frente a la victimización sexual: factores psicosociales y contextuales asociados. Universidad de Salamanca, publicado en Revista de Sexología Integral 2005;Vol. 2 enero-marz0

17-Ibabe I, Jaureguizar J, Díaz O. Violencia filio-parental. Conductas violentas de jóvenes hacia sus padres. Vitoria. Servicio Central de Publicaciones del Gobierno Vasco. 2007.

TABLA 1.- CRITERIOS DIAGNOSTICOS PARA EL TRASTORNO NEGATIVISTA DESAFIANTE

American Psychiatric Association (2000), Diagnostic and statistical manual for mental disorders (DSM IV- TR)

A. Un patrón de comportamiento negativista, hostil y desafiante que dura por lo menos 6 meses, estando presentes cuatro (o más) de los siguientes comportamientos:

1. A menudo se encoleriza e incurre en pataletas

2. A menudo discute con adultos

3. A menudo desafía activamente a los adultos o rehusa cumplir sus obligaciones

4. A menudo molesta deliberadamente a otras personas

5. A menudo acusa a otros de sus errores o mal comportamiento

6. A menudo es susceptible o fácilmente molestado por otros

7. A menudo es colérico y resentido

8. A menudo es rencoroso o vengativo

Nota: considerar que se cumple un criterio sólo si el comportamiento se presenta con más frecuencia de la observada típicamente en sujetos de edad y nivel de desarrollo comparables

B. El trastorno de conducta provoca deterioro clínicamente significativo en la actividad social, académica o laboral

C. Los comportamientos en cuestión no aparecen exclusivamente en el transcurso de un trastorno psicótico o de un trastorno del estado de ánimo

D. No se cumplen los criterios de trastorno disocial, y, si el sujeto tiene 18 años o más, tampoco los de trastorno antisocial de la personalidad

TABLA 2.- CRITERIOS DSM-IV DEL TRASTORNO DEL COMPORTAMIENTO O TRASTORNO DiSOCIAL. American Psychiatric Association (2000), Diagnostic and statistical manual for mental disorders (DSM IV-TR).Washington, D.C.

A. Un patrón repetitivo y persistente del comportamiento en el que se violan los derechos básicos de otras personas o normas sociales importantes propias de la edad, manifestándose por la presencia de tres (o más) de los siguientes criterios durante los últimos 12 meses y por lo menos de un criterio durante los últimos 6 meses:

Agresión a personas y animales

1. A menudo fanfarronea, amenaza o intimida a otros

2. A menudo inicia peleas físicas

3. Ha utilizado un arma que puede causar daño físico grave a otras personas (p. ej., bate, ladrillo, botella rota, navaja, pistola)

4. Ha manifestado crueldad física con personas

5. Ha manifestado crueldad física con animales

6. Ha robado enfrentándose a la víctima (p. ej., ataque con violencia, arrebatar bolsos, extorsión, robo a mano armada)

7. Ha forzado a alguien a una actividad sexual.

Destrucción de la propiedad

8. Ha provocado deliberadamente incendios con la intención de causar daños graves

9. Ha destruido deliberadamente propiedades de otras personas (distinto de provocar incendios).

Fraudulencia o robo

10. Ha violentado el hogar, la casa o el automóvil de otra persona

11. A menudo miente para obtener bienes o favores o para evitar obligaciones (esto es, "tima" a otros)

12. Ha robado objetos de cierto valor sin enfrentamiento con la víctima (p. ej., robos en tiendas, pero sin allanamientos o destrozos; falsificaciones)

Violaciones graves de normas

13. A menudo permanece fuera de casa de noche a pesar de las prohibiciones paternas, iniciando este comportamiento antes de los 13 años de edad

14. Se ha escapado de casa durante la noche por lo menos dos veces, viviendo en la casa de sus padres o en un hogar sustitutivo (o sólo una vez sin regresar durante un largo período de tiempo)

15. Suele hacer novillos en la escuela, iniciando esta práctica antes de los 13 años de edad

B. El trastorno disocial provoca deterioro clínicamente significativo de la actividad social, académica o laboral.

C. Si el individuo tiene 18 años o más, no cumple criterios de trastorno antisocial de la personalidad.

Especificar el tipo en función de la edad de inicio:

Tipo de inicio infantil: se inicia por lo menos una de las características criterio de trastorno disocial antes de los 10 años de edad

Tipo de inicio adolescente: ausencia de cualquier característica criterio de trastorno disocial antes de los 10 años de edad.

Especificar la gravedad:

Leve: pocos o ningún problema de comportamiento exceden de los requeridos para establecer el diagnóstico y los problemas de comportamiento sólo causan daños mínimos a otros

Moderado: el número de problemas de comportamiento y su efecto sobre otras personas son intermedios entre "leves" y "graves"

Grave: varios problemas de comportamiento exceden de los requeridos para establecer el diagnóstico o los problemas de comportamiento causan daños considerables a otros

ETIOPATOGENIA. FACTORES IMPLICADOS. CASO CLÍNICO

Nº Programa: 913
Autor: Luis Rodríguez Molinero
Centro de Salud Huerta del Rey, Valladolid

"*Puesto que las guerras nacen en la mente de los hombres, es en la mente de los hombres donde deben erigirse los argumentos de la paz*". Postulado constitucional de la UNESCO

"*Educad a los niños y no será necesario castigar a los hombres*". Pitágoras

I.- INTRODUCCIÓN

Quien tenga la costumbre de escuchar la radio, leer el periódico, o ver la televisión al levantarse, todos los días se encuentra con numerosos episodios violentos: en otros países, en el nuestro, en el barrio, en la vecindad, incluso, aunque sin emerger en los medios de comunicación, en la propia casa. Vivimos rodeados de violencia, y hasta podría decirse que ya nos hemos acostumbrado a ella. Nos estamos insensibilizando. En este contexto, necesitamos hacer abstracción, ser críticos y analizar lo que nos pasa.

La humanidad registra una tendencia a conductas violentas desde los primeros tiempos de la Historia. El "homo sapiens", a medida que fue incorporando conocimientos y tecnologías, desarrolló también lo que Plauto, ya en el siglo II antes de Cristo plasmó en la frase "homo homini lupus" (dice exactamente Plauto: Lobo es el hombre para el hombre, y no hombre, cuando desconoce quien es el otro).

Nuestro análisis sobre la violencia en la infancia y la adolescencia viene a llamar la atención sobre lo que es un problema de salud pública; y lo es debido a su magnitud, su trascendencia y la vulnerabilidad

de los grupos sociales a los que se refiere nuestro estudio. El objetivo que nos proponemos es elaborar unas líneas breves sobre los factores que influyen en el empleo de la violencia, y cómo éstos pueden ser detectados y neutralizados desde la edad pediátrica.

Para empezar, hay que distinguir, como siempre se ha hecho, entre agresividad y violencia, siendo aquella natural, y ésta educativa. Necesitamos de la agresividad para defendernos, pero la violencia la ejercitamos para imponernos.

Se dice que el hombre es el único animal que ejerce la violencia para disfrutar. En el caso del niño y el adolescente, ellos se hacen violentos por que han sido víctimas de la violencia, y en consecuencia, aprenden a ser violentos. (1)

II.- FACTORES ETIOPATOGENICOS.

1.- Factores neurobiológicos.

El neurodesarrollo cerebral se inicia desde la concepción, y continúa durante la infancia y la adolescencia. Cualquier acontecimiento sobre el individuo puede provocar circuitos alterados, y éstos son susceptibles de dar lugar a problemas psicopatológicos. Se han encontrado niveles bajos de neurotransmisores en cerebros de ratas sometidos a una separación precoz de sus madres, y esto, relacionado con una estimulación del eje hipotálamo-hipófisis, sensibilizaría algunos circuitos neuronales. También se ha encontrado correlación entre esteroides maternos y neurotoxicidad fetal, lo que a su vez genera riesgo de psicopatología.

Se han identificado los neurotransmisores implicados en la agresividad. Estos neurotransmisores (dopamina, noradrenalina, vasopresina y serotonina) se activan indirectamente a través de la sensibilización de algunos circuitos a los estímulos ambientales (2,3). Se conocen, por estudios de electrofisiología, las estructuras cerebrales implicadas en la violencia: el sistema límbico, áreas ventromediales del hipotálamo, lóbulos frontales, temporales y orbitofrontales. Los estudios con modelos animales sugieren que estas alteraciones tienen un papel facilitador de la agresividad, pero los estudios clínicos son limitados y contradictorios. Y también hay estudios que demuestran la relación entre acontecimientos obstétricos-ginecológicos y la psicopatología del adulto (4)

2.- Factores psicológicos

Unos de los factores más trascendentes es el apego, basado en la experiencia afectiva que el recién nacido y el lactante tienen con sus figuras materna o paterna. Se inicia al nacimiento y se fortalece durante los primeros años de vida. La protección y los cuidados que se prodigan al niño, le hacen sentirse seguro en la vida. Esto constituye uno de los mecanismos psíquicos protectores más importantes para la vida adulta. Por otro lado, la interrupción temprana de la relación afectiva entre el niño y la madre se asocia a desórdenes psiquiátricos en el niño y el adolescente, que incluyen la depresión. (5)

3.- Impulsividad.

Este rasgo es muy común entre los niños y adolescentes con conductas violentas. La impulsividad es la actuación directa ante una situación, sin pensar en las consecuencias de la conducta que se ha seguido. Esto favorece muchas reacciones desmedidas, en la mayoría de los casos con posterior arrepentimiento y sentimiento de culpa. Las teorías conductistas sugieren que la impulsividad puede ser moderada (controlada) por medio de condicionantes ambientales (4).

4.- Factores genéticos y ambientales.

Existe evidencia de que la genética condiciona la mayor o menor sensibilidad ante los factores ambientales. Los genes controlan de qué forma los factores ambientales modifican un sistema nervioso en pleno desarrollo. Por otro lado, los genes determinan las distintas formas de respuesta ante la exposición a los factores de riesgo ambiental (4,6).

5.- Factores biopsicosociales.

El término "biopsicosocial" fue creado para relacionar lo biológico, lo psicológico y lo social. Aceptando que la vida de la persona pasa por varios estadíos, en consecuencia hay que admitir que en cada uno de ellos se producen influencias contextuales distintas. Por ejemplo: durante la infancia temprana, el ambiente más importante es el familiar, mientras que en la adolescencia, la influencia de la escuela, los amigos y lo social es muy determinante. Se trata de entender que los microsistemas familia, escuela y barrio son influyentes, tanto positiva como negativamente. (7)

6.- El síndrome del padre ausente.

La ausencia paterna crónica, cuando implica la pérdida de recursos, determina varones agresivos y mujeres con actitudes autodestructivas. La especial vulnerabilidad de las familias monoparentales, las convierte en víctimas de hombres frecuentemente agresivos y perversos, motivados por el control sexual, emocional y económico a la mujer (madre). La desprotección física y psicológica de estas familias aumenta la vulnerabilidad de sus miembros. En Estados Unidos se ha demostrado que los hijos de familias disfuncionales presentan mayor incidencia de explotación sexual, y de ataques físicos relacionados con su condición de inferioridad. Así, son personas expuestas a sentir mayor frustración, abusar de las drogas y recurrir a conductas criminales para obtener éstas). Presentan una "desnutrición" afectiva, una falta de estímulo y de protección. Estos niños y niñas son frecuentemente dominados por adolescentes agresivos.

Una modalidad distinta, aunque funcionalmente similar, se produce cuando la crianza se deja en manos de otras personas (empleadas de hogar, niñeras...), originándose una influencia sobre el niño de una persona ajena al estilo de los padres biológicos. En la mayoría de los casos, las personas que se ocupan del cuidado de estos niños, proceden de un medio de cultura y educación carenciales, que tienden a repetir, con lo que contribuyen aún más a la "desnutrición" social, y a la pérdida de oportunidades educativas y afectivas. (1)

7.- Factores agresores sociales.

La agresión social se manifiesta en la inclusión o exclusión social del niño o el adolescente a través de las relaciones y actividades cotidianas: la desvalorización sistemática de los logros (académicos, deportivos, creativos o sociales), las recriminaciones, mofas, burlas, la difusión de bulos, rumores y sospechas, y hasta los insultos y ataques verbales .

La pobreza y las malas expectativas de calidad de vida obligan a miles de familias a emigrar: del campo a la ciudad; de la ciudad al exterior... Esta situación aumenta la vulnerabilidad de algunas familias, que son discriminadas por causas culturales, sociales, económicas y religiosas. Sometidas a la presión de las jerarquías sociales competitivas, sucumben con actitudes de sobreprotección o rechazo y con la incapacidad de cubrir las necesidades afectivas básicas de sus hijos, aunque mejoren en sus condiciones económicas. (8)

8.- Factores derivados del papel de los medios de comunicación: la violencia mediática.

Casi en el mismo grado que familia, el elemento cultural de mayor incidencia en el desarrollo del niño es la televisión. Si bien reconocemos el lado positivo de la televisión responsable por su aportación a la cultura y educación, destacaremos que numerosos estudios revelan sus efectos negativos, especialmente en niños de menos de tres años. La televisión afecta al desarrollo neurológico tanto como al físico, y por tanto debe considerarse como un agente nocivo en el desarrollo temprano. El daño se produce tanto por el contenido de los programas y la publicidad, como por las características tecnológicas y del proceso de imágenes, que interfiere en la relación cercana del niño en los primeros años de vida (interacción directa) (9,10).

Cuando analizamos la relación entre televisión y conductas violentas,

numerosos estudios confirman el efecto directo que tienen las imágenes violentas de los programas televisivos. Últimamente algunos investigadores confirman que existe relación entre las imágenes de violencia de programas documentales e informativos y la percepción para el niño de que el mundo es hostil y peligroso, produciéndole, por un lado mayor temor hacia el mundo que le rodea (estrés); menor sensibilidad hacia el sufrimiento y dolor de los demás (apatía), y una relación agresiva y temeraria (agresividad)

"Las imágenes de miedo, horror, peligro y violencia golpean el hemisferio derecho con más violencia que el izquierdo, y las personas en quienes domina ese hemisferio pueden sentirse tan golpeadas y agobiadas, que ni siquiera las historias que cuenta el hemisferio izquierdo logran calmarlas." (Diane Ackerman)

Se han realizado experimentos con SPECT (tomografía computerizada por emisión de positrones) que han demostrado que la visión real de imágenes, o su evocación, produce la activación de las mismas áreas cerebrales. Esto quiere decir que imaginar algo detalladamente, o verlo, resulta la misma experiencia cerebral. Pensemos en lo que esto implica acerca de las escenas de violencia en televisión. La evocación mental genera niveles de estrés que son comparables al estrés postraumático, mucho más en niños y niñas que asumen con normalidad que lo que se muestra en televisión constituye el mundo real (1).

Tampoco debemos dejar de lado el papel que tienen los medios de comunicación en generar culto al consumo. Según un ejecutivo de Televisión de Francia 1, la función de la televisión es "vender tiempo del cerebro humano a los anunciantes" (11). La publicidad manda consumir, y la economía lo prohíbe. Las órdenes de consumo, obligatorias para todos, pero imposibles para la mayoría, se traducen en invitaciones al delito. Esto es así en particular en los países donde la justicia social se halla reducida a justicia penal (12)

La confusión del "tener" como esencia del "ser" genera uno de los principales motivos de discriminación entre los adolescentes. Esta confusión trae como consecuencia la invasión o la exclusión violenta del otro, y el estímulo a conductas de riesgo para alcanzar el objeto.

"Golpea antes de que te golpeen", aconsejan los maestros electrónicos de los videojuegos. Investigaciones actuales concluyen que los medios interactivos (videojuegos, juegos en red, etc.) tienen un efecto más intenso y duradero sobre las conductas del usuario que las formas pasivas, como la televisión y el cine. Numerosos estudios demuestran que después de jugar con videojuegos violentos, los niños y los adolescentes se vuelven insensibles a la violencia, manifiestan actitudes y conductas agresivas y actúan con hostilidad.

Algunas teorías postulan que la exposición a la violencia en la ficción actúa como elemento de catarsis, reduciendo la agresividad mediante la liberación de la hostilidad; sin embargo, para demostrar estas teorías, se hicieron estudios que hallaron un ostensible incremento de la agresividad, debida a la reducción de los niveles de inhibición.

Los meta-análisis relativos a este tema, han llegado a la conclusión de que existe una correlación más estrecha entre la exposición a la violencia en los medios de comunicación y el comportamiento agresivo, que entre no usar preservativo y padecer SIDA por transmisión sexual; o entre la exposición al plomo y el bajo cociente intelectual, o entre la exposición pasiva al humo de tabaco y el cáncer de pulmón; o entre el consumo de calcio y el aumento de masa ósea (13,14,15).

9.- Factores relacionados con la escuela.

La escuela tiene un importante papel modelador en la formación del niño y de la niña. Su poder de socialización, transmisión de pautas, conocimientos y valores, es fundamental y prioritario en las primeras etapas del desarrollo humano. Sin embargo, entra tarde en la vida de los niños, pues la mayoría ingresa al proceso escolar con cuatro o cinco años, cuando las bases del desarrollo de la persona ya están afianzadas y, en algunos casos, cuando las oportunidades de modificarlas ya se han perdido.

A pesar de la importancia de estas funciones asignadas a la escuela, los expertos la consideran un ambiente carente, en el que el niño y el adolescente sólo adquieren conocimientos, sin herramientas de pensamiento autónomo y sin demasiadas habilidades sociales. (16)

10.- La violencia escolar.

La mayor parte de los hechos violentos cometidos por niños, niñas y adolescentes, y hacia ellos, se registran en el ámbito escolar, y en horarios de clase. Sorprendentemente, a la vez que reconocen haber participado en actos violentos, la mayoría no se ven a ellos mismos como personas violentas (17).

La deficiencia de la formación escolar, desde el punto de vista de la educación social y afectiva del individuo, se agrava por la interferencia de elementos que afectan directa o indirectamente la comunicación y el lenguaje. La televisión desplazó a la lectura, pero no reemplazó el poderoso estímulo que leer representa para el desarrollo cerebral y la adquisición de lenguaje. La falta de tiempo de comunicación y la carencia de elementos para expresar los sentimientos y vivencias, modelando y reforzando la construcción del yo, son elementos importantes en el fenómeno de la violencia, como dice claramente Michéle Petit: "Cuando una persona no cuenta con las palabras para pensarse a si mismo, para expresar su angustia, su coraje, sus esperanzas, no queda más que el cuerpo para hablar: ya sea el cuerpo que grita con todos los síntomas, ya sea el enfrentamiento violento de un cuerpo con otro, la traducción en actos violentos".

Los actos violentos están sujetos a un gran sistema de relaciones interpersonales donde las emociones, los sentimientos y los aspectos cognitivos están presentes y configuran parte del ámbito educativo.

Asimismo están ligados a las situaciones familiares de cada alumno o alumna, y al ámbito social de la escuela. La violencia escolar está conectada a la cultura envolvente y a las estructuras de la sociedad, a la influencia del grupo, al papel de la familia, de la escuela, de las pantallas, de los medios de comunicación y de la sociedad en general. (18).

Caso especial constituye la intimidación (Bullying). El acto de molestar o intimidar es todo comportamiento agresivo que sea intencional, que implique un desequilibrio de poder o de fuerzas, y que se repite en el tiempo. Un niño o niña que está siendo molestado o intimidado tiene dificultades para defenderse, pues se percibe en inferioridad de condiciones. Las formas de intimidar pueden ser directas (contacto físico, visual o verbal directo) o indirectas (bulos, cartas anónimas o intimidatorias, e-mail, SMS, etc.). Las modalidades incluyen conductas tales como golpear o empujar (intimidación física), hacer burla o insultar (intimidación verbal), amenazar con gestos, rumores o exclusión del grupo (intimidación no verbal o emocional), incluso utilizando el correo electrónico, foros de Internet y teléfono móvil, y las formas que incorporan las tecnologías de manejo de imágenes (cámaras fotográficas en teléfonos u ocultas, edición de vídeo y retoque o modificación fotográfica digital). Esta última se denomina "ciber-intimidación". La intimidación debe distinguirse de los actos violentos de otro tipo. En la intimidación, la relación entre la víctima y el agresor es asimétrica, reiterada en el tiempo y muchas veces oculta y desconocida por los adultos que conforman el sistema escolar y familiar. Los actos de violencia que se producen en estos dos contextos responden a diferentes causas, y no deben confundirse, pues el abordaje y erradicación de uno y otro tipo de violencia requieren intervenciones diferentes.

Los intimidadores manifiestan agresividad hacia los maestros, tienen una actitud proclive a la violencia y el uso de medios violentos para someter a otros. No sienten empatía por las víctimas de intimidación o agresión. Les satisface mantener el control (dominación) de los demás y tienen fuertes deseos de poder. No tienen baja autoestima y sus niveles de ansiedad e inseguridad son bajos.

Por otro lado, las víctimas de intimidación, en general, son físicamente más débiles y pequeños. Son cautelosos, sensibles y tranquilos, y

reaccionan de forma pasiva (llorando o retrayéndose) y con mayor angustia. Suelen estar solos y abandonados en la escuela y se sienten fracasados, estúpidos, avergonzados y poco atractivos. Otro grupo de víctimas, denominado "víctimas provocativas" se caracteriza por un comportamiento instigador hacia el intimidador con una fuerte carga de angustia, alentando la agresión.

Debemos subrayar que la intimidación genera consecuencias que afectan directamente a la salud de niños, niñas y adolescentes, además de perturbar el proceso de aprendizaje. Las víctimas, los agresores y los testigos se ven afectados de diferente forma, pero siempre con resultados perjudiciales.

Para las víctimas de intimidación, la escuela se transforma en un espacio hostil y peligroso y su vida escolar transcurre en permanente angustia y temor. Este temor genera depresión, baja autoestima y absentismo crónico, que en ocasiones puede llegar al suicidio o al asesinato (19). Las matanzas que conmocionaron a la opinión pública, como Columbine (USA), Carmen de Patagones (Argentina) y Virginia Tech (USA), refuerzan este último concepto: los niños y adolescentes intimidados pueden reaccionar en forma violenta y descontrolada (20-21).

Por otro lado, los adolescentes agresores presentan conductas criminales en la edad adulta. Un estudio de 1991 encontró que el 60% de los varones clasificados como agresores en etapa escolar, tenía por lo menos una condena criminal a los 24 años; y entre el 35 y el 40 % tenía tres o más condenas a esa edad, contra un 10% de la población de control que no fueron agresores ni víctimas en su edad infantil. Solo por esta razón, estamos obligados a movilizar todos los recursos humanos y técnicos contra la intimidación. La apatía de los adultos transmite a los niños un mensaje erróneo: que este comportamiento es permitido, aceptable y premiado. Todo lo cual produce un refuerzo positivo de la actividad criminal en la edad adulta (19).

11.- El adolescente psicopatico.

Se distinguen dos tipos de adolescentes que delinquen. Un grupo está constituido por adolescentes normales que no presentan psicopatología, y el otro comprende a aquellos que presentan una personalidad psicopática. Los adolescentes de este grupo no se adaptan a ninguna contención, esquemas o represión; presentan impulsividad (respuestas inmediatas y violentas); falta de afectividad o apatía emocional y amoralidad.

Las características personales y el entorno social carencial facilitan el fracaso escolar, las adicciones y la relación con pares de comportamientos marginales (violentos, antisociales o delincuentes). Según actúen estos elementos en un contexto carente de normas y modelos, el adolescente entrará en la espiral de delincuencia que se agravará a medida que aumente la convivencia con adultos delincuentes (23).

BIBLIOGRAFIA .-

1.- Néstor Zawadzki Desia, MD. Violencia en la infancia y adolescencia. Pediatr. (Asunción), Vol. 34; Nº 1; 2007

2.- Perry B. Placental and blood element neurotransmitter receptor regulation in humans: potential model for studying neurochemical mechanism underlying behavioral teratology. Prog Brain Res. 1988;73:189-205.

3.- Gomez de Terreros I. El cerebro emocional y la violencia en la infancia. Bases neurologicas, sociales y culturales. Sevilla: Real Academia de medicina de Sevilla; 2008

4.- Lejarraga H. Desarrollo del niño en contexto. Buenos Aires: Paidos; 2004.

5.- Bowlby J. Separation: angoise et colére. P.U.F., Paris, 1978

6.- Mäki P. Parental separation at birth and maternal depressed mood in pregnancy: associations with schizophrenia and criminality in the offspring [monografía en Internet]. Oulun: University of Oulun; 2003. Disponible en: http://herkules.oulu. fi/isbn9514270800/isbn9514270800.pdf

7.- Engel GL. From biomedical to biopsychosocial. Being scientific in the human domain. Psychosomatic 1997;38(6):521-8.

8.- Sanabria M, Zelada M. Prevalencia de desnutrición aguda en niños/as escolares de seis escuelas de Luque. Pediatr (Asunción). 2006;33 Supl:18

9.- American Academy of Pediatrics. News Release AAP Discourages Television for very young children [homepage on the Internet]. Chicago: AAP; 2001. Disponible en: http://www.aap.org/advocacy/archives/augdis.htm

10. Healy J. Understanding TV's effects on the developing brain [homepage on the Internet]. Chicago: American Academy of Pediatrics; 1998. Disponible en: http://www.brainy-child.com/article/tvonbrain. html

11.- Kovadlof S. Contra la alienación imperante LaNación. com. 19 Feb 2006; Secc. Enfoques. (Versión Digital). Disponible en: http://www.lanacion.com. ar/Archivo/nota.asp?nota_id=781888

12.- Galeano E. Patas arriba: la escuela del mundo al revés. 9ª ed. Buenos Aires: Catálogos; 2004.

13. American Academy of Pediatrics. Committee on Public Education. Media Violence. Pediatrics 2001;108(5):1222-1226.

14. Cook D. Testimony of the American Academy Of Pediatrics on Media Violence before the U.S. Senate Commerce Committee. Washington: AAP; 2000. Disponible en: www.aap.org/advocacy/releases/ medvioltest.htm

15. American Academy of Pediatrics. Committee on Communication. Impact of Music Lyrics and Music Videos on Children and Youth. Pediatrics. 1996;98(6):1219-1221.

16.- Ferrata H. Trastornos del aprendizaje. En: Atención integral de los adolescentes y jóvenes: criterios de diagnóstico y tratamiento. Buenos Aires: Sociedad Argentina de Pediatría; 1996.p.477-84.

17. Quinn GP, Bell-EIlison BA, Loomis W, Tucci M. Adolescent perceptions of violence: formative researchfindings from a social marketing campaignto reduce violence among middle school youth. Public Health 2007;121(5):357-66.

18. Morales Ruiz M, García de la Cadena C, Gracioso M. Conciencia sobre intimidación en la formación de maestras de párvulos. R Interam Psicol. 2006;40(1):69-76.

19. Glew G, Rivara F, Feudtner C. Intimidación: niños que dañan a niños. Pediatrics in Review, en español 2000;21(7):263-70.

20. Verra C. Reconstrucción de una masacre [homepage on the Internet] . Virginia: La masacre de Virginia Tech. Disponible en: http://hipertextovirginia

21. Masacre de Virginia. Cho Sung - Hui: asesino multimedia [homepage on the Internet]. Vivechacabuco. com. Disponible en: http://www.vivechacabuco. com/seccion_nota.asp?ID=6388

22.- Un chico asesino a tres compañeritos en carmen de patagones: matanza en una escuela [homepage on the Internet]. Buenos Aires. Tiempo Fueguino. Disponible en: http://www.tiempofueguino.com.ar/main/modules.php?name=News&file=article&sid= 9040

23.- Bianculli C. El adolescente marginado. En: Atención integral de los adolescentes y jóvenes: criterios de diagnóstico y tratamiento. Buenos Aires: Sociedad Argentina de Pediatría; 1996.p.525-41.

CASO CLÍNICO

Hace unos días vi a Elena (13 años) en la consulta del Instituto donde todas las semanas paso consulta. La citaron desde el Departamento de Orientación Escolar por que la encontraban triste en clase desde hacía unas semanas. No era la primera vez que Elena acudía a verme. En efecto, parecía triste. Elena es una niña morena de pelo largo, guapa, con todo el encanto de la adolescencia incipiente. No va bien este año de notas, y repite 1º de ESO. No le gusta estudiar. Parece inteligente, se expresa bien, a pesar de que tiene pocas ganas de hablar. Le pregunto qué tal en su casa; si todo va bien, si hay algo que le preocupe...y en ese momento se echa a llorar lentamente, dejando caer sus lágrimas, sin apenas sollozar: ayer fue a ver a su hermano José, en la cárcel.

A José yo le conocía, de la misma consulta, hace algunos años, cuando él tenía 15 y repetía segundo de ESO. Ahora tiene 20; tiene un hijo de unos meses y cumple condena por dar una puñalada a otro chico en una discoteca.

José vino a la consulta enviado por el Departamento de Orientación Escolar por las continuas ausencias y fugas del colegio, además de por haber suspendido la mayor parte de las asignaturas en las que se había examinado. José había pasado la Primaria en dos colegios de barrios distintos y empezó la Secundaria en un tercer Instituto. Se cambió por las reiteradas llamadas de los profesores y la mala relación de José y sus padres con toda la comunidad educativa. Los servicios de Inspección tuvieron que hacer frente en varias ocasiones a denuncias procedentes, unas veces de los padres de José y otras de los profesores.

José era el primero de los dos hijos de una familia de vendedores ambulantes. Nació de un parto a término con un peso de 2.850 gramos. Lactancia artificial. Calendario de vacunas incompleto, a pesar de los reiterados consejos a la familia para que acuda a su Centro de Salud para ponerlo al día. Escolarización a los 3 años, en un colegio público (la madre decía que allí era donde "empezó todo", pues tenía una "maestra vieja" que no hacía más que quejarse de José sin poner interés en enseñarle. Solamente en una ocasión en que la maestra estuvo de baja por enfermedad y vino una "maestra más joven" José ponía interés en aprender). Nunca tuvo enfermedades importantes. En varias ocasiones fue atendido en urgencias por lesiones accidentales, la más importante una fractura de cúbito y radio al caer de una bici.

Los padres decían que era muy listo, pero José apenas sabía leer y escribir. Su carácter era muy impulsivo y con rechazo total a las normas sociales básicas desde muy pequeño.

José apenas tenía amigos en el Instituto. En los recreos estaba siempre merodeando por las verjas del patio hablando con chicos mayores que él que estaban fuera del colegio y que le iban a esperar a la salida. En alguna ocasión le habían pillado trapicheando con marihuana.

Los padres de José apenas acudían al centro cuando se solicitaba su presencia, alegando que tenían que trabajar. Esto obligó a la institución a poner una demanda en los Servicios de Inspección. Los padres siempre defendían a José y culpaban a los profesores del poco caso que hacían a José, por lo que éste no tenía ganas de ir al Instituto.

José a los 15 años vendía teléfonos móviles que decía "venían en barco desde China cada tres meses hasta Santander, donde los mayoristas los compraban, y yo y otros chicos los vendíamos muy baratos". En aquella ocasión me enseñó un fajo de billetes de veinte euros que llevaba en el bolsillo. Durante las entrevistas que mantuve con José, siempre me llamó la atención la frialdad, seguridad y tranquilidad con que respondía. No tenía interés en estudiar porque sabía conseguir el dinero mejor que los chicos que estudiaban.

Muchos datos de la vida de José no han podido ser conocidos, por las dificultades de relación de los padres con los profesores y los sanitarios.

Cuando José cumplió dieciséis años, un día de enero, en pleno curso, dejó el Instituto, y no se volvió a saber nada más de él.

El caso era conocido por los trabajadores sociales del barrio donde vivía y por el equipo de modificación de conducta de la Consejería de Educación.

Hemos tenido conocimiento de otras andanzas de José por la prensa, en una ciudad mediana, donde las noticias locales son muy comentadas. Una de ellas fue el robo de un copón en la capilla de un Hospital local, y la dispersión de las Formas por los aledaños. En otra ocasión, fue detenido por la policía por haberse metido en un piso usando las tuberías del gas.

El caso José es el final de un fracaso personal, familiar, educativo y sanitario, y cuyas posibilidades de recuperación son escasas.

Este caso contiene casi todos los factores que se han comentado que favorecen la violencia.

CÓMO PERCIBEN LA VIOLENCIA LOS ADOLESCENTES Y LA SOCIEDAD EN GENERAL. ESTRATEGIAS DE INTERVENCIÓN. EL MODELO DE LA OMS

Nº Programa: 914

Autor: Patricio José Ruiz Lázaro

Consulta Joven "Espacio 12-20". Proyecto de participación comunitaria de adolescentes (http://adolescentes.blogia.com). Centro Salud Manuel Merino, Alcalá de Henares (Madrid).

La percepción de los adolescentes: la mayoría creen que la violencia es algo normal e inevitable.

En Alcalá de Henares, se está realizando en el marco del Programa J.A.M.P.A. del proyecto de participación comunitaria de adolescentes del centro de salud Manuel Merino1,2 (http://adolescentes.blogia.com) una investigación cualitativa sobre la percepción de la violencia por las y los adolescentes, que incluye entre otras técnicas, observación participante.

Aunque la investigación está en curso, el análisis de los resultados preliminares perfila una conclusión clara: se están detectando en los adolescentes creencias erróneas y actitudes que no ayudan a prevenir la violencia y dificultan la convivencia.

El discurso preponderante de las y los adolescentes objeto de la investigación incluye frases como:

- "La violencia en la calle ha sucedido siempre y no puede cambiarse"
- "Todos lo hacen"
- "Juntarse chavales de distintas tribus urbanas (raperos, pokeros, bakalas, heavys, ...) es mal rollo seguro"
- "Las cosas de la calle se resuelven en la calle: a ostias"
- "Si te provocan y no entras al trapo y no pegas, no te respetan, y si no te respetan no eres nadie"
- "A veces estoy nervioso, necesito descargar la tensión y pegar a alguien"
- "Los padres no se enteran de que va la calle, no me pueden ayudar"
- "Lo que pasa en la calle es problema nuestro, no se cuenta a nadie... no somos chivatos"
- "El que provoca se merece un escarmiento"
- "La quiero tanto por eso soy tan celoso"
- "Los hombres que pegan a las mujeres son los que beben"
- "La coca te pone violento, los porros te relajan"
- "Hay chavales que se lo buscan, merecen que se les pegue, por pipas"
- "A mi nadie me toca, sólo me toca mi padre" (tocar = sacudir)

Ven la violencia como burlas, amenazas, insultos, agresión, maltrato por el género, conductas delictivas,...

Creen que la violencia puede dañar a la victima (miedo, deterioro psicológico, problemas de rendimiento escolar, laboral o social), al agresor (al potenciar sus conductas, disminuye la empatía y se refuerza la falta de tolerancia) y a los observadores ("nos parece normal la violencia").

Afortunadamente, no todos se sienten impotentes: "Podemos hacer más de lo que hacemos"

La percepción de la sociedad: creencias sobre el comportamiento violento

La mayoría de las creencias erróneas sobre la violencia presentes en las y los adolescentes tienen su antecedente en mitos presentes en la sociedad en general. En la tabla I, se describen tres de los mitos más frecuentes y su realidad correspondiente.

¿Qué podemos hacer? (bases para la prevención del comportamiento violento)

Un adolescente que se ha visto involucrado en conductas violentas no es necesariamente una persona mala.

Se trata de analizar lo ocurrido y de hacer frente a sus limitaciones biopsicosociales para que esto no vuelva a ocurrir. Se trata de cuestionarse las creencias erróneas que favorecen la violencia y aprender a resolver las tensiones de forma no violenta. Si se poseen habilidades para luchar contra el estrés es más difícil que se reproduzca el comportamiento agresivo.

El miedo a ser excluido puede hacer no resistir a la presión grupal. La resistencia a la autoridad que ordena la violencia se da más fácilmente si otros también resisten y si la víctima está muy próxima y se capta su dolor.

Los paradigmas que en el Programa J.A.M.P.A. del proyecto de participación comunitaria de adolescentes del centro de salud Manuel Merino1,2 (http://adolescentes.blogia.com) utilizamos para la prevención de la violencia son cuatro: modelo ecológico, empoderamiento para la salud, construcción de la resiliencia y contextos sociales sostenibles frente a la violencia.

Con intervenir sólo sobre el menor no basta: el modelo ecológico de prevención de la violencia

La Organización Mundial de la Salud (OMS), en su 49 Asamblea Mundial de la Salud adoptó la resolución WHA49.25, en la que se declara que la violencia es un problema de salud pública fundamental y creciente en todo el mundo. El informe mundial sobre la violencia y la salud es una parte importante de la respuesta de la OMS a dicha resolución3. En dicho informe, se deja claro que:

1) "Es posible prevenir la violencia y disminuir sus efectos, de la misma manera en que las medidas de salud pública han logrado prevenir y disminuir las complicaciones relacionadas con el embarazo, las lesiones en el lugar de trabajo, las enfermedades infecciosas y las afecciones resultantes del consumo de alimentos y agua contaminados en muchas partes del mundo. Es posible cambiar los factores que contribuyen a producir respuestas violentas, ya sea los dependientes de la actitud y el comportamiento o los relacionados con situaciones sociales, económicas, políticas y culturales más amplias. La violencia se puede prevenir. Este no es un artículo de fe, sino una afirmación fundamentada en datos fidedignos. Los ejemplos de resultados exitosos en este sentido pueden encontrarse en todo el mundo, desde las acciones individuales y comunitarias en pequeña escala hasta las iniciativas nacionales de política y legislativas".

2) "La comprensión de los factores que incrementan el riesgo de que los jóvenes se conviertan en víctimas o perpetradores de actos violentos es esencial para formular políticas y programas eficaces de prevención de la violencia". Los factores individuales (biológicos, psicológicos y comportamentales) de riesgo "no existen aislados de otros factores de riesgo. Los factores asociados con las relaciones interpersonales de los jóvenes —con sus familias, amigos y compañeros— también pueden influir mucho en el comportamiento agresivo y violento y configurar rasgos de la personalidad que a su vez pueden contribuir al comportamiento violento". "Las comunidades en las cuales viven los jóvenes ejercen una influencia importante en su familia, en la índole de su grupo de compañeros y en la forma en que pueden estar expuestos a situaciones que conducen a la violencia". "Varios factores sociales pueden crear condiciones conducentes a la violencia entre los jóvenes".

3) El modelo ecológico en cuatro niveles (individual, relacional, comunitario y social) "se utiliza para un doble fin en este sentido: cada categoría del modelo representa un grado de riesgo y también puede concebirse como un punto clave para la intervención".

El diseño de la intervención partirá de la valoración de todo el espectro de puntos fuertes y vulnerabilidades del menor en cada uno de los niveles del modelo ecológico[4]:

1) individual (factores biológicos y de la historia personal que influyen en el comportamiento de una persona; características del individuo que aumentan la probabilidad de ser perpetrador o víctima de actos de violencia)

2) relacional (factores asociados con las relaciones interpersonales de los niños y adolescentes – con sus familias, amigos, compañeros, pareja-; los compañeros, los miembros de la familia y la pareja -en la adolescencia- tienen el potencial de configurar el comportamiento del individuo y la gama de experiencias de éste),

3) comunitario (factores relacionados con las características de los contextos de la comunidad en los que se inscriben las relaciones sociales como la escuela y el barrio)

4) social (factores sociales más generales, valores y creencias de la cultura donde se desarrolla el individuo)

Empoderando para la salud a los adolescentes

Prevenir la violencia y disminuir sus efectos es difícil si los individuos se sienten impotentes e incapaces de enfrentarse a ella: es necesario capacitar o empoderar a las y los adolescentes frente a la violencia. En el proyecto de participación comunitaria de adolescentes del centro de salud Manuel Merino de Alcalá de Henares1,2, entendemos el empoderamiento para la salud de los adolescentes como el proceso mediante el cual los propios adolescentes adquieren un mayor control sobre las decisiones y acciones que afectan a su bienestar físico, psíquico y social.

Los adolescentes pueden participar en el diseño, prestación y evaluación de los programas de promoción de la salud y de prevención de la violencia para que estos satisfagan sus necesidades. La capacitación y participación de los adolescentes como educadores de otros adolescentes facilita que los programas, las actividades, la información y los servicios respondan a las preocupaciones de los adolescentes. Ello sólo es posible si confiamos en ellos y les pedimos ayuda para mejorar nuestros programas y servicios.

Dar la palabra a los adolescentes no significa hacerles encuestas, que van a recoger estereotipos y discursos esperables, sino crear una situación propicia para que se expresen sobre cosas que conocen directamente, que forman parte de su vida y sobre las que todos tienen algo que decir.

Para que los adolescentes puedan y deseen expresarse, hace falta que los adultos sepamos escucharles, esto es, no sólo ponerse en disposición de escucha, sino también intentar comprender, dar valor a sus palabras, a sus verdaderas intenciones, recoger el mensaje. Los adolescentes que hablan poco y se expresan mal tienen también cosas importantes que decir y sólo esperan adultos capaces de escucharlos y de comprenderlos. Escuchar significa colocarse de su lado, estar dispuestos a defender sus posiciones y sus requerimientos. Es así como se estimula la participación, la prosocialidad y se integran las personas, se fortalecen las redes solidarias, y los adolescentes adquieren elementos de protección frente a la violencia como la resiliencia.

Construyendo resiliencia individual y grupal: tarea de todos

La resiliencia es la capacidad de resistir, demostrar fuerza y no deformarse a pesar de las adversidades. La construcción individual y grupal de la resiliencia es un instrumento básico para hacer frente a las situaciones de riesgo y es para nosotros un objetivo prioritario en la promoción de la salud de la adolescencia y la prevención de la violencia.

El perfil de las o los jóvenes resilientes se caracteriza por:

1. Competencia social: responden más al contacto con otros seres humanos y generan más respuestas positivas en las otras personas; están listos para responder a cualquier estímulo, comunicarse con facilidad, demostrar empatía y afecto, y tener comportamientos prosociales; tienen la habilidad de lograr alivio al reírse de las propias desventuras y mirar las cosas buscando el lado cómico.

2. Resolución de conflictos: habilidad para pensar en abstracto reflexiva y flexiblemente, intentar soluciones nuevas para problemas cognitivos y sociales, jugar con ideas y sistemas filosóficos.

3. Autonomía: fuerte sentido de independencia y de identidad personal, control interno y de impulsos, poder interno, autodisciplina, habilidad para separarse psicológicamente de un entorno disfuncional.

4. Sentido de propósito y de futuro: expectativas saludables, dirección hacia objetivos, orientación hacia la consecución de los mismos (éxito en lo que emprenda), motivación para los logros, fe en un futuro mejor y sentido de la anticipación y de la coherencia.

5. Confianza en si mismo y en el entorno.

La resiliencia tiene asociación positiva con:

1. Atributos de la persona: competencia social, capacidad de resolver problemas, control de las emociones y los impulsos, autonomía, sentido del humor, alta autoestima, empatía, capacidad de comprensión y análisis, competencia cognitiva, capacidad de atención y concentración2. Condiciones del entorno (familia, escuela, comunidad, grupo de pares): recibe afecto, aceptación incondicional de un adulto significativo.

La estrategia que utilizamos en la Consulta Joven "Espacio 12-20" del centro de salud "Manuel Merino" de Alcalá de Henares es evaluar al adolescente en cada uno de dichos atributos personales y condiciones del entorno, y plantear propuestas de mejora, teniendo en cuenta los seis pasos para ayudar a fortalecer la resiliencia recomendados por Henderson y Milstein (2003)[5]:

1. Enriquecer los vínculos prosociales.
2. Fijar límites claros y firmes.
3. Enseñar "habilidades para la vida".
4. Brindar afecto y apoyo.
5. Establecer y transmitir expectativas elevadas.
6. Proporcionar oportunidades de participación significativa.

Son necesarios contextos sociales sostenibles frente a la violencia

La vida cotidiana del adolescente no está cargada de planificación de lo que se quiere hacer, sí de inmediatez, novedad, acción, experiencia en relación con lo hay a su alrededor. El adolescente en este contexto es inestable, anclado en lo provisional, flexible, abierto a lo que surge. De ahí, la dificultad de la aceptación por el adolescente de los mensajes preventivos si tratan de inocular valores inamovibles, mensajes unívocos referidos estrictamente a la salud y a la "no violencia" como valores. Los adolescentes están sometidos a los contextos y entornos en que se mueven. La sociedad de consumo y la estructura social existente, que se concreta en contextos, servicios y mercados generadores de "carencias" (imposible conseguir todo lo que se oferta) y niveles de frustración bajos (siempre queremos más), ejerce una influencia sobre los adolescentes que los obliga a una manejo permanente de potenciales situaciones conflictivas. Por esto, es fundamental ofrecer escenarios distintos a los existentes para generar en los adolescentes nuevas actitudes y comportamientos frente a la violencia.

Espacios sociales estables que:

- integren unas condiciones sociales que permitan una convivencia generadora de vínculos saludables;

- fortalezcan y favorezcan el uso de respuestas no violentas frente a los conflictos y, a la vez, disminuyan los efectos de la violencia;

- protejan a las víctimas (entornos seguros) y sancionen a los agresores con eficacia y coherencia educativa;

- desarrollen alternativas eficaces a la violencia, enseñen a rechazarla y a anticipar sus desventajas.

Nuestras propuestas para la construcción de contextos sociales sostenibles

1) Solicitar la ampliación generalizada del horario de la utilización de infraestructuras sociales, educativas, culturales y deportivas para la realización de actividades que favorezcan la creación de vínculos saludables

2) Ofertar alternativas saludables de ocio y tiempo libre a los adolescentes, que amplíen la experiencia de relacionarse con otras personas de forma saludable (amistad e integración como prevención)

Iniciación en la comunidad de un proceso de elaboración de estrategias que:

a. eviten el aislamiento y favorezcan la integración y cohesión social

b. permitan superar situaciones de alto contenido de agresividad y violencia presentes en el ámbito comunitario (incluida la vida política española)

4) Generar espacios de reflexión e intercambio entre los distintos agentes sociales para:

a. Favorecer el análisis de situaciones en donde predominen conductas violentas.

b. Encontrar propuestas de cambios actitudinales en la vida pública (favorecer la capacidad de ponerse en el lugar del otro)

c. Instalar el diálogo para reestablecer valores como la igualdad y el respeto mutuo, así como rechazar sus obstáculos (el racismo, el sexismo)

5) Que las actividades de prevención de la violencia se realicen necesariamente con participación de jóvenes como sucede en el proyecto de participación comunitaria de adolescentes del centro de salud Manuel Merino (http://adolescentes.blogia.com)

Nuestro programa J.A.M.P.A.

El Proyecto de empoderamiento para la salud y creación de una red comunitaria de Jóvenes Agentes en Mediación y Prevención de la Agresión "Jóvenes en red por su desarrollo saludable y contra la violencia: Programa J.A.M.P.A." tiene dos objetivos2:

A. Aumentar el empoderamiento para la salud de las y los jóvenes participantes en el proyecto y de aquellas/os con los que conviven (capacitarlos para que sean responsables y promotores de su desarrollo biopsicosocial y el de su entorno).

B. Promover su participación en la prevención de la violencia entre jóvenes.

Y las estrategias (y principales actividades) para conseguirlos están siendo:

- Mantener un órgano estable de coordinación (Comisión Permanente de Coordinación).

- Sensibilizar a una "masa crítica" de población (Fiesta J.A.M.P.A., Campaña "Espacios juveniles libres de violencia", obra de teatro "Decisiones").

- Desarrollo de espacios de investigación acción participativa (Grupo IAP sobre la violencia que afecta a adolescentes).

- Desarrollo de espacios de reflexión (Encuentros de Trabajo).

- Desarrollo de espacios formativos (Taller básico para adolescentes de promoción de la salud y construcción de la resiliencia, Taller "Aprendiendo a solucionar conflictos con imaginación", Taller avanzado de capacitación de Jóvenes Agentes en Mediación y Prevención de la Agresión –J.A.M.P.A.-, Taller sobre violencia y salud para padres y educadores).

- Desarrollo de espacios de expresión y producción (Periódico joven "Rebeldes con causa", Exposición-instalación "¡Arrea, Benilda Cuevas!", Taller-programa de radio "Claro que sí", Certámenes creativos presenciales, "Libro Blanco" sobre la violencia interpersonal, la salud y la juventud)

- Impulsar una red comunitaria juvenil (Red centinela de J.A.M.P.A.). En distintos centros educativos y asociativos juveniles de la localidad existirá un o una Joven Agente en Mediación y Prevención de la Agresión que se encargue de detectar situaciones de riesgo y proponer medidas correctoras. Cada joven centinela rellenará una ficha de declaración de situaciones de riesgo una vez al mes que remitirá a la Comisión Permanente de Coordinación. Si es urgente contactará por teléfono o correo electrónico. Una vez al trimestre habrá un encuentro de todas y todos con técnicos para compartir dificultades, aprender a superarlas y mejorar el funcionamiento de la red.

Talleres formativos para adolescentes

En los talleres, las y los adolescentes, aprenden:

- A autocontrolarse, no confundir las emociones con la realidad, no sobregeneralizar, no interpretar sesgadamente la realidad, no inhibir la autocrítica, tener una buena anticipación de las consecuencias de las elecciones elegidas6,7.

- A romper la escalada de la ira (ver tabla II).

- A establecer vínculos afectivos adecuados (en la tabla III se exponen las 4 dimensiones necesarias para ello según Horno8,9).

- A aceptar la propia responsabilidad de su conducta en relación con los demás, a sentir y comportarse empáticamente, a ser tolerantes, a adoptar un estilo de vida positivo (incluida alimentación –evitar exceso de ingesta de proteínas y de hidratos de carbono de absorción rápida- y psicoecoafectividad10 -cuyos principios se enumeran en la tabla IV-) para prevenir recaídas.

Además, se favorecen experiencias de responsabilidad y solidaridad (ayudar a compañeros a conseguir sus objetivos) haciendo que los jóvenes sean expertos (defiendan y enseñen a otros)

BIBLIOGRAFÍA

Ruiz-Lázaro PJ, Bosques-Castilla D, Cozar-López G, González-Santiago B. Promoción de la salud del adolescente en Atención Primaria: el modelo Alcalá de Henares. Rev Pediatr Aten Primaria 2005; 7: 451-461.

Ruiz-Lázaro PJ. Spain (Alcalá de Henares, Madrid): the strategy "for and with young people" for promoting adolescent mental health in primary health care. In: Social cohesion for mental well-being among adolescents. Copenhagen: WHO Regional Office for Europe; 2008. p. 216-226.

Informe mundial sobre la violencia y la salud. Washington, D.C.: Organización Panamericana de la Salud, Oficina Regional para las Américas de la Organización Mundial de la Salud; 2003.

Ruiz-Lázaro PJ. Niños y adolescentes que maltratan. Pediatr Integral 2009; XIII(10):919-92

Henderson N, Milstein MM. Resiliency in Schools. Making It Happen for Students and Educators. California: Corwin Press; 2003.

Ruiz PJ, Puebla R, Cano J, Ruiz PM. Proyecto de educación para la salud "Promoviendo la adaptación saludable de nuestros adolescentes". Aten Primaria 2000; 26: 51-57.

Ruiz-Lázaro PJ. Promoviendo la adaptación saludable de nuestros adolescentes. Proyecto de promoción de la salud mental para adolescentes y padres de adolescentes. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2004.

Horno P. Educando el afecto. Barcelona: Graó; 2004.

Horno P. Amor y violencia: la dimensión afectiva del maltrato. Bilbao: Ed. Desclée de Brouwer; 2009.

Soler J, Conangla MM. La ecología emocional. Barcelona: RBA; 2007.

Tabla I. Mitos y realidades sobre el comportamiento violento

Mito	Realidad
El comportamiento violento está genéticamente programado en la naturaleza humana.	Si es cierto que el hombre puede mostrarse violento, también lo es que es capaz de actuar de modo no-violento y cooperar con sus semejantes.
A lo largo de la evolución humana se ha operado una selección a favor del comportamiento agresivo sobre otros tipos.	El fenómeno de dominación, que se observa en los animales que viven en el seno de grupos sociales, se caracteriza tanto por la aptitud a cooperar como por la agresividad. La introducción de animales hiperagresivos en el grupo tiende a desmantelar la estructura del grupo.
Los hombres tienen un cerebro violento.	Aunque nuestro sistema nervioso nos permite actuar con violencia, no se activa de manera automática por estímulos internos o externos. Las funciones superiores neurológicas filtran estos estímulos antes de responder en función del contexto social. La agresividad suscitada en un mono por estimulación eléctrica del cerebro puede ejercerse contra un rival subalterno, pero no contra un rival dominante. Teoría de Schore (UCLA): Las relaciones interpersonales van remodelando nuestro cerebro (neuroplasticidad): las experiencias repetidas van esculpiendo la forma, el tamaño y el nº de nuestras neuronas. Las relaciones positivas de la vida adulta pueden reconfigurar hasta cierto punto los circuitos neuronales que se hayan grabado en el cerebro durante la infancia.

Tabla II. Escalada de la ira y ejemplo

A: Suceso negativo	Mirada rara de un desconocido
B: Pensamiento erróneo	"Este imbécil me está vacilando"
C: Ira excesiva	Furioso
D: Conductas violentas	Insultarle y empujarle

Tabla III. Dimensiones necesarias para establecer un vínculo afectivo adecuado (Horno, 2004, 2009)

ELEMENTOS AFECTIVOS	Demostraciones afectivas Detalles
SENTIMIENTO DE PERTENENCIA	Hacerte sentir elegido y especial Aceptación incondicional
CONOCIMIENTO DEL OTRO Y TIEMPO COMPARTIDO	Comunicación y tiempo compartido Peleas y reconciliaciones
COMPROMISO Y CUIDADO DEL OTRO	Compromiso, protección y cuidado Permanencia

Tabla IV. Psicoecoafectividad: principios para establecer relaciones saludables (Soler y Conangla, 2007)

1. AUTONOMÍA PERSONAL	Ayúdate a ti mismo y todos te ayudarán
2. PREVENCIÓN DE DEPENDENCIAS	No hagas por los demás aquello que ellos pueden hacer por sí mismos
3. CORRESPONDENCIA	Todo lo que haces a los demás, también te lo haces a ti mismo.
4. RECONOCIMIENTO DE LA INDIVIDUALIDAD Y LA DIFERENCIA	No hagas a los demás aquello que quieres para ti, pueden tener gustos diferentes.
5. MORALIDAD NATURAL	No hagas a los demás aquello que no quieres que te hagan a ti.
6. AUTOAPLICACIÓN PREVIA	No podrás hacer ni dar a los demás aquello que no eres capaz de hacer ni darte a ti mismo.
7. LIMPIEZA RELACIONAL	Hagamos limpieza de las relaciones que son ficticias, insanas y que no nos dejan crecer como personas.

Sábado 5 de junio, 17:45 - 18:45

MESA REDONDA

La seguridad del paciente pediátrico.

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

SEGURIDAD E INSEGURIDAD EN ATENCIÓN PRIMARIA

Nº Programa: 926

Autor: Carlos Aibar Remón

Medicina Preventiva y Salud Pública. Universidad de Zaragoza y Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza

La seguridad del paciente, aún sin haberlo explicitado, ha sido uno de los cimientos en los que se ha apoyado la práctica clínica en todos sus escenarios de aplicación (hospitales, centro de salud,...). Desde siempre, y antes desde una perspectiva ética que desde la mejora de la calidad de la asistencia, no hay buen profesional de la salud al que, implícitamente, no le haya preocupado el hecho de poder producir daños a los pacientes.

Calificada como una dimensión crítica de la calidad asistencial, la seguridad del paciente se define como la ausencia de daño innecesario o potencial asociado a la atención sanitaria. El daño relacionado con la atención sanitaria es el que se deriva de los planes o acciones de un profesional sanitario durante la prestación de asistencia sanitaria o que se asocia a ellos, y no el que se debe a una enfermedad o lesión subyacente[1].

En tanto que la calidad supone acciones de mejora orientadas a elevar el "techo" de la atención que se presta, la seguridad incluye las acciones encaminadas a garantizar un "suelo" o la base de la actividad asistencial.[2]

Una asistencia sanitaria "perfecta" supondría, cuando menos: una organización asistencial bien gestionada, dotada de tecnología "a prueba de errores", con profesionales bien formados y entrenados en todas las técnicas y procedimientos, cohesionados y capaces de trabajar en equipo, una excelente coordinación asistencial entre servicios y niveles asistenciales, una buena comunicación entre profesionales y pacientes,...

El mundo asistencial real es diferente: todas las personas -los profesionales sanitarios, también- cometen errores, la organización del sistema sanitario es mejorable, la disponibilidad de recursos es siempre limitada y factores como las expectativas de los pacientes en relación con la salud individual y la atención a recibir, condicionan una situación cada vez más compleja.

Sin embargo, la ética profesional nos obliga a trabajar a todos los involucrados en el sistema sanitario en la línea de la mejora y el perfeccionamiento.

Los factores que determinan la seguridad del paciente pueden agruparse en tres categorías: factores individuales de los profesionales sanitarios, relacionados con el sistema sanitario y referidos a los pacientes.

Con respecto a los primeros, en relación con la seguridad del paciente un error es un acto de equivocación u omisión en la práctica de los profesionales sanitarios que puede contribuir a que ocurra un evento adverso (EA). Asumir que nos equivocamos porque somos despistados, olvidadizos, poco inteligentes o que los errores los cometen únicamente los malos profesionales es fácil pero en poco contribuye a cambiar la situación, ya que ante tal supuesto, la culpabilización y el castigo por las previsibles de los errores serían las únicas posibilidades de actuación para disminuir la probabilidad de repetición futura.

Los errores los cometemos todos los profesionales. Sin embargo los errores no son aleatorios y sabemos que circunstancias como la urgencia para tomar decisiones, el estrés, el cansancio, la mala comunicación con el equipo de trabajo o los pacientes y factores ambientales como el ruido y las interrupciones, favorecen su aparición.

Como se ha destacado, las personas cometen errores, pero el sistema en el que trabajan también tiene fallos (dispositivos médicos, organización de actividades, insuficiente supervisión,...)

A diferencia de los errores activos, generalmente fácilmente visibles cuando ocurren y, en una parte importante, poco predecibles, los fallos del sistema permanecen latentes y pueden pasar inadvertidos.

Seguridad e inseguridad

Seguridad e inseguridad no son conceptos distintos y alejados sino situaciones de un "continuo" de mayor o menor grado de riesgo para el paciente, o dicho de un modo coloquial: son las dos caras de una misma moneda: la de los resultados de la atención sanitaria en el paciente.

Conseguir que la moneda caiga del lado de la seguridad, precisa esfuerzos y actuaciones a varios niveles.

Por un lado, saber que está ocurriendo: cuáles son los incidentes, eventos adversos, errores y fallos más comunes y establecer sistemas que nos permitan conocerlos y monitorizarlos. Por otra parte, un cambio cultural encaminado a reconocerlos, analizarlos y aprovecharlos como oportunidades de mejora.

A otro nivel, es preciso involucrar tanto a directivos y profesionales como a pacientes y sus familiares en aquellas actividades que contribuyen a mejorar la seguridad del paciente, en este caso pediátrico.

La seguridad den atención primaria: magnitud y trascendencia de los eventos adversos en atención primaria.

Como se ha señalado, los EA no aparecen por azar, sino que su frecuencia y distribución están relacionadas con una serie de factores contribuyentes. En el primer nivel asistencial confluyen, cada vez más, varios aspectos de particular interés en relación con la seguridad del paciente:

- Aunque la complejidad puede ser menor que en atención especializada y, por tanto, los riesgos asistenciales menos frecuentes; la elevada frecuentación que se produce en este nivel multiplica las probabilidades de aparición de EA.
- El incremento de la actividad asistencial en atención primaria y la incorporación en este nivel de nuevas pruebas diagnósticas y de actividad quirúrgica de baja complejidad acrecientan, previsiblemente, el riesgo del paciente.
- La deficiente continuidad asistencial y escasa comunicación entre atención primaria y especializada, presente en gran número de sistemas sanitarios, facilita la aparición de EA con origen y repercusiones en ambos niveles asistenciales.

Los trabajos encaminados a conocer la magnitud de los EA son escasos y centrados más en aspectos cualitativos y análisis de causas y factores contribuyentes, que en la estimación de su frecuencia y distribución[3].

Los pocos estudios realizados en atención primaria se han basado principalmente en sistemas de notificación voluntaria por parte de profesionales sanitarios o pacientes; revisiones de reclamaciones y litigios, observación directa en la consulta, entrevistas con profesionales y/o pacientes y registros de bases de datos siendo escasos los estudios de incidencia.

Entre los factores contribuyentes, se han encontrado múltiples causas, siendo la falta de comunicación entre los profesionales sanitarios y la descoordinación entre los niveles asistenciales una de las más comunes. Así mismo, el cansancio y el estrés también han sido considerados como factores contribuyentes en más de un estudio.

El estudio APEAS (Efectos adversos en atención primaria de salud en España) realizado sobre una muestra de 96.047 pacientes atendidos en centros de salud de toda al geografía española por 452 profesionales de Atención Primaria (251 médicos de familia, 49 pediatras y 152 enfermeros). Mostró una prevalencia de EA de 18,63 por cada mil pacientes atendidos, siendo la de incidentes de 7,45‰ y la de EA de un 11,18‰.[4]

Un 10% de los 96.047 consultas registradas (9.563) fueron atendidas por pediatras, siendo la prevalencia de EA en pacientes pediátricos del 4,81‰ (IC: 3,42-6,20).

Los EA relacionados con la medicación son los más comunes en Pediatría del primer nivel asistencial, tal como se refleja en la TABLA 1

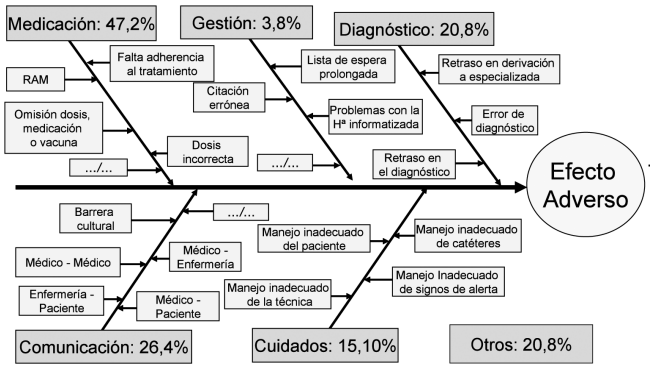
TABLA 1. Estudio APEAS: Naturaleza de EA por categoría profesional

Naturaleza del EA	Médico de Familia	DUE	Pediatra
Relacionados con la medicación	395 57,3%	109 29,8%	26 49,1%
Peor curso evolutivo de la enfermedad de base	161 23,4%	43 11,7%	17 32,1%
Relacionados con un Procedimiento	44 6,4%	73 19,9%	1 1,9%
Otros	37 5,3%	31 8,5%	26 11,3%
Relacionados con Infección	35 5,1%	57 15,6%	1 1,9%
Relacionados con los cuidados	17 2,5%	53 14,5%	2 3,8%
Total	689	366	53

Puede afirmarse, igualmente, que la aparición de EA tiene una etiología multicausal, estando la medicación prescrita como factor causal esencial en casi la mitad de los EA pediátricos, contribuyendo además, aspectos relacionados con la comunicación, la gestión y los cuidados (FIGURA 1)

El estudio ha demostrado, así mismo, que los EA en pacientes pediátricos de atención primaria son un problema de gravedad leve o moderada, estimándose la posibilidad de prevención, en función de la aplicación del conocimiento disponible en un 67,9%.

FIGURA 1. Estudio APEAS: Factores contribuyentes en la aparición de EA pediátricos



Reducir la inseguridad y mejorar la seguridad

El desarrollo de una hoja de ruta de mejora de la seguridad clínica en el primer nivel asistencial se debe desarrollar a varios niveles:

- A nivel político y organizativo se deben incentivar iniciativas que promuevan la seguridad del paciente al mismo tiempo que dotar de recursos a las zonas en donde sea necesario.

- A nivel de los equipos profesionales es necesario realizar análisis de aquellos aspectos susceptibles de error y llevar a cabo programas de prevención.

- Por último, a nivel individual los profesionales sanitarios deben entender la necesidad de reconocer los errores y los fallos como oportunidades de aprendizaje y mejora, así como la importancia de establecer sistemas de control y análisis de los mismos que permitan valorar los avances hacia la seguridad.

El hecho de que se trate de un problema frecuente y, en gran parte evitable, según criterio de los propios profesionales, sitúa la mejora de la seguridad en el primer nivel asistencial como una estrategia prioritaria. Por otra parte, la multicausalidad exi

Bibliografía

1. CISP. Informe de los resultados de la encuesta Delfos sobre la introducción a la Clasificación Internacional para la Seguridad del Paciente. 8 de junio de 2007. Disponible en https://www.who.int/patientsafety/taxonomy/web_modified_delphi_survey_overview_es.pdf (accedido 28 de marzo de 2010)

2. Stevens P, Matlow A, Laxer RM. Pediatr Clin N Am 2006 (53):151

3. Aibar Remón C, Navarro Gistau C. Seguridad en Atención Primaria. En Aranaz JM, Aibar C, Vitaller J, Mira JJ eds. Gestión Sanitaria. Calidad y seguridad de los pacientes. Madrid: MAPFRE-Díaz de Santos; 2008. p: 309-314

4. Aranaz JM, Aibar C, Vitaller J, Mira JJ, Orozco D. Estudio APEAS: estudio sobre la seguridad de los pacientes en Atención Primaria de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo (España), 2008. Disponible en http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/docs/estudio_apeas.pdf (accedido 18 de marzo de 2010)

Pediatría Práctica 2010

Programa de actualización

Jueves 3 de junio, 09:30 - 13:30 y 14:30 - 18:30

CURSO

C2. Manejo del paciente neuropediátrico.

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

DIAGNOSTICO Y MANEJO DEL RETRASO PSICOMOTOR

Nº Programa: 993
Autora: Pilar Póo Argüelles
Hospital Infantil Sant Joan de Déu, Barcelona

INTRODUCCIÓN

Desarrollo psicomotor es el término utilizado para referirse a la progresiva adquisición de habilidades que presenta el niño durante los primeros años de vida. El desarrollo es un proceso de cambio que está influenciado por la dotación genética y por el ambiente. Corresponde tanto a la maduración de las estructuras nerviosas como al aprendizaje que el niño hace descubriéndose a sí mismo y al mundo que le rodea (1,2)

El concepto de retraso psicomotor implica que los logros del desarrollo aparecen más tardíamente y/o son de una cualidad alterada (2).

El diagnóstico de retraso psicomotor es provisional, para referirse a los hitos adquiridos en los primeros años, con una evolución hacia la normalización en los casos de los trastornos leves o transitorios o hacia un trastorno permanente, cognitivo, motor, sensorial y/o de la comunicación.

El niño puede presentar retraso en a una sola área, por ejemplo en la motricidad amplia o el lenguaje o presentar un retraso global.

La AAMR, define el retraso global como un retraso que se presenta en niños menores de 5 años y que afecta a dos o más áreas: motora (gruesa o fina), habla y lenguaje, cognitiva, personal social y actividades de la vida diaria. (3)

El retraso psicomotor global no es sinónimo de retraso mental o discapacidad intelectual, pero la mayoría de los niños de edad escolar con discapacidad intelectual tiene antecedente de retraso psicomotor en la edad preescolar.

El retraso psicomotor es un problema frecuente en pediatría pero no existen estudios epidemiológicos que den una cifra exacta de prevalencia. Las encontradas en la literatura varían en función de la terminología utilizada: se estima que entre el 1-3% de los niños menores de 5 años presentan retraso psicomotor global (4). El retraso psicomotor considerado en un sentido más amplio, que incluye a los niños con trastornos transitorios o leves, que no van a derivar en una discapacidad, el porcentaje se eleva entorno al 16%. (5) En un estudio de población infantil realizado en Navarra, encontraron que el 8,68% de la población general de 0-6 años presentaron retrasos/trastornos del desarrollo. Más de la mitad de éstos evolucionaron hacia algún tipo de patología, lo que supondría el 4,4% de la población general entre 0 y años (6)

La detección del retraso permitirá realizar una investigación de las posibles causas, iniciar tratamiento, determinar un pronóstico y ofrecer asesoramiento genético. La detección temprana de este trastorno permitirá al mismo tiempo instaurar un programa de Atención Precoz, que pueda mejorar la sintomatología y en ocasiones evitar que una patología se instaure como definitiva.

MANEJO DEL NIÑO CON RETRASO PSICOMOTOR

Cuando un niño presenta un desarrollo psicomotor retrasado o atípico plantea diversos interrogantes:

- ¿Qué tipo de trastorno presenta: es un retraso global, presenta un retraso aislado, en un área del desarrollo, es una variante del desarrollo normal?
- ¿Cual es la causa de la desviación? ¿Existen factores de riesgo?
- ¿Qué exploraciones hacer?
- ¿Cuál es la perspectiva evolutiva?
- ¿Existe algún tratamiento que sea curativo o que pueda mejorar la evolución?

Para contestar a estos interrogantes es fundamental para el pediatra adquirir habilidades necesarias para detectar si el niño se desvía de la normalidad. Posteriormente se puede considerar la derivación a un centro especializado en patología del desarrollo psicomotor para completar el diagnóstico.

La evaluación del desarrollo psicomotor se considera parte fundamental en los protocolos de medicina preventiva, ya que la detección de los trastornos del desarrollo ha pasado, en los últimos años, a ser un aspecto principal de la atención pediátrica primaria.

La actitud observadora del pediatra sobre la evolución del desarrollo psicomotor del niño debe estar siempre presente, desde la primera consulta, para descubrir si presenta retraso o si está en situación de riesgo de presentarlo.

Se deben tener en cuenta diferentes procedimientos y fuentes de información, respecto a la evolución del niño: la valoración cuidadosa de las preocupaciones de los padres, la observación reiterada del niño, en el marco de los protocolos de salud y la aplicación sistemática de algún instrumento de cribado.

La Academia Americana de Pediatría recomienda la utilización de pruebas estandarizadas para detectar problemas de desarrollo, como parte sistemática de las visitas preventivas de salud. La identificación de los trastornos del desarrollo basándose solamente en la impresión subjetiva del médico es insuficiente. Se ha demostrado que, utilizando solo el juicio clínico se detectarían, antes de la edad escolar, menos del 50% de los niños con retraso mental, retraso de lenguaje u otros problemas de desarrollo.

Un instrumento útil para la detección de los trastornos del desarrollo son las denominadas pruebas de cribado o de "screening". Son instrumentos de examen destinados a la población general infantil con el fin de identificar, de una manera rápida y sencilla, una gran parte de aquellos que presentan desviaciones importantes de la normalidad. No son instrumentos de medida del desarrollo, si no instrumentos de detección (1).

La prueba de cribado de desarrollo más difundida y adaptada a muchos países es el DDST (Denver Developmental Screenig Test). En nuestro medio la Tabla de Desarrollo Llevant y la Haizea-Llevant se están utilizando cada vez más, en los Protocolos de Medicina Preventiva en la Edad Pediátrica. Determinados niños con retraso psicomotor deberán someterse a una valoración del desarrollo más específica, utilizando escalas de desarrollo y una exploración médica especializada. En todos los casos se debe iniciar una intervención terapéutica en función de la sintomatología, aunque no se tenga el diagnóstico etiológico. Tabla I.

TABLA I. Test de screening y escalas para valorar el desarrollo psicomotor de lactantes y niños

Prueba	Rango de edad
Tabla de desarrollo psicomotor Haizea –Llevant	1- 60 meses
Denver Developmental Screening Test (DDST)	0-6 años
Inventario de Desarrollo de Gesell	1-72meses
Escala de Brunet Lezine	1-30 meses
Escala Bayley de Desarrollo Infantil (BSID)	2-36 meses
Inventario de desarrollo Battelle	0-8 años
Escala de Mc Carthy (MSCA)	2,5- 8,5 años
Escala de Uzgyris y Hunt	4-6 años
Escala de inteligencia para prescolares WPPSI	3-6,5 años
Batería de valoración infantil K-ABC	2,5-12,5 años

¿CUAL ES LA CAUSA DEL RETRASO PSICOMOTOR? INSTRUMENTOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Historia clínica: es el instrumento fundamental para el diagnóstico. La anamnesis dirigida sobre el desarrollo nos va a dar información sobre los aspectos evolutivos: edad de adquisición de determinados hitos, la existencia de regresión o estancamiento.

El interrogatorio médico y social es importante para identificar posibles factores de riesgo.

AF: deficiencias mentales u otras enfermedades neurológicas

Abuso de sustancias adictivas

AP: controles durante la gestación, características del parto y periodo neonatal.

Diagnóstico precoz

Visitas reiteradas al hospital, enfermedad crónica, enfermedades óticas o visuales

Factores de riesgo biológico o social.

El niño "de riesgo neurológico" es aquel que por sus antecedentes, tiene mayor probabilidad estadística de presentar déficit neurológico: motriz, sensorial o cognitivo o conductual.

Se consideran en situación de riesgo biológico aquellos niños que durante el periodo prenatal, perinatal o postnatal, han estado sometidos a condiciones que pueden alterar el proceso de maduración del SN.

Son niños en situación de riesgo ambiental, los que viven en situaciones poco favorables, circunstancias adversas del entorno (negligencias, abusos, malos tratos), que pueden alterar el proceso de maduración (Tabla II).

TABLA II. Factores de riesgo biológico o ambiental (7)

Factores de riesgo biológico
Prematuridad
Retraso de crecimiento intrauterino
Pérdida de bienestar fetal (encefalopatía hipoxico-isquémica)
Convulsiones neonatales
Microcefalia
Infección sistema nervioso central
Infecciones congénitas
Neuroimagen patológica
Anomalías metabólicas (hipoglucemia mantenida, hiperbilirrubinemia)
Anomalías congénitas
Postoperados de cirugía cardiaca (CEC)
Pacientes sometidos a ECMO
Factores de riesgo ambiental
Drogadicción de padres o cuidadores
Bajo nivel socioeconómico
Enfermedad mental de padres o cuidadores
Malos tratos
Disfunción o disrupción familiar
Madre adolescente

Evidentemente, los problemas biológicos precoces hacen al niño más vulnerable al ambiente adverso (7).

Exploración: tras la anamnesis se debe realizar una exploración general y neurológica. La exploración neurológica del lactante está basada fundamentalmente en la observación. Una observación detallada y mentalmente estructurada, que tenga en cuenta todos los aspectos del desarrollo: Sociabilidad, Lenguaje, Motricidad, Sensorial.

Para finalizar la valoración debe realizarse una exploración física completa: Perímetro craneal. Fenotipo: anomalías congénitas mayores o menores. Examen cutáneo. Anomalías oculares o de audición. Movimientos anormales, asimetrías (es necesario observar la postura y la actividad espontánea y provocada del niño, en distintas posiciones).ROT, tono, fuerza. Organomegalias, ACR.

Exámenes complementarios: En ocasiones, tras la historia clínica y la exploración se puede llegar a un diagnóstico y la realización de exámenes complementarios es opcional y sirve para la confirmación de la sospecha diagnóstica. Otras veces el retraso es evidente pero no existe una hipótesis diagnóstica. En estos casos hemos de tener en cuenta la opinión de los comités de expertos y seguir una secuencia en la realización de pruebas complementarias (8, 9).

Estudios genéticos: existe unanimidad en la indicación de realizar un cariotipo por técnicas de citogenética, incluso en ausencia de signos dismórficos. Igualmente se recomienda la realización de estudio genético molecular para descartar síndrome X frágil, especialmente si existe historia familiar de retraso mental. Si se sospecha un síndrome determinado por el fenotipo morfológico o conductual, se realizará el estudio genético específico. Las técnicas de hibridación in situ fluorescente (FISH) son particularmente útiles en el diagnóstico de los síndromes de microdeleción. El estudio de los reordenamientos subteloméricos está siendo de especial interés. Se estima que un 5-10% de los casos de retraso psicomotor o retraso mental podrían llegar a ser diagnosticados con esta técnica, que se indicará siguiendo unos determinados criterios (10). El diagnóstico de síndrome de Rett podría considerarse en niñas con retraso grave o moderado de etiología no determinada (11).

El empleo de neuroimagen contribuye al diagnóstico en un tercio de los casos, la proporción aumenta si hay datos físicos en la exploración, como signos motores centrales, dismorfias, microcefalia. La técnica de elección inicial en un lactante con la fontanela abierta es la ecografía transfontanelar. En el niño mayor la técnica preferente es la resonancia magnética (8).

Estudio metabólico: muchos errores congénitos del metabolismo pueden presentarse inicialmente como un retraso psicomotor. El screening de fenilcetonuria e hipotiroidismo se realiza sistemáticamente al nacimiento, no obstante ante un cuadro de retraso psicomotor de origen no aclarado se recomienda realizar una determinación de aminoácidos en plasma, una función tiroidea y unas CK. La realización de otras pruebas metabólicas está indicada si hay historia con antecedentes familiares o personales sospechosos.

No está indicado realizar un EEG de rutina, sólo si existe historia sugestiva de crisis comiciales.

Muchos niños con trastorno del desarrollo psicomotor tienen el riesgo de presentar problemas sensoriales. Se recomienda realizar una valoración oftalmológica y de audición pues el hecho de detectar si existen déficits sensoriales puede ser de ayuda en el tratamiento.

SIGNOS DE ALERTA

A pesar del extraordinario avance de las exploraciones complementarias con fines diagnósticos, la detección de los trastornos del desarrollo depende fundamentalmente de la evaluación clínica: la anamnesis, el examen del desarrollo, la observación y la exploración física-neurológica que permite detectar los llamado "signos de alerta".

Un signo de alerta es la expresión clínica de una desviación del patrón normal del desarrollo. No suponen necesariamente la presencia de patología neurológica, pero su detección obliga a realizar un seguimiento riguroso del niño y si persisten, iniciar una intervención terapéutica.

Una agresión cerebral, un trastorno de la maduración del SN o una falta de los estímulos adecuados, pueden alterar su funcionamiento y manifestar sintomatología difusa o en cualquier aspecto del desarrollo:

- retraso significativo en las adquisiciones esperadas para una edad determinada.

- persistencia de patrones de conducta que deberían haber desaparecido, por ejemplo el reflejo de la marcha automática o el reflejo de Moro.

- estancamiento o perdida de habilidades adquiridas

- presencia de signos anormales a cualquier edad: alteraciones en el tono muscular o del movimiento, asimetrías, movimientos oculares anómalos, alteración del perímetro craneal.

- alteraciones de conducta: irritabilidad excesiva, patrones de conducta repetitivos, fenotipos conductuales característicos, etc., pueden ser diferentes manifestaciones de una alteración del funcionamiento del SN.

En otras ocasiones los signos de alerta pueden ser morfológicos, como un fenotipo peculiar, alteraciones cutáneas o malformaciones que se asocian con frecuencia a alteraciones del desarrollo psicomotor (12, 13).

MANEJO TERAPÉUTICO

El primer paso es la información a los padres. Debe informarse de la sospecha clínica o el diagnóstico de certeza si el niño presenta retraso psicomotor, objetivándolo si es posible con la utilización de instrumentos de screening o escalas de desarrollo. La calidad de esta información puede condicionar que mantengan la vinculación con este profesional o que inicien un peregrinaje por diferentes centros y orientaciones terapéuticas. La tentación de evitarla o retrasar la información puede demorar el inicio de un tratamiento adecuado.

Informar al mismo tiempo de la finalidad de las exploraciones complementarias y de la conveniencia de iniciar una Atención Temprana (AT).

Se entiende por AT el conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0-6 años, a la familia y al entorno, que tienen por objetivo dar respuesta lo más pronto posible a las necesidades transitorias o permanentes que presentan los niños con trastornos en su desarrollo o que tienen el riesgo de padecerlos. Estas intervenciones, que deben considerar la globalidad del niño, han de ser planificadas por un equipo de profesionales de orientación interdisciplinar o transdisciplinar (14).

La función es asistencial y preventiva y se realiza en los Centros de Desarrollo Infantil y Atención Temprana (15).

El equipo está integrado por profesionales de diferentes disciplinas, especializados en el desarrollo psicomotor infantil y comprende, como mínimo las siguientes especialidades: Neuropediatría, Fisioterapia, Psicología, Logopedia, Trabajo Social.

La evolución del niño con retraso psicomotor depende en gran medida del momento de la detección y del inicio temprano del tratamiento: cuanto más breve sea el tiempo de privación de estímulos, mejor será el rendimiento de la atención temprana

Los objetivos de la atención temprana podemos resumirlos:

- Reducir los efectos del déficit (motor, del habla, sensorial de conducta o de relación) sobre el desarrollo global del niño.

- Optimizar en lo posible el curso de su desarrollo

- Evitar o reducir la aparición de defectos secundarios.

CONCLUSIÓN

La prevalencia del retraso psicomotor muy elevada y corresponde al pediatra su detección y orientación terapéutica.

Los instrumentos necesarios para el diagnóstico del retraso psicomotor son la combinación de la historia clínica, el conocimiento del desarrollo normal y sus variaciones, la aplicación sistemática de instrumentos estandarizados y en determinados casos la utilización razonable de exámenes complementarios.

La valoración sistemática del desarrollo psicomotor debe formar parte de los controles de salud del niño sano y la utilización de instrumentos estandarizados "screenig" de desarrollo, a unas edades establecidas, facilita la detección temprana de los trastornos del desarrollo y la intervención precoz

El tratamiento temprano ha demostrado su eficacia para favorecer el desarrollo del niño, y disminuir el impacto del trastorno en su funcionamiento y en el de su familia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández-Álvarez E y Póo Argüelles P. Desarrollo Psicomotor. En Fejerman y Fernández-Álvarez. Neurología Pediátrica.: Ed Med Panamericana SA, 3ª edic. Buenos Aires 2007: 25-31

2. Narbona J y Schlumberger E. Retraso Psicomotor. PROTOCOLOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPEUTICOS DE LA A.E.P. Tomo I Genética-Dismorfología y Neurologia, 186-190

3. Shevell M. Global Develpmental Delay and Mental Retardation or Intellectual Dusability: Conceptualization, Evaluation and Etiology. Pediatr Clin N Am 2008; 55:1071-1084

4. Shevell MI, Majnemer A, Rosenbaun P, Abrahamowicz. Profile of Referrals for Early Childhood Developmental Delay to Ambulatory Subspecialty Clinics. J Child Neurol 2001; 16:645-650

5. American Academy of Pediatrics, Comittee on Children With Disabilities. Developmental Surveillance and Screening of Infants and Young Children. Pediatrics 2001; 108: 192-195

6. Álvarez-Gómez MJ, Soria Aznar J, Galbe Sánchez-Ventura J y col. Importancia de la vigilancia del desarrollo psicomotor por el pediatra de Atención primaria: revisión del tema y experiencia de seguimiento en una consulta en Navarra. Rev Pediatr Aten Primaria 2009; 11:65-87

7. Iriondo M, Póo P, Ibáñez M. Seguimiento del recién nacido de riesgo. An Pediatr Contin 2006; 4(6): 344-353

8. Poch-Olivé MI. Evaluación y diagnóstico del paciente con retraso del desarrollo:protocolos estandarizados desde el punto de vista del neuropediatra. Rev Neurol 2006; 42(supl1):S 99-S 102

9. Bataglia A, Carey JC. Diagnostic evaluation of developmental delay/mental retardation: an overview. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2003; 136:593-598

10.De Vries BB, White SM, Knight SJ, et al. Clinical studies on submicroscopic subtelomeric rearrangements: a checklist. J Med Gent 2001;38:145-50

11. Shevell M, Ashwall S, Donley D et al. Practice parameter: Evaluation of the child with global developmental delay. Neurology 2003;60:367-380

12. Póo P. Desarrollo psicomotor. La normalidad y los signos de alerta. Pediatría Integral. Número especial 2008; 11: 53-55.

13. P.Póo. Trastorno del desarrollo psicomotor.En M. Cruz-Hernández. TRATADO DE PEDIATRIA. Ed Ergón, 9ª edic. Madrid 2006: 1741- 1774

14.Grupo de Atención Temprana. Libro blanco de la atención temprana. Ed Real Patronato de Prevención y de Atención a Personas con Minusvalía. Barcelona, 2001

15. Artigas-Pallarés J. Atención precoz de los trastornos del neurodesarrollo. A favor de la intervención precoz de los trastornos del neurodesarrollo. Rev Neurol 2007;44(supl 3): S31-S34

MANEJO DEL PACIENTE NEUROPEDIÁTRICO. CONVULSIONES FEBRILES Y EPILEPSIA

Nº Programa: 994

Autor: JJ García Peñas

Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

CONCEPTOS GENERALES:

Los trastornos paroxísticos que se originan en el sistema nervioso central (SNC) son un grupo frecuente y heterogéneo de procesos que pueden obedecer a muy diversos mecanismos fisiopatológicos. En la práctica clínica cotidiana resulta fundamental diferenciar si un evento paroxístico es de naturaleza epiléptica o no epiléptica. De esta diferenciación, en virtud de la fenomenología clínica, se deriva un distinto

abordaje diagnóstico y terapéutico. Es importante recalcar aquí que existe una mayor frecuencia de trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) que de epilepsia en la edad infantil y que esta situación es sobre todo más evidente entre los lactantes. Por otra parte, es básico conocer que hasta un 20-30% de los pacientes que se valoran en las unidades de monitorización de vídeo-EEG por supuestas epilepsias refractarias no son tales sino TPNE, y que muy frecuentemente se trata de pseudocrisis, sobre todo entre los pacientes adolescentes. Por todo ello, queremos destacar aquí la importancia que tiene para el pediatra en formación el hecho de conocer bien el tipo, la variada semiología y la evolución natural de los distintos tipos de trastornos paroxísticos del niño.

DEFINICIONES BÁSICAS:

Es muy importante conocer una serie de terminologías básicas para categorizar bien la fenomenología paroxística del niño, incluyendo en este apartado los conceptos de episodio paroxístico, crisis, convulsión, crisis cerebral, crisis cerebral epiléptica, crisis cerebral no epiléptica, epilepsia y síndrome epiléptico.

Fenómeno paroxístico (crisis): presentación brusca de una modificación en el estado de normalidad o anormalidad aparente del individuo (actividad motora, nivel de conciencia, funciones superiores, control postural, sueño, etc.).

Convulsión: contracción involuntaria continua (tónica) o discontinua (clónica) que afecta a la musculatura corporal. Por extensión, se aplica la definición de "convulsión" a todo fenómeno de aparición brusca, de origen cerebral, que se manifiesta por alteración del nivel de conciencia o de la reactividad o de la conducta, aunque no se acompañe de semiología motora pura o primaria.

Crisis cerebral: fenómeno anormal, súbito y transitorio, de tipo motor, sensitivo-sensorial, autonómico o psíquico, que se origina como resultado de una disfunción cerebral transitoria, parcial o generalizada.

Crisis cerebral epiléptica: crisis cerebral que resulta de una descarga neuronal excesiva hipersincrónica. Puede ser ocasional, habitualmente con semiología convulsiva, en una persona no epiléptica, por efecto de una causa accidental; o bien se trata de formas iterativas, que se repiten a intervalos regulares (en el contexto de una epilepsia).

Crisis cerebral no epiléptica: crisis cerebral que no está desencadenada por una descarga anormal y excesiva de una población neuronal, sino que reconoce en su origen mecanismos de producción diferentes al epiléptico.

Epilepsia: afección crónica, de etiología diversa, caracterizada por crisis epilépticas recurrentes, asociadas eventualmente con diversas manifestaciones clínicas o paraclínicas. La epilepsia no es una enfermedad por sí misma, sino un proceso de etiología múltiple, expresividad clínica variable y distintos grados de evolución clínico-electroencefalográfica y gravedad.

Síndrome epiléptico: trastorno epiléptico caracterizado por un conjunto de síntomas y signos que, habitualmente, ocurren en conjunción; incluyendo tipo de crisis, etiología, localización de la actividad epiléptica, factores precipitantes, edad de comienzo, gravedad, cronicidad, relación con el ciclo vigilia-sueño y pronóstico. No todas las epilepsias pueden encuadrarse en síndromes epilépticos concretos. Es importante recordar que existen "pacientes epilépticos" más que verdaderas "epilepsias".

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS / CRISIS CEREBRALES NO EPILÉPTICAS:

Conceptos generales sobre TPNE: los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE) son la expresión de síntomas episódicos de aparición brusca y breve duración que reconocen mecanismos distintos al fenómeno epiléptico. Afectan hasta a un 10% de la población pediátrica en algún momento de su maduración neurológica. Habitualmente, una buena historia clínica con una delimitación rigurosa de su semiología, es suficiente para poder llegar al diagnóstico de estos pacientes.

Grupos sindrómicos de TPNE: los TPNE son trastornos de muy diversa semiología y variada repercusión clínica evolutiva. Según su mecanismo fisiopatológico y su semiología clínica los podemos clasificar en diversas categorías (ver tabla I) incluyendo: crisis anóxicas, crisis psíquicas, trastornos paroxísticos en sueño, trastornos motores paroxísticos y miscelánea.

CRISIS EPILÉPTICAS / EPILEPSIAS / SÍNDROMES EPILÉPTICOS:

Consideraremos una serie de conceptos generales sobre etiologías de las crisis en el niño, tipo de crisis, tipo de epilepsias y tipo de síndromes epilépticos.

Etiologías: distinguimos 3 grupos de epilepsias, en virtud de la etiología.

1/ Epilepsias idiopáticas: la predisposición genética es, probablemente, de origen multifactorial. Se han identificado varios genes que se relacionan con epilepsias con debut en muy distintas edades pediátricas, destacando en este grupo las denominadas "canalopatías" y las alteraciones de receptores de neurotransmisores. En este grupo de epilepsias, los factores ambientales o procedentes del medio externo juegan un papel mínimo (que no obstante justifica que algunos miembros de una familia tengan crisis y otros no).

2/ Epilepsias sintomáticas: producidas por agresiones cerebrales sufridas en cualquier época de la vida, originando una lesión cerebral que será responsable de la génesis de las crisis epilépticas. La predisposición genética queda en un segundo plano (no obstante condiciona que en sujetos sometidos a una misma agresión cerebral, unos tengan crisis y otros no las tengan). Es importante recordar que muchas de estas patologías tienen un condicionante genético claro (metabolopatías, síndromes neurocutáneos...). Entre los agentes etiológicos implicados en la génesis de las crisis epilépticas, distinguimos: 1/ Factores prenatales: cromosomopatías (síndrome de Down, cromosoma X frágil, trisomías, duplicaciones, cromosomas en anillo), síndromes neurocutáneos (neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, hipomelanosis de Ito, Sturge-Weber, nevus de Jadasshon), errores congénitos del metabolismo (enfermedades mitocondriales, aminoacidopatías, acidurias orgánicas, defectos del ciclo de la urea, síndromes CDG, oligosacaridosis, lipidosis, mucolipidosis), enfermedades degenerativas del SNC (ceroidolipofuscinosis, grupo epilepsias mioclónicas progresivas, distrofia neuroaxonal infantil, poliodistrofias), malformaciones del SNC (agenesias de cuerpo calloso, holoprosencefalias, anomalías de migración neuronal, hidranencefalias), infecciones congénitas (toxoplasma, citomegalovirus, herpesvirus, rubéola, HIV, sífilis), enfermedades maternas durante la gestación (diabetes materna, hipertensión arterial materna, fármacos y tóxicos, alcohol y drogas, traumatismos, enfermedades sistémicas crónicas). 2/ Factores perinatales: encefalopatía hipóxico-isquémica; patología de la prematuridad y bajo peso; kernicterus; hemorragias intracraneales. 3/ Factores postnatales: trauma craneal, procesos expansivos intracraneales, infecciones del SNC, desequilibrios metabólicos e hidroelectrolíticos, isquemia, enfermedades desmielinizantes, patología postinfecciosa, intoxicaciones, radioterapia y quimioterapia.

3/ Epilepsias criptogénicas o probablemente sintomáticas: son epilepsias de causa no conocida, con normalidad de los exámenes complementarios realizados, en las que se sospecha, no obstante, la existencia de una causa oculta.

Clasificaciones: el interés de las clasificaciones en epilepsia se dirige a definir los tipos de crisis y los tipos de síndromes epilépticos.

Clasificación internacional de crisis epilépticas (Liga Internacional contra la Epilepsia: ILAE; 1981):

1/ Crisis parciales (focales o locales): originadas por la activación inicial de un grupo de neuronas limitado a una parte de un hemisferio cerebral. La semiología crítica está en virtud del área cerebral activada: motora, sensitiva, sensorial, psíquica o autonómica.

1.1. Crisis parciales simples: cursan sin alteración de conciencia.

1.2. Crisis parciales complejas: cursan con alteración parcial del nivel de conciencia y se acompañan con frecuencia de actividad motora involuntaria (automatismos).

1.3. Crisis parciales secundariamente generalizadas: la descarga neuronal se extiende a los 2 hemisferios cerebrales, resultando en una pérdida de conciencia.

2/ Crisis generalizadas (convulsivas o no convulsivas): existe desde el principio un compromiso de ambos hemisferios cerebrales. La conciencia está alterada. Puede presentarse como alteración pura de conciencia (ausencias) o como fenomenología motora con afectación bilateral (tónicas, clónicas, tónico-clónicas, atónicas y mioclónicas).

2.1. Ausencias típicas: desconexión del medio de inicio y final bruscos y duración breve.

2.2. Ausencias atípicas: desconexión de inicio y final más graduales y duración más prolongada.

2.3. Crisis mioclónicas: sacudidas musculares, rápidas, bruscas, rítmicas, de predominio axo-rizomélico (tronco y raíz de miembros). Pueden producir caídas bruscas.

2.4. Crisis clónicas: sacudidas musculares rítmicas. Son las más frecuentes en el niño.

2.5. Crisis tónicas: rigidez muscular brusca y mantenida. Producen caídas bruscas.

2.6 Crisis tónico-clónicas: a una fase inicial de contractura tónica le sigue después una fase de sacudidas musculares clónicas. No suelen verse en lactantes ni menores de 2 años.

2.7. Crisis atónicas: pérdida brusca del tono muscular. Producen caídas e impactos faciales.

3/ Crisis epilépticas inclasificables: se incluyen aquí todas las crisis que no se pueden clasificar por ser los datos semiológicos incompletos o inadecuados.

Clasificación internacional de las epilepsias y síndromes epilépticos (ILAE; 1989): se establece en virtud de 2 criterios de definición: el origen y la extensión. Por su origen, se distinguen: formas idiopáticas, formas criptogénicas y formas sintomáticas. Por su extensión, se distinguen formas focales y formas generalizadas. En la tabla II se agrupan los diversos síndromes epilépticos.

1/ *Epilepsias y síndromes epilépticos relacionados con la localización* (focales o parciales): se incluyen formas idiopáticas, criptogénicas y sintomáticas.

2/ *Epilepsias y síndromes epilépticos generalizados*: se incluyen también aquí formas idiopáticas, criptogénicas y sintomáticas.

3/ *Epilepsias y síndromes de carácter indeterminado (focal o generalizado)*: con crisis generalizadas y focales simultáneamente. Sin características inequívocas de carácter focal o generalizado. Por ejemplo, epilepsia polimorfa del lactante o síndrome de Dravet.

4/ *Síndromes especiales*: Crisis epilépticas ocasionales (por ejemplo, convulsiones febriles).

Crisis febriles (CF):

Conceptos: trastorno relacionado con la edad, caracterizado por la presencia de convulsiones que ocurren en asociación con fiebre, pero sin evidencia de infección intracraneal ni otra causa definida. Existe una predisposición genética para padecerlas. Las CF afectan a un 1-5% de la población. Suelen presentarse entre los 6 meses y los 5 años de edad. Un 55% de los casos debutan durante el segundo año de vida.

Clínica: las crisis son generalizadas en un 80-90% de los casos y parciales en el resto. Suelen ser crisis clónicas. Suelen ser breves (<15 minutos). Habitualmente, sólo se presenta una crisis en el mismo proceso febril.

Clasificación:

1/ Crisis febriles simples (80%): generalizadas, no prolongadas ni múltiples.

2/ Crisis febriles complejas (20%): prolongadas, focales y/o múltiples.

Riesgo de recurrencia: un 64% de los pacientes tiene una única CF. El riesgo de recurrencia tras una primera CF tiene un promedio del 34%. En los casos que recurren, el 50% de las segundas CF se presentan en los 6 meses que siguen a la primera CF. El riesgo de una tercera CF tras presentar 2 CF previas sube hasta el 50%.

Factores de recurrencia: se implican 5 factores de riesgo principales que incluyen: edad precoz de comienzo (<15 meses), antecedente de epilepsia en familiares de primer grado, antecedente de CF en familiares de primer grado, muchos episodios febriles recurrentes y primera CF que se presenta como CF compleja. Algunos autores incluyen también como factores de riesgo el hecho de que la CF se presente con elevaciones térmicas escasas en el momento de la crisis (en torno a 38ºC) y la duración corta de la enfermedad antes de la crisis. No está claro que factor de riesgo tiene más peso específico de recurrencia y así, para algunos autores, es la edad menor de 12-15 meses, para otros es la presencia de AF de CF, para otros el grado de elevación de la temperatura en el momento de la crisis o bien el número de episodios febriles que tiene el niño tras una primera CF. Lo que si se sabe es que cuantos más factores de riesgo tiene un niño, existe un mayor riesgo de recurrencia y viceversa. Así, analizando a los 18 meses de la primera CF, la recurrencia en los que no tenían factores de riesgo era de un 10%; en los que tenían 1-2 factores era del 25-50%; y en los que tenían 3 o más factores era del 50-100%.

Factores de riesgo de status febril: se incluyen aquí: edad precoz de debut de CF, AF de epilepsia en familiares de primer grado y debut de las CF como crisis focal. Existe un riesgo potencial de que, en estos pacientes, las CF evolutivas se presenten también como status febril, independientemente de la tasa de recurrencias global que exista.

Riesgo de epilepsia ulterior: el riesgo global es del 2% a los 7 años y del 7% a los 25 años. Entre los factores de riesgo de desarrollar epilepsia, se describen: presencia de anomalía neurológica previa, primera CF como CF compleja, e historia de convulsiones afebriles en familiares de primer grado. Los niños que tienen dos o más de los referidos como factores de riesgo de desarrollar epilepsia presentan hasta un 15% de riesgo acumulado. Cuando se acumulan los 3 factores que definen a la CF como compleja, este riesgo se dispara hasta incluso un 49%. No parece existir diferencia significativa en la frecuencia de epilepsia ulterior entre el grupo que se trató con diazepam profiláctico con respecto al grupo que sólo tuvo tratamiento agudo de la crisis.

Crisis epilépticas ocasionales:

Conceptos: crisis originada por cualquier tipo de agresión cerebral distinto de la fiebre. La mayoría de ellas tienen lugar durante los 4 primeros años de vida. Pueden ser generalizadas o focales.

Etiologías: son muy variadas y con pronóstico muy heterogéneo. Se incluyen aquí: 1/ Infecciones intracraneales (meningitis, encefalitis, meningoencefalitis, absceso cerebral, empiema, ventriculitis); 2/ Trastornos metabólicos (hipoglucemia, hipocalcemia, hipomagnesemia, hiponatremia, hipernatremia, errores congénitos del metabolismo); 3/ Patología postinfecciosa y desmielinizante (síndrome de Reye, post-exantemáticas, post-inmunización, esclerosis múltiple...); 4/ Patología por agentes traumáticos (tras trauma craneal, tras quemaduras, tras radioterapia); 5/ Por anoxia–isquemia cerebral (parada cardiaca, ahogamiento, shock, deshidratación grave); 6/ Por accidentes cerebro-vasculares (trombosis arterial, trombosis venosa, trombosis de senos venosos, hemorragia intracraneal); 7/ Por intoxicaciones (fármacos, tóxicos, uremia, encefalopatía dialítica); 8/ Por enfermedades sistémicas (hipertensión arterial, patología renal, neumopatías crónicas con hipoxia, cardiopatías con riesgo de anoxia y/o tromboembolismo);

9/ Por déficit nutricional (malnutrición, déficit de oligoelementos, déficit de piridoxina, hijos de madres vegetarianas estrictas con déficit de vitamina B12); y 10/ Crisis parainfecciosas (casi siempre por gastroenteritis aguda, principalmente por rotavirus).

VALORACIÓN DEL NIÑO CON EPISODIOS PAROXÍSTICOS:

Anamnesis: la historia clínica minuciosa y detallada es la clave para el correcto diagnóstico del fenómeno paroxístico. Se interrogará a las personas que presenciaron las crisis y al propio niño (si éste es capaz de contar sus vivencias y/o de recordarlas).

1. Descripción del evento paroxístico: se tendrán en cuenta diversos factores antes de la crisis, durante la misma y después de ésta; incluyendo:

1.1. Posibles precipitantes o agravantes: privación de sueño, fiebre, stress, factores emocionales, cansancio físico, estímulos sensoriales...

1.2. Relación con el ritmo vigilia-sueño: al adormecerse, al despertar, en sueño.

1.3. Fenomenología previa a la crisis: vivencia de que va a ocurrir algo, malestar indefinido, pródromos de un posible síncope, auras de una crisis...

1.4. Inicio de la crisis: ¿brusco o gradual?

1.5. Valoración del nivel de conciencia y reactividad durante la crisis: descrito por el niño y por quienes presenciaron el evento. ¿Pérdida de conciencia? ¿Alteración parcial de contacto?

1.6. Descripción con palabras sencillas y cotidianas de la fenomenología crítica: síntomas motores, sensitivos, sensoriales, psíquicos, fonatorios, autonómicos, automatismos...

1.7. Descripción de las anomalías asociadas al fenómeno crítico: coloración, sialorrea, incontinencia de esfínteres, pupilas, movimientos oculares, frecuencia cardiaca, respiración, síntomas digestivos...

1.8. Duración del episodio crítico: suele ser difícil de precisar y existe una tendencia generalizada a la exageración. Intentar que los padres describan las actividades que les dio tiempo a realizar durante la crisis y la secuencia temporal de éstas.

1.9. Datos de la postcrisis: recuperación espontánea o bien cambios postcríticos (somnolencia, desorientación, confusión, amnesia, cefalea, vómitos...).

2. Valorar los antecedentes personales (AP) del paciente: investigar factores prenatales, perinatales y postnatales desfavorables. Realizar descripción detallada del desarrollo psicomotor (DPM). Valorar episodios paroxísticos previos. Investigar factores asociados a las crisis: traumatismo previo, ingesta de fármacos o tóxicos, proceso infeccioso previo, antecedente de enfermedad sistémica...

3. Valorar los antecedentes familiares (AF) del niño: epilepsia, CF, enfermedades degenerativas del SNC, metabolopatías congénitas...

Exploración física:

1. Exploración pediátrica general: somatometría, temperatura, constantes vitales, estado general, nivel de nutrición y desarrollo, lesiones cutáneas (discromías), soplos, visceromegalias, dismorfias, signos malformativos menores, deformidades esqueléticas, signos de trauma externo, signos meníngeos..

2. Exploración neurológica: debe ser completa y sistematizada. Nivel de conciencia y reactividad, psiquismo y lenguaje, nivel de alerta y atención, interacción social recíproca, pares craneales, pupilas, neurosensorial, fondo de ojo, sistema motor, sistema sensitivo, marcha y sus variantes, pruebas cerebelosas y pruebas de coordinación, exploración de movimientos anormales y descripción de posible psicopatología.

Pruebas complementarias: se orientarán en virtud de la anamnesis y la exploración física. La gran mayoría de los episodios paroxísticos no epilépticos y las convulsiones febriles simples pueden valorarse correctamente con una historia clínica detallada y no suele ser necesario realizar exploraciones complementarias.

1. Electroencefalograma (EEG): es la prueba fundamental para el estudio de los episodios paroxísticos. Aporta información básica sobre el tipo de crisis, tipo de epilepsia e incluso sobre el tipo de síndrome epiléptico. Sin embargo, un EEG intercrítico no es sinónimo de epilepsia y por otra parte, existen pacientes epilépticos que pueden tener EEG normales en las fases iniciales del proceso. El EEG intercrítico se utiliza para apoyar, ratificar y matizar el posible diagnóstico realizado en virtud de la descripción clínica del fenómeno paroxístico. El EEG ictal ratifica el origen epiléptico de la crisis observada. Muchas veces, ante la sospecha de que se trate de crisis epilépticas en niños con EEG normales, se deben realizar EEG con maniobras de provocación: hiperventilación para las ausencias, estimulación luminosa intermitente para las crisis mioclónicas y fotosensibles, privación de sueño para las crisis parciales, trazados de sueño para los fenómenos paroxísticos relacionados con el ciclo vigilia-sueño y estudios de monitorización video-EEG-poligráficos para casos de difícil diagnóstico diferencial con fenómenos paroxísticos no epilépticos y/o posibles pseudocrisis.

2. Estudios de neuroimagen: están indicados, habitualmente, en casos de crisis neonatales, encefalopatías epilépticas, presencia de anomalías en la exploración neurológica, coexistencia de retraso mental, crisis parciales, déficit neurológico en la postcrisis, status epiléptico convulsivo, focalidad evidente en el EEG y casos con crisis febriles complejas. No están indicados, tras una primera valoración, en casos con clínica compatible con fenómenos paroxísticos no epilépticos, epilepsia generalizada primaria con normalidad en el examen neurológico y EEG característico, epilepsias parciales benignas y crisis febriles simples. La prueba más rentable es la resonancia magnética cerebral (RMC). La tomografía axial computarizada (TAC) craneal se reserva generalmente para estudios de neuroimagen urgentes. La ecografía cerebral puede ser una prueba útil de cribado en niños con fontanela anterior permeable.

3. Otras pruebas complementarias: dirigidas en virtud de la fenomenología crítica, los hallazgos del examen neurológico, la coexistencia de otras alteraciones generales y/o neurológicas, las anomalías EEG y los posibles hallazgos de neuroimagen. Se valorará la realización de punción lumbar con estudio citoquímico de LCR, estudios metabólicos, despistaje de enfermedades infecciosas, estudios genéticos, registros neurometabólicos (SPECT o PET cerebrales), valoración neuropsicológica, pruebas neurofisiológicas (EMG, ENG, VCN) y realización de biopsias tisulares (músculo, piel).

Valoración inicial del niño que ha sufrido un episodio paroxístico:

1) Lo primero es valorar la repercusión general del evento sobre las constantes vitales y medio interno. Debemos, ante todo, asegurar la normalidad de dichas constantes.

2) Hay que descartar la presencia de una enfermedad neurológica aguda potencialmente grave (infección del SNC, patología traumática...). Se debe investigar y excluir trastornos potencialmente tratables tras una primera valoración (hipoglucemia, desequilibrio hidroelectrolítico...).

3) Tenemos que diferenciar entre un posible episodio paroxístico no epiléptico y una posible crisis epiléptica. Por otra parte, es importante valorar si existen criterios de convulsión febril.

4) Hay que diferenciar entre crisis epiléptica ocasional (sintomática o no) y una verdadera epilepsia. Se deben excluir las convulsiones agudas sintomáticas (principalmente, en niños menores de 1 año).

5) Debemos orientar el estudio neurológico inicial en virtud de la sospecha de categoría diagnóstica (episodio paroxístico no epiléptico, crisis epiléptica, epilepsia).

TRATAMIENTO DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS, EPILEPSIAS Y SÍNDROMES EPILÉPTICOS:

Es necesario hacer un cuidadoso balance entre el beneficio y los posibles efectos adversos derivados del tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAE). No se trata pues de controlar las crisis a cualquier precio. En la actualidad, el objetivo primordial del tratamiento de la epilepsia es mejorar, de forma global, la calidad de vida de los pacientes.

Consideraciones generales del tratamiento antiepiléptico: se deben considerar factores ligados al episodio paroxístico, factores relacionados con el paciente, factores psicosociales, factores derivados del propio médico y factores relacionados con el fármaco a elegir.

Factores propios de la epilepsia: analizaremos factores importantes que condicionan iniciar o no un tratamiento con FAE y qué tipo de FAE vamos a usar en cada caso. Se incluyen aquí datos variados de la epilepsia como son el tipo de episodio paroxístico (confirmación del diagnóstico de crisis epiléptica), tipo de crisis epiléptica, tipo de síndrome epiléptico, etiología de la epilepsia, frecuencia de las crisis, patocronía de las crisis, riesgo de recurrencia evolutiva de las crisis tras un primer episodio, posibles factores precipitantes de las crisis y despistaje precoz de un potencial curso refractario.

Factores propios del paciente: analizaremos diversos factores como son la edad del niño, sexo del niño (sobre todo en la edad adolescente), factores genéticos (diversas etiologías como canalopatías) datos ligados a la farmacogenómica (según AF, edad y etiología), aspectos neuropsicológicos, patología comórbida psiquiátrica, condiciones médicas asociadas, otros fármacos administrados (interacciones), capacidad del niño para tragar pastillas o cápsulas, posible estigma por ser epiléptico y posible estigma por tomar medicación a diario.

Factores psicosociales: consideraremos una serie de datos que no siempre se tienen en cuenta y que incluyen aspectos como duración prevista del tratamiento, posible estigma social por el tratamiento, repercusión familiar, repercusión escolar, actitud del niño y de los padres ante la terapia, cumplimiento futuro del tratamiento, coste del tratamiento, disponibilidad de FAE según países y disponibilidad de FAE según Seguros Médicos.

Factores propios del médico que prescribe: son muy importantes pero poco conocidos y valorados. Se incluyen aquí prescripciones según la experiencia propia personal ("a mí me va bien"), opinión de expertos de cada país, guías de tratamiento de distintas sociedades científicas internacionales y nacionales (NICE, AAN, AAE, EFNS, SADE), protocolos de tratamiento de cada hospital, y datos de epilepsia basada en la evidencia (guías de la ILAE).

Factores relacionados con los propios fármacos: la prescripción médica se relaciona con datos de farmacodinámica, farmacocinética, modalidades de presentación del fármaco, número de tomas diarias, opción de monoterapia versus politerapia, interacciones con fármacos distintos de los FAE, perfil previsible de efectos adversos (EA), posibilidad de reacciones idiosincrásicas EA crónicos del FAE (efectos neurocognitivos), teratogenicidad y consideración precoz de otras opciones de tratamiento distintas de los FAE (cirugía, dieta cetogénica, estimulador del nervio vago, etc.).

Plan secuencial de tratamiento antiepiléptico:

1. Consideraciones generales: debemos intentar un tratamiento global de la epilepsia, incluyendo medidas preventivas, información sobre el tratamiento y uso racional de los FAE. Sólo consideraremos que una epilepsia es refractaria cuando hayamos apurado el plan de etapas de tratamiento de forma racional y secuencial.

2. Actuación farmacológica ordenada: en la tabla III se reflejan las distintas opciones de FAE según tipo de crisis y tipo de síndrome epiléptico.

2.1. Comenzaremos con monoterapia con un FAE de primera elección (primer nivel de FAE).

2.2. Si persisten las crisis: debemos reconsiderar el diagnóstico, comprobar dosis y alcanzar, si es posible, la "dosis máxima tolerable". Se debe valorar el cumplimiento del tratamiento (ante la duda, haced niveles de medicación en sangre). Por otra parte, hay que considerar una posible lesión estructural y realizar una RMC, si no se hizo previamente.

2.3. Consideraremos añadir un segundo FAE de primer nivel y después retirar gradualmente el primero. Realizaremos estos cambios siempre que comprobemos que la medicación es claramente ineficaz tras llegar a la dosis máxima tolerable del FAE en monoterapia y/o cuando existe un mal balance entre eficacia y tolerabilidad para un determinado FAE.

2.4. Si a pesar de eso persisten las crisis: se puede añadir un tercer FAE e iniciar la retirada del segundo para intentar mantener en monoterapia. Sin embargo, es frecuente llegar desde aquí a biterapia o politerapia.

2.5. Si todavía persistieran las crisis: combinaremos inicialmente 2 FAE de primer nivel y posteriormente valoraremos mantener el FAE más eficaz de los usados de primer nivel y añadir un FAE de segundo nivel.

Uso clínico de los FAE:

Concepto de FAE ideal: sería aquel capaz de eliminar las crisis sin producir EA. Se trataría de un fármaco con un perfil farmacológico que incluiría: administración por vía oral y parenteral, formulación cómoda, absorción completa y no modificable por la toma de alimentos o medicinas, vida media prolongada (administración en una única dosis diaria), cinética lineal, mínima unión a proteínas plasmáticas, ausencia de interacciones con otros fármacos, rango terapéutico amplio, existencia de un posible antídoto, que no cree tolerancia ni adición, que no genere EA, que tenga un amplio espectro antiepiléptico y que posea un adecuado balance entre eficacia y tolerabilidad. Desgraciadamente, estamos aún lejos de obtener este tipo de FAE.

FAE clásicos o FAE de primera generación: comercializados antes de 1.990. Tienen unas características comunes que incluyen: mecanismos de acción no siempre bien definidos o conocidos, eficacia antiepiléptica bien definida, dosis bien establecida en mg/Kg/día, eficacia contrastada en monoterapia, perfil de seguridad conocido, posibilidad de reacciones idiosincrásicas potencialmente graves, presentan problemas de cinética, tienen muchas interacciones con FAE y otros fármacos, necesitan muchas veces ajustar dosis mediante niveles séricos, necesitan en algunos casos de controles analíticos seriados, pero son globalmente muy baratos. En este grupo, se incluyen fenobarbital (PB), primidona (PRM), fenitoína (PHT), ácido valproico (VPA), carbamazepina (CBZ), etosuximida (ESM), sultiamo (STM), clonazepam (CNZ) y clobazam (CLB).

Nuevos FAE o FAE de segunda generación: comercializados entre 1.990 y 2.005. Tienen unos rasgos farmacológicos comunes que incluyen: mecanismos de acción específicos (sobre canales, receptores, proteínas de la vesícula sináptica..), eficacia bien definida para crisis parciales, la dosis en mg/Kg/día no está bien definida para todos ellos, existe aún poca experiencia global en monoterapia, se desconocen aún algunos datos de su perfil de seguridad, algunos de ellos pueden producir reacciones idiosincrásicas, tienen una cinética predecible, generan pocas interacciones, no es necesario realizar niveles séricos ni controles de analítica sanguínea, pero son globalmente caros. En este grupo, se incluyen vigabatrina (VGB), lamotrigina (LTG), felbamato (FBM), gabapentina (GBP), tiagabina (TGB), pregabalina (PRG), oxcarbazepina (OXC), topiramato (TPM), levetiracetam (LEV) y zonisamida (ZNS).

FAE de tercera generación: comercializados a partir de 2.005. Muchos de ellos son FAE de diseño para síndromes epilépticos específicos y con mecanismos de acción novedosos. En este grupo, se incluyen: rufinamida (RFM), estiripentol (STP) y lacosamida (LCM). Algunos FAE están aún en fase experimental, incluyendo: retigabina, estilcarbazepina, brivaracetam, carisbamato, talampanel y ganaxolona.

Monitorización del tratamiento:

Control de niveles de medicación antiepiléptica: para la mayoría de los FAE existe una correlación clara entre el nivel sanguíneo y el efecto terapéutico, y entre el nivel sanguíneo y la toxicidad. Esto no es así en fármacos que no siguen una cinética lineal (por ejemplo, PHT). Consideramos rango terapéutico de un FAE a aquella concentración plasmática con la cual el 80% de los sujetos se encuentran libres de crisis y no presentan efectos tóxicos. Algunos fármacos desarrollan fenómeno de tolerancia farmacodinámica. En estos casos, la adapta-

ción, la respuesta terapéutica y/o la toxicidad pueden decrecer con el tiempo. Esto es bastante evidente con CNZ, CLB, PB y VGB, y debe ser conocido para realizar los pertinentes ajustes de tratamiento. La gran mayoría de los FAE clásicos (PB, PHT, PRM, VPA, CBZ, ESM) son susceptibles de monitorizar con medición de niveles plasmáticos. La extracción de la analítica se realizará siempre antes de la primera dosis de la mañana (esto implica unas 12 horas después de la última dosis).

Utilidad de la monitorización de niveles: se mide la correlación entre los niveles y los efectos terapéuticos y/o tóxicos. De acuerdo con este correlato podemos clasificar los FAE en 6 grupos:

1. Muy útil (PHT). Pequeñas modificaciones de dosis pueden crear grandes cambios de niveles.

2. Conveniente (CBZ, ESM). Buena correlación entre niveles y efecto terapéutico y entre niveles y efecto tóxico.

3. Conveniente, en ocasiones (PB, PRM). Por el riesgo de desarrollo de tolerancia.

4. Poco útil (VPA). Existe poca correlación entre niveles y efectos terapéuticos y tóxicos.

5. No parece útil en CLB y CNZ (no hay correlaciones evidentes), VGB (no hay relación con el efecto terapéutico), y LTG (no hay correlaciones evidentes).

6. Correlato no bien establecido: en FAE como FBM, GBP, TGB, PRG, TPM, LEV, ZNS, RFM.

Indicación de la monitorización de niveles de FAE: la mayoría de las epilepsias se pueden controlar mediante valoraciones clínicas periódicas del tratamiento con FAE, analizando la respuesta terapéutica y la presencia de efectos tóxicos. Sin embargo, es muy importante considerar realizar niveles en las siguientes situaciones: niños menores de 2 años, al inicio del tratamiento con FAE, ante la aparición o sospecha de efectos tóxicos, ante la aparición de crisis en un paciente previamente bien controlado, ante la sospecha de incumplimiento del tratamiento, ante la modificación de dosis de un FAE o sustitución de un FAE por otro, ante un posible cambio del metabolismo del fármaco, en los tratamientos de politerapia, en sujetos que no pueden expresar la vivencia de EA (encefalopatías profundas) y previo a la retirada del tratamiento antiepiléptico.

Controles a realizar durante el seguimiento de un paciente epiléptico:

En cada visita se controlará: aparición o no de nuevas crisis, posibilidad de EA, calidad de vida, repercusión psicosocial de la epilepsia, escolaridad. Se debe realizar control periódico de peso para realizar los ajustes de dosis. En casos con crisis frecuentes, es muy útil que los padres lleven un diario de crisis ("Crisisgrama") reflejando tipo de crisis, duración y precipitantes.

Controles EEG: se discute sobre la conveniencia o no de realizar controles periódicos de EEG. Esto puede ser de utilidad sobre todo en pacientes mal controlados, en aquellos en los que recidivan las crisis, cuando cambia el patrón de crisis o cuando existe un deterioro neurocognitivo y/o conductual inexplicable.

Controles analíticos: la mayoría de los autores recomiendan realizar controles analíticos sólo cuando aparecen signos de toxicidad o se sospecha la presencia de éstos. Se recomienda realizar controles exhaustivos de hemograma y bioquímica durante el tratamiento con FBM. Es importante realizar controles periódicos de hemograma en los tratados con CBZ y de hemograma y función hepática en los tratados con VPA, principalmente en niños menores de 2 años de edad.

Escalas de calidad de vida: es muy recomendable realizar escalas de calidad de vida al diagnóstico, en cada visita de revisión y, sobre todo, antes y después de cada cambio de medicación. La escala más usada en nuestro medio es la CAVE ("calidad de vida en epilepsia") de Herranz et al. En esta escala, cada ítem tiene 5 respuestas que se identifican con un número (1 el más desfavorable y 5 el más favorable). Se valoran una serie de ítems subjetivos como son conducta, aprendizaje, autonomía personal, relación social, intensidad de las crisis y opinión general de los padres; y una serie de ítems objetivos, que incluyen: frecuencia de crisis y asistencia escolar.

Escalas de efectos adversos (EA): lo habitual es que los padres o el propio niño refieran en cada visita los EA del tratamiento y que el neuropediatra pueda realizar un interrogatorio dirigido sobre éstos. Sin embargo, esta pauta tiene un alto riesgo de sesgo, da una menor prevalencia que la real, no se recogen bien la intensidad ni la gravedad de los EA, se influencia mucho por las posibles diferencias interculturales e interraciales y es difícil realizar así una adecuada comparación entre los diversos FAE. Por ello, es importante realizar encuestas dirigidas de EA para intentar minimizar estos defectos e intentar comparar estas escalas con la CAVE. Una escala que parece útil es la AEP ("adverse events profile") de Gilliam et al que es sencilla de adaptar al paciente pediátrico.

Retirada del tratamiento antiepiléptico:

El 85% de las recaídas ocurren en el primer año tras el inicio de la retirada y sobre todo en los 6 primeros meses, donde se agrupan hasta un 50% de los casos. Hasta un 33% de los pacientes que presentan una recaída tras el inicio de la supresión del FAE, permanecen después libres de crisis.

Factores de riesgo de recaída tras la retirada del FAE: no todas las epilepsias ni síndromes epilépticos tienen la misma probabilidad de recaída tras la retirada del fármaco. Se deben considerar una serie de factores individuales, como son:

1/ Tipo de crisis y tipo de síndrome epiléptico: mayor riesgo en las formas sintomáticas y en los casos que presentan más de un tipo de crisis. Existe bajo riesgo de recaída para ausencias típicas y epilepsias parciales benignas infantiles. Tienen un alto riesgo las crisis parciales secundariamente generalizadas (60%) y la epilepsia mioclónica juvenil (80%). Presentan un riesgo intermedio las epilepsias parciales con crisis elementales (16%), y las crisis tipo Gran Mal (20%).

2/ Déficit neurológico y/o retraso mental concomitantes: claro factor de riesgo en el primer caso y con riesgo variable en el segundo.

3/ Edad: mayor riesgo si la epilepsia debutó en los 2 primeros años de vida.

4/ Gravedad de la epilepsia: mayor riesgo en niños que tuvieron un gran número de crisis y en aquellos en los que se necesitaron al menos 2 años para controlar la epilepsia.

5/ Historia familiar de epilepsia: mayor índice de recaídas en epilepsias idiopáticas con alta tasa de AF de epilepsia.

6/ Antecedente de CF atípicas: factor de riesgo de recurrencia global

7/ Datos del EEG: presencia de anomalías en el EEG previo al inicio de la retirada (significado dudoso según los distintos autores y según el tipo de anomalías).

Tiempo libre de crisis antes de iniciar la retirada del FAE: no parece haber diferencia global entre pautas de 5 años libre de crisis con respecto a pautas de 2 años. En general, se especula con un periodo de 1 año libre de crisis para las CF, 2 años para las epilepsias idiopáticas, 3 años para las criptogénicas y al menos 5 años para las sintomáticas.

Velocidad de retirada del FAE: se deben evitar las crisis por privación de fármacos por una retirada excesivamente rápida en FAE como PB, PRM, CLB, CNZ y VGB. Se recomiendan, en general, pautas de retirada de unos 6 meses. La gran mayoría de los autores recomienda disminuir un 25% de la dosis cada 2 meses. Algunos autores, recomiendan pautas rápidas de retirada en 6-8 semanas, sobre todo si se trata de politerapia.

Tabla I. Clasificación de los trastornos paroxísticos no epilépticos (TPNE)

TPNE tipo crisis anóxicas: mediados por isquemia-anoxia cerebral brusca y transitoria.

Espasmos del sollozo:

- Cianóticos: por apnea.
- Pálidos: por asistolia refleja.
- Mixtos.

Síncopes:

Por reacción vagotónica:

- Por inhibición cardiaca directa: síndrome del seno carotídeo, síncope miccional y síncopes tras maniobra de Valsalva.
- Por caída del tono vascular periférico: hipervagotonía refleja, origen emocional, cambios posturales, medicaciones, cambios térmicos bruscos, neuropatías periféricas, alteraciones del metabolismo de los neurotransmisores y enfermedad vascular periférica).

De origen cardiaco:

- Por arritmias: síndromes con intervalo QT largo, asistolia y bloqueos cardiacos.
- Por obstrucción al flujo de salida ventricular: valvulopatías, y miocardiopatía hipertrófica.

TPNE tipo crisis psíquicas y pseudocrisis: ligados a alteraciones comportamentales.

- Rabietas.
- Ataques de pánico.
- Crisis de rabia psicopática.
- Crisis histéricas.
- Crisis de hiperventilación.
- Pseudocrisis o crisis psicogénicas o crisis funcionales.

TPNE tipo trastornos paroxísticos del sueño: por parasomnias, por problemas para conciliar y/o mantener el sueño, por alteración de las fases del sueño, etc.

- Terrores nocturnos.
- Pesadillas.
- Sonambulismo.
- Movimientos anormales durante el sueño: mioclonías fisiológicas del sueño, "jactatio capitis nocturna", movimientos autoestimulatorios, movimientos periódicos del sueño, síndrome de "piernas inquietas".
- Síndrome de narcolepsia-cataplejía.
- Alucinaciones hipnagógicas.
- Síndrome de apnea-hipopnea del sueño: obstructiva, central, mixta.

TPNE tipo trastornos motores paroxísticos:

- Fenómenos motores normales exagerados: exageración de una pauta motriz habitual. Se incluyen aquí: mioclonías fisiológicas, temblores posturales, bruxismo.
- Alteraciones benignas y transitorias del movimiento: trastorno motor paroxístico edad-dependiente y de curso autolimitado. Se describen aquí: mioclonías neonatales benignas del sueño; mioclonías benignas de la infancia temprana; desviación tónica paroxística benigna de los ojos hacia arriba; distonía paroxística transitoria infantil; tortícolis paroxístico benigno de la infancia; y reacciones adversas a fármacos (antiepilépticos, neurolépticos, y ortopramidas).
- Movimientos tipo hábitos y episodios de autoestimulación: presentes en niños normales menores de 2 años de dad y, principalmente, en retrasos mentales y trastornos autistas. Se describen como: movimientos laterales de cabeza, movimientos de afirmación o de negación, estereotipias motoras, y cuadros de masturbación-onanismo.
- Movimientos anormales sintomáticos: como expresión sintomática de encefalopatías estáticas o progresivas. Se incluyen aquí: síndrome opsoclonus-mioclonus (postinfeccioso o por neuroblastoma oculto); síndrome de la "muñeca con cabeza oscilante" o "Bobble-Head Doll Syndrome" (hidrocefalias y quistes del III ventrículo); y las encefalopatías progresivas con mioclonías no epilépticas (polimioclonías de las enfermedades degenerativas y de depósito).
- Otros trastornos neurológicos con síntomas paroxísticos o episódicos: apneas no epilépticas (centrales u obstructivas); hiperecplexia (enfermedad del sobresalto); vértigo paroxístico benigno; "spasmus nutans"; síndrome de Sandifer (reflujo gastroesofágico y/o hernia de hiato); coreoatetosis paroxística familiar (cinesiógena o no-cinesiógena); tics (simples o complejos); y el síndrome de hemiplejía alterna.

Otros fenómenos paroxísticos:

- Ensoñación o ensimismamiento.
- Migrañas: migraña basilar, migraña confusional y migraña hemipléjica.
- Síndromes periódicos: cefaleas asociadas a dolor abdominal, vómitos, cambios térmicos, signos vegetativos y trastornos autonómicos; y los cuadros episódicos conocidos como "vómitos cíclicos".

Tabla II: Clasificación de los síndromes epilépticos infantiles: modificado de la ILAE.

1/ Epilepsias y síndromes epilépticos relacionados con la localización (focal o parcial):

1.1. Idiopáticas: se incluye aquí el amplio grupo de las epilepsias parciales benignas de la infancia.

Se inician entre los 2-12 años de edad, no se relacionan con lesión cerebral secuelar o evolutiva, existen frecuentes antecedentes personales de convulsiones febriles, suelen existir antecedentes familiares de crisis febriles o de epilepsia, evolucionan espontáneamente hacia la curación (habitualmente, en la pubertad), y el EEG tiene unas características bien tipificadas en la morfología y localización de las anomalías. Las anomalías EEG se activan durante el sueño.

1.1.1. Epilepsia parcial benigna de la infancia con paroxismos rolándicos o centrotemporales: es la forma más frecuente

1.1.2. Epilepsia parcial benigna de la infancia con paroxismos occipitales tipo Gastaut o forma tardía infantil.

1.1.3. Epilepsia parcial benigna de la infancia con paroxismos occipitales tipo Panayiotopoulos o forma precoz infantil.

1.1.4. Epilepsia primaria de la lectura.

1.1.5. Convulsiones infantiles benignas (formas familiares y no familiares).

1.2. Sintomáticas y criptogénicas: evolución variable, un 30-50% de los casos son refractarios.

1.2.1. Epilepsia temporal mesial.

1.2.2 Epilepsia temporal lateral.

1.2.3. Epilepsia frontal polar.

1.2.4. Epilepsia frontal dorsolateral.

1.2.5. Epilepsia frontal premotora.

1.2.6. Epilepsia frontal opercular.

1.2.7. Epilepsia frontal del área motora suplementaria.

1.2.8. Epilepsia frontal cingular.

1.2.9. Epilepsia frontal orbital.

1.2.10. Epilepsia parietal.

1.2.11. Epilepsia occipital.

1.2.12. Epilepsias parciales estímulosensibles: crisis sensibles a estímulos auditivos y/o tactiles.

1.2.13. Síndrome de Kojewnikow: epilepsia parcial continua no progresiva.

1.2.14. Síndrome de Rasmussen: epilepsia parcial continua progresiva.

1.2.15. Síndrome hemiconvulsión-hemiplejia: síndromes HH y HHE.

2/ Epilepsias y síndromes generalizados:

2.1. *Idiopáticas*: inicio relacionado con la edad.

2.1.1. Convulsiones neonatales familiares benignas: crisis del tercer día.

2.1.2. Convulsiones neonatales benignas idiopáticas: convulsiones del 5º día.

2.1.3. Epilepsia mioclónica benigna del lactante.

2.1.4. Mioclonías palpebrales con ausencias: síndrome de Jeavons.

2.1.5. Epilepsia ausencia infantil.

2.1.6. Epilepsia ausencia juvenil.

2.1.7. Epilepsia mioclónica juvenil.

2.1.8. Epilepsia tipo Gran Mal con crisis tónico-clónicas generalizadas sin relación con el ciclo vigilia-sueño.

2.1.9. Epilepsia tipo Gran Mal del despertar.

2.1.10. Epilepsias generalizadas fotosensibles: desencadenadas por estímulos visuales diversos.

2.1.11. Epilepsias generalizadas sensibles a estímulos no fóticos.

2.2. Sintomáticas y criptogénicas: hasta un 50-80% de los casos son refractarios. Son auténticas encefalopatías epilépticas.

2.2.1. Encefalopatía mioclónica temprana (variante de Aicardi).

2.2.2. Encefalopatía epiléptica infantil precoz (variante de Ohtahara).

2.2.3. Síndrome de West: espasmos infantiles con hipsarritmia y detención del desarrollo psicomotor.

2.2.4. Síndrome de Lennox-Gastaut: epilepsia con crisis polimorfas y punta-onda lenta difusa.

2.2.5. Epilepsia mioclónico-astática (variante de Doose).

2.2.6. Epilepsia con ausencias mioclónicas.

3/ Epilepsias y síndromes de carácter indeterminado (focal o generalizado): con crisis generalizadas y focales simultáneamente. Sin características inequívocas de carácter focal o generalizado. Son sintomáticas o criptogénicas en su origen. Suponen un grupo muy heterogéneo.

3.1. Convulsiones neonatales: crisis clónicas, crisis tónicas, crisis focales, crisis multifocales, crisis saltatorias, crisis sutiles (apneas, chupeteo...). La mayoría de las crisis neonatales son sintomáticas (encefalopatía hipóxico-isquémica, malformaciones, desequilibrio metabólico e hidroelectrolítico, metabolopatías congénitas, infecciones del SNC, etc.).

3.2. Epilepsia mioclónica severa del lactante o epilepsia polimorfa del lactante (síndrome de Dravet): mutaciones gen SCN1A.

3.3. Epilepsia con punta-onda continúa durante el sueño lento: estado de mal eléctrico durante el sueño lento.

3.4. Afasia-epilepsia adquirida (Síndrome de Landau-Kleffner).

3.5. Gran Mal del sueño.

4/ Síndromes especiales: con crisis epilépticas ocasionales.

4.1. Crisis febriles: crisis febriles simples y crisis febriles complejas.

4.2. Otros tipos de crisis ocasionales.

5/ Síndromes epilépticos que se destacan por una particular asociación entre etiología, clínica, EEG y evolución: grupo muy heterogéneo de patologías. Se incluyen cuadros como: síndrome de Aicardi (agenesia de cuerpo calloso, lesiones oculares, espasmos infantiles), síndrome PEHO (encefalopatía progresiva, hipsarritmia, atrofia óptica), epilepsia con hemiparesia congénita y polimicrogiria unilateral, síndrome de Gobbi (epilepsia con calcificaciones occipitales y enfermedad celiaca), epilepsia gelástica con hamartoma hipotalámico y las epilepsias mioclónicas progresivas.

Tabla III: Elección de fármacos según tipo de crisis y tipo de síndrome epiléptico.

	Primera elección	Segunda elección	Opcionales	Se debe evitar
Crisis generalizadas tónico-clónicas	VPA	LTG, TPM, LEV, CBZ (+/-), OXC (+/-)	CLB, CNZ, PHT, PB, PRM, ZNS	ESM CBZ y OXC en el grupo de LAS EGI
Crisis generalizadas de ausencias típicas	VPA, ESM	LTG	ZNS, TPM, CLB, CNZ, LEV, AZM	VGB, GBP, TGB, PRG, CBZ, OXC, PHT, PB
Crisis generalizadas atónicas y de ausencias típicas	VPA	TPM, LTG	CLB, CNZ, ZNS, RFM, ESM, LEV, AZM, FBM	VGB, GBP, TGB, PRG, CBZ, OXC, PHT, PB
Crisis generalizadas tónicas	VPA	TPM, LTG	RFM, ZNS, CLB, CNZ, LEV, PHT, PB, CBZ (+/-), FBM	VGB, GBP, TGB, PRG, OXC DZP a dosis altas
Crisis generalizadas mioclónicas	VPA	LEV, TPM, CNZ	LTG (+/-), ESM, PRM, ZNS, CLB, AZM	VGB, GBP, TGB, PRG, CBZ, OXC, PHT, PB
Crisis parciales	OXC, CBZ, VPA	LEV, TPM, LTG	ZNS, CLB, VGB, TGB, GBP, PRG, PHT, PRM, PB, LCM, STM, STP, RFM, FBM	ESM
Síndrome de West y otros tipos de espasmos epilépticos	ACTH, Corticoides, VGB, piridoxina	TPM, VPA, ZNS	LEV, CNZ, CLB, LTG, TGB, FBM	PB, PHT, CBZ, OXC
Síndrome de Lennox-Gastaut	VPA	TPM, LTG, CLB, CNZ	RFM, ZNS, ESM, LEV, FBM, PB, PHT, VGB, CBZ., ACTH, pridoxina, corticoides, IGIV	GBP, TGB, PRG, OXC Dosis altas DZP
Epilepsias fotosensibles	Evitar estímulos VPA	LEV, CLB, CNZ	LTG, ESM, PRM	VGB, TGB, GBP, PRG, PHT, CBZ, OXC
Epilepsia rolándica benigna	No tratar	VPA, LEV, CLB, GBP	LTG, TPM, STM	VGB, PB, PHT, CBZ, OXC
Síndrome de Dravet	VPA	TPM, CLB, CNZ, STP	LEV, ESM, ZNS, Corticoides, ACTH, IGIV	LTG, VGB, GBP, TGB, PRG, PB, PHT, CBZ, OXC
Síndromes POCS	VPA	LEV, CLB, CNZ, ESM	Corticoides, STM, LTG, TPM, ZNS, ACTH, IGIV	VGB, GBP, TGB, PRG, PB, PHT, CBZ, OXC
Crisis febriles	Antitérmicos DZP en fase aguda	Profilaxis con DZP intermitente	VPA, PB, CBZ, OXC, LEV	VGB, GBP, TGB, PRG, LTG

(+/-): Usar con precaución.

EGI: Epilepsias generalizadas idiopáticas.

POCS: punta-onda continua en sueño.

ACTH: hormona adrenocorticotropa. AZM: Acetazolamida. CBZ: Carbamazepina. CLB: Clobazam. CNZ: Clonazepam. DZP: Diazepam. ESM: Etosuximida. FBM: Felbamato. GBP: Gabapentina. IGIV: inmunoglobulinas intravenosas. LCM: Lacosamida. LEV: Levetiracetam. LTG: Lamotrigina. OXC: Oxcarbazepina. PB: Fenobarbital. PHT: Fenitoína. PRG: Pregabalina. PRM Primidona. RFM: Rufinamida. STM: Sultiamo. STP: Estiripentol. TGB: Tiagabina. TPM: Topiramato. VPA: Ácido valproico. VGB: Vigabatrina. ZNS: Zonisamida.

BIBLIOGRAFÍA:

American Academy of Pediatrics. Practice parameter: long-term treatment of the child with simple febrile seizures. Pediatrics 1999; 103: 1307-9.

Arzimanoglou A, Guerrini R, Aicardi J eds. Aicardi's epilepsy in children. 3rd edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004.

Berg AT, Shinnar S, Hauser WA, Leventhal JM. Predictors of recurrent febrile seizures: a metaanalytic review. J Pediatr 1990; 116:329-37.

Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Epilepsia 1989; 30: 389-99.

Engel Jr J. ILAE Commission Report. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. Epilepsia 2001; 42:796–803.

Gilliam FG, Fessler AJ, Baker G, Vahle V, Carter J, Attarian H. Systematic screening allows reduction of adverse antiepileptic drug effects: a randomized trial. Neurology 2004; 62: 23-7.

Glauser T, Ben-Menachem E, Bourgeois B, Cnaan A, Chadwick D, Guerreiro C et al. ILAE treatment guidelines: evidence-based analysis of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes. Epilepsia 2006; 47: 1094-120.

Guerrini R. Epilepsy in children. Lancet 2006; 367: 499-524.

Gutiérrez-Solana LG, Ruiz-Falcó ML, García Peñas JJ. Tratamiento médico de la epilepsia. En: Villarejo Ortega F ed. Tratamiento de la epilepsia. Madrid: Ediciones Díaz de Santos S.A.; 1998. p. 57-94.

Herranz JL, Casas C. Calidad de vida en la epilepsia infantil. Rev Neurol 1996; 24: 28-30.

Knudsen FU. Febrile seizures: treatment and prognosis. Epilepsia 2000; 41: 2-9.

Ochoa-Sangrador C, González de Dios J. Adecuación de la práctica clínica a la evidencia científica en el tratamiento de las convulsiones febriles. Rev Neurol 2006; 43: 67-73.

Patsalos PN, Berry DJ, Bourgeois BF, Cloyd JC, Glauser TA, Johannessen SI et al. Antiepileptic drugs—best practice guidelines for therapeutic drug monitoring: a position paper by the subcommission on therapeutic drug monitoring, ILAE Commission on Therapeutic Strategies. Epilepsia 2008; 49: 1239-76.

Ramos J, Carrasco LL, Vázquez M, Calvo M, Casinello E. Epidemiología de la epilepsia en la edad pediátrica: tipos de crisis epilépticas y síndromes epilépticos. An Esp Pediatr 1996; 45: 256-60.

Shorvon S, Perucca E, Fish D, Dodson E eds. The treatment of epilepsy. 2nd edition. Oxford: Blackwell Publishing; 2004.

CEFALEA Y TRASTORNOS ASOCIADOS

Nº Programa: 995

Autor: Francisco Carratalá Marco

Hospital Universitario. San Juan, Alicante

RESUMEN:

La cefalea en la infancia es uno de los cuadros más prevalentes que requieren de asistencia pediátrica. Las causas más frecuentes son las migrañas y las cefaleas tensionales, que pueden ser manifestaciones de un mismo continuo sindrómico, y cuya base sea una canalopatía. Se suelen acompañar de sintomatología en otros órganos y sistemas que pueden preceder en el tiempo a la aparición de la cefalea. Si se identifica como migraña (MI) o cefalea tensional (CT), el examen del fondo de ojo y la exploración neurológica es normal, junto a una anamnesis consistente, se hace innecesaria la realización de exploraciones complementarias. El inicio del seguimiento y la documentación de las recurrencias ya tienen un efecto favorable sobre el paciente. La mayoría de la asistencia a estos pacientes se puede prestar desde la atención primaria, recurriendo a la especializada en caso de inconsistencia de la anamnesis y exploración, o ante la refractaridad a los fármacos de primera línea. Siempre se ha de considerar el apoyo psicológico del paciente por el estrés que al niño y a la familia produce la recurrencia de una cefalea que puede disminuir significativamente la calidad de vida.

INTRODUCCIÓN:

La cefalea es la sensación subjetiva de dolor en la cabeza, que puede afectar a toda o a una parte de la misma, de forma aguda o crónica, con intensidades variables y, frecuentemente, acompañada de otra sintomatología en diferentes regiones del organismo.

Las cefaleas son el motivo de asistencia más frecuente en las consultas externas de neuropediatría, representando según nuestros datos casi un 45% del total de las primeras visitas en un año. Son más frecuentes en el niño mayor y adolescente, si bien en el niño pequeño, su presentación puede pasar desapercibida, ya que se manifiesta como trastorno paroxístico inespecífico dominado por cuadros vegetativos, trastornos de postura y trastornos del movimiento.

En cualquier caso, es una de las circunstancias que más número de horas asistenciales consume y perdida de asistencia escolar representa1. Por otra parte sus recurrencias se convierten en el segundo motivo de ingreso de corta estancia por detrás de los cuadros respiratorios agudos.

Sin embargo, no se debe separar la cefalea de otras manifestaciones paroxísticas periódicas acompañantes que constituyen un continuo sindrómico en el que los síntomas que definen a la migraña son el motivo principal de preocupación de pacientes y familiares. No obstante, en ese espectro sindrómico, la forma de presentación sigue siendo fuente de confusión entre los padres que son frecuentemente remitidos a especialistas de digestivo (dolor abdominal y vómito cíclico) otorrino (vértigo) oftalmólogo (trastornos visuales) psiquiatra (por trastornos de conducta) y que finalmente atendemos en neurología infantil por el dolor de cabeza y los trastornos del movimiento1, 2.

ETIOLOGÍA:

A modo de orientación, la cefalea que se presenta en la consulta de pediatría, se puede dividir en dos grandes grupos: Las cefaleas recurrentes y las formas agudas aisladas.

CEFALEAS RECURRENTES: Pueden ser debidas a su vez a tres cuadros principales siguiendo los criterios de la International Headache Society, que ha diseñado un sistema de clasificación de la cefalea recurrente que agrupa los episodios en tres tipos fundamentales: Cefalea Tensional (CT), Migraña (jaqueca) (MI), y elevación de la presión intracraneal o lesiones ocupantes de espacio, también llamadas cefaleas orgánicas (CO).

- Cefalea tensional: Se trata de una cefalea simétrica de comienzo gradual que se describe como una sensación de que aprieta la cabeza.
- Migraña: Caracterizada clásicamente como hemicraneal, según el cuadro el cuadro clínico que la acompaña se diagnostican como sin aura, con aura o con sintomatología complicada.
- Cefaleas orgánicas: Fundamentalmente las derivadas de un aumento de presión intracraneal, y de otras circunstancias tales como las sinusitis, dolor temporomandibular por maloclusión dental, fármacos, trastornos de refracción no corregidos, TCE, sustancias de abuso, hipertensión arterial e hipertensión intracraneal benigna.

CEFALEA AGUDA: Son las cefaleas que acompañan a la enfermedad febril, el estrés, las sinusitis agudas, meningitis o encefalitis, TCE, hemorragia subaracnoidea o intracerebral, hipertensión intracraneal benigna, sustancias de abuso, o desencadenantes especiales como la neuralgia refleja de los helados, y a los episodios iniciales o aislados de migraña.

Existen innumerables listados de agentes disparadores de las cefaleas en los que se ha venido produciendo un arrastre de factores clásicos estudiados, y siempre considerados en los cuestionarios pasados a los pacientes, y que han prevalecido sin un contraste epidemiológico real3-5. Tal es el caso de algunos alimentos como el cacao y condimentos como especias como la canela.

FISIOPATOLOGÍA:

Es frecuente que los síntomas de cefalea tensional y migraña se superpongan y que en ocasiones sea difícil discernir si nos enfrentamos a un tipo u otro de trastorno. Probablemente formen parte del mismo continuum fisiopatológico, ya que cada vez existen más pruebas de que los síntomas están causados por canalopatías y que en realidad los fenómenos vasculares que se producen son secundarios6. Estos trastornos se caracterizan por la presencia de un fuerte componente familiar que demuestra la presencia de un trastorno genético, como así ocurre en los cuadros de migraña, en los que la prevalencia es especialmente alta entre familiares de segundo grado[1, 4, 6].

Por otra parte, el dolor de cabeza agudo secundario a otros trastornos comparte con estos algunos mecanismos fisiopatológicos que inducen la estimulación de terminales nerviosos de la cabeza, o bien actúan como disparadores de los fenómenos que median los trastornos por canalopatías.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DIAGNÓSTICO:

En general, el motivo de consulta de niño con cefalea se produce, cuando los padres no encuentran una explicación razonable para la recurrencia del dolor, y básicamente les mueve a solicitar la evaluación del especialista, el miedo a la presencia de un proceso maligno intracraneal como causante de la afectación del niño, salvo en los casos de padres migrañosos que ya sospechan que sus hijos padecen la misma dolencia que ellos. Si bien, éstos ya han sido advertidos erróneamente, que la cefalea de sus hijos ha sido desencadenada por la tensión escolar de los exámenes, y que ellos en concreto, se toman muy a pecho.

En cualquier caso, cuando atendemos al paciente, en primer lugar descartamos por él y por su familia la presencia de una causa orgánica, fundamentalmente maligna y nosotros por nuestra parte debemos analizar claramente el origen tensional o migrañoso de la misma, para proponer la adecuada intervención en el paciente para mejorar los síntomas que le pueden estar induciendo una pésima calidad de vida por benigna que sea su etiología.

Siguiendo el cuestionario modificado para el diagnóstico de las cefaleas de la IHS[7] distinguiremos entre los tres tipos principales según las respuestas obtenidas en los siguientes 13 puntos:

1) ¿Cuántos tipos de cefalea presenta?

Normalmente, las cefaleas debidas a una causa orgánica presentan manifestaciones poco variables, mostrando características que revelan su existencia orgánica con un patrón topográfico reconocible (ej. pérdida de visión en una etmoiditis). Por el contrario, tanto la CT como la MI, suelen presentar patrones muy variables en intensidad, localización, periodicidad, etc.

2) ¿Desde cuándo las presenta?

Las CO suelen tener un debut agudo, en un período comprendido entre los seis y tres meses previos a la consulta. En ocasiones se tienen que valorar como exacerbaciones de cefaleas preexistentes, bien tensionales, bien de otra causa orgánica como las sinusitis que en pacientes atópicos presentan episodios de recrudescencia. Las CT y las MI, suelen aparecer mucho tiempo atrás, excediendo el periodo de años, con mayor periodicidad ajustada al calendario escolar entre las CT y más indefinida entre las migrañosas.

3) ¿Existe algún desencadenante desconocido?

Las CO no presentan un desencadenante específico si nos referimos al caso de los procesos que aumentan la presión intracraneal. No obstante, situaciones infecciosas del macizo facial pueden verse precedidas de los síntomas propios del desencadenante, como sería el caso de los Herpes Zoster en niños mayores, o dolor malar en el paciente alérgico y que ha teenido una reciente infección de las vías respiratorias altas, como es el caso de las sinusitis.

A las CT se les atribuye invariablemente un antecedente de desencadenante de fuerte carga emocional. Esta atribución puede resultar engañosa, y debe ser tratada cuidadosamente, ya que es frecuente encontrar un antecedente con carga emocional que justifique este extremo, pero que pueda dejar una causa orgánica sin ser adecuadamente valorada (Ej. La separación de las parejas se invoca frecuentemente como factor desencadenante, aunque en encuestas recientes del INE afecta a la mitad de las nuevas parejas españolas, sin que por ello consulten por cefalea el 50% de los hijos de matrimonios en esa condición.

Por último las MI, no parecen presentar un factor desencadenante claro. Si que es cierto que en algunos pacientes con fuerte carga familiar de migrañas, se observa la aparición de la cefalea justo después de un TCE o una infección de SNC.

4) ¿Con qué frecuencia se presentan?

Las CO se describen como diarias y evolucionando hacia el aumento. No obstante, la mayoría de los dolores de cabeza secundarios a un aumento de la presión intracraneal secundarios a tumores, se producen por oclusión del drenaje habitual del LCR. Esta situación se puede producir al cabo del tiempo y estar precedida de episodios de dolor intermitente, debido a obstrucciones parciales de los conductos de drenaje natural. La MI tiene una frecuencia variable, y de su agrupación en el tiempo se infiere ante qué forma sindrómica nos encontramos (Ej. Cefaleas en racimos). Por último la CT se puede presentar diariamente y mantenida en el tiempo, siendo difícil de distinguir de la cefalea en racimos antes citada, o de las primeras fases de una CO.

5) ¿Qué ritmo horario presenta?

La CO de origen tumoral, se presenta diariamente y con un predominio matutino que no se alivia hasta que se produce el vómito en la mañana. Ocasionalmente estos episodios se pueden producir de madrugada despertando al paciente. La MI se producirá a cualquier hora, si bien es frecuente que el niño pequeño lo experimente predominantemente por la tarde. La CT clásicamente presenta un predominio vespertino y se atribuye al cansancio de la actividad escolar, si bien es frecuente ver como el cuadro se puede seguir de dolor hemicraneal.

6) ¿Existen factores precipitantes de la crisis?

La CO no tiene factores precipitantes descritos, al contrario de lo que ocurre con la MI en la que existen grandes listas de factores predisponentes y precipitantes, que en la clínica es raro ver actuando de forma aislada. Con las CT se insiste en la presencia de factores emocionales desencadenantes, pero es bien conocido, como los niños mayores indican que un disgusto grave ha sido el desencadenante de un dolor hemicraneal agudo.

6) ¿Existen síntomas previos inmediatos a la cefalea?

Los pacientes con CO no refieren la presencia de síntomas previos a la aparición del dolor. Las CT tampoco suelen presentarlo, si bien refieren trastornos vegetativos frecuentemente interpretados como psicosomáticos y reacciones de conversión. Las MI en niños mayores pueden producir un aura en la que aparecen trastornos visuales simples (fosfenos) o más complejos (ceguera parcial, macropsia y micropsia, dando lugar al síndrome de Alicia en el País de las Maravillas).

7) ¿Dónde se localiza la cefalea?

En el paciente con CO, el dolor se distribuye específicamente en relación con la zona topográfica que invade, si bien, en caso de obstrucción del drenaje del LCR la cefalea es holocraneal. Igualmente, las CT tienen habitualmente una representación similar, aunque no presentan los signos de focalidad de los que se suele acompañar la CO. El dolor hemicraneal del que se suele acompañar la MI va apareciendo en edades que rondan el final de la primera década de la vida. Antes de ese momento los suelen referir como frontales y oculares.

8) ¿Qué características presenta el dolor de cabeza?

El dolor de ocupación del espacio intracraneal de las CO se suele describir como la presencia de un peso que acompaña al cuadro general

del deterioro del paciente. La sensación descrita por el paciente con CT puede ser similar, sin embargo, ocurre en un contexto en el que el paciente se encuentra bien entre los episodios de cefalea, además, en estas últimas, la cefalea suele acompañarse de fenómenos dolorosos agudos de características punzantes de distribución frecuentemente bitemporal, sin base neuroanatómica identificable. El paciente con MI, puede referir el dolor como pulsátil, aunque esto requiere que el paciente ya tenga una edad en la que pueda expresar adecuadamente sus experiencias nociceptivas.

10) ¿Existen síntomas asociados?

Los síntomas que deben ponernos en alerta ante una CO, han precedido la aparición de las cefaleas, tales como la presencia de cambios de humor, tristeza, depresión, descenso del rendimiento escolar y presencia de vómitos matutinos. La CT también comparte alguno de los síntomas descritos, pero aquí no suelen aparecer en el mismo contexto de deterioro cognitivo que vienen a tener las CO, además de presentar síntomas neuroconductuales muy prevalentes como la irritabilidad, trastornos del sueño, rechazo escolar y mareos. Las MI suelen mostrar acufobia y fotofobia, con predominio de la primera, especialmente en niños más pequeños. La nausea está muy presente, pero el vómito es ocasional.

11) ¿Interrumpe la actividad habitual?

En las CO, la actividad habitual del paciente ha empezado a ser interrumpida con la persistencia de los síntomas. La cefalea se va volviendo más invalidante conforme pasa el tiempo. La MI resulta invalidante mientras está presente, si bien su recurrencia puede hacer que el paciente pequeño en especial, comience a adoptar conductas de evitación para no tener dolores de cabeza (Ej. Evitar el ir a fiesta o cumpleaños por que el ruido le da dolor de cabeza). La CT, muestra un patrón parecido al de la MI, sólo que en este caso, la incapacidad funcional precede a la cefalea, y es el estado de ánimo decaído, o los problemas neuroconductuales los que desencadenan la situación de cefalea.

12) ¿Cuánto tiempo dura el episodio?

Las CO van pasando progresivamente de ser matutinas a ser sostenidas con escasa respuesta a los tratamientos. Las MI por el contrario tienen una duración de unas horas a un par de días, salvo en la migraña en racimos. La duración de las CT es más prolongada, llegando a las semanas, lo que hace que parte de la sintomatología se pueda solapar con la de la migraña en racimos, dificultando su diagnóstico diferencial.

13) ¿Qué circunstancias mejoran la cefalea?

La CO no mejora bajo ningún tipo de circunstancia y tratamiento, si bien es raro que el paciente llegue a esa situación sin un diagnóstico previo. La MI mejorará con el sueño y con los analgésicos y antiinflamatorios, mientras que se postula que la CT tiene una mala respuesta a analgésicos y a los tratamientos preventivos.

La cuidadosa anamnesis[8] considerando las respuestas obtenidas en el contexto sociocultural adecuado de la familia, permite identificar la situación de riesgo del paciente. Se debe tener en cuenta la temporización de los síntomas, y que la identificación de los mismos no sea inducida en el niño por las experiencias propias de los padres que tienen frecuentes antecedentes de cefaleas migrañosas.

Una vez cumplimentado el cuestionario, junto con un examen de fondo de ojo normal y una exploración neurológica que no ponga en evidencia focalidad, se puede vaticinar con bastante certeza que, por el momento, el paciente no requiere de la realización de nuevos exámenes complementarios[9].

A estas alturas de la evaluación del paciente, si la recurrencia no supera los dos episodios mensuales, se le indica al paciente o a su madre que rellene un diario de cefaleas del que se desprenderá una frecuencia más exacta y que circunstancias rodean la aparición del episodio de cefalea[3, 9].

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL Y EXÁMES COMPLEMENTARIOS: Se deben practicar exámenes de sangre de rutina, ya que circunstancias como la ferropenia sin anemia, y la misma anemia pueden manifestarse como cefalea aislada sostenida en un contexto de trastorno del desarrollo y del rendimiento académico que pueden llevar a confusión[8].

Como se ha dicho con anterioridad, los exámenes complementarios no están indicados si las características clínicas del paciente excluyen la presencia de una cefalea orgánica. El rendimiento de los estudios neurorradiológicos en estos casos es muy bajo, y sólo se deben tener en cuenta si la historia realizada a la familia es inconsistente o se percibe una pauta de ocultamiento de síntomas tanto por parte del paciente como por la familia. En ese caso, la prueba de elección, especialmente en niñas es la RM, ya que aunque con un previsible bajo rendimiento en cuanto a la etiología neurológica de la cefalea, nos permite valorar la presencia de trastornos malformativos o infecciosos extraaxiales que pueden justificar la inconsistencia del diagnóstico clínico de MI o CT[10].

Ocasionalmente, algunos episodios paroxísticos de tipo epiléptico, se pueden ver asociados a la presencia de cefalea, por lo que cuando el paciente muestra signos acompañantes de trastornos del sueño, seguidos de movimientos anormales, trastornos de conducta de tipo paroxístico como tics, y episodios de desconexión ambiental ocasional, la cefalea puede ser valorada como síntoma de un episodio paroxístico epiléptico, por lo que sería adecuado obtener un estudio de EEG[11], aunque de ningún modo se propondrá en términos regulares en la evaluación del paciente con cefalea[7].

Si bien se acepta un origen común orgánico para las CT y las MI, en muchos trastornos neuroconductuales, el motivo de consulta es con frecuencia una cefalea que se atiene a los parámetros clásicos de cefalea tensional. Muchos niños cuyo Trastorno por Déficit de Atención subtipo Inatento, es decir sin hiperactividad, les ha llevado a una situación de fracaso escolar y de ahí, de baja estima, muestran durante mucho tiempo como único síntoma la presencia de una cefalea sostenida que les lleva al final, a la evitación de la asistencia a clase, y de ahí a la obtención de un beneficio ansiolítico que le llevará a potenciar el síntoma de conversión de forma recurrente[12].

La MI como trastorno comórbido en pacientes con déficit conductual está bien establecida[13], no obstante, de forma clásica, se describe la presencia de una personalidad migrañosa originalmente atribuida a las conductas de evitación social que acababan desarrollando la mayoría de los pacientes, y que se suponía que era la causa de una personalidad enequética asociada a un alto rendimiento académico y cierta dificultad en la inteligencia social. Datos propios, nos han permitido evaluar en estudios estratificados, que el rasgo común que mejor define a nuestros pacientes con migraña es el de tener un alto rendimiento académico en un contexto de una alta tendencia a la introspección y autocontención, como se viene describiendo en la literatura[14]. Esta situación sin embargo se asocia a la presencia de tiempos de respuesta inmediata a estímulos por debajo de lo normal, lo que lleva a inferir una limitación derivada de la recurrencia de las cefaleas. Esto implica que ante un aumento de la frecuencia de las mismas, sea conveniente evaluar al paciente desde el punto de vista neuropsicológico.

TRATAMIENTO E INTERVENCIONES:

Existen infinidad de algoritmos para el abordaje de la cefalea en el niño, pero son muy dependientes de las situaciones en las que se diseñan. Un abordaje adecuado requeriría tener en cuenta las siguientes situaciones:

1) Asistencia primaria: Cefalea aguda sin causa identificable. Realizar anamnesis dirigida, y según resultados y examen neurológico básico proponer seguimiento con diario o remisión al centro especializado de referencia y reafirmar psicológicamente a la familia sobre lo frecuente de la situación, informándola de los pasos a dar si no se cumplen las expectativas descritas.

2) Asistencia primaria: Cefalea recurrente documentada sin signos de aumento de la PIC y perfil de MI: Valorar tratamiento farmacológico de primer nivel (flunarizina) durante al menos tres meses.

3) Asistencia primaria: Cefalea recurrente documentada sin signos de aumento de la PIC y perfil de CT: Remisión a unidad de Salud Mental Infantil, y/o valorar tratamiento farmacológico de primer nivel (flunarizina) durante al menos tres meses como terapia diagnóstica.

4) Asistencia primaria: Cefalea recurrente con buena respuesta a fármacos. Mantener seguimiento.

5) Asistencia primaria: Cefalea recurrente con mala respuesta a fármacos de primera línea: Remisión a centro especializado de neurología infantil de referencia.

6) Asistencia especializada: revisión de la consistencia de la historia familiar, valorar la necesidad de exámenes complementarios y valorar la utilización de fármacos e segunda línea (Ac. Valpróico, topiramato, propanolol).

7) Asistencia primaria y especializada: Fase aguda de la cefalea. Iniciar tratamiento lo antes posible con analgésicos o AINEs. Si aparece un importante componente vegetativo, y se hace imposible la administración de tratamientos por vía oral se instaurará fluidoterapia IV y se administrarán los analgésicos por dicha vía. En mayores de 12 años, se ha indicado la utilización de triptanos en nebulizador nasal, con resultados controvertidos hasta la fecha.

8) Asistencia primaria y especializada: Recurrencia natural de los procesos de MI y CT. Se solicitará apoyo de la Unidad de Salud Mental Infantil para reducción del estrés psicológico que representa el impacto social y familiar de la recurrencia de las cefaleas[15].

Generalmente, el seguimiento del paciente, especialmente cuando se le invita a mantener el diario de cefaleas, hace que en una buena proporción de los casos se produzca una clara mejoría de forma que entre el primer y tercer mes de seguimiento casi el 90% han mejorado significativamente, sobre todo aquellas que tienen un componente tensional principal, aunque también es aplicable a las MI16.

El pronóstico de la CT y de la MI es altamente dependiente de factores ambientales que induzcan estrés, y condiciones que favorezcan el disparo de los procesos dolorosos[17]. Valga como ejemplo el insomnio. Éste induce un descenso del umbral doloroso en el niño que, además, tiene que afrontar su día escolar con dificultades en la concentración derivadas del proceso de falta de sueño, lo que a su vez genera un marco emocional poco favorable a la estabilización de otros desencadenantes de la cefalea.

En cualquier caso, el adecuado manejo de la cefalea en el niño, produce, sea cual sea la etiología no orgánica, periodos amplios de remisión, que favorecerá significativamente la recurrencia en la edad adulta, por lo que es obligación del pediatra promover la salud de sus pacientes en este aspecto que tanto impacto tiene en la vida personal y laboral del sujeto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Newton R. Enfermedades Neurológicas. In: Lissauer T, Clayden G, editors. Texo Ilustrado de Pediatría. 3ª ed. Madrid: Elsevier; 2009 p. 449-471.

2. Cuvellier JC, Lepine A. Childhood periodic syndromes. Pediatr Neurol 2010; 42(1):1-11.

3. Brenner M, Oakley C, Lewis D. The evaluation of children and adolescents with headache. Curr Pain Headache Rep 2008; 12(5):361-366.

4. Hershey AD. Genetics of headache in children: where are we headed? Curr Pain Headache Rep 2008; 12(5):367-372.

5. Winner P, Hershey AD. Epidemiology and diagnosis of migraine in children. Curr Pain Headache Rep 2007; 11(5):375-382.

6. Bernard G, Shevell MI. Channelopathies: a review. Pediatr Neurol 2008; 38(2):73-85.

7. Lewis DW, Ashwal S, Dahl G et al. Practice parameter: evaluation of children and adolescents with recurrent headaches: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Neurology 2002; 59(4):490-498.

8. Bendtsen L, Bigal ME, Cerbo R et al. Guidelines for controlled trials of drugs in tension-type headache: second edition. Cephalalgia 2009.

9. Rubin DH, Suecoff SA, Knupp KG. Headaches in children. Pediatr Ann 2006; 35(5):345-353.

10. Alehan FK. Value of neuroimaging in the evaluation of neurologically normal children with recurrent headache. J Child Neurol 2002; 17(11):807-809.

11. Sand T. Electroencephalography in migraine: a review with focus on quantitative electroencephalography and the migraine vs. epilepsy relationship. Cephalalgia 2003; 23 Suppl 1:5-11.

12. Oeseburg B, Jansen DE, Dijkstra GJ, Groothoff JW, Reijneveld SA. Prevalence of chronic diseases in adolescents with intellectual disability. Res Dev Disabil 2010.

13. Kwak C, Vuong KD, Jankovic J. Migraine headache in patients with Tourette syndrome. Arch Neurol 2003; 60(11):1595-1598.

14. Riva D, Aggio F, Vago C et al. Cognitive and behavioural effects of migraine in childhood and adolescence. Cephalalgia 2006; 26(5):596-603.

15. Trautmann E, Lackschewitz H, Kroner-Herwig B. Psychological treatment of recurrent headache in children and adolescents—a meta-analysis. Cephalalgia 2006; 26(12):1411-1426.

16. Vaughn K. Migraine in children: act now to reduce symptoms and long-term effects. Adv Nurse Pract 2008; 16(7):45-9, 51.

17. Chogle A, Saps M. Environmental factors of abdominal pain. Pediatr Ann 2009; 38(7):398-401, 404.

Jueves 3 de junio, 09:30 – 13:30

TALLER

T1. Ventilación mecánica.

Moderador: Yolanda López Fernández, Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya).

MODALIDADES DE VENTILACIÓN MECÁNICA

Nº Programa: 984

Autores: Yolanda López Fernández, Javier Pilar Orive
UCIP. Hospital de Cruces, Barakaldo (Vizcaya)

Introducción

En la práctica clínica diaria usamos los ventiladores para proporcionar asistencia respiratoria en un amplio espectro de situaciones, desde niños con ausencia de patología pulmonar, hasta casos de daño pulmonar agudo (ALI/SDRA). El mercado nos ofrece actualmente una variada gama de modalidades de ventilación. Sin embargo, no existen datos que determinen cuál es el mejor modo. Hasta la fecha, ningún estudio ha demostrado la superioridad de uno sobre los otros en cuanto a la mejoría de los índices de supervivencia[1].

Se deduce, por tanto, que buscaremos para nuestros pacientes aquel modo ventilatorio que proporcione el mayor beneficio posible con el menor riesgo. El principal objetivo del soporte ventilatorio es el mantenimiento de un adecuado, aunque no necesariamente normal, intercambio gaseoso, el cuál debe ser alcanzado con el mínimo daño pulmonar y el menor grado posible de alteración hemodinámica. Para ello, el adecuado conocimiento de las características y fundamentos de las diferentes modalidades nos permitirá programar en cada momento el tipo de ventilación más adecuado para cada paciente.

El objetivo de este capítulo es conocer y comprender las modalidades convencionales de Ventilación Mecánica, lo que a su vez nos servirá como base para adentrarnos en el desarrollo de las llamadas "nuevas modalidades" en capítulos posteriores.

Todas las modalidades de Ventilación Mecánica a las que nos referiremos se basan en la introducción de gas dentro el pulmón de acuerdo con el principio de Presión Positiva Intermitente (PPI).2

En términos generales vamos a diferenciar dos modos básicos de ventilación:

a. Por Presión: garantiza que el flujo de gas introducido en la vía aérea alcance un nivel de presión determinado

b. Por Volumen: aporta un volumen de gas determinado.

Como veremos en capítulos posteriores, en la actualidad utilizamos con frecuencia modos mixtos de ventilación.

MODALIDADES VENTILATORIAS POR VOLUMEN[3]

1. Modalidad controlada (VC).

El respirador controla toda la respiración, inicia y termina el ciclo, a una frecuencia programada y a un volumen tidal fijo. El volumen tidal se programa y no depende del esfuerzo del paciente. Todas las respiraciones son programadas y controladas por el respirador (Figura 1). La Presión alcanzada será variable y dependerá de la distensibilidad y resistencia del sistema respiratorio. Al ser ésta un valor que cambia es necesaria su cuidadosa monitorización, ya que si cambian las condiciones del pulmón, al mantenerse el volumen constante, se podrá incrementar la presión y como consecuencia provocar una lesión por barotrauma.

El paciente recibe el flujo de forma constante, la onda de flujo será cuadrada, aunque algunos respiradores también permiten cambiar la forma del flujo a sinusoidal y/o en rampa (ascendente/descendente).

Al no haber respiraciones espontáneas la presión intratorácica será siempre positiva, alcanzándose los niveles de máxima interferencia con el retorno venoso cardíaco.

Ventajas: Volumen minuto constante. Menor riesgo de hipo-hiperventilación.

Inconvenientes: Presión variable. Riesgo de barotrauma.

Indicaciones:

- períodos iniciales de instauración de la ventilación mecánica
- pacientes en coma
- inestabilidad hemodinámica severa
- sedoanalgesia profunda y/o relajación musculares
- situaciones de insuficiencia respiratoria grave en la que se precise un elevado nivel de asistencia respiratoria. Riesgo de barotrauma.

Contraindicaciones:

- Lucha con el respirador
- Tos
- Sedación superficial

Programaremos: Volumen corriente o Volumen minuto, frecuencia respiratoria, tiempo inspiratorio, pausa, relación I:E, flujo, sensibilidad (ajustada por si quiere respirar) y alarma de pico de presión. PEEP y FiO2. El límite de presión pico será una alarma fundamental.

2. Modalidad asistida/controlada (VAC)

En esta modalidad el respirador actúa de forma programada, pero el niño puede además disparar nuevas respiraciones. Todas las respiraciones las hace el ventilador, el esfuerzo del niño sólo sirve para activar el respirador. Si el niño realiza un esfuerzo respiratorio recibe una respiración programada; en el caso de que no realice un esfuerzo respiratorio, el respirador toma el mando, administrando la ventilación controlada que previamente se ha programado. Por tanto, el ciclo respiratorio es iniciado por el respirador ó por el paciente, pero lo termina el respirador, con un volumen tidal predeterminado. (Figura 2)

Para que esta modalidad funcione adecuadamente en el respirador se debe programar una sensibilidad (ó trigger) que puede ser por flujo ó por presión.

Ventajas:

- Sincroniza el esfuerzo respiratorio del paciente (trigger)
- Soporte ventilatorio asegurado
- Reduce la necesidad de sedación
- Previene la atrofia muscular

Inconvenientes:

- Puede aumentar el trabajo respiratorio si el trigger es inadecuado
- Riesgo de hiperventilación
- Riesgo de atrapamiento

Indicaciones: Al ser una modalidad en que la se requiere un mínimo esfuerzo para disparar el trigger respiratorio, va a ser ampliamente usada en la fase aguda de un fallo respiratorio severo ó en cualquier paciente críticamente enfermo.

En esta modalidad el paciente no debe estar relajado ni bajo los efectos de sedación profunda para que pueda iniciar las respiraciones que su estado le permitan.

La Presión intratorácica sigue siendo igualmente positiva, por lo que esta modalidad también genera interferencia hemodinámica.

Programaremos: Igual que en controlada. La sensibilidad ideal debe ser la mínima para evitar el trabajo excesivo del paciente, sin que se produzca autociclado (presión: -0,5 y -2 cm de H2O, Flujo: 0,5 y 3 lpm). Nunca aumentaremos el trigger para hacer que el paciente realice mas esfuerzo respiratorio.

3. Ventilación mandatoria intermitente (SIMV)

En este tipo de ventilación el respirador combina respiraciones espontáneas y programadas, asegura unas ventilaciones controladas y entre ellas permite respirar espontáneamente.

Hay 2 tipos:

- IMV (no sincronizada) que permite realizar respiraciones espontáneas además de las controladas
- SIMV (sincronizada) que realiza respiraciones controladas, asistidas al esfuerzo del niño y espontáneas. Actualmente todos los respiradores convencionales poseen un trigger que se sincroniza con el esfuerzo del paciente por lo que el termino IMV es sinónimo de SIMV.

La SIMV es similar a la VAC en cuanto a que las respiraciones mandatorias son disparadas por el paciente. A una frecuencia elevada de IMV si llegamos a suprimir los esfuerzos del paciente el soporte será total, por el contrario a cero de frecuencia IMV esta no aporta ningún soporte y todas las respiraciones serán espontáneas. Entre estos extremos la IMV proporciona un soporte parcial el cuál facilitará la retirada de la ventilación mecánica.

En cada minuto el respirador proporciona un número específico de respiraciones con un volumen previamente programado. Se considera ciclo respiratorio al tiempo transcurrido entre dos respiraciones mandatorias y se calcula dividiendo 60 entre el número de respiraciones controladas. Previo al inicio de una respiración mandatoria existe un período ventana en el que si el paciente realiza un esfuerzo, el respirador es sensible a ello y le envía la respiración mandatoria asistida a su esfuerzo, si el paciente no respira le envía una respiración mandatoria programada. Fuera de este período, el paciente podrá realizar respiraciones espontáneas sin la asistencia del respirador (Fig 3).

Con esta modalidad se disminuye el riesgo de barotrauma, al supeditar el ciclado del respirador a la demanda del paciente y. por lo tanto, hacer coincidir siempre la respiración del aparato con la del niño. El consumo de oxígeno y energía por el paciente es por tanto mayor cuanto más baja sea la frecuencia del respirador. Durante la respiración espontánea se produce una activación de la musculatura respiratoria que aumenta el gasto energético, permite la disminución de la Presión intratorácica (aumenta el retorno de sangre venosa al corazón) y a su vez entrena la musculatura respiratoria evitando la atrofia de los músculos respiratorios.

Ventajas:

- Asegura un soporte ventilatorio mínimo
- Reduce la necesidad de sedación
- Previene la atrofia muscular
- Facilita el destete
- Inconvenientes:
- Hiperventilación
- Hipoventilación
- Durante la desincronización en IMV hay mayor riesgo de barotrauma., al juntarse la respiración espontánea con la mandatoria.

Programaremos: Igual que en asistida controlada

En la tabla 1 se comentan las diferencias entre los modos controlados y la SIMV.

MODALIDADES VENTILATORIAS POR PRESIÓN[4-6]

1. Modalidad controlada.

El respirador inicia y termina el ciclo, introduciendo aire hasta una presión determinada un número de veces por minuto. Se programa el pico de presión que debe alcanzar el gas insuflado por el respirador en cada inspiración. Durante la fase inspiratoria, el gas fluye rápidamente dentro del circuito del ventilador para presurizar el sistema hasta un objetivo específico. El volumen tidal resultante de la aplicación de una presión determinada está predominantemente influenciado por la Resistencia y Complianza del sistema respiratorio. Figura 4.

Las respiraciones se proporcionan a una presión constante con un flujo decelerante. Inicialmente con el pulmón vacío el flujo es elevado y conforme se va llenando este flujo va disminuyendo hasta cero. Con ello se consigue mantener la presión constante durante todo el ciclo.

Ventajas:

- La presión es constante por lo que no se producirán cambios significativos durante la ventilación
- La distribución del gas debido al flujo decelerante es más uniforme dentro del pulmón, disminuyendo el riesgo de volu-barotrauma.

Inconvenientes:

- Volumen minuto variable
- Riesgo de hipo ó hiperventilación en situaciones de cambio de resistencia de la vía aérea ó de la complianza pulmonar.
- Mayor riesgo de volutrauma.

Las indicaciones y contraindicaciones son las mismas que en volumen.

Programaremos: nivel de presión al que queremos ventilar, flujo decelerante y al ser la presión constante durante el ciclo no hay que pautar pausa inspiratoria. El resto es igual que en volumen. La alarma fundamental será la de volumen minuto.

2. Modalidad asistida/controlada.

El ciclo respiratorio es iniciado por el respirador ó por el paciente, pero realizado siempre por el respirador, con una presión (PPI) predeterminada y con la programación de la sensibilidad ó trigger. Los sistemas de trigger (por presión ó flujo) que ofrecen los respiradores actuales son de alta calidad y ofrecen pequeñas diferencias en términos de trabajo respiratorio añadido. En las modalidades de presión se considera que el trigger de flujo es superior al trigger de presión.

Programaremos: igual que en controlada

3. Ventilación mandatoria intermitente

Al igual que hemos explicado en volumen, se programa un número mínimo de respiraciones, permitiendo las respiraciones espontánea del paciente entre ellas. En cada minuto el respirador proporciona un número específico de respiraciones con una presión previamente programada. Si el soporte respiratorio en esta modalidad es parcial puede utilizarse como método de destete de la ventilación mecánica, como veremos en capítulos posteriores, asociado habitualmente a Presión de soporte. Es una de las modalidades más utilizadas en Pediatría10. En la tabla 2 vemos las diferencias entre volumen y presión.

PROGRAMACIÓN INICIAL DEL RESPIRADOR[9]:

Volumen tidal: 7-10 ml/kg. Solo se programa en las modalidades volumétricas.

Pico de presión (PPI): con el objetivo de conseguir un volumen corriente entre 7-10 ml/kg y una adecuada expansión del tórax. La PPI

no depende de la edad, depende más de las características del pulmón y de la vía aérea. Por tanto estos valores son orientativos y siempre deben ajustarse en función del Volumen corriente conseguido.

- RNPT: 12-15 cm H2O
- RNT y lactante: 15-20 cm H2O
- Niño: 20-25 cm H2O

Sólo se programa en la modalidad de presión.

Frecuencia respiratoria: en función de la edad:

- 0 – 6 meses: 30 – 40 rpm
- 6 – 24 meses: 25 – 30 rpm
- 2 – 5 años: 20 – 25 rpm
- 5 – 10 años: 15 – 20 rpm
- > 10 años: 15 rpm

Se programa en ambas modalidades: presión y volumen.

Tiempo inspiratorio: 33% del ciclo respiratorio. Pausa inspiratoria: 10% del ciclo respiratorio. El tiempo inspiratorio se programa en ambas modalidades: presión y volumen. Sin embargo, la pausa inspiratoria sólo se programa en las modalidades de volumen.

Orientativamente el tiempo inspiratorio será:

- RN : 0,3 - 0,4 sg
- Lactante: 0,5 – 0,8 sg
- Preescolar: 0,8 – 1 sg
- Escolar: 1 – 1,5 sg

Relación I/E: 1:2

Flujo: el aparato la calcula de forma automática según la frecuencia respiratoria y la relación I/E programada. Flujo: Vt x 60 seg. / Ti – T pausa. En otros respiradores es posible programar la velocidad de flujo.

Aunque en las modalidades volumétrica la onda de flujo típica es la onda cuadrada (flujo constante), también pueden utilizarse ondas de flujo decelerante, sinusoidal ó acelerado.

En las modalidades de presión la onda de flujo es decelerante.

Sensibilidad de disparo (trigger): su activación es fundamental en las modalidades Asistida/Controlada y en SIMV. Se programará una sensibilidad que permita que el paciente active las respiraciones sin demasiado esfuerzo, pero evitando el autociclado (trigger muy sensible). El trigger se puede programar por presión (-0,5 a -2 cm H20) ó de flujo (0,5-4 lpm)

PEEP: 3 – 5 cm H_2O.

FiO_2: se recomienda empezar con Fi02 inicial de 1 y disminuirla progresivamente hasta dejarla en el valor más bajo posible que consiga una oxigenación adecuada (≤ a 0,6 siempre que sea posible).

ALARMAS:Presión: 35-40 cm H20 ó 10 cm H20 por encima del pico de presión inspiratoria. La alarma más importante cuando usamos modalidades volumétricas.

Volumen corriente/volumen minuto: la alarma más importante cuando ventilamos por presión. Se programa un 10-20% por encima y por debajo del volumen corriente/minuto programado.

Resto de alarmas (en función de los respiradores): frecuencia respiratoria elevada, apnea, FiO_2, etc.

En la tabla 3 se resume la programación inicial de un respirador en las modalidades convencionales.

¿QUÉ MODALIDAD USAR?

Durante muchos años, debido a las dificultades para medir volúmenes tidales pequeños en respiradores diseñados principalmente para adultos, se ha recomendado ventilar a los lactantes sólo por presión, especialmente a los más pequeños. Un segundo argumento en contra de la modalidad por volumen fue que el uso de flujos inspiratorios constantes (onda cuadrada) podía causar una distribución desigual del gas dentro del pulmón. Finalmente, las fugas del tubo endotraqueal, al no usar tubos con balón, podía alterar el suministro efectivo de los volúmenes de una forma sustancial. Todas ellas resultan ser meras suposiciones y no estar avaladas por la evidencia científica. Debido a los avances tecnológicos en diseño de los respiradores y a la recomendación del uso de pequeños volúmenes tidales para la protección pulmonar, la ventilación por volumen está ganando interés, inclusive en el campo de la neonatología[7].

Salvo raras excepciones, las modalidades de presión no parecen ofrecer ventajas sustanciales sobre las modalidades de volumen en término de intercambio gaseoso ó mecánica pulmonar.4 A continuación se describen modalidades frecuentemente empleadas en diversas patologías:

- Fallo hipoxémico inducido por infección vírica: el modo ventilatorio más comúnmente utilizado es PCV (presión control) ya que con el flujo decelerante la presión media alcanzada es más baja que con volumen control.[7]
- Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo (SDRA): aunque ningún modo ventilatorio se ha mostrado superior, el modo más comúnmente usado es la ventilación por presión.[7]
- Estado asmático: no se ha descrito un modo ventilatorio óptimo. La mayoría de los clínicos prefieren modos ventilatorios por volumen, manteniendo PPI por debajo de 50-60 cm de H_2O y permitiendo una hipercapnia que garantice un pH mayor de 7,20. Sin embargo, Sarniak8 ha publicado la mayor serie pediátrica de estatus asmático ventilada por presión. Para este autor la modalidad por presión control resultó ser segura y asociada a una mejoría del intercambio gaseoso.[8]

Las modalidades controladas puras deben utilizarse en casos realmente necesarios, utilizando preferentemente la asistida/controlada y pasando lo más rápidamente posible a modalidades de soporte parcial como la ventilación mandatoria intermitente sincronizada (con/sin presión soporte asociada, modalidad que estudiaremos en un capítulo posterior).[10]

SOLUCIONANDO PROBLEMAS

Se debe evaluar la respuesta del paciente a la ventilación mecánica mediante la valoración clínica (excursión torácica, auscultación), pulsioximetría, capnografía y gasometría. Estas medidas proporcionan una forma objetiva de titular el tratamiento.

Algunas de las situaciones más comunes que podemos encontrar tras la instauración de la ventilación mecánica y sus posibles soluciones son

Hipoventilación: aumentar el volumen minuto:

- Aumentando la frecuencia respiratoria
- Aumentando el volumen tidal (modalidades volumétricas) ó PPI (ventilación por presión).
- Valorar aumentar la sensibilidad si el paciente realiza respiraciones pero no es capaz de disparar el respirador.

Hiperventilación: disminuir el volumen minuto:

- Disminuyendo la frecuencia respiratoria
- Disminuyendo el volumen tidal (modalidad volumétrica) ó PPI (ventilación por presión).

Hipoxemia: En la oxigenación influyen más los dos primeros parámetros

Aumentar :

FiO_2

PEEP

Tiempo inspiratorio.

Volumen tidal/PPI

Hiperoxia: Disminuir:

- FiO_2
- PEEP
- Tiempo inspiratorio
- Volumen tidal/PPI

Riesgo de barotrauma/volutrauma: usar las mínimas presiones

- (PPI, P meseta, PEEP)/volumen tidal.

Autociclado: disminuir la sensibilidad del respirador.

Aumento del trabajo respiratorio:

En A/C: valorar aumentar la sedación si el niño no esta bien acoplado.

En SIMV: aumentar el número de respiraciones mandatorias (frecuencia respiratoria programada) ó asociar presión de soporte a las respiraciones espontáneas.

RESUMEN[5,6]

Las modalidades A/C (asistida/controlada) y SIMV son las modalidades ventilatorias más utilizadas en la práctica clínica. La primera ofrece un soporte ventilatorio completo que permite disminuir el trabajo respiratorio realizado por el paciente. La SIMV puede usarse también en el paciente críticamente enfermo además de ser un método de destete habitual en pediatría. Como veremos en capítulos posteriores, la presión de soporte será una modalidad complementaria en la fase previa a la extubación.

Con respecto al uso de Presión/Volumen, no existen actualmente datos que determinen cuál es el mejor modo ventilatorio. Será la situación clínica individualizada de cada paciente, nuestros conocimientos fisiopatológicos y el entrenamiento diario en ventilación mecánica los que puedan dar respuesta a esta pregunta.

BIBLIOGRAFÍA:

Ira M. Cheifetz. Invasive and non Invasive Mechanical Ventilation. Respiratory Care. 2003; 48 (4): 442-453.

Ruza F, de la Flor M. Modalidades de Ventilación Mecánica. En: Ruza F, editor. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos (3ª edición). Madrid: Norma-Capitel; 2003. p. 602-9.

Shin Ok Koh. Mode of Mechanical Ventilation: volume controlled mode. Crit Care Clin (2007) 161 – 167.

Nichols, Haranath. Pressure control ventilation. Crit Care Clin 23 (2007) 183-189.

Mancebo J. Assist-control ventilation. En: Tobin, Martin J. Principles and Practice of Mechanical Ventilation (2ª edición). McGraw-Hill, New York 2007, p.183-200.

Sassoon CH. Intermittent mandatory ventilation. En: Tobin, Martin J. Principles and Practice of Mechanical Ventilation. (2ª edición). McGraw-Hill, New York. 2007, p. 201-220.

Rimensberger P, Hammer J. Mechanical ventilation in the neonatal and pediatric setting. En: Tobin, Martin J. Principles and Practice of Mechanical Ventilation.(2ª edición) McGraw-Hill, New York. 2007, p. 543-571.

Sarniak AP. Pressure-controlled ventilation in children with severe status asthmaticus. Pediatr. Crit. Care Med 2004;5 (2): 133-8.

Reina Ferragut C. Ventilación controlada y asistida/controlada. En: Manual de Ventilación Mecánica. 1ª edición. Grupo Respiratorio de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos. Coordinador: Jesús López-Herce. Madrid: Publimed, 2003. p 55-61.

Martínez de Azagra, A. Ventilación mecánica convencional. En: Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª edición. J. Casado Flores, A. Serrano. Madrid: Ergón, 2007. p 270-278.

TABLA 1. Comparación entre modalidades controladas (C: CONTROLADA. A/C: ASISTIDA/CONTROLADA) y SIMV

MODALIDADES CONTROLADAS (C/A-C)	SIMV
Asegura el soporte ventilatorio en cada respiración.	Combina respiraciones espontáneas y programadas
Posible asincronía entre paciente y respirador. Puede ser necesario sedación y/o relajación.	El respirador se adapta al paciente respetando su respiración espontánea
Riesgo de hiperventilación, especialmente si el paciente está agitado	No ayuda al niño en sus respiraciones espontáneas que pueden ser superficiales, aumentando el trabajo respiratorio.
No es posible el destete disminuyendo la frecuencia respiratoria	Puede ser un método de retirada de la ventilación mecánica.
Repercusión hemodinámica al aumentar la presión intratorácica.	Menor compromiso hemodinámico, ya que durante las respiraciones espontáneas se reduce la presión intratorácica
Atrofia muscular si ventilación mecánica prolongada	Previene atrofia muscular.

TABLA 2. Diferencias entre la ventilación por volumen y presión.

VOLUMEN	PRESIÓN
Asegura un volumen corriente constante	El volumen tidal puede cambiar en función de la complianza y resistencia pulmonar.
Presión pico variable, aunque debe pautarse un límite superior de presión.	Se programa un pico de presión constante
El tiempo inspiratorio está dividido en dos fases: entrada del gas (T inspiratorio) y distribución del mismo (T pausa).	No se programa tiempo de pausa
Flujo constante (onda cuadrada)	Flujo decelerante

TABLA 3. Programación del respirador

	Presión	Volumen
Volumen tidal	NO	7-10 ml/kg
PPI	RNPT: 12-15 cmH2O RNT y lactante: 15-20 cmH2O Niño: 20-25 cmH2O	NO
Frecuencia resp.	0-6 meses: 30-40 6-24 meses: 25-30 2-5 años: 20-25 5-10 años: 15-20 > 10 años: 15	
Tiempo inspiratorio	33% ciclo respiratorio	25% ciclo respiratorio
Tiempo pausa	NO	10% ciclo respiratorio
Relación I:E	1:2	
Flujo	Decelerante	Constante (onda cuadrada)
PEEP	3-5 cmH2O	
Trigger	Flujo/Presión (A/C; SIMV)	
Alarmas	> importante: volumen/volumen minuto	> importante: presión

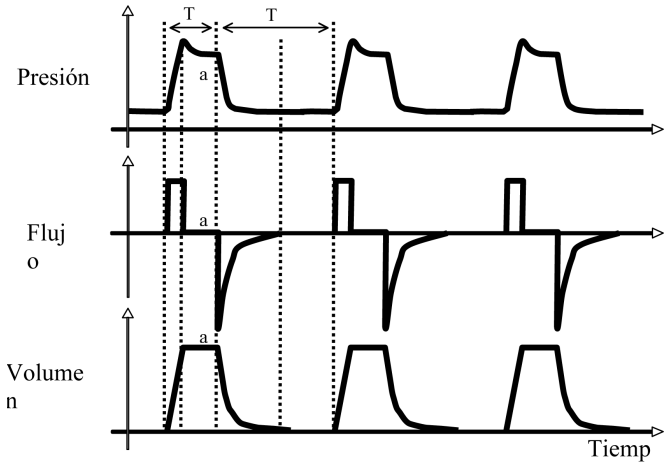


Figura 1. Controlada por volumen. En la gráfica de presión, flujo y volumen observamos el trazado correspondiente a la pausa inspiratoria, periodo en el cual el flujo de aire es cero (a)

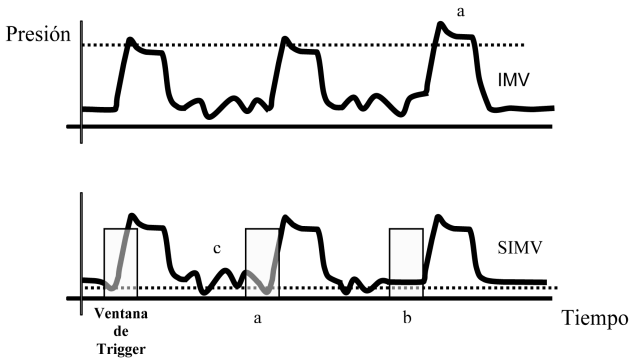


Figura 3. IMV-SIMV. En el grafico de IMV observamos la consecuencia de la desincronización. Al coincidir una respiración espontánea con una mandatoria se produce un incremento del Vt con el consiguiente aumento de la presión pico (a). En el gráfico de SIMV, observamos encuadrado el periodo ventana de trigger. Durante este periodo el respirador es sensible a los esfuerzos del niño, por lo tanto si se produce uno el respirador asistirá la ventilación con una ventilación programada (a), si no se produce un esfuerzo el respirador enviará una respiración mandatoria-programada (b). Fuera de estos periodos el niño puede respirar espontáneamente sin ayuda del respirador (c).

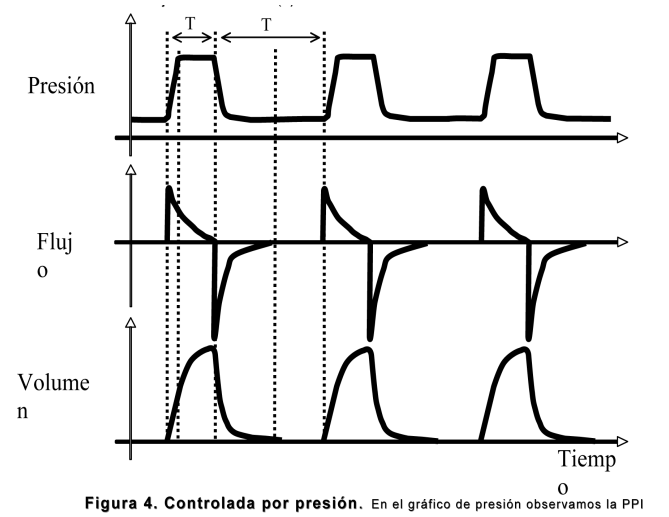


Figura 4. Controlada por presión. En el gráfico de presión observamos la PPI durante el Ti sin pausa. La morfología de la onda de flujo es decelerante.

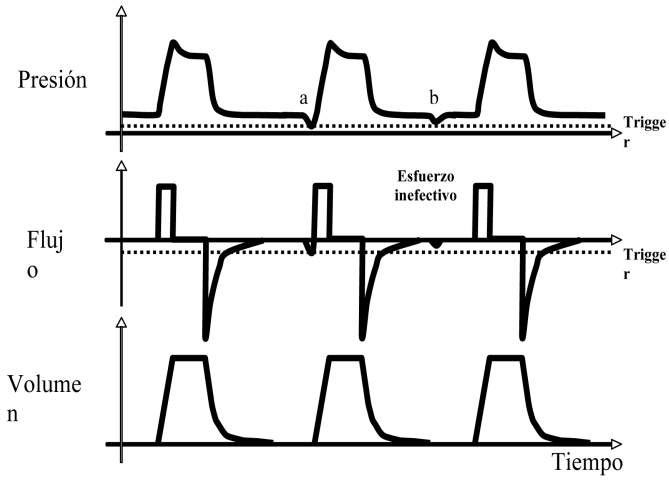


Figura 2. Asistida-controlada por volumen. En la curva de presión observamos la deflexión del trazado provocado por el esfuerzo del paciente y la asistencia con una respiración controlada (a). En otra parte del trazado observamos el esfuerzo del paciente sin respuesta del ventilador por mal ajuste del trigger (b)

Jueves 3 de junio, 14:30 - 18:30

TALLER

T4. Pruebas diagnósticas en la clínica pediátrica.

Moderador: Enrique Ramalle Gómara, Servicio de Epidemiología y Prevención Sanitaria de la Rioja.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS EN LA CLÍNICA PEDIÁTRICA

Nº Programa: 1005

Autores: Enrique Ramalle-Gómara (1), Jesús Andrés de Llano (2)
(1) Servicio de Epidemiología. Gobierno de La Rioja
(2) Servicio de Pediatría. Hospital del Río Carrión. Palencia.

Validez y fiabilidad de una medida.

Qué es medir

Una prueba diagnóstica es un ejercicio de medición por el que a una persona se le clasifica como sano o como enfermo. A su vez, entendemos por medición en este contexto la aplicación de una escala estándar o dispositivo de medición a un objeto, serie de objetos, eventos o condiciones, de acuerdo con prácticas aceptadas por quienes sean competentes en el uso de esos dispositivos o escalas[1].

La medición comprende un conjunto de normas por las que se asignan valores numéricos a los objetos para representar el grado de variabilidad de algún atributo. El aspecto cuantitativo de la medición, generalmente, supone crear un sistema numérico para indicar el grado en que posee el objeto el atributo medido.

En el campo del diagnóstico médico, la medición del estado de salud o de enfermedad no deja de ser una aproximación al verdadero estado. Este hecho es particularmente importante en las pruebas de cribado y en las pruebas diagnósticas, donde se trata de establecer el estado de sano o de enfermo. Se trata, en este caso, de determinar la presencia de enfermedad a través de la positividad o negatividad de una prueba, unida a la aparición de uno o varios signos o síntomas.

Los errores en las mediciones clínicas

Las mediciones clínicas están sometidas a más posibilidades de error que las que se realizan en física, por ejemplo. La medición de la temperatura de un cuerpo puede ser determinada con un grado de error muy bajo si se posee el instrumento adecuado: el termómetro. Pero las mediciones clínicas (la presión arterial de una persona, su cifra de colesterol o la situación de sano/enfermo) presentan más dificultades, debido a que se pueden dar, principalmente, tres tipos de errores en la medición:

a) Debidos a las personas sobre las que se hace la medición (los pacientes)

A su vez, hay dos fuentes de error en los pacientes: 1) Variabilidad intrapersonas y 2) variabilidad entre personas. En la primera, la variabilidad se produce porque, en la misma persona, una medición de una variable no produce el mismo resultado. Por ejemplo, la presión arterial medida en el mismo sujeto, puede dar resultados diferentes a lo largo del día. La variabilidad entre personas es la variabilidad real, aquella que estamos interesados en medir. Si queremos medir la presión arterial, ésta será variable entre las personas, de forma que habrá normo e hipertensos.

b) Debidos a los observadores (los médicos)

La discrepancia entre observadores puede ser debida a diferentes causas. Una de ellas es que dos observadores tengan diferente información previa sobre un paciente. Por ejemplo, si un radiólogo conoce que el paciente tiene disnea, crepitantes basales y galope ventricular estará probablemente más predispuesto a establecer un diagnóstico de insuficiencia cardiaca que un radiólogo que carezca de datos clínicos1.

c) Debidos al instrumento que se usa en la medición.

El instrumento con que se realiza la medición puede tener también errores. En este concepto de instrumento se incluye tanto los aparatos (una báscula mal calibrada), como los cuestionarios (un cuestionario no validado) y el propio investigador cuando es el instrumento (como ocurre cuando se hace una anamnesis).

Validez y fiabilidad

La medición clínica, en general cualquier tipo de medición, ha de tener dos características: validez y fiabilidad. La definición de cada uno de estos términos varía según el contexto en el que se apliquen, pero en general se puede considerar que validez se refiere a la capacidad de la medición para proporcionar un resultado cercano al verdadero valor de la variable que se mide y fiabilidad se refiere a la capacidad de producir resultados similares cuando se aplica repetidas veces.

Imaginemos que se utiliza la mamografía para el diagnóstico del cáncer de mama. ¿Qué capacidad tiene la mamografía para clasificar correctamente a las pacientes que tienen cáncer y a las que no? Para responder a esta pregunta necesitamos una prueba de referencia que se considere como patrón y con la que comprar los resultados de la mamografía. Estamos ante un problema de validez de la mamografía para el diagnóstico del cáncer de mama.

Otra cuestión es si dos radiólogos que interpretan la misma mamografía, clasificarían por igual el resultado. Estamos ante un problema de fiabilidad.

En el contexto de un laboratorio a la validez se le suele llamar exactitud y a la fiabilidad reproducibilidad. Cuando se comparan los resultados con los valores verdaderos o con los proporcionados por un método exacto, se habla de calibración en vez de fiabilidad[2].

Validez

Validez es la capacidad de una medición o de una prueba diagnóstica para medir aquello para lo que se ideó. Se refiere a si el procedimiento está midiendo realmente el fenómeno que queremos medir. Es equivalente al término exactitud. Corresponde con la probabilidad de dar en el centro de una diana cuando se disparan varias veces.

Fiabilidad

Cuando se emplea en ámbitos clínicos, este término hace referencia habitualmente a la estabilidad de la medida cuando ésta se repite varias veces. El término fiabilidad se usa habitualmente como sinónimo de repetibilidad, reproducibilidad o concordancia[1] o precisión[3]. Corresponde con la probabilidad de realizar disparos cercanos entre sí al disparar a una diana, aunque no necesariamente se acierte en el centro.

En general se considera que la fiabilidad es un prerrequisito de la validez. Si una medición no es fiable (consistente, reproducible), no tiene sentido plantearse si es válida, porque cada vez que se emplee dará un resultado diferente.

Fiabilidad y validez de mediciones cualitativas

Fiabilidad

La fiabilidad de variables cualitativas se analiza mediante el índice Kappa. El índice kappa (IK) se usa para evaluar la concordancia o reproducibilidad de instrumentos de medida cuyo resultado es categórico (2 o más categorías)4 y representa la proporción de acuerdos

observados más allá del azar respecto del máximo acuerdo posible más allá del azar. En este índice no hay una medición que se considere como estándar, por lo que sólo sirve para valorar concordancia, no la validez o calidad de la medición.

El IK relaciona el acuerdo observado por encima del azar con el acuerdo potencial por encima del azar. Su ecuación es:

$$IK = \frac{CO - CE}{1 - CE}$$

donde:

CO = Concordancia observada

CE = Concordancia esperada por azar

Puede calcularse también un índice kappa ponderado (IKP). El IKP se emplea cuando hay más de dos categorías y existe una ordenación entre ellas. En este caso, el grado de desacuerdo entre los dos observadores puede ser mayor o menor. Si hay tres categorías de clasificación (1, 2 y 3), no es lo mismo que un observador clasifique a un sujeto en la categoría 1 y que el otro lo clasifique en la categoría 2 (hay un punto de desacuerdo), que si el segundo lo clasifica en la categoría 3 (hay dos puntos de desacuerdo).

El cálculo es semejante al del índice Kappa simple, pero se emplean unos pesos en función de la magnitud de desacuerdo entre ambos examinadores.

Valores aceptables del índice Kappa

La escala de valoración del índice k más empleada fue propuesta por Landis y Koch5 y se reproduce a continuación4.

Kappa (κ)	Grado de acuerdo
< 0,00	Sin acuerdo
0,00-0,20	Insignificante
0,21-0,40	Mediano
0,41-0,60	Moderado
0,61-0,80	Sustancial
0,81-1,00	Casi perfecto

El índice k depende de la prevalencia del carácter observado: cuanto más cerca esté de 0 o de 1, menor es el índice k para igual proporción de acuerdos observados[4].

En las salidas de ordenador de los resultados del índice Kappa suele proporcionarse también un valor de significación (valor p). Este valor es muy poco informativo, porque prueba la hipótesis nula de que el valor de Kappa es cero[6]. Es decir, si el valor p es significativo (< 0,05) se asume que el índice Kappa no es cero.

Limitaciones del índice Kappa

El índice Kappa, además de la limitación debida al método usado para su ponderación, tiene otras dos limitaciones importantes3:

1) Dependencia de la prevalencia. Su principal limitación es que el valor de kappa se ve afectado por la prevalencia del rasgo estudiado, independientemente de que los observadores mantengan la misma calidad. Su valor tiende a disminuir cuando la prevalencia es o muy alta o muy baja.

2) Dependencia del número de categorías. El índice kappa es dependiente del número de categorías. Cuantas más categorías se estén considerando, más difícil será clasificar correctamente los sujetos de observación, lo que habitualmente implica valores de kappa más bajos. En ocasiones, cuando hay más de dos categorías, puede ser mejor comparar cada una de ellas con la suma de todas las demás.

Validez de una prueba diagnóstica

La validez de una prueba diagnóstica supone que es capaz de medir aquello para lo que se inventó, es decir, hasta qué punto la medición corresponde con la verdad. En el contexto de una prueba diagnóstica esto supone que la prueba sea capaz de identificar como negativos a los que sanos y como a positivos a los enfermos. Para poder conocer su validez, la prueba diagnóstica debe ser comparada con otra de referencia que haga de patrón o gold standar. En función de como queden clasificados los sujetos con la prueba diagnóstica y la de referencia, se puede construir una tabla de 2 x 2, de esta forma[3]:

Resultados de la prueba y la existencia de la enfermedad

		Criterio de verdad Prueba de referencia o *gold standar*		
		Enfermos	No enfermos	Total
Prueba diagnóstica	Positivos	VP (a)	FP (b)	VP + FP
	Negativos	FN (c)	VN (d)	FN + VN
	Total	VP + FN	FP + VN	N
				(VP + FP + FN + VN)

VP: verdadero positivo; FP: falso positivo; FN: falso negativo; VN: verdadero negativo.

A partir de esta tabla se definen varios índices: Sensibilidad y especificidad como valores de validez y valor predictivo positivo y negativo como valores de seguridad7

Sensibilidad

Sensibilidad (S) es la probabilidad de tener un resultado positivo si se está enfermo. Expresa la capacidad de la prueba para identificar como enfermos a los que están enfermos Indica la probabilidad de tener un resultado positivo si se está enfermo. Se calcula como:

$$S = \frac{a}{a + c} = \frac{VP}{VP + FN} = \frac{VP}{\text{Total de enfermos}}$$

Especificidad

Especificidad (E) es la probabilidad de tener un resultado negativo si se está no enfermo (de la enfermedad en estudio). Expresa la capacidad de la prueba para identificar como no enfermos a los que están no enfermos. En otras palabras, indica la probabilidad de tener un resultado negativo si se está sano (de la enfermedad en estudio). Se calcula como:

$$E = \frac{d}{b + d} = \frac{VN}{FP + VN} = \frac{VN}{\text{Total de no enfermos}}$$

Valor predictivo positivo

Es la probabilidad de que una persona con un resultado positivo en una prueba diagnóstica esté enferma.

$$VPP = \frac{a}{a + b} = \frac{VP}{VP + FP} = \frac{VP}{\text{Total de pruebas positivas}}$$

Valor predictivo negativo

Es la probabilidad de que una persona con un resultado negativo en una prueba diagnóstica esté sana (de la enfermedad en estudio).

$$VPN = \frac{d}{c + d} = \frac{VN}{FN + VN} = \frac{VN}{\text{Total de pruebas negativas}}$$

Los VPP y VPN son la información que importa al médico y al paciente, porque indican la probabilidad de estar enfermo si el resultado de la prueba es positivo (VPP) o la probabilidad de estar sano si el resultado es negativo (VPN).

Valor predictivo global

No es un índice de mucha utilidad y si se da, ha de acompañarse de los VPP y VPN. Es la capacidad que tiene una prueba diagnóstica de acertar, es decir, la proporción de verdaderos positivos y de verdaderos negativos. También se le llama Índice de Validez.

$$VPG = \frac{VP + VN}{VP + VN * FP * FN}$$

La prevalencia y los valores predictivos

Una problema en el cálculo de los valores predictivos es que dependen de la prevalencia de la enfermedad. Por ejemplo, el VPP del Mantoux es del 99% si la prevalencia de infección tuberculosa es del 90% o más. Pero si se aplica a una población con el 1% de infección tuberculosa, el VPP es del 8%[8].

Por lo tanto, el VPP y el VPN sólo pueden calcularse directamente de una tabla de 2x2 como la anterior, cuando los datos procedan de un muestreo aleatorio poblacional que refleje la verdadera prevalencia de la enfermedad en estudio en el colectivo analizado.

Cuando no ocurre esto, los VP deben calcularse a través del teorema de Bayes y utilizando como información la prevalencia conocida de la enfermedad en el colectivo que se estudia.

El razonamiento es como sigue. La prevalencia de una enfermedad es un indicador de la probabilidad de que una persona tenga una enfermedad antes de que se haga una prueba diagnóstica. Por ejemplo, si la prevalencia de diabetes es del 6% en la población general, una persona extraída al azar de la población tendrá una probabilidad de ser diabético del 6%. Esta prevalencia se conoce como probabilidad a priori de estar enfermo (antes de hacerse la prueba). Al valor predictivo positivo se le conoce también con el nombre de probabilidad a posteriori, es decir la probabilidad de estar enfermo después de haberse hecho la prueba.

Si se conoce la prevalencia de la enfermedad en el contexto en que se va a hacer la prueba[2], es posible utilizar esta información para calcular el VP, a partir de los valores de sensibilidad y especificidad.

Las ecuaciones son:

$$VPP = \frac{S * P}{S * P + (1 - E)(1 - P)}$$

$$VPN = \frac{E * (1 - P)}{E * (1 - P) + (1 - S) * P}$$

donde:

P = Prevalencia de la enfermedad

S = Sensibilidad de la prueba

E = Especificidad de la prueba

Por ejemplo, para una sensibilidad del 90%, una especificidad del 95% y una prevalencia del 5%, los VPP y VPN son:

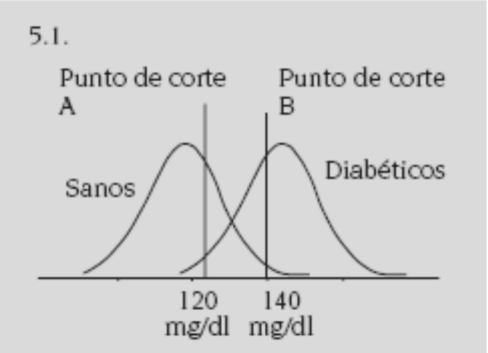
$$VPP = \frac{S * P}{S * P + (1 - E)(1 - P)} = \frac{0{,}90 * 0{,}05}{0{,}90 * 0{,}05 + (1 - 0{,}95)(1 - 0{,}05)} = 0{,}4864 = 4$$

$$VPN = \frac{E * (1 - P)}{E * (1 - P) + (1 - S) * P} = \frac{0{,}95 * (1 - 0{,}05)}{0{,}95 * (1 - 0{,}05) + (1 - 0{,}90) * 0{,}05} = 0{,}9945$$

Elección de un punto de corte: Las curvas ROC y las razones de verosimilitud

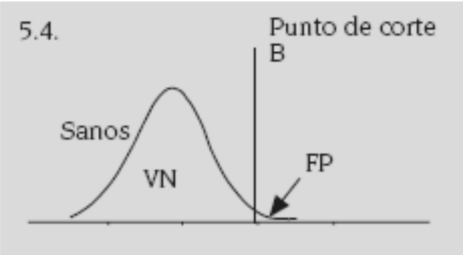
En determinadas ocasiones los resultados de una prueba se expresan no como presencia o ausencia de una enfermedad, sino como valores continuos. Supongamos que en una determinación de la glucemia en ayunas los valores han variado entre 80 y 250 mg/dl en una muestra de 195 personas. Para elegir el punto de corte que mejor discrimine la probabilidad de ser diabético, se pueden usar dos estrategias: 1) Curvas ROC y razones de verosimilitud. Ambas relacionan los valores de sensibilidad y especificidad.

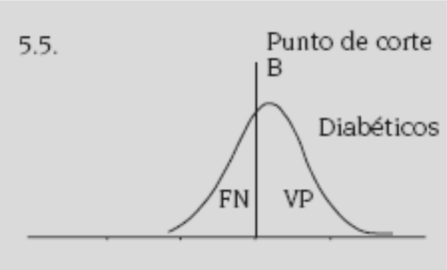
Imaginemos que establecemos el punto de corte en A = 120 mg/dl. Si la glucemia tiene una distribución normal (Gaussiana) es de esperar un resultado similar a este[3]:



Habrá muchos sanos que estén por encima del valor de 120 mg/dl. Serán falsos positivos, pero en cambio apenas habrá falsos negativos, porque casi todos los diabéticos tendrán valores por encima de 120 mg/dl.

Si aumentamos el punto de corte a B = 140 mg/dl, los falsos positivos disminuyen, porque apenas habrá sanos con valore de glucemia superiores a 140, pero habrá muchos falsos negativos, porque bastantes diabéticos tendrán valores inferiores a 140 mg/dl.



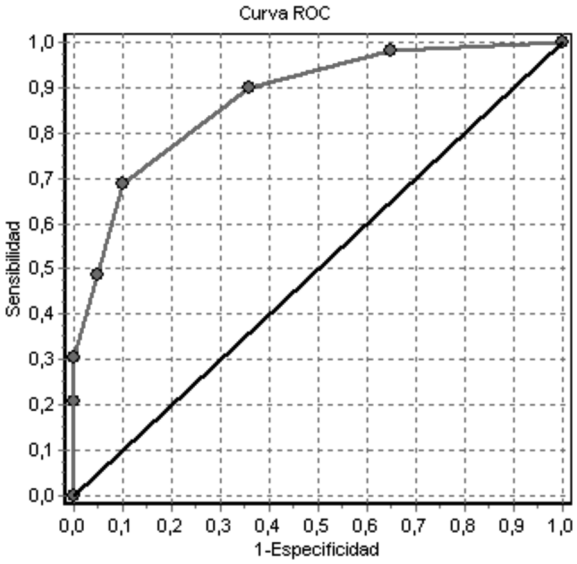


Es decir, debemos buscar el mejor punto de corte, aquel que tenga menos falsos positivos y menos falsos negativos[9]. Si utilizamos un punto muy bajo, habrá muchos falsos positivos y si el punto de corte es alto, habrá muchos falsos negativos[9]. Para buscar el punto de corte que mejor discrimine, podemos usar las curvas ROC.

Curvas ROC

Las curvas ROC (received operating characteristic o características operativas del receptor) fueron desarrolladas en el ámbito militar durante la II Guerra Mundial, para el estudio de la detección e interpretación de señales de radar. El objetivo de los operadores de radar era distinguir la señal de un misil, diferenciando lo que era un verdadero misil de aquella señal que sólo era ruido[10]. En el contexto clínico también se las conoce como curvas de rendimiento diagnóstico.

Consiste en calcular los valores de sensibilidad y especificidad de una prueba para distintos valores de corte y representarlos gráficamente en un eje cartesiano, donde en abcisas se pone 1-especificidad y en ordenadas la sensibilidad.



Razones de verosimilitud

Son otra forma de elegir un punto de corte cuando los resultados de una prueba diagnóstica son continuos. Representan la probabilidad de que una persona con una enfermedad tenga un determinado resultado en la prueba dividido entre la probabilidad de que ese mismo resultado lo tenga una persona sin la enfermedad. Es decir, indica la cuántas veces es más probable encontrar un determinado resultado en una prueba (positivo o negativo) en un enfermo que en un no enfermo. Cuando el resultado de la prueba es positivo hablamos de razón de verosimilitud positiva y cuando es negativo, de razón de verosimilitud negativa. Por tanto:

La razón de verosimilitud positiva (RVP) es la probabilidad de tener un resultado positivo en una persona con la enfermedad de interés dividida por la probabilidad de un resultado positivo en una persona sin la enfermedad

Su fórmula de cálculo es:

RVP = S / (1 – E)

Donde S es sensibilidad y E es especificidad

Un valor de 1 indica una prueba que no tiene ningún valor, pues no discrimina entre afectados o no. Cuanto más elevado sea su valor, a partir de 1, mayor es la probabilidad de que las personas afectadas por la enfermedad presenten un resultado positivo. Su escala va de 1 a infinito.

Un valor de RVP de 3 indica que es tres veces más probable un resultado positivo en un enfermo que en un no enfermo. Los valores de la RVP se consideran de la siguiente forma: > 10: excelente; 5-10: bueno; 2-5: regular y 1-2: pobre[11].

La razón de verosimilitud negativa (RVN) es la probabilidad de tener un resultado negativo en una persona con la enfermedad de interés dividida por la probabilidad de un resultado negativo en una persona sin la enfermedad. Expresa cuántas veces es más frecuente un resultado negativo en una prueba en los enfermos que en los no enfermos. Su fórmula de cálculo es:

RVN = (1 – S) / E

Igual que en el caso anterior, un valor de 1 muestra una prueba sin valor. Pero en este caso lo que nos interesa es obtener un valor lo más pequeño posible. Su escala va de 1 a cero.

La RVN no es muy explicativa porque indica la probabilidad de que no se confirme la enfermedad si se tiene un resultado negativo. Algunos autores12 han propuesto utilizar el inverso de la RVN (1/RVN) para expresar algo más cercano a lo que queremos: la confirmación de que no se tiene la enfermedad. Un resultado del inverso de la RVN de 3 indica que es 3 veces más probable tener un resultado negativo si no se está enfermo que si se está enfermo. Otra ventaja del inverso de la RVN es que tiene la misma escala que la RVP.

Cálculo del valor predictivo positivo a partir de la razón de verosimilitud

A partir del de la razón de verosimilitud positiva se puede calcular el valor predictivo positivo de un test, si conocemos la prevalencia de la enfermedad.

La prevalencia es un estimador de la probabilidad previa de estar enfermo. Si no disponemos de más información (aun no hemos hecho una prueba diagnóstico y no conocemos al paciente) la probabilidad de que una persona esté enferma se estima mediante la prevalencia poblacional. Pero una vez hecha la prueba, se puede volver a estimar la probabilidad de estar enfermo. Esto supone transformar la prevalencia (probabilidad previa) en odds y utilizar la razón de verosimilitud positiva.

La odds (O) es una medida de procedencia anglosajona que representa de otra forma la probabilidad. Una odds es la probabilidad de que ocurra un suceso dividida por la probabilidad de que no ocurra ese suceso13. Es decir, divide la probabilidad por su complementario.

La odds es otra manera de expresar la probabilidad. Así, si en un grupo

$$O = \frac{P}{1-P}$$

de cinco personas, fallece una, la probabilidad de fallecer es 1/5 =0,20, es decir, un 20% La odds es el número de fallecidos partido por el número de no fallecidos = 1/4 = 0,25, es decir 1 de 414. Cuando en las apuestas de caballos se dice que van 1 contra 5, eso es una odds: de cada 6 personas, 1 apuesta por un caballo y 5 no.

La odds puede transformarse en probabilidad[15]:

$$P = \frac{O}{1+O}$$

Así una odds de 1 a 3 se transforma en probabilidad

$$P = \frac{3}{1+3} = 0{,}75 = 75\%$$

y una probabilidad de 0,75 se transforma en odds

$$O = \frac{0{,}75}{1-0{,}75} = \frac{0{,}75}{0{,}25} = 3$$

Para estimar el VPP a partir de la prevalencia (probabilidad previa) y de la RVP, transformamos la probabilidad en odds, la multiplicamos por la RVP, con lo que se obtiene la odds postprueba y transformamos esta odds postprueba en probabilidad postprueba o VPP.

Por ejemplo, si la RVP es de 4 y la prevalencia previa de 0,10

a) Transformamos la prevalencia en odds.

$$O = \frac{P}{1-P} = \frac{0{,}10}{1-0{,}10} = \frac{0{,}10}{0{,}90} = 0{,}11$$

b) Multiplicamos la odds por la RVP = Odds postprueba = 0,11 * 4 = 0,44

c) Transformamos la odds postprueba en prevalencia postprueba (VPP) =

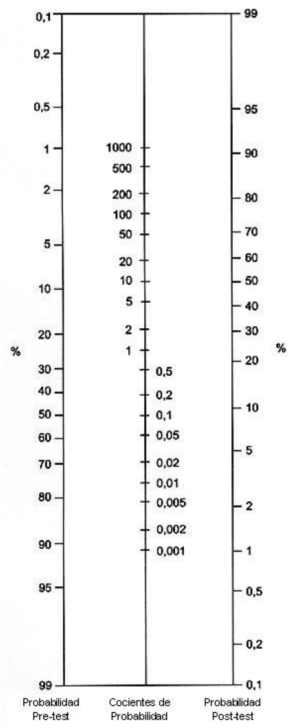
$$P = \frac{0{,}44}{1+0{,}44} = 0{,}3055 = 30{,}55\%$$

Es decir, la probabilidad postprueba o valor predictivo positivo es del 30,55%.

El VPP también se le conoce con el nombre de probabilidad a posteriori o posprueba porque indica la probabilidad de estar enfermo, una vez que se ha realizado la prueba diagnóstica.

En 1975 Fagan[16] propuso un nomograma que permite estimar visualmente los VPP a partir de la prevalencia prepueba y la RVP.

Nomograma de Fagan



Para una prevalencia previa de 30% (0,30) y una RVP de 2 el VPP (o probabilidad postprueba) es de aproximadamente 48% y está indicada en el nomograma con una línea de color rojo.

Bibliografía

(1) Latour J, Abraira V, Cabello JB, López J. Las mediciones clínicas en cardiología: validez y errores de medición. Rev Esp Cardiol 1997; 50(2):117-128.

(2) Jiménez-Villa J. Comparación de métodos cuantitativos de medida. FMC 1994; 1:404-410.

(3) Hervada X. Las pruebas diagnósticas y los parámetros que las definen. Medicine 2003; 8(118):6318-6327.

(4) Abraira V. El índice Kappa. SEMERGEN 2000; 27:247-249.

(5) Landis JR, Koch GG. The measurement of observer agreement for categorical data. Biometrics 1977; 33:159-174.

(6) Peat J, Barton B. Medical Statistics. A Guide to Data Analysis and Critical Appraisal. Massachusetts: Blackwell Publishing Inc; 2005.

(7) Gómez C, Pérez JF. Curso de introducción a la investigación clínica. Capítulo 8: Pruebas diagnósticas. Concordancia. SEMERGEN 2007; 33(10):509-519.

(8) Raviglione MC (Ed). Reichman and Hershfield's Tuberculosis A Comprehensive, International Approach. Third ed. New York: Informa Healthcare USA, Inc.; 2006.

(9) Makan M, Pérez JE. Perspectivas sobre la utilización de las modalidades de imagen de estrés en la valoración inicial de la cardiopatía isquémica. Rev Esp Cardiol 2003; 56(10):1010-1015.

(10) Burgueño MJ, García-Bastos JL, González-Buitrago JM. Las curvas ROC en la evaluación de las pruebas diagnósticas. Med Clin (Barc) 1995; 104:661-670.

(11) Delgado M, Hernández I, Lumbreras B, Gómez ML. Estudio de las pruebas diagnósticas. In: Sierra A, Sáenz MC, Fernández-Creuhet J, Salleras L, Cueto A, Gestal JJ et al., editors. Piédrola Gil. Medicina Preventiva y Salud Pública. 11 ed. Barcelona: Elsevier España; 2008. 173-184.

(12) Delgado-Rodríguez M, Almaraz A, Fariñas-Álvarez C. Should the definition for the negative likelihood ratio be changed. J Clin Epidemiol 1997; 50:639-640.

(13) Abraira V. Medidas del efecto de un tratamiento (II): odds ratio y número necesario a tratar. SEMERGEN 2001; 27:418-420.

(14) Grunkemeier GL, Wu Y. What Are the Odds? The Annals of Thoracic Surgery 2007; 83(4):1240-1244.

(15) Martínez-González M, de Irala J, Guillén-Grima F. ¿Qué es una odds ratio? Med Clin (Barc) 1999; 112:416-422.

(16) Fagan TJ. Nomogram for Bayes theorem. N Engl J Med 1975; 293(5):257.

1 http://www.adprima.com/verbs.htm

2 La prevalencia de una enfermedad difiere según la población. Por ejemplo, la prevalencia de arteriopatía coronaria en una persona joven sin síntomas será muy baja, mientras que será muy alta en un fumador de mediana edad y con síntomas de angina.

Viernes 4 de junio, 08:45 - 10:45 y 14:30 - 16:30

TALLER

T6. ¿Cómo interpretar una radiografía de tórax?

Moderador: Víctor Pérez Candela, Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias , Las Palmas de Gran Canaria.

¿CÓMO INTERPRETAR UNA RADIOGRAFÍA DE TÓRAX ?

Nº Programa: 1023

Autor: Víctor Pérez Candela

Jefe del Servicio de Radiología. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria. Profesor Titular de Radiología de la Universidad de Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción.-

El diagnóstico de la patología torácica mediante técnicas de imagen se realiza inicialmente con el estudio radiológico simple antero posterior y lateral de tórax, aunque tiene sus limitaciones ,particularmente en el diagnóstico de metástasis, 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)

Conceptos preliminares.-

Para interpretar la imagen del tórax pediátrico es necesario recordar brevemente la embriología, anatomía, fisiología, inmunología y los procesos patológicos del tórax mas frecuentes del niño así como las diferencias con el tórax del adulto o niño mayor.

A las 16 semanas de la vida intrauterina se han desarrollado todas las 22 generaciones bronquiales, las cuales crecen en longitud y diámetro pero no en número. Los alvéolos (intercambiadores de gas) se desarrollan después de los bronquios, empezando a proliferar en la semana 29 de gestación. Hacia la semana 40 hay 20 millones de alvéolos en el pulmón del recién nacido, alcanzando la madurez a los 8 años donde existen 300 millones de alvéolos como en el adulto. Los alvéolos aumentan de tamaño y sus paredes se hacen cada vez mas finas hasta que se hace adulto. La superficie alveolar total del adulto es de 70-80 m2 mientras que en el recién nacido es de 3 m2.

El pulmón del adulto y del niño mayor tiene comunicaciones entre los alvéolos, los poros de Kohn (poros intraalveolares) y los canales de Lambert (canales broncoalveolares). Esto permite la circulación colateral entre los espacios aéreos. Las costillas del niño y las partes blandas adyacentes son más elásticas y distensibles, las cuales a medida que crece el niño se hacen más rígidas.

Ante una situación de dificultad respiratoria, el niño mueve más el tórax que el adulto. Durante la inspiración las vías aéreas torácicas aumentan en su sección transversa y durante la espiración disminuyen.

El crecimiento es proporcionalmente más rápido en la infancia y los requerimientos metabólicos incluyen grandes cantidades de oxígeno. Los niños compensan sus necesidades de oxígeno aumentando la frecuencia respiratoria. La resistencia al flujo de aire a través de las vías aéreas es mayor en el niño que en el adulto.

El niño está expuesto a múltiples organismos infecciosos, habitualmente los virus respiratorio sincitial y parainfluenza y necesita desarrollar inmunidad.

Durante la infección viral la vía aérea reacciona con broncoconstricción y aumento en la producción de moco. Debido a la dificultad para expulsar el aire durante la espiración, los pulmones están hiperexpandidos, con un aumento del volumen residual y atrapamiento aéreo, el cual se manifiesta en la radiografía de tórax por un aumento del volumen pulmonar, siendo el mayor indicador asequible de enfermedad pulmonar inflamatoria de las pequeñas vías aéreas en la infancia. Además el edema y moco existente puede producir pequeñas atelectasias periféricas, otras veces se hace prominente el intersticio pulmonar por un engrosamiento de las paredes bronquiales o engrosamiento peribronquial.

La infección pulmonar por bacterias da lugar a una neumonía cuyos hallazgos radiológicos son similares a los del adulto, con condensación pulmonar, broncograma aéreo y a veces derrame pleural y adenopatías. Sin embargo debido a que el niño tiene una ventilación colateral (poros de Kohn y canales de Lambert) menos desarrollada, los exudados se acumulan en los alvéolos sin propagarse a los adyacentes tan fácilmente como en el adulto, lo que hace que en este los límites sean difíciles de definir a menos que contacten con una superficie pleural; en los niños los exudados quedan atrapados en los alvéolos y toman la apariencia de una consolidación esférica, que se llama neumonía redonda que puede simular una neoplasia (4).

Decálogo para la interpretación de la Radiografía de tórax.-

1) Características técnicas; 2) Situs viscero-atrial y bronquial; 3) Silueta cardio-tímica ; 4) Líneas mediastínicas ; 5) Hilios y vasos pulmonares ;6)

Campos pulmonares y cisuras; 7) Espacio pleural; 8) Diafragma; 9) Esqueleto y partes blandas; 10) Cuello y abdomen

1) Características técnicas.-

Debe figurar en la radiografía de tórax, los datos de filiación (nombre, apellidos, HC, fecha de nacimiento y fecha de la exploración) así como el lado anatómico.

Normalmente las radiografías deben hacerse en inspiración salvo en los casos de sospecha de cuerpo extraño radiotransparente intrabronquial con mecanismo valvular, que deben hacerse en inspiración y espiración al igual que ante la sospecha de un pequeño neumotórax. También hay que valorar que esté bien centrada. Generalmente se realiza en bipedestación salvo en los casos de pacientes que están en cama que se hace en decúbito supino.

2) Situs víscero-atrial y bronquial .-

El situs es la relación espacial que mantienen las vísceras abdominales con respecto a la aurícula derecha y bronquios principales. En la situación normal (situs solitus) el hígado se encuentra a la derecha y el estómago y bazo a la izquierda. La aurícula derecha se encuentra a la derecha, el bronquio principal derecho es mas corto con un pulmón con tres lóbulos y el bronquio principal izquierdo mas largo con un pulmón con dos lóbulos. Existe una imagen en espejo de la posición de las citadas estructuras, (situs inversus) en la que el hígado se encuentra a la izquierda, el estómago y bazo a la derecha y la aurícula derecha a la izquierda, siendo el bronquio principal izquierdo mas corto con un pulmón trilobar y el bronquio principal derecho mas largo con un pulmón bilobar . En los casos de posición indeterminada de las estructuras (situs ambíguo o indeterminado) el hígado ocupa una posición central,

el estómago puede estar a la derecha o a la izquierda y puede faltan el bazo (síndrome de asplenia o de Ivemark) en cuyo caso hay un predominio derecho, siendo los dos bronquios principales cortos y con pulmones trilobares (dextroisomerismo bronquial) o puede haber poliesplenia, con un predomínio izquierdo y ambos bronquios principales son largos con pulmones bilobares (levoisomerismo bronquial). Todos los casos de situs indeterminado se acompañan de cardiopatías complejas.

En condiciones normales la traquea se encuentra desplazada ligeramente a la derecha por el cayado aórtico izquierdo, pero no tiene que tener ninguna compresión externa, por lo que su presencia indica patología como anillos vasculares como causa mas frecuente.

3) Silueta cardio-tímica .-

Se refiere al contorno del espacio mediastínico, ocupado fundamentalmente por el corazón y el timo especialmente visible en los 2-3 primeros años de vida.

En la proyección antero posterior, el timo ocupa la parte superior del mediastino, estando formado el contorno inferior derecho por la aurícula derecha. El contorno izquierdo además del timo en su parte superior, hacia abajo lo forman el cayado de la aorta, a arteria pulmonar y el ventrículo izquierdo. La aurícula izquierda es posterior y el ventrículo derecho anterior, por lo que no contactan con el pulmón y no serán visibles, siendo necesario la proyección lateral para valorarles.

Cuando no se tiene experiencia respecto el tamaño de la silueta cardiaca, puede utilizarse el índice cardiotorácico que se obtiene dividiendo el diámetro transverso del tórax en su máxima anchura, por el diámetro transverso máximo de la silueta cardiaca, que normalmente en el niño es de 0.55.

4) Líneas mediastínicas .-

Las líneas mediastínicas son las reflexiones pleurales de las estructuras que atraviesan el mediastino, con el pulmón adyacente. Son unas líneas verticales también llamadas líneas PARA, ya que se ven las siguientes:

línea para traqueal derecha, formada por la reflexión de la pared derecha de la tráquea con el pulmón adyacente

línea para esofágica, formada por la pared derecha del esófago con el pulmón adyacente, llega desde el diafragma hasta el cayado de la vena ácigos situado en el ángulo tráqueo-bronquial derecho .

línea para aórtica, situada en el lado izquierdo entre la aorta descendente y el pulmón adyacente. En los casos de arco aórtico derecho, esta línea se ve en el lado derecho.

líneas para vertebrales derecha e izquierda, formadas por las vértebras y el pulmón adyacente

La visualización de estas líneas permite conocer la normalidad o patología en las estructuras mediastínicas.

5) Hilios y vasos pulmonares .-

Los hilios pulmonares están formados por el bronquio principal, la arteria pulmonar y las venas pulmonares. La arteria pulmonar derecha pasa por delante del bronquio principal derecho, mientras la arteria pulmonar izquierda para por encima del bronquio principal izquierdo, por lo que el hilio pulmonar izquierdo en condiciones normales, aparece más alto que el derecho. Las venas pulmonares se colocan por delante de las arterias. Cuando existe una pérdida de volumen, se modifica la altura del hilio correspondiente.

En cuanto a la vascularización pulmonar podemos distinguir 7 patrones:

a) **Patrón normal** en el que el calibre de los vasos arteriales en las bases es mayor que el de los campos superiores

b) **Patrón de hipertensión venocapilar o de redistribución**, en el que el calibre de los vasos en los campos superiores es mayor que el de los campos inferiores, se produce en los casos de insuficiencia cardiaca

c) Patrón de aumento de la vascularización tipo cortocircuito izquierda a derecha o de plétora pulmonar en el que todos los vasos pulmonares están aumentados, se da en los pacientes con cardiopatías con cortocircuito de sangre de las cavidades izquierdas a las derechas (CIA, CIV, Ductus, etc.)

d) Patrón de hipertensión arterial pulmonar, en el que la arteria pulmonar a nivel central o hiliar está dilatada y a nivel periférico contraída, lo cual se debe a que las paredes a nivel central son elásticas y se dilatan por un aumento de flujo, mientras que a nivel periférico la contracción de la pared muscular disminuye el calibre. Esto se debe a una reacción ante el aflujo de sangre o por una alteración pulmonar.

e) Patrón de disminución de la vascularización pulmonar u oligohemia, visualizándose una disminución generalizada de la vascularización pulmonar, en los casos de estenosis o atresia de la arteria pulmonar.

f) Patrón vicariante, se da en los casos de atresia pulmonar, poniéndose de manifiesto vasos bronquiales a modo de una retícula

g) Patrón asimétrico, en los casos de ausencia de una arteria pulmonar o trombosis de una arteria, apreciándose una ausencia o asimetría entre el tamaño de la arteria pulmonar entre ambos pulmones.

6) Campos pulmonares y cisuras.-

Podemos apreciar las alteraciones en la insuflación pulmonar:

hiperinsuflación pulmonar uni o bilateral; hipoinsuflación pulmonar uni o bilateral y los trastornos en la densidad pulmonar:

a) condensación (afectación alveolar)

b) colapso o atelectasia

c) afectación intersticial

d) nódulo, masa, absceso

e) calcificación

f) densidad mixta en algunas masas (grasa, agua, calcio)

7) Cavidades pleurales y cisuras

En condiciones normales podemos distinguir la cisura menor que separa los lóbulos superior y medio derechos en la proyección frontal y ambas cisuras mayores en la proyección lateral, normalmente se encuentra entre el tercero y cuarto arcos costales derechos. En las atelectasias se desplaza hacia el lado colapsado.

La cavidad pleural se hace visible en los procesos patológicos, bien porque entra aire en su interior (neumotórax) y al hacerse positiva la presión intrapleural, se colapsa el pulmón y se visualiza el aire en su interior, o cuando se acumula líquido en su interior (derrame pleural) sin poder diferenciar si se trata de un exudado, trasudado, sangre, quilo u orina porque tienen la misma densidad. Hay veces que el líquido se acumula a nivel subpulmonar o en el interior de las cisuras y puede simular un tumor. La ecografía es el mejo0r método de imagen para valorar el derrame pleural ya que permite saber si el líquido está libre o encapsulado. La pleura puede engrosarse también por procesos patológicos o ser asiento de nódulos (primitivos o metastáticos).

8) Diafragmas

Tenemos que identificar cada unos de los diafragmas, que en la proyección frontal se identifican ambos, pero en la proyección lateral, el derecho se visualiza completamente, mientras que el izquierdo solo se ve en su parte posterior, porque la anterior contacta con el corazón y al tener la misma densidad, se anulan sus contornos y no se visualiza. Esto nos va a servir para localizar la patológica de los lóbulos inferiores por su contacto con los diafragmas respectivos. Podremos valorar las situaciones de eventración, hernias y parálisis del diafragma, aunque para ello recurriremos a la ecografía en modo M, comprobando el movimiento paradójico del diafragma paralizado que en vez de descender hacia el abdomen durante la inspiración, asciende hacia el tórax.

9) Esqueleto y partes blandas

Hay que identificar el número de costillas, ya que en algunas trisomías puede haber 11 o 13 costillas; signos de toracotomía, alteraciones en los arcos costales como en el raquitismo, enfermedades hematológicas, displasias. La visualización de varias fracturas en arcos posteriores especialmente en diversas épocas de consolidación sugieren la posibilidad de trauma no accidental; así mismo hay que revisar los huesos de la cintura escápulohumeral y las partes blandas que nos hablan de estado nutricional o la posibilidad de masas.

10) Cuello y abdomen

Lesiones del cuello pueden descender al mediastino y comprimir la tráquea. Lesiones abdominales pueden comprometer la respiración, como la existencia de ascitis y un tumor abdominal puede extenderse al mediastino, especialmente los retroperitoneales.

Por otra parte lesiones inflamatorias a nivel de las bases pulmonares pueden dar clínica de dolor abdominal y a veces se detectan por debajo de los diafragmas, especialmente en el lado derecho, superpuestas al hígado.

Casos clínicos

Siguiendo el esquema de lectura de la radiografía de tórax, ilustraremos el taller con una serie de casos clínico radiológicos que los participantes tendrán que diagnosticar, pues cuando se participa se aumenta el aprendizaje. El estudio base será las radiografía de tórax, completada a veces con ecografía, TC y RM especialmente en las lesiones mediastínicas.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Siegel M.J. , Coley B.D. Pediatric Imaging , Lippincott Williams & Wilkins , 2006, 65-111

2.- 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

3.- Siegel M.J., Sagel S.S.,Reed K. The value of computed tomography in the diagnosis and management of pediatric mediastinal abnormalities. Radiology 1982;142:149-155

4.-Bramson R.T., Griscom N.T., Cleveland R.H. Interpretation of chest radiographs in infants with cough and fever .Radiology 2005;236:22-29

Viernes 4 de junio, 08:45 - 10:45 y 16:45 - 18:45

TALLER

T7. Estudio básico de la función renal.

Moderador: Montserrat Antón Gamero, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

ESTUDIO BÁSICO DE LA FUNCIÓN RENAL

Nº Programa: 1024
Autora: Montserrat Antón Gamero
Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción

El estudio básico de la función renal es una herramienta que facilita la aproximación diagnóstica al niño con enfermedad renal y a aquellos otros niños en los que por diferentes motivos (estudio preanestésico, enfermedad sistémica, administración de fármacos nefrotóxicos, valoración pretrasplante de órganos, etc) sea preciso una valoración de la función renal.

La comprensión, aplicación e interpretación de las fórmulas utilizadas para el cálculo de la función glomerular y tubular, no tiene que ser relegada a nefrólogos pediátricos. La adecuada aplicación del estudio básico de la función renal puede mejorar la práctica clínica y seleccionar los criterios de derivación de los niños con enfermedad renal.

Este taller pretende difundir el estudio básico de la función renal de forma práctica entre residentes de Pediatría, pediatras generales y de atención primaria y aquellos de ejercicio profesional en las diferentes áreas específicas de la Pediatría.

La metodología empleada en el taller es la técnica grupal wall chart para la valoración de las utilidades del estudio de función renal y las dificultades de su aplicación, breve exposición teórica con metodología participativa de las aplicaciones del estudio de función renal, conceptos, fórmulas y su interpretación, trabajo en grupos con resolución de casos prácticos y finalmente puesta en común.

Funciones del riñón

El riñón contribuye al equilibrio homeostático del organismo mediante sus funciones de filtración del plasma y reabsorción de agua y sustancias. Dichas funciones son desarrolladas en las nefronas, la primera en los ovillos glomerulares y la segunda en los túbulos renales. El riñón también tiene una función hormonal interviniendo en síntesis de eritropoyetina, metabolitos de la vitamina D, regulación del sistema renina-angiotensina-aldosterona y sistema calicreina-cinina, aunque su estudio sobrepasa el objetivo de este taller.

Función glomerular

Es evaluada por la capacidad del riñón de depurar el plasma de una determinada sustancia. Se valora por el filtrado glomerular, y es estimado generalmente mediante el aclaramiento de creatinina. Para su cálculo es necesario una determinación de creatinina en sangre y en orina recogida durante un periodo de tiempo determinado (usualmente 24 horas), lo que conlleva dificultades de aplicación en niños pequeños. No obstante, puede ser estimado mediante la fórmula de Schwartz que sólo precisa la determinación de la creatinina plasmática. En adultos se expresa en ml/min y en niños se ajusta para la superficie corporal teórica del adulto de 1,73 m2. Los valores de normalidad se recogen en la información anexa. Su disminución indica un daño renal agudo o crónico.

Función tubular

Su estudio permite conocer el manejo de agua y electrolitos en los túbulos renales: secreción, eliminación y reabsorción urinaria. Es muy útil para la aproximación diagnóstica de litiasis, trastornos electrolíticos y daño renal agudo. Se evalúa mediante la medición de la eliminación de una sustancia en la orina. Puede ser expresada como cantidad total eliminada en la orina (mg/kg de peso/día), lo que requiere la recogida de orina durante un periodo determinado o como cociente urinario de la concentración de dicha sustancia referida a la de creatinina (mg/mg), que se puede realizar en orina de micción aislada.

La excreción fraccional nos informa además de la depuración de una sustancia como porcentaje del filtrado glomerular. Valora la concentración de dicha sustancia y de creatinina en sangre y orina, informando sobre su manejo renal. Requiere extracción de una muestra de sangre, pero no es preciso la recogida minutada de orina, ya que se puede realizar en orina de micción aislada. A partir de la excreción fraccional se puede calcular la reabsorción tubular de la misma sustancia.

BIBLIOGRAFÍA

Evaluación básica de la función renal en pediatría. García Fuentes M, González-Lamuño-Leguina D. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría, nº7; 2001: 81-89

López de Novales E, Garcia Nieto V, Govantes JM, Macías Núñez JF. Pruebas de función renal. Capítulo 8. Disponible en: http://www.docentes.utonet.edu.bo/mterang/wp-content/uploads/cap8_copy1[1].pdf

Ferrando Monleón S, Santos Rodríguez F. Evaluación básica de la función renal en Pediatría. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría, nº4; 2008: 48-52.

Santos F, García Nieto V. Función renal basal. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez-Iturbe B, editores. Nefrología Pediátrica. 2ª ed. Madrid: Grupo Aula Médica; 2006. p 39-49.

Rodriguez Soriano, Vallo-Boado A. Función renal y su estudio. En: Gordillo Paniagua G, Exeni RA, De la Cruz J, editores. Nefrología Pediátrica. 2ª ed. Barcelona: Elsevier Science; 2002. p 27-64.

Kher K.K. Evaluation of Renal Functions. In: Kher KK, Makker SP, editors. Clinical Pediatric Nephrology. 1ª ed. New York McGraw-Hill; 1992. p 3-22.

Viernes 4 de junio, 08:45 - 10:45 y 16:45 - 18:45

CURSO

C5. El pie infantil: exploración, alteraciones más frecuentes. Causas de dolor de pie en el niño.

Moderador: José Ricardo Ebri Martínez, Instituto Valenciano de Ortopedia Infantil, Valencia.

EL PIE INFANTIL. EXPLORACIÓN. ALTERACIONES MÁS FRECUENTES. CAUSAS DE DOLOR DE PIE EN EL NIÑO

Nº Programa: 1027

Autor: José Ricardo Ebri Martínez

Instituto Valenciano de Ortopedia Infantil, Valencia

En la práctica pediátrica los problemas ortopédicos requieren cerca del 20 % de la asistencia, la mayoría de estos problemas van a evolucionar a la normalidad con el desarrollo, otros son simplemente variaciones de la normalidad, y solo una mínima parte va a requerir tratamiento especifico.

No se puede obviar el significado de Orto-pedia como sinónimo de niño recto, desde que Andry (1741) lo introdujo en el primer tratado con el titulo de: "El Arte de prevenir y corregir las deformidades en niños". Si entonces eran la polio, raquitismo y osteomielitis, los principales problemas, es hoy en día con los avances en la supervisión de los exámenes de salud infantil donde el titulo de Andry recobra el máximo interés en la actualidad.

El conocimiento de lo normal y lo anormal, para cada fase del desarrollo músculo esquelético y el manejo de los problemas para las distintas edades, nos hará sentirnos más cómodos ante un problema ortopédico infantil.

Es el crecimiento lo que está en juego y es un error frecuente el aplicar conceptos de la ortopedia del adulto al niño. Cualquier alteración morfológica de las articulaciones nos va a llevar a unas asimetrías de cargas biomecánicas, con la consiguiente aparición de las artrosis o desgastes articulares desde el punto de vista mecánico o funcional y las consiguientes alteraciones de los movimientos normales aumentando el desgaste energético, y la aparición de dolor e impotencia funcional.

Hay que tener presente ante los problemas ortopédicos que el esqueleto infantil es un esbozo cartilaginoso que a medida que va creciendo es susceptible de sufrir alteraciones en su desarrollo y correcta formación por múltiples causas. El tratamiento de estas alteraciones va a depender del diagnostico, el reto real es separar los trastornos fisiológicos de las formas patológicas. Un porcentaje muy alto de estas visitas es filtrado previamente por el pediatra, y ya que la enseñanza pediátrica dedica una mínima parte a la formación ortopédica infantil, es por lo que el estudio de estas patologías sea imprescindible en la asistencia pediátrica actual, por otro lado en una inmensa mayoría de estas consultas la labor de el especialista va a ser el de tranquilizar a los padres, ya que muchos de ellos acuden con la idea, de intentar tener unos niños "perfectos ", pensando en poder prevenir algunos problemas que ellos tienen sin atender a lo amplio del margen de la "normalidad".

El niño acude a la consulta traído por sus padres por deformidad, dolor o *alteración de la función*, con diferente presentación y localización dependiendo de su edad, y debemos conseguir que el diagnostico sea lo más certero posible para poder aplicar el tratamiento adecuado y que en la mayoría de las ocasiones pude ser simplemente de observación y seguimiento.

La historia clínica debe de ser detallada en cuanto a los antecedentes familiares, prenatales y del parto, siendo conveniente escuchar a la familia, en sus indicaciones y motivos de preocupación.

La exploración debe de ser detallada y no limitarse a la articulación o al problema consultado, por lo que debe de ampliarse al resto de articulaciones, no se puede diagnosticar unos pies planos solo descalzando al niño sin explorar el sistema neuromuscular, reflejos y tono.

Hay que asociar problemas, enhebrando síntomas asociados. Una limitación de la movilidad de una cadera en un recién nacido, junto con otros síntomas infecciosos nos tiene que hacer sospechar una artritis séptica de la cadera y su retraso diagnostico puede tener un resultado fatal, un metatarso adducto en un recién nacido o un pie talo, nos tiene que hacer buscar en una minuciosa exploración y un seguimiento de una posible Displasia de desarrollo de la cadera (DDC), o una gonalgia con síntomas de cojera en un adolescente puede ser diagnosticada de una osteocondritis de Osgood-Schlatter sin sospechar la epifisiolisis de la cabeza femoral.

Una vez llegados al diagnostico debemos de valorar el curso natural del proceso antes de iniciar un tratamiento, valorar la necesidad de este ante la posible incapacidad funcional, los beneficios deben de ser mayores a los riesgos incluso contando con los efectos psicológicos negativos que pueda ocasionar tanto al niño como a los padres, hemos visto a familias apesadumbradas durante tiempo por la utilización de férulas nocturnas poco efectivas en comparación con el propio desarrollo natural del proceso.

Explicar a la familia la evolución natural y los objetivos a cumplir ante cualquier tratamiento y en los casos susceptibles de cirugía pactar el calendario adecuado para el niño, teniendo en cuenta sus actividades y desarrollo a cumplir. No se puede ni se debe de pretender pensar que todos los padres esperan la misma respuesta, y que influyen numerosas circunstancias que rodean un mismo problema.

Tratar a la familia manteniendo una buena relación, haciéndoles comprender la pretendida explicación que esperan de "su problema" evitará el hiperdiagnóstico y por tanto el hipertratamiento frecuente en estos casos. La experiencia práctica nos hará más fácil el manejo de la situación ante diferentes opiniones.

Familiarizarse con la *terminología* utilizada en la exploración como; varo, valgo, abducción, adducción, flexión, extensión, pronación, supinación, etc. Así mismo como las maniobras necesarias para valorar su movilidad o limitaciones para cada articulación y las diferentes edades.

El 80 % de los adultos presentan problemas en los pies en su madurez y es quizás por esta causa, lo que lleve a ser un motivo de consulta tan frecuente, por parte de los padres en la consulta de Ortopedia Infantil.

El pie es una obra arquitectónica compleja que coordina 107 ligamentos, 19 músculos intrínsecos, con 26 huesos, y que nos van a llevar a caminar más de 150.000 Kms. a lo largo de nuestra vida.

El conocimiento de lo normal y lo anormal nos tiene que hacer sentir cómodos, así como conocer la historia natural de cada proceso. Tener presente el desarrollo evolutivo de osificación y las variaciones epifisarias. Familiarizarse con la terminología evitará errores semiológicos y por tanto diagnósticos y terapéuticos.

Es importante distinguir entre las malformaciones y las malposiciones, valorar la reductibilidad y la flexibilidad.

El pie del bebé es redondeado, con una capa de grasa que oculta la bóveda plantar en los primeros meses. Las deformidades en los pies afectan a 1 de cada 400 R.N., siendo la mayoría de causas hereditarias o de conflicto fetal.

Al nacimiento el pie suele medir sobre los 7.5 cm. (40% del tamaño del adulto), al año mide sobre los 12 cm. aumentando 10 cm. en los siguientes 5 años, llegando a los 10 años a tener el 91% de su tamaño final en las niñas y al 85% en los niños. Siendo estos datos de importancia para el calendario terapéutico tanto ortésico como quirúrgico.

El examen del pie del lactante cualquier anomalía debe de ser tratada estos primeros meses previos a la bipedestación y estar complementado con el examen neurológico, tónico-postural, movilidad articular y alteraciones de la piel.

Semiología

El examen semiológico es importante para realizar un buen diagnóstico y tratamiento comenzando con una anamnesis que debe ser minuciosa y comprende:

Antecedentes: historial prenatal, datos del parto, es importante indagar sobre enfermedades sistémicas y los antecedentes familiares y hereditarios.

Enfermedad actual: hay que prestar atención:

a) Traumatismos: Fecha, hora del accidente, tratamiento de urgencia, compromiso de otros órganos o sistemas.

b) Ortopédico: Incidir en el dolor, impotencia funcional, bloqueos, deformidades, crepitación, choque, trastorno vásculo-nervioso, trastornos tróficos.

Exploración: Comprende:

-Inspección y palpación:

-Actitud: fisiológica, postural, compensadora, antálgica, estructural.

-Ejes clínicos.

-Forma y tamaño: tumefacciones, depresiones, deformidades y acortamientos.

-Alteraciones de la piel: cicatrices, heridas, fístulas, rojeces y calor local.

-Tono, contracturas musculares y reflejos.

-Edema, infiltración y fluctuación.

-Puntos dolorosos, PMD (punto de máximo dolor), siendo clave en muchas patologías

-Palpación anatómica sobre líneas o zonas, buscando deformaciones.

-Movilidad: activa, pasiva, inestabilidades, rigidez.

-Mediciones: longitud real o aparente.

-Examen funcional muscular, (Test muscular)

-Marcha.

Examen clínico del pie

- Cara dorsal: se examina el antepié y mediopié buscando la arteria pedia, tendones dorsiflexores de los dedos, se palpan los 5 ejes óseos de los metatarsianos y los 4 espacios ínter metatarsianos.

- Planta del pie: se palpa el talón, arco longitudinal, faja longitudinal externa de apoyo, arco anterior y rodetes digito plantares.

- Dedos: palpación de las 4 caras, siendo el más importante el primer dedo.

La exploración no debe ser sólo del pie, sino de todo el miembro e inclusive de otros órganos y sistemas; igualmente se debe hacer un examen clínico comparativo con el otro miembro.

Podoscopia

- Asimetría de carga entre ambos pies
- Posición del talón
- Apoyo del antepié
- Variaciones de presiones plantares

Huella plantar

- Clasificación
- Valoración evolutiva

Radiología

- comparativa en la mayoría de los casos
- perfil en carga y descarga, para alteraciones morfológicas
- medición del ángulo astrágalo calcáneo (en la proyección A-P), N = 15º-25º , aumentado en el pie plano y disminuido en el pie cavo y zambo
- Angulo de Moreau-Costa-Bartani (en perfil en carga), N = 120º-130º , aumentado pie cavo y disminuido pie plano.
- Proyecciones parciales. para el calcáneo, antepié

TAC

- Hay que valorar su uso por la complejidad ante la sedación
- Soldaduras tarsales y otras anomalías congénitas
- osteoma osteoide y otros tumores
- valoración de fracturas complejas
- detección de osteocondritis

RMN

- poca especifica en él pié infantil

Gamagrafía

- valoración de infecciones óseas
- alteraciones condrales

Ecografías

- Derrames
- edemas

artroscopias

- sinostosis
- alteraciones condrales intramaleolares

Análisis de laboratorio.

- Formula, velocidad, CPK, ASLO, PC

Biopsias

artrocentesis

Fotografías y videos

Pié plano-laxo infantil

Definición lo suficientemente frecuente en la práctica pediátrica como para hacer una actualización de conceptos y mitos y es lo que hace conveniente dedicarle un apartado

No todos los niños presentan los pies planos al nacimiento, ya que va a depender de su panículo adiposo y de su laxitud ligamentosa y componente familiar que presenten un pie plano-laxo al apoyo al comenzar la marcha.

Si a este lo definimos como pie aplanado, se entiende que es transitorio y de desarrollo, para diferenciarlo del pie plano por alteración estructural que es definitivo y patológico.

Las alteraciones de la marcha se van a dar más por su laxitud articular y debilidad del sistema músculo esquelético, acompañada en muchos casos por la poca practica de esta, ya que suelen ir mas en brazos o en cochecito que caminando, por lo que van a mostrar una marcha torpe con frecuentes caídas, que es lo que hace insistir a los padres en la consulta, cuando lógicamente la patología del pié no tendría relación con las caídas, siendo más atribuibles a la alteración del desarrollo psicomotor o simplemente a la propia inmadurez y al diferente concepto de caídas que se supone que tiene el niño.

El aspecto al podoscopio presenta tres características huella plantar redondeada, pliegue intermaleolar anterior marcado, y borde interno convexo.

Su flexibilidad y reductibilidad nos indican benignidad, no es necesaria la práctica de radiografías para la toma de ningún ángulo en este tipo de pies. Es fisiológico hasta los 4 años siendo agravado por el sobrepeso y la hiperlaxitud familiar.

Es conveniente ante cualquier pie plano la exploración neurológica completa ya que muchos de estos son las primeras manifestaciones problemas neuromusculares.

Parte importante del tratamiento de estos pies es explicar y tranquilizar a los padres, el uso por parte de estos niños de calzado bajo flexible en la puntera, cambrillón y contrafuerte interno, no es para tratamiento de su pie plano-laxo, que está demostrado que no se modifica su huella y si para la mejora de su marcha y de carga biomecánica de apoyo cuando lo requieran.

Pie plano

Fundamental el buscar la etiología y tratar la funcionalidad y biomecánica de apoyo

Se define como la disminución de la bóveda plantar, abducción y supinación del antepié y valgo del retropié.

De aparición frecuente y siempre motivo de consulta que obliga a un seguimiento durante el crecimiento. La bóveda plantar está formada por una arquitectura ósea autónoma articulada unida por los ligamentos y fascias, manteniéndose dirigida por el tono muscular, y cualquier alteración de estos elementos primitiva o secundaria dará lugar al pie plano valgo.

Clasificación:

1. por alteraciones óseas
   - pie plano astrágalo vertical
   - pie plano por alteraciones del escafoides
   - pie plano por sinostosis óseas
   - pie plano postraumático
2. por alteraciones músculo-ligamentosas
   - PIE PLANO LAXO INFANTIL
   - Pie plano por alteraciones endocrinológicas
   - Pie plano en la artritis reumatoide
   - Pie plano en afecciones sistémicas (Morquio , Enlher-Danlos)
3. por alteraciones neuromusculares
   - pie plano de las parálisis flácidas
   - pie plano de las parálisis espásticas
   - pie plano de las miopatías
   - pie plano por retracción del Aquiles

El dolor en el pié

Motivo frecuente de consulta que puede ser originado por causas tan simples como un calzado apretado o un objeto extraño en su interior, hasta otras causas que requieran TAC para su diagnostico correcto.

Siempre hay que partir de la anamnesis, y exploración de la movilidad, observación de la piel y palpación de los puntos dolorosos que en los niños pequeños son difíciles de explorar ante el llanto y la dificultad de comunicación. No olvidar "escudriñar" el calzado que usa el niño.

La mayoría de estos procesos patológicos que originan dolor y claudicación por suerte, son más frecuentes en niños mayores y que colaboran más fácilmente.

La radiología es de gran ayuda en la mayoría, teniendo en cuenta que en un 20 % aparecen huesos accesorios como variantes de la normalidad y que puedan inducir a error. Siendo conveniente por tanto en muchos casos solicitar comparativa de ambos pies.

Exploración

Anamnesis. Inicio del proceso, evolución, intensidad y horario, observación de la marcha, valoración de antecedentes familiares y historial prenatal y datos del parto.

Investigar sobre:

- dolor
- deformidad
- edemas, modificación de la temperatura y coloración
- hiperqueratosis indicativas de trastornos de apoyo y roces
- Cojera, en ocasiones consecuencia de las anteriores

Exploración clínica

- Movilidad osteoarticular completa por articulaciones, en algunos casos con valoración contralateral.
- Observar si hay puntos de máximo dolor.
- Deformidades del pie
- Deformidades de los dedos
- Variaciones de la piel
- Presencia de tumoraciones

Podoscopia

- Asimetría de carga entre ambos pies
- Posición del talón
- Apoyo del antepié

Huella plantar

- Clasificación
- Valoración evolutiva

Radiología

- comparativa en la mayoría de los casos
- perfil en carga y descarga, para alteraciones morfológicas
- medición del ángulo astrágalo calcáneo (en la proyección A-P), N = 15º-25º , aumentado en el pie plano y disminuido en el pie cavo y zambo
- Angulo de Moreau-Costa-Bartani (en perfil en carga), N = 120º-130º, aumentado pie cavo y disminuido pie plano.
- Proyecciones parciales. para el calcáneo, antepié

TAC

- Hay que valorar su uso por la complejidad ante la sedación
- Soldaduras tarsales y otras anomalías congénitas
- osteoma osteoide y otros tumores
- valoración de fracturas complejas
- detección de osteocondritis

RMN

- poca especifica en el pié infantil

Gamagrafia

- valoración de infecciones óseas
- alteraciones epifisarias

Clasificación

Causas Extrínsecas

- Calzado inadecuado
- Cuerpo extraño
- Uña incarcerada

- Dermatopatías

Causas Estructurales

- Pie plano hipermovil
- Pie plano por coalición tarsal
- Escafoides accesorio
- Pie cavo
- Osteocondritis
- Pie plano distrofia muscular

Causas Inflamatorias

- Osteomielitis
- Artritis reumatoide juvenil
- Fiebre reumática

Traumatismos

- Fractura de estrés
- Esguinces
- Tendinitis del Aquiles

Tumores

- Osteoma osteoide
- Sarcoma de Ewing
- Sarcoma sinovial

BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA:

**** Dimeglio A. Ortopedia Infantil Cotidiana Sauramps Medical, Montpellier. Masson S.A. Barcelona 1991. El mejor libro escrito y traducido al español, une la simplicidad con una visión práctica y didáctica. Difícil de superar. Se aprecia que el Autor posiblemente el mejor Profesor de Ortopedia Infantil en la actualidad, ejerció la Pediatría y aborda de una forma diferente toda la patología que se puede presentar en una consulta. Imprescindible.*

**** Gross Richard F. Dolor de pie en niños. Problemas Ortopédicos Comunes. En Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Vol. 6 /1986:. Págs.: 1455- 1471. Articulo detallado sobre el pie doloroso en el niño, dentro de un volumen muy interesante dedicado a la Ortopedia infantil de gran valor en conjunto por abarcar prácticamente lo imprescindible en la práctica diaria*

**** Staheli Lynn T. Fundamentals of Pediatric Orthopedics . Raven Press . New York . 1992. Libro resumen de toda la patología ortopédica, por articulaciones y temas, con gran iconografía, muy claro y conciso, con múltiples esquemas de diagnostico y tratamientos. Se estudia con facilidad.*

*** Tachdjian. M. Ortopedia Clínica Pediátrica. ED. Medica Panamericana. Buenos Aires 1999. Versión para el Pediatra de un clásico de la especialidad, muy monográfico en sus planteamientos y completo en el abordaje de la patología más frecuente, comparado con su Enciclopedia se queda corto pero suficiente. Muy interesante la bibliografía que aporta.*

**** Wenger D. Rang M. The Art and practice of Children¨s Orthopaedics. Raven Press. New York 1993. El libro hace honor a su titulo, explicando cualquier concepto desde su origen causas y diagnósticos diferenciales, profuso en iconografía, información y citas bibliográficas. Se aprecia que Wenger también fue Pediatra en sus comienzos y dirige en San Diego (California) el mejor Servicio de Ortopedia Infantil que existe en la actualidad.*

Viernes 4 de junio, 08:45 - 10:45 y 16:45 - 18:45

SEMINARIO

S1. Mordeduras y picaduras de animales.

Moderador: Nuria Gorina Isern, Hospital General de Cataluña, Sant Cugat del Vallés (Barcelona).

MORDEDURAS Y PICADURAS DE ANIMALES

Nº Programa: 1029

Autoras: Mª Ángeles Rivas Fernández, Nuria Gorina Isern.

Capio, Hospital General de Cataluña, Sant Cugat del Vallés, Barcelona.

El Seminario sobre mordeduras y picaduras de animales persigue iniciar a los pediatras en un vacío de nuestra formación: la **Toxinología**. En suma, se pretende mejorar el conocimiento de los Síndromes clínicos causados por los venenos animales de nuestro entorno.

Generalidades:

Los factores de riesgo que influyen en la acción tóxica de los venenos son la edad, el estado general de la víctima, la especie que le picó, la cantidad de veneno inoculado, el lugar anatómico donde se produjo la picadura, la estación del año (son más graves en estaciones cálidas) y el tiempo transcurrido entre la producción del accidente y el comienzo del tratamiento.

Las especies venenosas más comunes de nuestro entorno son los himenópteros (abejas, avispas), las orugas, el alacrán amarillo, las medusas y los erizos de mar.

Así mismo, las mordeduras y picaduras graves en nuestro territorio son por fortuna excepcionales. No obstante, en España habitan tanto víboras áspid, Seoane y hocicuda, como culebras bastarda y de cogulla. También arañas viuda negra, araña violinista ó la emergente medusa navegante portugués, que aunque su hábitat es el océano abierto, se está avistando por las costas del Cantábrico y a la que la literatura ya ha relacionado con algún caso de muerte, sobre todo en niños.

Las toxinas de todos estos animales pueden dar lugar a cuadros clínicos muy graves, de carácter neurotóxico, hemotóxico, citotóxico o generadores de anafilaxia, que pueden incluso causar la muerte si no se reconocen y se actúa con prontitud.

Pero ello conlleva **ser capaces de distinguirlos**, tanto por su morfología como por el tipo de mordedura o picadura que causan y al revisar los protocolos actuales se detecta un vacío referente a la identificación taxonómica de estas especies más dañinas, lo que puede enlentecer el tratamiento inmediato.

Cuanto más atrayentes resultan los animales, mayor mensaje de peligro trasmiten a sus depredadores; se trata de los colores llamados *aposemáticos* utilizados también por las serpientes de coral, ranas punta de flecha, corales, algunas orugas, etc. y que avisan de que son muy venenosos. El camaleón, por el contrario, usa de forma mimética los colores, para confundirse con el entorno.

Las combinaciones, -rojo y negro-, -amarillo y negro- o -blanco y negro- son reconocidas como banderas de peligro por la mayoría de los seres vivos. Son comunes a animales venenosos pertenecientes a grupos zoológicos bien distintos: amarillo y negro es la combinación de colores propia de las avispas, abejas y escarabajos y de ciertas ranas venenosas de Sudamérica. En las serpientes de Coral es donde la coloración de advertencia posee más sofisticación, con una secuencia de bandas rojas, amarillas o blancas y negras.

Se aprenderá en el seminario a distinguir a las serpientes venenosas de las que no lo son. Por ejemplo, una mordedura de serpiente con 2 incisiones es sugestiva de que sea venenosa.

Los 4 tipos de dentición de los ofidios son: *aglifas, opistoglifas, proteroglifas* y *solenoglifas*. Se diferencian según posean o no colmillos inoculadores de veneno, según la estructura de éstos y el lugar que ocupan en el maxilar superior. La dentición proteroglifa de las cobras, con el agujero de descarga del veneno en la parte anterior del colmillo, solo es capaz de atravesar la dermis el 45% de las veces. Por eso, lo que suele hacer es escupirlo a los ojos de la víctima.

Las serpientes solo inoculan veneno el 50% de las veces, porque acaban de morder a otro animal o porque como no somos sus presas, no lo malgastan con nosotros y solo nos muerden con la mandíbula, para ahuyentarnos.

En España conviven diferentes especies de serpientes, todas ellas enmarcadas dentro de dos familias, los *Vipéridos* y los *Colúbridos*. Sólo 5 especies se consideran peligrosas para el hombre; tres vípéridos: la víbora áspid que produce los cuadros de envenenamiento más grave en nuestro país (Síndrome Bothrópico), la víbora hocicuda, la víbora de Seoane; y dos culebras: la culebra bastarda y la culebra de cogulla.

En Ceuta y Melilla habita la víbora del Magreb cuyo veneno tiene elevada toxicidad, mientras que en el Archipiélago Canario no hay presencia de ninguna especie de ofidio.

Aunque no existe consenso sobre el tratamiento que se debe seguir ante una mordedura de serpiente, sí que están protocolizadas las actuaciones básicas que se deben realizar en la víctima.

En el seminario se repasará todos aquellos conceptos a tener en cuenta de forma prioritaria: la **actuación in situ**, cómo realizar un vendaje de inmovilización linfática, **activación del traslado** a un Hospital de referencia en el que se disponga de suero antiofídico por si lo precisa, **manejo de los sueros antiofídicos**, valoración del uso de antibioterapia preventiva. El Ministerio de Sanidad actualiza periódicamente una lista de centros Nacionales de referencia que disponen de viperfab R.

Los reptiles no poseen mecanismos inoculadores de veneno ni glándulas para su almacenamiento, pero eso no les hace inofensivos ya que recubren su cuerpo con sustancias altamente tóxicas. Un simple sapo común, por ejemplo, si se introduce en la boca puede causar la muerte de un niño.

Picaduras:

Se estima que los artrópodos constituyen más del 80% de las especies conocidas del reino animal (1). **Las picaduras de insecto más frecuentes** son las causadas por mosquitos del orden dípteros (*Aedes, Culex, Anopheles*).

De reciente incorporación a nuestro medio es el mosquito tigre (*Aedes albopictus*). En el sudeste de Asia, de donde llegó en el 2004, puede ser vector de más de 27 infecciones que son endémicas de aquella zona. En nuestra latitud se han comenzado a diagnosticar brotes epidémicos en Italia, donde lleva más tiempo introducido, de Dengue y de fiebre Chikunguya.

Pica al crepúsculo y en exteriores, vuela bajo, atraviesa la ropa fina, prefiere colores claros y selecciona a sus "víctimas" por el olor. Su picadura no duele al principio, lo que le permite hacerlo múltiples veces. Sus larvas crecen -a cientos- en lugares donde hay agua estancada, principalmente en los pequeños recipientes con agua al aire libre. La prevención de la expansión de las larvas es la medida que los Gobiernos defienden como prioritaria y exige la colaboración de todos los ciudadanos.

En el grupo de los himenópteros están **las picaduras que se infectan con más frecuencia**: las de avispa y las de la hormiga de fuego.

El veneno más potente del mundo lo posee la hormiga cosechadora, pero su aguijón afortunadamente no puede penetrar nuestra dermis. Por otro lado las picaduras por escolopendra son las que provocan más casos de fascitis necrotizante.

Las picaduras de artrópodos pueden actuar como vectores biológicos de enfermedades humanas y **zoonosis** (mosquitos, pulgas y piojos). Estos animales también pueden comportarse como parásitos (ej. piojos), o como ponzoñosos (ej. arañas). Pueden también dar lugar a problemas alergizantes (ej. himenópteros y orugas) o ser vectores mecánicos de enfermedades (ej. mosca común y chinches domésticas).

Las cucarachas pueden transmitir más de 40 especies de bacterias, numerosos virus, huevos, quistes y hongos. La enfermedad que se contrae con más frecuencia en nuestro medio por picadura de garrapata es la borreliosis.

Los artrópodos también pueden afectar a la salud en forma directa por la acción tóxica de su saliva, veneno, pelos ó aguijones o bien de forma indirecta por acción mecánica en las mucosas (ej. larvas productoras de miasis).

Las picaduras **más infrecuentes** son las de arañas, puesto que se apunta que el 80% de los casos diagnosticados en la literatura médica, en realidad no lo son (2). Las arañas son animales pacíficos que casi nunca agreden al hombre, solo de forma accidental al sentirse aprisionadas y cuando lo hacen, pican una sola vez. Habitan en lugares oscuros como garajes o armarios porque no toleran la luz lo que aún hace más difícil su contacto.

Solo se acepta el diagnóstico si se ha visto cómo picó al niño o si se la ha podido cazar en las inmediaciones momentos después. Por ello resulta muy importante conocer el **diagnóstico diferencial de las picaduras de araña**: infecciones (estreptocócica, estafilocócica meticilin-Resistente, herpética, borreliosis inicial), picaduras de otros artrópodos, dermatosis por plantas...

Aún así hay una araña en nuestro ámbito, la viuda negra europea, cuya picadura puede llegar a comprometer la vida del paciente sobre todo si se trata de un niño de corta edad. El cuadro clínico que produce la especie europea es menos grave que la americana.

También la araña *violinista o Loxosceles*, puede dar lugar a un serio Síndrome necrótico de la zona. Se trata del **loxoscelismo cutáneo**, que en casos excepcionales puede ser sistémico o viscero-cutáneo, muy grave en niños pequeños. (3)

La tarántula importada a nuestro país, pica excepcionalmente. Lo que sí puede producir es una reacción alérgica a sus pelos que lanza al sentirse amenazada y que dará lugar a un cuadro oftalmológico denominado oftalmia nodosa.

En la población general y sobre todo en pacientes afectos de Mastocitosis, Histiocitosis X o enfermedades que cursen con inmunodepresión, se pueden desarrollar **reacciones sistémicas graves** tras la picadura de insectos del orden de los *himenópteros*.

El mecanismo de acción del veneno de las abejas es muy similar al de las víboras. En las abejas, la glándula del veneno tiene unas bandas musculares que continúan contrayéndose rítmicamente por el estímulo de una neurona localizada en el abdomen y también por la mayor presión atmosférica, que ayuda a colapsarla durante 15-30 seg. después del desprendimiento del aguijón, por eso debe extraerse cuanto antes.

El shock anafiláctico ocurre con mayor frecuencia tras picaduras de abejas y avispas por su amplia distribución, pero **el veneno que más anafilaxia** produce en términos absolutos es el de la hormiga saltadora, en Australia, que causa shock anafiláctico el 23% de veces, y el 72% si es una 2ª picadura (4).

La **alergia a los venenos** tiene una incidencia mucho mayor a la descrita porque algunas muertes súbitas que ocurren al aire libre pueden ser erróneamente atribuidas a otras causas. Un estudio llevado a cabo hace algunos años (5), encontró una alta frecuencia de IgE específica a veneno en el suero post-mórtem de individuos que habían muerto repentinamente por causa desconocida. La prevalencia de alergia al veneno en la población general se estima en un 2%.

La mitad de los fallecidos por anafilaxia al veneno de los himenópteros no sabían que eran alérgicos. Además se debe tener en cuenta la presencia de reacciones cruzadas entre especies diferentes. Un caso típico es la reacción anafiláctica a la mordedura de nuestra hormiga roja chica, de escasa entidad clínica, por tener similitud al veneno de la avispa.

Respecto a la anafilaxia es importante recordar que el 10-20% de los casos cursan sin manifestaciones cutáneas (6).

Otros insectos relacionados con reacciones sistémicas graves son la mosca negra, *simúlido* recién emergido en nuestro país, los tábanos y el escarabajo errante. Para las picaduras por mosquito no existen pruebas que determinen la hipersensibilidad. Las pulgas pueden desencadenar reacciones alérgicas especialmente en pacientes alérgicos a los gatos.

Si se tiene antecedentes de anafilaxia previa, los pacientes deben disponer de un autoinyector de adrenalina y ser valorados para determinar si son candidatos a inmunoterapia.

Las **reacciones inusuales** pueden ser la Enfermedad del suero, la nefritis, vasculitis, encefalitis, miocarditis, que ocurren semanas después de la picadura, ya que la mayoría de estas reacciones surgen del depósito complejos Ac-Ag que precipitan cuando se han formado suficientes Ac. También se ha descrito urticaria inducida por el frío semanas después de las picaduras de himenópteros, sin que la picadura en sí diera ninguna reacción adversa.

Las **reacciones tóxicas** ocurren por picaduras múltiples al irrumpir en un nido o colmena (la DL50 en modelos animales es 1500 picaduras para un individuo de 75kg).

La **reiteración de picaduras** de abeja suele producir desensibilización (90% de los apicultores) y solo sensibilización en la población de alérgicos.

Se sospechará **infección**, erisipela o celulitis, si hay signos de enrojecimiento, hinchazón, dolor o fiebre 3 ó 5 días después de la picadura.

Una vez ha sido identificado el paciente susceptible de haber sufrido alguna picadura de efectos potencialmente graves, se debe saber **cómo actuar in situ**, cómo dirigir un **traslado** y qué **tratamiento específico precisará en el Hospital**.

Todos los escorpiones son venenosos, y entre ellos destacan, con alta letalidad, los de la familia de los *Bútidos*. En nuestro medio el único representante de esta familia es el alacrán amarillo, que da lugar a reacciones locales importantes, y excepcionalmente en lactantes puede provocar la aparición de trastornos neurológicos con depresión del SNC y distrés respiratorio (8).

Dentro de los animales marinos las **lesiones dérmicas más frecuentes** se producen por medusas y erizos de mar. La mayoría de especies de medusas del mar Mediterráneo producen irritaciones cutáneas. Entre ellas destacan como irritantes: la medusa *huevo frito*, el *pulmón de mar*, la *medusa velero* y la *medusa sombrilla*. La *medusa luminiscente (Pelagia noctiluca)* resulta ser la más irritante.

Se mencionarán las lesiones y **tratamiento específico para las medusas**, en especial para el navegante portugués (Physalia physalis).

También en las aguas que rodean la península e islas existen numerosos peces que poseen como sistema de defensa fuertes espinas asociadas a glándulas venenosas. Entre estos están los peces *escorpión*, poco *venenosos*, el *cabracho*, la *escórpora*, el *rascacio* y la *gallineta*. Todos ellos pueden causar el síndrome denominado ictioacantotoxicosis.

Los peces *víbora* son frecuentes en las aguas de Europa, Península Ibérica, Islas Canarias y norte y oeste de África. El pez *víbora*, el *salvariego*, el pez *escorpión* y el pez *araña* inoculan el veneno a través de la aleta dorsal y pectoral.

La **mayoría** de las rayas no son venenosas, pero hay una representante que vive en el Mediterráneo, la montellina, cuyo aguijón produce una laceración sangrante y dolorosa; además la herida se edematiza, y tiende a gangrenarse.

Mordeduras:

En España se calcula que 4 de cada 10.000 niños menores de 15 años son mordidos por animales domésticos, lo que representa el 1% de las atenciones prestadas en los servicios de urgencias.

La **mayoría** de estas mordeduras (80-90%) se producen por perros, seguidas por las de gatos y humanos 5-10% y roedores 2%.

Respecto a las mordeduras por canes existen 2 picos de máxima incidencia: de 1 a 4 años y de 11 a 13 años. Son más frecuentes en varones y durante los meses de verano. Acostumbran a ocurrir en el domicilio por la interacción entre el niño y la mascota familiar o de un conocido. En los menores de 4 años lo más frecuente es que ocurran en la cara, mientras que en el resto de niños lo que más se afecta son las piernas. Suelen morder por miedo a sentirse agredidos, porque le tiran de los pelos, de la cola o le quitan la comida. Influye también el que esté enfermo y el carácter agresivo de ciertas razas.

Los gatos acostumbran a morder en la zona periorbitaria y pueden dar lugar a erosiones corneales. Sus mordeduras y las humanas se sobreinfectan con suma facilidad, casi el 50% de las veces, en el caso de los gatos a causa de sus afilados dientes que incluso pueden originar osteomielitis y artritis sépticas.

En nuestro medio se ha producido una creciente preocupación social debido al aumento de casos por mordedura de perros en niños. Como consecuencia se ha decretado la **Ley 50/1999** "*por la que se regulan las obligaciones de los dueños y portadores de perros cuando estos utilicen los espacios públicos y que en su caso puedan ser determinantes, a la hora se establecer la responsabilidad penal o civil de su dueño o portador, en caso de producirse un ataque del animal y causar lesiones a una persona*".

En otro orden de cosas, a pesar de sus beneficios las mascotas representan un riesgo de transmitir agentes zoonóticos, en especial para niños menores de 5 años o en aquellos que están inmunocomprometidos.

En el seminario se ofrecerá una visión global de las **zoonosis transmitidas por mordeduras o picaduras según su prevalencia en cada continente**, para ser capaces así de identificar la patología que puede contraer un niño inmigrante o que viaja.

Los pediatras deben recoger el dato de tenencia de animales domésticos en la historia clínica y recomendar una buena higiene de manos después de tocarlos, especialmente antes de las comidas y tras limpiar su arena.

Se debe desaconsejar el hábito de que los animales entren en nuestra cama, salten o froten a los niños, en suma el contacto estrecho, y minimizar el manejo de sus heces.

Es conveniente seleccionar cuidadosamente el tipo de mascota; por ejemplo hasta un 80% de los reptiles (tortugas, iguanas, serpientes y lagartos) así como los pollitos y patos se calcula que pueden ser portadores de salmonelosis.

Es imprescindible dar a los animales domésticos los cuidados sanitarios que precisen: comida comercial, agua potable, inspecciones visuales y collares antiparasitarios, visitas regulares al veterinario, cortes frecuentes de sus garras o desparasitaciones frecuentes. Los animales adultos son más seguros que los jóvenes porque participan menos en actividades lúdicas que impliquen arañar o morder.

Respecto a los peces como mascotas, no están exentos de precauciones tales como limpiar las peceras con guantes, para reducir el riesgo de infecciónes cutáneas por *Mycobacterium marinum*.

Tratamiento de las mordeduras más frecuentes:

Se deben atender cuatro aspectos fundamentales:

A)-Tratamiento de la lesión, B)-Profilaxis de las posibles complicaciones, C)- Inmunización: profilaxis antitetánica y valoración de vacunación antirrábica, D)-Tratamientos específicos, y considerar E)-Documentos legales.

A)-Para el **tratamiento de la lesión** se debe realizar un lavado profuso de la herida, una revisión que descarte lesiones de estructuras nobles subcutáneas, el desbridamiento si precisa de tejidos y valoración de realizar sutura en toda herida superior a 2 cm de longitud, si no han transcurrido 8h y se trata de una zona cutánea altamente irrigadas (cara). No se suturará en heridas con más de 8h de evolución, de longitud inferior a 2 cm, con signos de infección, que afecten manos, pies o región pretibial, ni las heridas producidas por gatos o humanos. El manejo inicial correcto de las heridas reduce en sí el riesgo de infección secundaria.

B)-Se recomienda **profilaxis antibiótica** de las heridas en los siguientes casos: Sin signos de infección evidente pero con evolución superior a 8h o en heridas de regiones de alta tasa de infección: manos, cara, cuello, región genital y pies. También se cubrirán con antibioticoterapia las heridas en pacientes con patología de base: hepatopatía, diabetes, púrpura en EEII, lupus eritematoso sistémico e inmunodepresión. En niños con historia de cardiopatías congénitas con riesgo de endocarditis infecciosa. En heridas penetrantes o que requieran reparación quirúrgica de estructuras subcutáneas. En toda herida producida por gatos.

La flora microbiana de perros y gatos incluye agentes aerobios y anaerobios, de ahí que la actuación profiláctica antimicrobiana incluya antibióticos de amplio espectro. El tratamiento antibiótico a utilizar dependerá además de las características que presente la herida (sobreinfección, tiempo transcurrido desde la lesión) y de la propia idiosincrasia del paciente (hipersensibilidad medicamentosa, enfermedades de base).

En el seminario se presentará el protocolo antibiótico a utilizar adecuado a cada grupo taxonómico animal.

C)- Cabe recordar que cualquier herida de origen animal debería recibir **protección frente al tétanos** según las pautas habituales.

Respecto a la **profilaxis frente al riesgo de la rabia**, se deberá tener en cuenta los condicionantes del perro: procedencia, origen y situación del mismo.

A pesar de que la Península Española está libre de rabia, todos los niños agredidos por zorros, murciélagos o lobos deben acudir a un Servicio de urgencias donde se activará el protocolo antirrábico.

D)-En cuanto a la **documentación legal**, se debe hacer un parte judicial que especifique las lesiones producidas en la víctima así como el pronóstico y posibles secuelas. Así mismo se notificará a los cuerpos de seguridad pertinentes la agresión para la retención y traslado del animal agresor a un centro veterinario municipal para su control y vigilancia.

Prevención de las picaduras de artrópodos.

El enfoque de la prevención contra las picaduras de artrópodos depende del nivel de protección que se precise: 1 de cada 17 muertes en todo el mundo se deben a enfermedades trasmitidas por picadura de mosquitos, de ahí se desprende la importancia del tema al planear viajes al extranjero.

Los repelentes no son eficaces contra los himenópteros (avispas, abejas) ni contra las arañas pero puesto que estos animales solo pican en defensa propia, no es necesario recurrir a los insecticidas para evitar su agresión.

Si se viaja a zonas de alto riesgo se debe aplicar **permetrina en aerosol** a la ropa o sábanas (rociar 30 segundos por ambos lados y dejar secar). Una sola aplicación mantiene la eficacia más de 1sem, incluso después de varios ciclos de lavado. Esta medida es eficaz contra mosquitos, moscas, pulgas, garrapatas y chinches y en determinadas situaciones resulta suficiente. La permetrina no es un repelente, sino que causa toxicidad en el SNC de los insectos.

No obstante, la mejor protección disponible se obtiene al añadir **DEET** (N, N-dietil-3-metilbenzamida) o **Picaridin** (KBR 3023) a la piel expuesta.

Otros repelentes eficaces son el PMD (P-metano-3, 8-diol), el BioUD y el IR 3535. Resultan adecuados en zonas de menor riesgo, aunque estos agentes no han sido estudiados tan a fondo.

El DEET es considerado el "gold estándar" de los repelentes de insectos porque abarca el espectro más amplio (mosquitos, moscas, pulgas, garrapatas y chinches), tiene la mayor duración de acción y es seguro para los niños mayores de 2 meses. Está disponible en concentraciones del 10-75%. Al 10% son eficaces para periodos de 2h y al 25% protege un promedio de 5h, por lo que los productos con 10-30% de DEET son adecuados en la mayoría de las circunstancias. Las concentraciones más elevadas se deben reservar para situaciones en que la infestación es alta, las temperaturas aumentan la sudoración, o el tiempo al aire libre debe superar las 3-4h. Solo se han comunicado efectos adversos neurológicos por exposiciones masivas y en usos crónicos. No debe ser aplicado más de 1 vez al día en niños.

Los suplementos vitamínicos, los dispositivos electrónicos y las pulseras no han demostrado eficacia alguna. Las mosquiteras no protegen del mosquito tigre, porque pica durante el día.

Prevención de las mordeduras de serpiente:

Al conocer la manera de relacionarse con el medio ambiente y cómo perciben los estímulos exteriores, podemos saber cómo prevenir una mordedura de serpiente.

Los seres humanos no somos presas de estos reptiles. Ninguna especie de serpiente atacará directamente, solo lo hará por sentirse agredida, utilizando antes métodos de disuasión, a fin de no malgastar veneno del que en último extremo depende su supervivencia.

Sus pautas son visuales en unos casos y acústicas en otros: Muchas culebras inofensivas o sólo débilmente venenosas adoptan actitudes amenazantes cuando se las molesta: inflan el cuello, se yerguen para parecer mayores o expulsan con frecuencia aire de su único pulmón. Otras serpientes han desarrollado pautas cromáticas sumamente llamativas y, de una forma pasiva, son vivas señales de peligro.

Las víboras poseen generalmente coloraciones crípticas o de camuflaje, pero, si se las importuna, friccionan las escamas de sus anillos haciendo "eses", con lo que consiguen sus zigzagueantes dibujos sean más ostensibles y en algunos casos originan un ruido perceptible.

Para evitar encontrarnos con una serpiente debemos asegurarnos que éstas sepan de nuestra presencia. Es importante mientras se camina de excursión por bosques, pisar lo más fuerte posible para producir la mayor cantidad de vibraciones y que los ofidios y escorpiones nos sientan.

Si hay más de una persona, el grupo debe disponerse en fila india y todos deben pisar fuerte para ampliar las ondas y permitir que la serpiente escape. El primer individuo debe ser el mejor calzado, de preferencia con botas altas.

En las acampadas no se debe dormir al raso, ni dejar los sacos extendidos sobre el terreno. Hay que cerrar bien las tiendas por la noche y en caso de necesidad de salir, se debe usar una linterna para evitar pisar a las serpientes.

Se debe vigilar al sentarse sobre troncos de árboles caídos. Debe evitarse levantar piedras y remover arbustos, porque son lugares donde a las serpientes y escorpiones les gusta ocultarse.

Tras las acampadas deben revisarse las botas por dentro antes de calzarse porque alguna serpiente o insecto podrían haberse introducido dentro.

En las áreas rurales se debe vigilar al andar por las cunetas de los campos o por las veredas poco transitadas.

Hay que evitar abrirse paso con el cuerpo en el monte en zonas de arbustos altos, y se debe vigilar las ramas bajas de los árboles.

En las casas rurales de zonas donde habitan serpientes es aconsejable tener las ventanas protegidas con mallas metálicas.

Alrededor de las viviendas no hay que dejar amontonadas hojas secas, basuras o restos de alimentos.

Una buena desratización ayudará a que las serpientes no acudan a la casa, ya que los roedores son una de las fuentes principales de su alimentación; serpientes y escorpiones frecuentan los alrededores de las viviendas en horas nocturnas para capturar roedores o insectos atraídos por la luz.

Debe evitarse caminar descalzo durante la estancia en países cálidos o tropicales, especialmente de noche y aún en las inmediaciones de casas u hoteles.

Usar en áreas salvajes un calzado cerrado y pantalones gruesos ofrece una gran protección.

Hay que observar dónde se ponen manos y pies al avanzar sobre paredes rocosas y no introducir la mano en cuevas o cavidades angostas; las madrigueras de animales son a menudo aprovechadas por las serpientes.

Explicaremos la peligrosidad de las serpientes a los niños, en especial si tienen colores brillantes que puedan atraer su atención.

No se debe molestar ni tratar de capturar o matar a una serpiente por pequeña que sea o aunque haya mordido a una persona; si está muerta es sensato evitar su manipulación, porque a menudo se producen lesiones con los colmillos que pueden aún contener veneno.

Es aconsejable conducir con los cristales del automóvil cerrados en caminos con mucha vegetación.

Si finalmente tiene contacto visual con una serpiente, no se debe huir corriendo, sino que lo conveniente es alejarse lentamente y sin hacer ruido.

Prevenció para evitar las picaduras y mordeduras en el medio acuático.

El ataque de un animal marino no se produce de forma gratuita, sino que siempre responde a una situación donde el animal se siente amenazado. Al contrario de los humanos, los recursos energéticos de los animales son muy limitados y un ataque en forma de clavar un aguijón, dar un mordisco o inyectar veneno, siempre conllevará gasto energético. Un lujo que no pueden permitirse.

Una norma a seguir por bañistas y buceadores de todo tipo es evitar interactuar con la vida marina; el hombre en este medio es un intruso, y debe estar en él como mero observador.

Otra regla básica de prevención será estar bien documentado sobre los animales peligrosos que habitan las aguas concretas que se van a visitar.

Finalmente una buena protección, incluso cuando las aguas son cálidas, a base de un traje de neopreno (de 3 mm de espesor como mínimo) o licra, guantes y escarpines de suela dura darán la protección suficiente para evitar encuentros desafortunados.

Para acabar una reflexión: Sin duda la especie más venenosa del planeta es el ser humano. Fabricamos venenos que desestructuran el ecosistema. Los animales solo pretenden defenderse o comer. Pero, ¿nosotros, por qué nos expandimos así?

En la era del cambio climático nace una nueva tarea para los pediatras: Nos toca rescatar de entre los reflejos arcaicos de nuestros cachorros humanos el respeto a la naturaleza y ayudarles a preservarlo, porque es evidente que ha dejado de brotarnos como un instinto.

Direcciones de interés:

Australian Venom Research Unit

www.avru.org

FECYT. Fundación Española para Ciencia y Tecnología. Ministerio de Ciencia e Innovaciones.

www.fecyt.es

Dirección General de Protección Civil y Emergencias

www.proteccioncivil.es

BIBLIOGRAFÍA:

De la Fuente Freire, J.A. Zoología de Artrópodos. Mac Graw-Hill Interamericana 1994. 1º ed. p. 714- 746.

Vetter, RS, Isbister, GK. Medical Aspects of Spider Bites. Annu Rev Entomol 2008; 53:409.

Schenone, FH. Cuadros tóxicos producidos por mordeduras de araña en Chile: lactrodectismo y loxoscelismo. Rev Med Chile 2003; 131: 437-444.

Qi-Xuan, W, King, MA, Donovan, GR, Alewood, D, et al. Citotoxicity of pilosulin 1, a peptide from the venom of the jumper ant. Biochimica et Biophysica Acta (BBA) 1998; 1425 (1): 74-80.

Schwartz, HJ, Squillace, DL, Sher, TH, et al. Studies in stinging insect hypersensibility: postmortem demonstration of antivenom IgE antibody in possible sting-related sudden death. Am J Clin Pathol 1986; 85: 607.

Decker, WW, Campbell, RL, Manivannan, V, et al. The etiology and incidence of anaphylaxis in Rochester, Minnesota: a report from the Rochester Epidemiology Project. J Allergy Clin Immunol 2008; 122: 1161.

Simons, FE. Anaphylaxis in infants: can recognition and management be improved?. J Allergy Clin Immunol 2007; 120:537.

Biswal,N, Murmu,UC, Nalini,P, et al. Management of scorpion envenomation. Pediat. Today 1999; 2: 420-426.

Bailey, PM, Little,M, Jelinek, GA. Jellyfish envenoming syndromes: unknown toxic mechanisms and unproven therapies. Med J Aust 2003; 178(1): 34-37.

Freer,L. Bites and injuries inflicted by wild and domestic animals. Wilderness Medicine, 5th ed. Auerbach, PS (Ed), Mosby Elsevier, Philadelphia 2007.

U.S. Environmental Protection Agency, Office of Pesticide Programs. Using insect repellents safely (EPA-735/F-93-052R). Washington, DC 1996.

Blackman, JR, Dillon, S. Venomous snake-bite: past, present and future treatment options. J Am Board Fam Pract 1992; 5(4): 399-405.

Bueno Marí, R, Moreno Marí, J, Oltra Moscardó, MT, Jiménez Peydró, R. Artrópodos con interés vectorial en la salud pública en España. Rev Esp Salud Pública 2009; 83 (2):23-28.

López Vélez, R, Molina Moreno, R. Cambio climático en España y riesgo de enfermedades infecciosas y parasitarias transmitidas por artrópodos y roedores. Rev Esp Salud Pública 2005; 79: 177-190.

Viernes 4 de junio, 14:30 - 16:30 y sábado 5 de junio, 11:15 - 13:15

TALLER

T10. Ayudando a crecer. Educación parental.

Moderador: M. Concepción Bruguera Moreno, CMS Chamberí. Instituto de Salud Pública Madrid Salud, Madrid.

AYUDANDO A CRECER" EDUCACIÓN PARENTAL

Nº Programa: 1039

Autoras: Mª Concepción Brugera Moreno* y Isabel Junco Torres**
***CMS Chamberí. Instituto de Salud Pública Madrid Salud, Madrid.**
****Instituto de Salud Pública Madrid Salud, Madrid**

La tarea de ser padres es, sin duda, una de las más apasionantes y de mayor repercusión social y, sin embargo, a los padres apenas se les prepara para ello.

La familia es uno de los principales agentes de socialización y gran parte de lo que somos y de lo que seremos en nuestra vida lo hemos adquirido en el seno familiar, fundamentalmente a través de las relaciones que establecemos con nuestros padres.

El ser padre o madre hoy es una tarea difícil. Su papel está cambiando y ante la complejidad creciente de la vida en nuestra sociedad, a los padres cada vez se les exige más y se les responsabiliza e incluso culpa de lo que son y serán sus hijos, olvidando a menudo que también ellos tienen sus necesidades y sentimientos.

El papel fundamental de los padres es el de ayudar a sus hijos a crecer, entendiendo este crecimiento de una forma integral, no sólo desde el punto de vista físico sino también desde el psíquico y el social.

El crecimiento es, de este modo, un camino hacia la autonomía y no termina cuando llegamos a la edad adulta sino que dura toda la vida. De hecho, la experiencia de ser padres es muy enriquecedora y supone una oportunidad de crecimiento personal.

En el "Libro Verde de la Salud Mental" (Unión Europea 2005) se proponen diversas acciones entre las que cabe destacar el desarrollo de programas efectivos de apoyo y educación a la paternidad y maternidad, así como el considerar que la promoción de la salud mental es una inversión a largo plazo que aumenta la calidad de vida y el bienestar de toda la población.

En los últimos años, la Organización Mundial de la Salud (OMS) en su Glosario de Promoción de la Salud reseña que "El trabajo educativo con padres y madres es fundamental en la promoción de la salud, entendiendo este término de forma amplia, es decir, como la capacidad de desarrollar el propio potencial personal y afrontar de forma positiva los retos del ambiente". Otras muchas organizaciones internacionales están tratando de aumentar las inversiones en promover la salud, así como en el conocimiento de qué iniciativas pueden ser más eficaces para ello. De esta forma, países con un gran desarrollo de la Salud Pública como Canadá, Suecia o Australia, están desarrollando diversas iniciativas de trabajo con padres con el objetivo de promover la salud de los niños.

El Consejo de Europa en Recomendación sobre políticas de apoyo al ejercicio positivo de la parentalidad (Rec 2006/19) establece que:

Las autoridades públicas, junto con los sectores económico y social y con la sociedad civil, pueden, prestando su apoyo al ejercicio de la parentalidad, ayudar a conseguir un futuro más saludable y próspero para la sociedad, así como una mejora de la calidad de la vida familiar.

Por lo que establece como Objetivo: La creación de las condiciones necesarias para el fomento del ejercicio positivo de la parentalidad, garantizando que todas aquellas personas que han de educar niños tengan acceso a los recursos adecuados (materiales, psicológicos, sociales y culturales) y que las actitudes y patrones sociales más extendidos se adapten a las necesidades de las familias con hijos y a las necesidades de padres y madres.

En el Comunicado Final y la Declaración Política de los Ministros Europeos responsables de Asuntos de Familia en su vigésima octava sesión (Lisboa, Portugal, 16-17 de mayo de 2006) reconoce: "que el ejercicio de la parentalidad, aunque vinculado a la intimidad familiar, debe ser considerado como un ámbito de la política pública y deben adoptarse todas las medidas necesarias para apoyar el ejercicio parental y crear las condiciones necesarias para un ejercicio positivo de la parentalidad"; recordando su compromiso de promover y fomentar una política europea común en el ámbito de los asuntos de familia y los derechos del niño dentro del marco de trabajo del Consejo de Europa.

Entre los componentes fundamentales de políticas y medidas dentro de esta Declaración se pueden destacar dos puntos:

6.1. Apoyo a los padres

"Junto a las medidas propuestas por las autoridades públicas para proporcionar y mejorar el apoyo a los padres, también se debe reconocer y fomentar el apoyo por parte de otras entidades (como ayuntamientos, seguridad social y asociaciones)"

6.2. Promoción de la educación sobre los derechos de los niños y el *ejercicio positivo de la parentalidad*

"se animará a los padres a adquirir mayor consciencia del carácter de su función (y de cómo está cambiando), de los derechos de los niños, las responsabilidades y obligaciones que emanan de éstos y sus propios derechos"

En la misma línea el Observatorio de la Infancia plantea que no es posible considerar a la familia como recurso de socialización y contexto de promoción de valores, si no se facilitan instrumentos de control de estrés y habilidades de negociación que permitan abordar, con expectativas de éxito, las tensiones que se producen en la vida familiar. Además los cuidados afectivos que un niño recibe durante su infancia son esenciales para desarrollar en él el sentimiento de apego y la seguridad personal.

El Ayuntamiento de Madrid, a través del Instituto de Salud Pública del Organismo Autónomo Madrid Salud, siguiendo las directrices anteriores, ha diseñado y lleva a cabo el Programa "Ayudando a Crecer". Se trata de una serie de encuentros con padres dirigidos por unos profesionales expertos en temas de infancia (pediatras, psicólogos y psiquiatras, médicos, enfermeras y trabajadores sociales) en los que se proporciona información a los padres y madres sobre las características principales del desarrollo y cuidados de sus hijos y se ofrece un espacio donde, además de recibir información, puedan reflexionar sobre los aspectos que más les preocupen acerca de los cuidados y las necesidades de sus hijos con el fin de favorecer una mejor relación entre ellos.

El programa, tiene en cuenta la falta de tiempo de los padres, pero apuesta por el trato directo con ellos, lo que posibilita el compartir experiencias. Se desarrolla en 3 -5 sesiones, lo que permite crear un espacio abierto de reflexión e intercambio de experiencias y, tratar algunos contenidos mínimos:

-Conocer cómo son los niños de una determinada edad.

- Conocer el desarrollo físico y facilitar el desarrollo de hábitos saludables.

- Mejorar la comunicación con los hijos

En función de la edad de los niños se han desarrollado diferentes "talleres" en los que se agrupan padres y madres con hijos de edades similares. Generalmente se realizan en centros educativos ofertando talleres para Educación Infantil, Educación Primaria y Secundaria y también para los tres primeros años de vida, a través de escuelas infantiles.

Este Programa ha obtenido el reconocimiento de la OMS y la Federación Mundial de Salud Mental como actividad útil para promover la salud mental y prevenir problemas en edades posteriores (Case studies from countries. WHO 2004).

POBLACIÓN DIANA

- Madres y padres de alumnos.

En una primera fase se dirige a todos los padres de alumnos de Educación Infantil, pudiendo responder a demandas concretas, de algunos colegios, relativas a otros niveles educativos.

RECURSOS

Humanos.

- 3 - 6 profesionales por Centro Municipal de Salud (C.M.S.) pudiendo ser: pediatra, enfermero/a, médico general, auxiliar o visitador/a sanitario, trabajador/a social, psiquiatra, psicólogo/a...
- 1 psiquiatra infantil de apoyo al programa.
- Profesionales de la Sección de Programas para la coordinación del mismo.

Materiales.

- Carteles informativos para los colegios.
- Folletos por grupos de edad para padres.
- Cartas informativas para colegios (Directores y AMPAS) y padres/madres.
- Material audiovisual de apoyo para las sesiones (Power Point).

METODOLOGÍA:

- Participativa y dinámica, facilitando un clima grupal.

EVALUACIÓN

Para la evaluación se siguen los pasos clásicos de estructura, proceso y resultados.

Se plantea una evaluación continua así como un seguimiento de la formación con los profesionales de apoyo al programa.

ANEXO

TECNICA DE DISCUSIÓN GRUPAL DIRIGIDA

DEFINICIÓN:

Intercambio mutuo cara a cara, de ideas y opiniones entre los integrantes de un grupo relativamente pequeño (entre 15 y 30 personas) y siempre que el grupo tenga información básica sobre el tema que se va a discutir.

El educador introducirá el tema haciendo un breve resumen de los puntos principales y planteara una serie de preguntas al grupo. A medida que la discusión se desarrolle el educador ira ordenando los conceptos vertidos, destacando los correctos y corrigiendo los incorrectos.

Con habilidad deberá ir introduciendo nuevos conceptos y conocimientos, fijando aquellos puntos que considere de importancia e interés.

Al finalizar la sesión, se deberá sintetizar en cinco o diez minutos lo discutido y recalcar los puntos en los que el grupo estuvo de acuerdo.

De esta manera, el grupo tendrá la sensación de haber aprendido por si mismo y no de haber recibido una clase formal.

Características que debe tener el que dirige una discusión grupal:

- Conocimientos sanitarios, psicológicos etc.....
- Entusiasmo
- Habilidades de comunicación.
- Vocabulario animoso y adaptado al grupo.
- Sociabilidad.
- Capacidad de mantener el orden y la actividad sin ser autoritario.
- Saber escuchar lo que demanda el grupo
- Capacidad de convicción.
- Saber interpretar el lenguaje no hablado
- No creerse en posesión de la verdad.
- Conocimiento sobre la dinámica de grupos

¿Como dirigir la discusión?:

- Estimular la participación.
- Utilizar preguntas para obtener variedad de ideas, intercambio de experiencias y para hacer participar a los concurrentes retraídos.
- Controlar la discusión, pero permaneciendo en segundo plano. Evitando que un participante monopolice. Distribuir las preguntas con equidad.
- Mantener activa la discusión y siempre dentro del tema.
- Emplear preguntas que hagan pensar y provoquen controversia.
- Manejar con el mayor tacto posible las desviaciones del tema.
- Resumir con frecuencia.

¿Cuando y para que elegir este método?:

- Para identificar y explorar preocupaciones sobre problemas mutuos.
- Para aumentar el conocimiento, la apreciación y la comprensión de las preocupaciones frente a los temas que no tienen respuestas dogmáticas o absolutas.
- Para motivar a un grupo a actuar e integrar a los miembros en el proceso de la propia resolución de sus problemas.
- Para lograr que los participantes cristalicen sus propios pensamientos.
- Para desarrollar un grupo de gente con propósito de conducción o liderazgo.
- Para desarrollar una atmósfera de grupo permisiva.

BIBLIOGRAFÍA

Alemany E et al. Prevención del consumo de drogas en el ámbito familiar. Madrid, Fundación de Ayuda contra la Drogadicción y Plan Municipal contra las Drogas, 2000.

Beardslee WR et al. A family-based approach to the prevention of depressive symptoms in children at risk: evidence of parental and child change. Pediatrics ,2003, 112(2):119-131.

Bettelheim B. No hay padres perfectos. Barcelona, Critica, 2000.

Caplan, G. Principios de Psiquiatría Preventiva. Ed. Paidos, Buenos Aires, 1980

Cabaleiro Fabeiro, L. F. Manifestaciones psicopatológicas según el período del desarrollo. Manual del Residente de Psiquiatría ,Tomo I, Area 10, Capítulo 1, pgs 1247-1389. Ed. Liofinter, S.A. Madrid, 1997.

Cabaleiro Fabeiro, L. F. Reflexiones de interés preventivo sobre algunas cuestiones del desarrollo infantil. Revista de L'Asociaciò d'Atenciò precoç, nº 19-20, pg. 7/25. Barcelona, 2002.

Conseil d l´Europe. Comité des Ministres. Recomendación Rec (2006)19 del Comité de Ministros a los Estados Miembros sobre políticas de apoyo al ejercicio positivo de la parentalidad (Adoptada por el Comité de Ministros el 13 de diciembre de 2006 en la 983ª reunión de los Delegados de los Ministros.

Fundación de Ayuda contra la Drogadicción (FAD) y Plan Municipal contra las Drogas (PMCD). El desarrollo evolutivo (I). El cuerpo y la inteligencia. Manual de Prevención. Prevención del consumo de Drogas en el Ámbito

Familiar. Madrid 2000. Págs. 95-115.

Fundación de Ayuda contra la Drogadicción (FAD) y Plan Municipal contra las Drogas (PMCD). El desarrollo evolutivo (II). Las relaciones sociales. Manual de Prevención. Prevención del consumo de Drogas en el Ámbito Familiar. Madrid 2000. Págs. 117-143.

Gordon T. Padres eficaz y técnicamente preparados (P.E.T). Mexico, Diana, 2002.

Mahler, M y otros. El nacimiento psicológico del infante humano. Marymar Ediciones. Buenos Aires, 1975.

Mazet, Ph y Houzel, D. Psiquiatría del niño y del adolescente. Editorial Médica y Técnica, S.A., 2 vol. Buenos Aires, 1975.

Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Estrategias para prevenir y afrontar conflictos en las relaciones familiares (padres e hijos). Madrid, 2007

Pérez Jarauta MJ y Echauri Ozcoidi M. Educar en Salud. Experiencia de Educación para la Salud en Atención Primaria (1987-1997).Gobierno de Navarra.1998.

Pérez Jarauta MJ, Echauri Ozcoidi M. Guía educativa para trabajar con grupos de padres y madres. Spain, Gobierno de Navarra Departamento de Salud, Instituto de Salud Pública, 1995.

Pérez Jarauta MJ, Echauri Ozcoidi M, Ancizu Isure E y Chocarro San Martín J. Manual de Educación para la Salud. Gobierno de Navarra. 2006.

Sánchez Suárez JL y colaboradores. Recomendaciones Metodológicas Básicas para Elaborar un Proyecto Educativo. Instituto Nacional de Salud. Madrid. 1999.

Stassen Berger K, Thompson RA Psicología del desarrollo: infancia y adolescencia. Madrid, Médica Panamericana,1998.

Viernes 4 de junio, 14:30 - 16:30 y sábado 5 de junio, 16:45 - 18:45

SEMINARIO

S3. Bioética: de los principios teóricos a los casos prácticos.

Moderador: Isolina Riaño Galán, Hospital San Agustín, Avilés (Asturias).

BIOÉTICA: DE LOS PRINCIPIOS TEÓRICOS A LOS CASOS PRÁCTICOS

Nº Programa: 1042

Autora: Marta Sánchez Jacob.

Magíster en Bioética. C.S. La Victoria, Valladolid

La bioética pretende orientar nuestras acciones por principios y valores; esto implica incluir los valores en la toma de decisiones clínicas. Los hechos convierten las decisiones en técnicamente buenas, mientras los valores hacen que las decisiones sean éticamente buenas. Hoy no es posible aspirar a la excelencia en las profesiones sin utilizar el método deliberativo propio de la bioética. Nos centraremos en este seminario en la vacunación infantil y en la evaluación de la competencia del menor.

VACUNACION INFANTIL: LA VOLUNTARIEDAD, EL INTERÉS DEL ESTADO Y DE TERCEROS.

.Una aproximación desde la realidad

1. Acude un padre a la consulta para pedir un "certificado" médico de vacunas que le exigen para que su hijo de 15 meses inicie la guardería.

2. La enfermera de pediatría de un Centro de Salud está molesta porque refiere que "ella no tiene por qué poner las vacunas no financiadas por la seguridad social". Argumenta que "si se paga para comprarlas se pague para ponerlas".

3. Acude por primera vez a la consulta una pareja con dos hijos de 2 y 4 años. Al abrir la Historia Clínica, quieren hacer constar que no están vacunados porque no "creen en las vacunas".

4. Al cobrar los incentivos del año, el pediatra y la enfermera perciben que al no haber alcanzado el objetivo propuesto por la gerencia los incentivos disminuyen.

5. Viene a la consulta la madre de una niña de 14 años para comentar que puede hacer con su hija que no quiere vacunarse de la vacuna VPH. Comenta que su hija es muy inmadura, sale mucho con la pandilla de su hermano de 17 años y en cualquier momento "le puede pasar".

Hace unos años los pediatras de AP, seguíamos el calendario vacunal establecido en cada Comunidad Autónoma sin grandes interrogantes. Sin embargo desde que se inicia el siglo XXI, cada vez son más los interrogantes, las presiones por parte de las sociedades científicas, la industria y los medios de comunicación, cuestiones todas ellas que hacen que en ciertos momentos podamos sentirnos incómodos, inseguros y desconcertados. Frente a las vacunas recomendadas, el pediatra puede sentirse solo y sin el respaldo de la administración sanitaria, y frente a las que están fuera del calendario existe mucha presión comercial y también profesional.

Fundamentación ética

La vacunación es una de las actividades preventivas de mayor efectividad y eficiencia y, en general, nadie discute sobre las bondades de la misma. La cobertura vacunal es muy amplia ya que la población suele entender el calendario vacunal oficial como una obligación no como una recomendación. Pero ni son eficaces al cien por cien, ni carecen por completo de efectos adversos. La vacunación es una actividad preventiva que puede tener lugar en personas sanas o enfermas. Y prevenir supone anticiparse. A diferencia de las actividades curativas en las que el paciente demanda asistencia, la vacunación se "ofrece" en la inmensa mayoría de los niños sanos o aparentemente sanos; por tanto se exige que el daño sea mínimo o inexistente. En Pediatría, son los niños los que sufren la bondad o el riesgo, de algo que los padres aceptan o rechazan, en el ejercicio de su representación legal y patria potestad.

Marco legal

La vacunación en España no es obligatoria. Esto supone una diferencia con respecto a otros países, tanto de la Unión Europea (UE) como extra-comunitarios.

La vacunación es una opción del Estado, en calidad de garante de la protección de salud de los ciudadanos. En nuestro sistema sanitario gratuito y universal, los principios rectores son los deberes perfectos de justicia, equidad y no maleficencia. Las pautas vacunales deben cumplir criterios de efectividad, eficacia y eficiencia y estudios rigurosos coste/oportunidad. En la Unión Europea cada estado miembro tiene la responsabilidad y competencia para desarrollar su propia política.

El Anexo del Real Decreto 63/1995 de OPS reconoce el derecho a las vacunas según el calendario oficial del servicio de salud y se consideran las vacunas como una prestación sanitaria y derecho del menor.

En el momento actual existe un calendario "recomendado", aprobado el 10 de octubre del 2007 que elabora el Consejo Interterritorial del SNS. La filosofía que subyace en él, es procurar inmunizar al grupo.

En Estados Unidos, todos los Estados cuentan con su propio calendario "obligatorio" y se exige para el acceso a la escolarización. La escuela, en este sentido, sería el mecanismo de control. Pero para que sea obligatorio existen varios órganos que estudian y diseñan el Programa Nacional de Compensación por daños causados por vacunas; es decir: la responsabilidad patrimonial del Estado indemniza al paciente con secuelas derivadas de la vacunación. Al ser un programa obligatorio reconoce exenciones de carácter filosófico, religioso (se permite la objeción de conciencia) o por contraindicación médica. Así pues, los dos modelos son:

- En España: vacunación recomendada + no responsabilidad patrimonial del Estado.
- En EEUU: vacunación obligatoria + exención en supuestos determinados + asunción de los riesgos.

Autonomía y justicia

La vacunación es un ejemplo típico en el que pueden contraponerse los intereses del conjunto de la población con los particulares de personas y de entidades. ¿Autonomía, justicia?

En relación con la autonomía, tiene relevancia ética la información que tanto las administraciones sanitarias como los laboratorios y los profesionales proporcionan a la población. Se puede manipular, a la vez que se fomentan expectativas exageradas. La autonomía personal choca con el beneficio poblacional, por la inmunidad de grupo (que falta en la vacuna del tétanos). Cuando una persona se niega a la vacunación debe ser respetada, a excepción de situaciones que puedan suponer un riesgo para la vida de los niños. En este caso se precisa la intervención de un juez.

En cuanto a la justicia, es importante valorar la equidad, porque no todas las personas ni todos los grupos de la población tienen la misma probabilidad de contagio ni de desarrollar complicaciones como con-

secuencia de la infección. La utilización de vacunas no financiadas puede vulnerar el derecho a la salud de la Constitución, al establecer un calendario de "ricos" y otro de "pobres". La aplicación de vacunas no financiadas no está incluida en la cartera de servicios del sistema sanitario público (Real Decreto 63/1995) y depende de la generosidad de la persona que la administra. Es de destacar el hecho de que existen incentivos específicos a los profesionales sanitarios para promover la cobertura vacunal máxima de la población.

EL MENOR MADURO: EVALUACIÓN DE LA COMPETENCIA

Una aproximación desde la realidad

- Acude una madre sola a la consulta, refiriendo que su hijo de 13 años 8 meses cree que consume tóxicos. Ha oído que se puede saber realizando un análisis de orina, pero el niño no quiere hacérselo.

- Al realizar el pediatra el informe de los 14 años para pasar a Medicina General, hay una entrada en el ordenador de la matrona, que anota que la niña ha acudido acompañada de su pareja, para solicitar IVE. Al pedirle que tiene que venir acompañada de sus padres, la niña se asusta, se pone a llorar y no vuelve a acudir.

- Un niño de 13 años es diagnosticado de Sgood-Schlatter con importante sintomatología. Cuando el pediatra le dice que haga reposo relativo, el niño comenta que no está dispuesto a dejar el futbol. Está federado, y para él es lo más importante.

- Un grupo de adolescentes llevan a un amigo de 15 años a urgencias con un cuadro de intoxicación etílica. Al parecer no es la primera vez que le pasa, y ya se lo ha comentado a su médico, pero no quiere que sus padres se enteren de que tiene problemas con el alcohol.

La relación clínica con el adolescente pasa por aceptar la doctrina del menor maduro, y el progresivo reconocimiento de los derechos de los menores, en función de su grado de madurez. La valoración del grado de madurez del menor otorga un plus de calidad en un intento de determinar su capacidad o competencia en la toma de decisiones sanitarias de una forma "autónoma".

Evaluación de la competencia

Se puede definir la competencia como la capacidad de tomar decisiones, basadas en juicios morales internos y de actuar de acuerdo con estos juicios.

La valoración de la competencia del menor es un tema muy complejo, pendiente aún de investigación, y en el que el médico debe poner todas sus habilidades y su "arte" ya que no existe un "protocolo" al que se pueda recurrir.

Sucede con frecuencia, que cuando la decisión del menor no concuerda con nuestros valores se dude de la competencia del mismo. Como afirma Diego Gracia "*El error clásico ha sido considerar inmaduro o incapaz a todo el que tenía un sistema de valores distinto del nuestro*".

Para establecer una valoración sistemática de la competencia de un menor en concreto, es necesario tener en cuenta tres puntos fundamentales:

1. Valoración del grado de madurez del menor.
2. Valoración de la gravedad de la decisión.
3. Tener en cuenta las circunstancias y contexto en el que se toma la decisión.

1. Valoración de la madurez del menor

1.1. Valoración del grado de desarrollo moral

Se basa en el supuesto de que existe una progresión desde la niñez hasta el adulto en el nivel de madurez moral hasta llegar a una estabilidad.

Existen múltiples y diversos instrumentos de medida del desarrollo moral que se basan en los estudios de Kohlberg (Tabla I). Los traducidos y validados al español y que cuentan con numerosos estudios que avalan su fiabilidad y validez son: La Entrevista sobre el Juicio Moral (MJI) de Kohlberg y el Cuestionario de Problemas Socio-morales (DIT) de J. Rest. En la práctica clínica habitual, no son aplicables por el tiempo requerido para su administración y corrección, así como por el alto grado de entrenamiento de la persona que lo realiza

1.2. Valoración de la capacidad aplicada de toma de decisiones

Se basa en una valoración similar a la que realizaríamos a un paciente adulto, valorando capacidades concretas en la toma de decisiones.

En 1977, Roth agrupa los criterios para considerar una persona competente en cinco tipos: capacidad de expresar una elección, de realizar una decisión "razonable" comparada con el criterio de la persona "razonable", de realizar una elección basada en motivos racionales, de comprender el proceso de toma de decisiones, con los riesgos y beneficios y de comprender de forma real y completa el proceso de decisión

Posteriormente, Appelbaum y Grisso, publican sus criterios de competencia

1) Capacidad de comunicar una elección, que exige una capacidad para mantener y comunicar elecciones estables un tiempo lo suficientemente dilatado como para poder llevarlas a cabo.

2) Comprensión de la información relevante para la decisión a tomar.

3) Apreciación de la situación (enfermedad, elección) y sus consecuencias.

4) Manipulación racional de la información.

La "lista de las nueve C", de Mann y Harmoni, con nueve elementos necesarios para la toma de decisión competente, resulta muy práctica: Capacidad de realizar una elección propia, comprensión, creatividad, transigencia (compromise), consecuencialidad, exactitud (correctness), credibilidad, consistencia y compromiso.

2. Gravedad de la decisión

El segundo factor a tener en cuenta, es establecer la gravedad del tipo de decisión según la valoración de riesgo/beneficio y la proporcionalidad de la decisión.

Es muy importante tener en cuenta que la capacidad cognitiva exigida debe ser proporcional a la complejidad de las decisiones sanitarias (Escala de Drane) (Tabla II).

3. Factores contextuales y situacionales.

Existen otros factores que pueden influir en la toma de decisiones, facilitándola o dificultándola, y deben ser tenidos en cuenta. Hay factores que van a depender del niño, factores que dependen de la familia y otro tipo de variables que van a depender de la situación.

BIBLIOGRAFÍA

García-Ruiz Y. ¿Vacunaciones obligatorias de menores contra la voluntad de los padres?. Disponible en: http://www.fundacionmhm.org/www_humanitas_es_numero35/papel.pdf

Segura A Aspectos éticos de la vacunación contra el virus del papiloma humano.. Bioètica ? Debat, 2009, 15 (56): 11-14.

Martinón F. El pediatra y las nuevas vacunas no incluidas en los calendarios "oficiales". Bol Pediatr 2007; 47: 209-212.

Bravo J, Merino M. Vacunas como política sanitaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2005;7 Supl 4:S 9-13.

Antequera JM. Vacunas en pediatría de Atención Primaria; marco legal, responsabilidad y prescripción. Rev Pediatr Aten Primaria. 2005; 7 Supl 4:S125-133.

Douglas S. Diekema and the Committee on Bioethics. Responding to Parental Refusals of Immunization of Children American Academy of Pediatrics. Pediatrics 2005; 115: 1428-1431.

Simón, P. Capacidad o competencia. En Simon L (Ed). El consentimiento informado. Triacastela, Madrid, 2000: 337-344.

Gracia D, Jarabo Y, Martín-Espíldora y Rios J.Toma de decisiones con el paciente menor de edad. En Gracia D y Judez J (Ed). Ética en la práctica clínica. Fundación Ciencias de la Salud. Triacastela. Madrid, 2004: 127-160.

What is Sufficient Understanding? Reder P, Fitzpatrick G. Clinical Child Psychology and Psychiatry, 1998, 3 (1):103-113.

Martinez-Urionabarrenetxea K. La capacidad del menor en el ámbito de la salud. Dimensión socio-sanitaria. Derecho y salud, 2007, 27-42.

Kolhberg L. Psicologia del desarrollo moral, Desclée de Brouwer, 1984.

Esquerda M, Pifarre J, Gabaldón S. Evaluación de la competencia para tomar decisiones sobre su propia salud en pacientes menores de edad. FMC. Form Med Contin Aten Prim.2009; 16(09):547-53.

Beidler S, Dickey S. Children's Competence to Participate in Healthcare Decisions. JONA's Healthcare Law, Ethics, and Regulation, 2001, 3 (3): 80-87.

Tabla I. Resumen Escala Móvil de la Competencia de Drane

TIPO DE DECISIóN	FACIL 12 años	MEDIA Hasta los 18 años	DIFíCIL Mayoría de edad
COMPETENCIA NECESARIA	Baja	Media	Alta
Para consentir	Tratamiento eficaz, alto beneficio/ bajo riesgo	Beneficio/riesgo intermedio	Tratamientos de alto riesgo Tratamiento incierto, de eficacia desconocida
Para rechazar	Tratamiento incierto Tratamiento de bajo beneficio/alto riesgo	Beneficio/riesgo intermedio	Tratamiento efectivo de alto beneficio/bajo riesgo

Tabla II. Niveles de Kohlberg

Nivel pre-convencional	Nivel convencional	Nivel post-convencional
Las reglas y normas se viven como externas al yo, como impuestas	El "yo" se identifica con las reglas y normas sociales.	El "yo" distingue entre las normas sociales y los propios valores
Estadio 1. Egoísmo ciego	Estadio 3. Perspectiva relac. sociales	Estadio 5. Perspectiva contractual
Estadio 2. Egoísmo instrumental	Estadio 4. Perspectiva sist. sociales	Estadio 6. Respeto ppios universales

Viernes 4 de junio, 16:45 - 18:45 y sábado 5 de junio, 09:00 - 11:00

SEMINARIO

S2. Óxido nítrico exhalado: revisando las evidencias.

Moderador: Joan Figuerola Mulet, Hospital Universitario Son Dureta, Palma de Mallorca (Baleares).

ÓXIDO NÍTRICO EXHALADO: REVISANDO LAS EVIDENCIAS

Nº Programa: 1044

Autores: J.Figuerola, F.B.Osona, J.Valverde

La fracción espirada del óxido nítrico (FENO) tiene una vida media muy corta y actúa como mensajero de multitud de procesos, tales como la regulación de la circulación periférica, las respuestas inmunitarias, la función plaquetaria y la neurotransmisión. Las vías aéreas superiores producen gran cantidad de óxido nítrico (NO), observándose la máxima concentración en la mucosa de los senos paranasales.

Durante los años noventa numerosos estudios señalan que la FENO está aumentada en asmáticos frente a controles, disminuye en asmáticos tratados con esteroides inhalados y se asocia estrechamente con la inflamación eosinofílica en estos pacientes. (1)

Lane et al estudiaron la expresión de las distintas isoformas de la NO sintetasa (NOS) en células epiteliales del árbol espiratorio y en macrófagos, en una población no preseleccionada de 41 niños de 6 a 16 años. Encontraron que el valor mediano de la FENO era de 15,5 ppb (intervalo de confianza [IC] del 95%, 10-18,1) (2)

Las células del epitelio respiratorio expresarían la NOS2 y contribuirían a la totalidad del NO producido en la vía respiratoria distal. En los niños estudiados encontraron que los valores de la FENO se correlacionaban mayoritariamente con la presencia de atopia y de hiperrespuesta bronquial, más que con el diagnóstico de asma. (3)

Funciones del óxido nítrico endógeno

El NO actúa en el sistema respiratorio como: a) broncodilatador débil, Relaja la musculatura lisa bronquial a través del GMPc.; b) vasodilatador potente, produce GMPc, que activa los canales de Ca++, con lo que se origina relajación y, en consecuencia, vasodilatación, de modo que mejora la relación ventilación-perfusión.; c) neurotransmisor del sistema no colinérgico y no adrenérgico, El NO induce una respuesta inhibidora (i-NANC) y, por lo tanto, broncodilatación.; d) antimicrobiano, parece tener particular importancia en los sistemas de defensa contra patógenos intracelulares ; e) modulador de la diferenciación celular, Las concentraciones locales altas de NO favorecen la inhibición de la diferenciación de las células CD4+ T helper (Th) en Th1 productoras de interleucina-2 e interferón gamma) y el aumento de Th2 (secretoras de interleucinas- 4, 5 y 10, que favorecen la producción de inmunoglobulina E, la adherencia y acumulación de eosinófilos). y f) amplificador de la inflamación en la vía aérea. En situaciones patológicas de estrés oxidativo, el NO inhibe los linfocitos Th1 y la producción de interferón gamma, regula a la baja la apoptosis de los eosinófilos y actúa como modulador en enfermedades como el asma ampliando la respuesta inflamatoria.

Por ello la inhibición de la actividad de la iNOS podría dar lugar a una inhibición de la inflamación eosinofílica en el asma. Se sabe que los glucocorticoides son efectivos a la hora de inhibir la actividad de la iNOS, así como también para controlar el asma y eliminar la inflamación de la vía aérea.

En niños asmáticos aumenta la expresión de iNOS en células epiteliales, eosinófilos, neutrófilos y mastocitos, lo que da lugar a grandes cantidades de NO y metabolitos como el peroxinitrito, que generan hiperreactividad bronquial, daño epitelial e inhibición del surfactante. (4)

El NO favorece el aumento del edema, de la exudación plasmática y del despegamiento del epitelio bronquial. Además, se ha hallado una correlación entre el aumento de la FENO y el incremento del 8-epiisoprostano- F2?, que es un marcador de la peroxidación lipídica y un potente vasoconstrictor pulmonar; se ha planteado que esta sustancia sería un marcador del estrés oxidativo en el asma.

Valores de referencia

Con analizadores de quimioluminiscencia, registro SBOL y flujo espiratorio de 45-55 ml/s, los valores de la FENO en adultos sanos se sitúan en un rango de 5-15 ppb. Los mismos valores de referencia se encuentran en niños de más de 5 años de edad, como se observa en las siguientes publicaciones:

- Jöbsis et al, en 73 niños, FENO de 10,5 ± 1,1 ppb.
- Kharitonov et al, en 20 niños, FENO de 15,6 ± 9,2 ppb.
- Pedroletti et al, en 15 niños, FENO de 12,5 ± 3,2 ppb.
- Scollo et al, en 23 niños, FENO de 10,1 ± 4,1 ppb.
- Malmberg et al, en 62 niños, FENO de 5,3 ± 0,4 ppb

Buchvald et al han establecido, en un estudio multicéntrico con 405 niños sanos de 4 a 7 años, los valores de normalidad de la FENO. La media geométrica es 9,7 ppb (aumenta con la edad) y el límite superior del IC del 95% es de 25,2 ppb. En 2007 Daniel et al han publicado valores de referencia con niños de 2-7 años midiendo la FENO a respiración corriente con mascarilla facial on-line (concentración media geométrica: 3,9 ppb; IC del 95%, 3,5-4,2) y off-line (concentración media geométrica: 3,0 ppb; IC del 95% 2,7-3,3).

Si se mide el NO mediante analizadores electroquímicos siguiendo las recomendaciones ATS-ERS, los valores de la FENO son discretamente superiores (rango: 20-30 ppb) a los obtenidos con analizadores de quimioluminiscencia. (1)

Aplicación clínica de la determinación del óxido nítrico exhalado en enfermedades respiratorias en niños

Asma

En los niños, no existe ningún método fácil para evaluar el control del asma o predecir la pérdida de control que sea mejor que la simple monitorización de los síntomas. De ahí el interés en la determinación de marcadores de la inflamación no invasivos como el óxido nítrico exhalado. Quienes proponen su utilización como instrumento clínico se basan en las siguientes hipótesis:

- FENO es un marcador para el asma
- FENO es un reflejo de la inflamación eosinofílica de la vía aérea y
- FENO refleja el control del asma y puede ser usado para guiar el manejo del asma (5)

<u>En el diagnóstico</u>.

Se han descrito valores elevados de la FENO en niños asmáticos y en otras enfermedades inflamatorias pulmonares, y se ha considerado que su determinación es una técnica no invasiva válida y reproducible para el seguimiento y manejo de la inflamación de la vía aérea, y que posee capacidad discriminativa para diagnosticar el asma. (1)

Cobos Barroso et al (6) comunicaron en 1998 los resultados de su estudio pediátrico de la FENO y del NO nasal sobre 73 niños escolares, Observaron diferencias entre el grupo control y el de afectados de asma ($p < 0,0001$),

tanto en el subgrupo de asma leve intermitente (sin tratamiento) como en el subgrupo que seguía tratamiento con esteroides inhalados.

Warke et al (7) compararon los valores de la FENO en niños sanos y asmáticos con los datos obtenidos por lavado broncoalveolar. Encontraron que la FENO en niños asmáticos se correlacionaba positivamente con la cantidad de eosinófilos y la proteína catiónica del eosinófilo.

La FENO superior a 17 ppb tenía una sensibilidad del 81% y una especificidad del 80% para predecir inflamación asmática. Por tanto, la FENO sería un marcador no invasivo válido y reproducible para medir la inflamación eosinofílica en las vías aéreas (Pjnemburg AJCCRM 2005) (8).

Malmberg et al (9) describió que valores elevados de la FENO (3 desviaciones estándar) se correlacionaban con asma clínica y con la eosinofilia en esputo. Estos autores concluyen que la FENO es un marcador primario de la eosinofilia de la vía aérea y que su elevación significativa tendría utilidad en la identificación de pacientes con posible asma, independientemente de la atopia.

Otros autores, al comparar distintas pruebas de función pulmonar (espirometría forzada, resistencias por oscilación y prueba de broncodilatación) y el esputo inducido con la FENO en niños con sospecha de asma, concluyeron que la sensibilidad diagnóstica de la espirometría forzada era menor (47%) que la de la FENO (88%) y la del esputo inducido (86%). Asimismo, la FENO ofrecía una especificidad del 92%, lo cual reflejaba su mayor capacidad discriminativa entre los niños preescolares afectados de asma y los sanos, y la capacidad de detectar la presencia de inflamación en estadios tempranos de la enfermedad. La combinación de un incremento de la FENO igual o superior a 33 ppb y una espirometría anormal (FEV1 < 80% del teórico) refleja una sensibilidad del 94% y una especificidad del 93% para el diagnóstico de asma.

Sin embargo, hay que recordar que existen distintos fenotipos de asma y que, por tanto, una FENO normal no excluye el diagnóstico de la enfermedad, sobre todo en el asma de fenotipo no eosinófilo. (1)

La FENO se encuentra únicamente elevada en el asma atópica y también existen evidencias de su elevación en otras enfermedades atópicas, por ello en el caso de niños atópicos no permite claramente diferenciar entre niños asmáticos y no asmáticos (5)

El diagnóstico de asma puede resultar muy difícil y no existe ningún test perfecto para su realización. Un FENO elevado no quiere decir que el asma sea el origen de la sintomatología y un FENO normal no excluye el asma, pero en el caso de un probable asma grave sintomático con FENO normal siempre se debe pensar en otras posibilidades diagnósticas (10)

En el seguimiento del tratamiento.

Jones et al observaron que la FENO guardaba una mayor correlación con los síntomas respiratorios indicativos de la pérdida de control de la enfermedad. El incremento de la FENO superior al 60% de la cifra basal tenía un valor predictivo positivo entre el 80 y el 90% para predecir la pérdida de control de la enfermedad. (11)

Además, la FENO ofrece la posibilidad de ajustar el tratamiento a la mínima dosis eficaz, manteniendo el control del proceso inflamatorio, y posee la capacidad de identificar a los pacientes con buena respuesta a los corticoides inhalados que se encuentran todavía asintomáticos. (12)

También, la intervención con montelukast (4 mg/día) disminuye la FENO de 33,1 a 11,6 ppb de media geométrica, mejorando la resistencia de la vía aérea por interrupción con obturador único, sin cambios en la prueba broncodilatadora. (13)

El estudio de Zacharasiewicz muestra que la FENO y la eosinofilia en esputo inducido predicen una reducción exitosa de los corticoides inhalados en niños mejor que los signos y síntomas clínicos y la función pulmonar (14). Otro grupo ha demostrado que una elevación de la FENO después de haber suspendido los corticoides inhalados precede a las recaídas (15)

Sin embargo el valor de la FENO siempre debe valorarse en el contexto clínico y una elevación de la misma puede ser debida a que algunas personas constitucionalmente la tienen elevada, a una rinitis vírica, a la exposición mantenida a algunos alérgenos, o en relación al tratamiento antiinflamatorio indicar que la dosis es baja, la técnica de inhalación incorrecta o existe una falta de adherencia. (10)

Lactante con sibilancias recurrentes

La FENO resulta útil en el diagnóstico diferencial de los niños preescolares con sibilancias recurrentes, edad donde la espirometría forzada y el esputo inducido son más complejos de realizar.

Así, un valor de FENO inferior a 20 ppb, en un paciente con síntomas indicativos de asma, deberá hacer pensar en asma de fenotipo neutrófilo, enfermedad por reflujo gastroesofágico, rinosinusitis con goteo nasal posterior, disfunción ventricular izquierda, discinesia ciliar primaria, disfunción de cuerdas vocales, etc.,(1)

En el estudio de Gabriele et al los lactantes con sibilancias recurrentes presentan valores más altos de FENO. Además, los lactantes atópicos con episodios recurrentes de sibilancias tienen valores más elevados de FENO que aquéllos con sibilancias no atópicos (p = 0,04). (16)

La FENO también se ha estudiado en recién nacidos sanos para observar si puede ser un marcador de desarrollo de enfermedades respiratorias recurrentes. Latzin et al, concluyen que los neonatos de madres atópicas con valores elevados de FENO tienen riesgo de desarrollar síntomas respiratorios. Asimismo, la FENO elevada y los síntomas respiratorios están asociados con el tabaquismo materno. (17)

Atopia

Rinitis alérgica

Ocasiona un aumento del NO nasal, que disminuye tras el tratamiento con glucocorticoides orales o tópicos,

Jouaville et al notifica que los niños con asma atópica tenían valores superiores a los afectados de asma no atópica. Los no asmáticos pero atópicos con rinitis alérgica presentaban valores mayores que los no atópicos y que los atópicos sin rinitis alérgica ni asma, mientras que en los niños asmáticos la FENO se incrementaba en atópicos independientemente de la rinitis alérgica. (18)

En el **prematuro** la FENO no aparece como una variable predictiva del desarrollo de enfermedad pulmonar crónica asociada a prematuridad.

En la **Fibrosis quística, Discinesia ciliar primaria, bronquiectasias** se obtienen valores bajos de la FENO. (1)

BIBLIOGRAFIA

Nicolás Cobos Barroso, Eduardo G. Pérez-Yarza, Olaia Sardón Prado, Conrado Reverté Bover, Silvia Gartner y Javier Korta Murua Óxido nítrico exhalado en niños: un indicador no invasivo de la inflamación de las vías aéreas. Arch Bronconeumol. 2008;44(1):41-51

Lane C, Knight D, Burgess S, Franklin P, Horak F, Legg J, et al. Epithelial inducible nitric oxide synthase activity is the major determinant of nitric oxide concentration in exhaled breath. Thorax. 2004;59:757-60.

Franklin PJ, Turner SW, Le Souef PN, Stick SM. Exhaled nitric oxide and asthma: complex interactions between atopy, airway responsiveness, and symptoms in a community population of children. Thorax. 2003;58:1048-52.

Ricciardolo FL, Sterk PJ, Gaston B, Folkerts G. Nitric oxide in health and disease of the respiratory system. Physiol Rev. 2004;84:731-65.

Franklin PJ, Stick SM. The value of FeNO measurement in asthma management: the motion against. Exhaled nitric oxide to help manage childhood asthma – reality bites. Paediatr Respir Rev 2008; 9: 122 - 6.

Cobos Barroso N, Reverté Bober C, Gartner S, Liñán Cortés S, Quintó Domech L. Óxido nítrico exhalado y nasal en niños normales y asmáticos. An Esp Pediatr. 1998;49:241-7.

Warke TJ, Fitch PS, Brown V, Taylor R, Lyons JD, Ennis M, et al. Exhaled nitric oxide correlates with airway eosinophils in childhood asthma. Thorax. 2002;57:383-7.

Pijnenburg MW, Bakker EM, Hop WC, De Jongste JC. Titrating steroids on exhaled nitric oxide in children with asthma: a randomized controlled trial. Am J Respir Crit Care Med. 2005;172:831-6.

Malmberg LP, Turpeinen H, Rytila P, Sarna S, Haahtela T. Determinants of increased exhaled nitric oxide in patients with suspected asthma. Allergy. 2005;60:464-8.

Andrew Bush, Ernst Eber The value of FeNO measurement in asthma management: the motion for Yes, it's NO – or, the wrong end of the Stick! Paediatr Respir Rev 2008; 9: 127 - 131.

Jones SL, Kittelson J, Cowan JO, Flannery EM, Hancox RJ, McLachlan CR, et al. The predictive value of exhaled nitric oxide measurements in assessing changes in asthma control. Am J Respir Crit Care Med. 2001;164:738-43.

Smith AD, Cowan JO, Brassett KP, Herbison GP, Taylor DR. Use of exhaled nitric oxide measurements to guide treatment in chronic asthma. N Engl J Med. 2005;352:2163-73.

Straub DA, Minocchieri S, Moeller A, Hamacher J, Wildhaber JH. The effect of montelukast on nitric oxide and lung function in asthmatic children 2 to 5 years old. Chest. 2005;127: 509-14.

Zacharasiewicz A, Wilson N, Lex C et al. Clinical use of non-invasive measurements of airway inflammation in steroid reduction in children. Am J Respir Crit Care Med 2005; 177: 1077–1082.

Pijnenburg MW, Hofhuis W, Hop WC, De Jongste JC. Exhaled nitric oxide predicts asthma relapse in children with clinical asthma remission. Thorax 2005; 60: 215–218.

Gabriele C, Nieuwhof EM, Van der Wiel EC, Hofhuis W, Moll HA, Merkus PJ, et al. Exhaled nitric oxide differentiates airway diseases in the first two years of life. Pediatr Res. 2006;60: 461-5.

Latzin P, Kuehni CE, Baldwin DN, Roiha HL, Casaulta C, Frey U. Elevated exhaled nitric oxide in newborns of atopic mothers precedes respiratory symptoms. Jouaville LF, Annesi-Maesano I, Nguyen LT, Bocage AS, Bedu M, Caillaud D. Interrelationships among asthma, atopy, rinitis and exhaled nitric oxide in a population-based sample of children.

Sábado 5 de junio, 09:00 - 13:00

TALLER

T14. Asistencia inicial al paciente politraumatizado.

Moderador: Eduard Carreras González, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

ASISTENCIA INICIAL AL PACIENTE POLITRAUMATIZADO

Moderador

Autor: Eduard Carreras

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de Sant Pau. Universidad Autónoma de Barcelona. Grupo de Trabajo de Politraumatismos de la SECIP

INTRODUCCIÓN

La cadena asistencial en la atención inicial del niño politraumatizado comprende la reanimación inicial, el transporte primario asistido, en algunos casos la estabilización en un hospital de mediana complejidad y el consiguiente transporte secundario hasta el centro especializado de tercer nivel y su tratamiento definitivo.

La asistencia al traumático se caracteriza por la inmediatez de la demanda, propio de cualquier accidente y por tanto sin preaviso, y por un elevado grado de complejidad que requiere un alto grado de preparación para su tratamiento. El objetivo de los cursos de formación en trauma pediátrico es el de familiarizar al alumno en el manejo de estos pacientes y de aprender la sistemática de actuación.

EPIDEMIOLOGÍA

Los accidentes son la primera causa de mortalidad entre el año de vida y los 18 años. Dentro de los accidentes ocupan un lugar destacado los traumatismos, especialmente aquellos que son derivados del tráfico. Las causas varían en función de la edad. Hasta los cuatro años destacan en primer lugar las precipitaciones. Ello es debido a que a esta edad los niños permanecen la mayor parte del tiempo en el domicilio, a su curiosidad, y a su recién adquirida autonomía de movimientos. Posteriormente los atropellos, especialmente en el ámbito urbano, pasan a ocupar el primer lugar. En edades superiores la causa de la mayoría de accidentes son las bicicletas y más adelante las motos. Los ocupantes de vehículos se encuentran en todos los segmentos de edad. Desde el punto de vista de las lesiones, el TCE sólo o asociado a politraumatismo, se presenta en el 70% de los casos seguido de las lesiones esqueléticas y del traumatismo abdominal. El trauma torácico representa entre un 10 y un 30% del total. Finalmente se sitúan los traumas genitourinarios, las lesiones medulares y las de los grandes vasos.

ASISTENCIA INTEGRAL AL NIÑO POLITRAUMATIZADO

La asistencia a los pacientes traumáticos tiene como finalidad la de procurar cuidados médicos lo más rápido y eficazmente posible desde el mismo momento en que se produce el accidente. Para ello se han desarrollado unas estructuras que pretenden trasladar hasta el lugar mismo de los hechos los recursos necesarios para tratar in situ al accidentado y trasladarlo asistido hasta el centro idóneo para su cuidado definitivo. Debe de tenerse en cuenta que en el paciente pediátrico se reduce a la mitad la denominada hora de oro de los adultos. En estos 30 primeros minutos desde que se produce el accidente, un equipo de reanimación avanzada debe estar tratando al paciente. La mortalidad en el trauma, en un primer grupo, se produce por lo que denominaremos lesiones incompatibles con la vida. Un segundo grupo lo componen las lesiones con riego inminente de muerte y un tercero en el que, la evolución de las lesiones (cascada inflamatoria, alteraciones de la coagulación, infecciones, Distress Respiratorio etc.) comportan una muerte diferida por fallo multiorgánico. El 80% de los niños fallecen en los primeros minutos, un 15% en los primeros 4 días y únicamente se registra un 5% de mortalidad tardía. Un dato a considerar es que el 30% de las muertes en las primeras 4 horas son debidas a la hipoxia o la hipovolemia. Por ello, la asistencia médica debe ser lo más precoz posible priorizando la ventilación-oxigenación y el estado circulatorio. De la calidad de esta reanimación inicial va a depender, no solo evitar estas muertes precoces, sino minimizar las lesiones diferidas cuyo origen se encuentra en una resucitación deficiente.

La asistencia al niño traumatizado es compleja y multidisciplinar. La concentración de diferentes especialistas trabajando en un espacio reducido y bajo presión, requiere el aprendizaje de una sistemática de actuación bien reglada y ordenada El trabajo en equipo es fundamental y es imprescindible la figura del jefe de equipo o "Team Leader" Su misión es la de coordinar a los diferentes miembros del grupo y ordenar y priorizar las decisiones diagnósticas y terapéuticas. El objetivo cronológicamente ordenado es el de: Reanimar, Diagnosticar, Tratar y Estabilizar. Para ello el concepto de Soporte Vital Avanzado en Trauma (S.V.A.T.) hace hincapié en dos premisas: Sistemática de actuación y Reevaluación constante. Debe seguirse siempre un orden cronológico de actuación, paso a paso, y reevaluar al paciente en todo momento. El S.V.A.T. se estructura en diferentes secuencias: Primera evaluación, Segunda evaluación y Categorización.

I - Primera evaluación

Después de colocar al paciente encima de la camilla, iniciaremos la secuencia de actuaciones según la secuencia de los ABC's teniendo en cuenta la regla de oro de no pasar de una fase a la siguiente hasta no finalizarlo completamente.

- A) Alerta cervical y Vía aérea
- B) Ventilación-Oxigenación.
- C) Circulación
- D) Exploración neurológica básica.
- E) Exposición.

A) Alerta cervical y vía aérea

En una primera instancia se fijará bimanualmente la columna cervical mientras otro miembro del equipo coloca el collarín cervical

En este apartado se trata de hacer permeable la vía aérea facilitando el paso de aire hasta los pulmones. La simple maniobra de abrir la vía aérea permite en ocasiones, especialmente en el lactante y el niño pequeño, que se reanude la ventilación espontánea.

1) Triple maniobra. Consiste en levantar la mandíbula empujándola hacia adelante y subluxandola para abrir la vía aérea

2) Extracción de cuerpos extraños. Teniendo la precaución de no introducir más el posible cuerpo extraño. Se explorará con el dedo la cavidad oral. Controlaremos especialmente la presencia de caramelos o goma de mascar así como los aparatos de ortodoncia.

3) Aspiración, Aspiraremos la cavidad oral con una sonda a ser posible rígida y de grueso calibre.

4) Mantener abierta la vía aérea. Con tubo de Mayo o con intubación

B) Ventilación-Oxigenación

De una forma casi simultánea con el apartado anterior, comprobaremos la existencia o no de ventilación espontánea, su grado de efectividad y efectuaremos las maniobras para asegurar una correcta ventilación.

1) Existencia de ventilación espontánea. Comprobaremos si el paciente efectúa movimientos respiratorios con el tórax y si exhala aire.

2) Grado de dificultad de la ventilación. Observaremos si el paciente tiene dificultad a la movilización del tórax, su frecuencia respiratoria, la presencia de ruidos patológicos, la simetría de ventilación, el desplazamiento de la auscultación cardiaca y el color de mucosas.

3) Punción de neumotórax. Si sospechamos la presencia de un neumotórax a tensión por la asimetría de ventilación y el desplazamiento del latido cardíaco, pincharemos con una aguja de grueso calibre en el segundo espacio intercostal a nivel de la línea media clavicular del lado afecto dejando una válvula de Heimlich hasta que no se efectúe la toracotomía definitiva.

4) Neumotórax abierto. La presencia de un neumotórax abierto requiere la colocación de un apósito encima de la herida, sellándolo por tres costados y dejando un lado libre que permita la salida del aire convirtiéndolo en un neumotórax cerrado.

5) Ventilación no efectiva. En caso de que la ventilación sea inefectiva o no haya ventilación espontánea, se procederá a la intubación. Dentro de los casos de ventilación ineficaz incluiremos la bradipnea, los signos de distress, aquellos casos en que se detecten traumatismos en la vía aérea superior o los casos de cianosis que no revierten con la administración de oxígeno.

6) Oxigenación. En todos los casos de politraumatismo se administrará desde este momento de la secuencia asistencial, oxígeno al 100%. En los casos de ventilación espontánea con VMK y en los casos de intubación, a través del Ambú con reservorio.

C) *Circulación*

Dentro de este apartado nos ocuparemos de la valoración del estado hemodinámico, del reconocimiento de las hemorragias externas y de su hemostasia, de la canalización de vías venosas y de la reposición de líquidos. Así mismo recordaremos que el compromiso circulatorio grave es también un criterio de intubación.

1) Canalización de vías. Deben canalizarse de forma inmediata dos vías de grueso calibre, a poder ser cada una de ellas en un territorio distinto (cava superior y cava inferior). Los lugares más habituales de punción son la flexura del codo y la vena femoral Las vías centrales, por las posibles complicaciones que de su colocación pudieran derivarse, no son de elección. En caso de no conseguirse un acceso venoso inmediato, noventa segundos, recurriremos a la punción intraósea.

2) Hemostasia. Haremos hemostasia por compresión en las heridas que sangran abundantemente. En caso de amputaciones traumáticas se efectuarán torniquetes.

3) Valoración del shock. Inicialmente valoraremos el shock en función de la frecuencia cardiaca, el tiempo de recoloración capilar y los pulsos.

C

Valoración estado hemodinámico

* TAQUICARDIA		Pérdida < 20 %	Shock tipo I
* TIEMPO DE RECOLORACIÓN CAPILAR			
T.R.C. < 3”			
T.R.C. > 3”		Pérdida 25% - 30%	Shock tipo II
* PALPACIÓN DE PULSOS			
Pulso radial	T.A. > 80		
Pulso central	T.A. 50-80	Pérdida > 30 %	Shock tipo III
No pulso central	T.A. < 50	Pérdida > 50 %	Shock tipo IV

4) Reposición de líquidos Inicialmente los líquidos a perfundir serán soluciones cristaloides isoosmolares, el mas común es el suero fisiológico. El débito será máximo dependiendo del calibre de las vías canalizadas. El volumen de líquidos a perfundir dependerá del grado de afectación hemodinámica:

. T.A. normal y mala perfusión periférica: 20 c.c. /Kg.

. T.A. baja: 40 c.c. / Kg.

Si se ha conseguido estabilizar al paciente, seguiremos con un ritmo de mantenimiento, en caso contrario repetiremos una nueva carga con el mismo tipo de líquidos. En caso de persistir inestabilidad hemodinámica perfundiremos 20 c.c. / Kg. de solución coloide En estos casos las probabilidades de que el paciente requiera cirugía urgente son muy elevadas.

5) *Intubación*. En los casos de compromiso hemodinámico grave (T.A. no detectable por pulsos periféricos) se procederá a la intubación electiva.

C

Perfusión de líquidos

Tipo de líquidos: CRISTALOIDES ISOTÓNICOS

Si pulso radial y T.R.C. < 3”
10c.c./Kg

Si pulso radial palpable y T.R.C. >3”
20c.c./Kg/ 10 - 15 minutos y revalorar

Si no pulso radial
40c.c./Kg/ 10 - 15 minutos y revalorar

Opción de suero salino hipertónico 4 cc./ Kg

D) *Examen neurológico básico*

La valoración dentro de la atención inicial del traumático se hará en función de las pupilas y del nivel de conciencia.

1) Pupilas. Se valorará el tamaño, la simetría y la respuesta a la luz.

2) Nivel de conciencia: Alerta, Reacción al dolor o No respuesta.

3) En caso de no respuesta, se procederá a la intubación.

E) *Exposición del enfermo*

En este punto de la secuencia desnudaremos al paciente y lo expondremos a la observación visual del equipo. Tendremos que tener en cuenta la inmovilización de la columna y cualquier movilización se efectuará en bloque. No olvidaremos visualización de la espalda en busca de heridas que pudieran pasar desapercibidas.

II – Segunda evaluación

Una vez pasada esta primera atención inmediata, entraremos en una segunda fase donde la exploración es mas exhaustiva pero donde no olvidaremos la premisa inicial: Reevaluación constante y tratamiento sostenido. Se procederá a la exploración sistemática en sentido cráneo caudal y simultáneamente, siguiendo el mismo orden, se efectuarán las terapéuticas que sean precisas. No perderemos en ningún momento al paciente de vista y seguiremos valorándolo constantemente, especialmente desde el punto de vista hemodinámico, ventilatorio y neurológico.

1) Cráneo

Bajaremos desde la parte superior del cráneo hasta llegar al cuello como si se estuviera realizando un TAC.

-Cuero cabelludo y posibles heridas.

-Depresiones y hundimientos de la bóveda.

-Pabellones auriculares.

-Otorragia. (Sospecha de fractura de base de cráneo)

-Región frontal. Heridas o hundimientos.

-Región periorbitaria. Hundimientos. Crepitaciones.

-Orbitas. Afectación ocular. Isocoria. Anisocoria.

-Presencia de hematomas periorbitarios (sospecha fractura base)

-Nariz. Rinorragia. Permeabilidad fosas nasales.

-Palpación pómulos. Crepitación.

-Estabilidad del maxilar.

-Cavidad oral. Cuerpos extraños. Dientes. Hemorragias.

-Colocación sonda orogástrica.

2) Cuello

-Observación del eje y postura del cuello.

-Heridas.

-Crepitaciones.

-Inmovilización de la columna cervical con Minerva e inmovilización lateral con fijación de rodetes laterales.

3) Tórax

-Observación de heridas o deformidades.

-Palpación y compresión lateral bimanual de caja torácica.

-Clavículas.

-Asimetría de movimientos torácicos.

-Palpación de cuerpos vertebrales.

-Auscultación.

-Colocación, en caso necesario, del tubo de toracotomía definitivo en el5º espacio intercostal, línea media asilar...

-Sistema de aspiración continúa si existe hemo-neumotórax.

4) Abdomen

-Heridas. Evisceraciones. Distensión.

-Observar los posibles hematomas externos, incluyendo la espalda.

-Palpación. Percusión. Auscultación.

5) Pelvis

-Deformidades. Asimetrías. Palpación. Compresión bimanual.

-Observación región perineal. Palpación. Crepitación.

-Genitales. Hemorragias.

6) Extremidades.

-Observación de deformidades evidentes. Fracturas abiertas. Pulsos distales.

-Tracción e inmovilización palpando pulsos.

III – Evaluación neurológica secundaria

Esta segunda evaluación neurológica será más detallada y en ella cuantificaremos el nivel de conciencia según la escala de Glasgow, la función pupilar y la función motora de los miembros. Consideraremos una puntuación de 8 o menos como coma y se indicará la intubación independientemente de otros criterios de intubación.

1) Pupilas

La anisocoria es un signo de hipertensión intracraneal grave con compresión del III par craneal. La midriasis bilateral fija refleja daño cerebral severo por anoxia, isquemia o enclavamiento por compresión bilateral del III par.

2) Función motora de los nervios

Valoraremos en este apartado la fuerza o debilidad de los movimientos de las extremidades ya sea espontánea o como respuesta al dolor. Observaremos la simetría o no de los movimientos así como posibles parálisis.

3) Finalmente valoraremos otros signos como los vómitos repetidos, la cefalea persistente o la presencia de convulsiones.

4) Puntaje del Score de Glasgow

IV- Categorización

Todo paciente politraumatizado debe ser clasificado expresando el resultado en forma de Score. El Score internacionalmente mas aceptado es el Pediatric Trauma Score, de J.J.Tepas. Dicha categorización permite agrupar a los pacientes según su índice de gravedad. Para elaborar correctamente el PTS, deberemos tener en cuenta la valoración de la vía aérea, el estado hemodinámico, el estado neurológico, y la presencia o no, así como su gravedad, de las heridas y fracturas. Por ello, la obligatoriedad de establecer el PTS es de por si una garantía de que la asistencia inicial al traumático ha sido sistematizada. En este Score la puntuación mínima es de -6 y la máxima de 12. Existe una relación directa entre el PTS y la mortalidad. A partir de una cifra igual o inferior a 8 aumenta claramente los índices de mortalidad, por ello un PTS igual o inferior a 8 deberá ser siempre remitido a un centro de alta complejidad. Debemos remarcar una consideración importante: el PTS mide la gravedad del paciente al ingreso, antes de las maniobras de reanimación. No es pues un score evolutivo y si no se realiza en el primer momento, carece de validez pronostica.

PEDIATRIC TRAUMA SCORE

	+2	+1	-1
Peso	> 20 Kg	10 - 20 Kg	< 10 Kg
Vía aérea	Normal	Sostenible	No sostenible
S.N.C.	Consciente	Obnubilado	Coma
P.Arterial	> 90	50 - 90	< 50
Heridas	No	Menores	Mayores o penetrantes
Fracturas	No	Cerrada	Abiertas o múltiples

Bibliografía

Pelaez Mata DJ, Medina Villanueva A, Garcia Saavedra S, Prieto Espunes S, Concha Torre JA, Menendez Cuervo S et al. Importancia de la evaluación inicial en los traumatismos graves en la infancia. Cir Pediatr. 2005; 18:17-21.

Carreras E. El niño politraumatizado. Características propias de la edad pediátrica. En El paciente politraumatizado. A. Net Castells. L. Marruecos Sant. Ed Springer, Barcelona 2001: 266-274.

J. Casado Flores. A. Serrano. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª Edición. Ed. Ergón. Madrid, 2007

J. Casado Flores. A. Castellanos.A. Serrano. J.L. Teja. El niño politraumatizado. Evaluación y tratamiento. Ed Ergón. Madrid 2004.

Matthew L. Manejo en cuidados intensivos del niño con lesiones. En: Tratado de medicina crítica y terapia intensiva. Shoemaker, Ayres, GrenvickHolbrook. Ed.Médica Panamericana. 4ª edición. Madrid 2002: 341-354.

Powner D.J. Fundamental Critical Care Support Textboock. Ed. S.C.C.M. Buenos Aires 2000.

Sábado 5 de junio, 09:00 - 13:00

TALLER

T15. Taller de reanimación neonatal.

Moderador: Josefa Aguayo Maldonado, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

ASISTENCIA NEONATAL EN PARITORIO

Nº Programa: 1055

Autores: J. Aguayo Maldonado, M. Iriondo Sanz, E. Burón Martínez, E. Salguero García, M. Thió Lluch, JR. Fernández Lorenzo y Grupo Español de Reanimación Neonatal de la Sociedad Española de Neonatología*

INTRODUCCIÓN

La asfixia perinatal es la causa principal que condiciona la necesidad de reanimación cardiopulmonar del recién nacido (RN) en el momento del parto. Aproximadamente un 6% de los recién nacidos, porcentaje que se eleva hasta alcanzar el 80% en los niños prematuros, precisan reanimación en los minutos inmediatos al nacimiento. En un número importante de RN se consigue una adecuada reanimación con procedimientos sencillos, sólo un 2% precisan intubación endotraqueal y en menor porcentaje la administración de drogas y/o líquidos.

La asfixia es una situación de hipoxia que si se mantiene en el tiempo puede producir la muerte del feto o del RN. En el momento del nacimiento no es posible distinguir si un recién nacido está en apnea primaria (fase inicial de la asfixia perinatal donde la estimulación puede desencadenar la respiración) o apnea secundaria (fase posterior de la asfixia donde el feto está mas comprometido y precisará de reanimación más compleja), ya que en ambos casos el RN esta apnéico y su frecuencia cardiaca puede ser inferior a 100 lpm. Cuando un RN nace en apnea se debe asumir que se encuentra en apnea secundaria y no demorar las medidas de reanimación.

Preparación para la reanimación

Anticipación: ante un embarazo de riesgo la madre debe ser trasladada antes del parto a un centro con capacitación para realizar una reanimación neonatal completa, y que disponga de una unidad de cuidados intensivos. El útero materno es el mejor medio de transporte. Ya que no siempre es posible el traslado materno, en todo hospital donde haya partos debe haber personal capacitado en reanimación y estabilización neonatal para garantizar la equidad en los cuidados neonatales.

Recogida de datos: el/la pediatra o neonatólogo/a que asiste al parto debe recabar información sobre: factores de riesgo de asfixia (tabla I). Medicación administrada a la madre (sedantes, analgésicos, tocolíticos). Estado del feto, valorando frecuencia cardiaca fetal (FCF), el pH fetal si el patrón de registro de la FCF es difícil de interpretar, o por estudio del perfil de la onda de velocidad de flujo (OVF) durante el ciclo cardiaco en diferentes vasos mediante flujometría Doppler.

Personal: en todo parto debe haber al menos una persona capacitada en reanimación neonatal inicial.

- Partos de bajo riesgo: una persona capacitada en reanimación neonatal inicial y localizable otra persona capacitada en la reanimación completa.
- Partos de alto riesgo: debe estar en el paritorio al menos una persona entrenada en reanimación cardiopulmonar completa. Si la previsión es el nacimiento de un RN severamente deprimido deben estar presentes en el paritorio al menos dos personas expertas, una para ventilar y si es preciso intubar y otra para monitorizar y si es preciso dar masaje cardíaco y/o administrar drogas.
- En los partos múltiples deben organizarse tantos equipos y puestos de reanimación como RN esperables.

Material: en la tabla II figuran el material y fármacos indispensables en reanimación neonatal, así como material opcional. Después de cada reanimación el material debe ser revisado y repuesto el que haya sido utilizado.

Medidas Generales: en los momentos previos al parto:

- Comprobar que la temperatura de la habitación es la adecuada.
- Encender la fuente de calor y precalentar toallas para secar al RN.
- Comprobar que todo el material esta listo para ser usado.
- Preparar la medicación que pudiera ser necesaria.
- Tomar las medidas de protección frente a posibles contagios (guantes, bata, gafas).

TÉCNICA DE REANIMACION NEONATAL

En la figura 1 se muestran los pasos a seguir en la reanimación neonatal. Cada medida debe ir seguida de evaluación de la respuesta, nueva decisión y reevaluación.

1º Evaluación inicial

Esta basada en la respuesta a 4 preguntas, ¿El líquido amniótico es claro? ¿La gestación es a término? ¿El recién nacido respira o llora? ¿Tiene buen tono?. Si todas las respuestas son afirmativas: no hay necesidad de reanimación y lo correcto es colocar al recién nacido en contacto piel con piel con su madre sin interferir en la vinculación y el apego; si fuera necesario se puede secar con toalla y limpiar la boca con una gasa. Los cuidados de rutina deben esperar y pueden realizarse en las dos horas siguientes.

Si alguna repuesta no es afirmativa se procederá a la estabilización inicial.

2º Estabilización inicial

Si la valoración inicial no es afirmativa, actuar en el orden que sigue (salvo en caso de líquido amniótico meconial):

a) Evitar pérdida de calor: tras ligar y cortar el cordón umbilical, colocar al niño bajo una fuente de calor radiante.

b) Optimizar la vía aérea: colocar al niño en decúbito supino con la cabeza en posición neutra o ligera extensión. Si precisa, aspirar secreciones con una sonda de 8-10 F, primero boca y después nariz. La presión negativa no debe ser superior a 100 mmHg o 20 cmH2O. La succión debe ser en periodos breves y de forma superficial, evitando introducir la sonda profundamente, ya que se puede producir un espasmo laríngeo y bradicardia vagal.

c) Secar la piel con toallas precalentadas, retirando las toallas húmedas y cubriéndole con una seca. Se debe evitar tanto la hipertermia como la hipotermia.

d) Estimulación táctil: si tras la maniobras anteriores el recién nacido no inicia la respiración estimularle con palmadas suaves en la planta de los pies o frotando la espalda.

e) Reposicionar. Estas maniobras se realizan en los primeros 30 segundos.

3º Valoración

Respiración: el llanto del RN es la confirmación del inicio de una ventilación adecuada. Si no existe llanto se debe valorar la frecuencia y profundidad de los movimientos torácicos, así como la existencia de patrones respiratorios anómalos (respiración en boqueadas o "gasping", excesivo trabajo respiratorio con tiraje a diferentes niveles).

Frecuencia cardiaca: auscultar el latido cardíaco o tomar el pulso en la base del cordón umbilical.

Color: observar si el RN tiene color sonrosado, está cianótico o pálido. La cianosis periférica es habitual y no significa en sí misma hipoxemia.

La evaluación de estos 3 parámetros se debe realizar cada 30 segundos durante el tiempo que dure la reanimación. Si la respiración es regular, la frecuencia cardiaca es superior a 100 lpm y el color es sonrosado, pueden aplicarse los cuidados de rutina y pasar el niño a la madre. No se debe esperar al minuto de vida para actuar según el test de Apgar, sino que el proceso de evaluación y estabilización empieza cuando el niño nace. No está establecido el tiempo de ligadura del cordón umbilical en recién nacidos que requieren reanimación (ILCOR-2005).

4º. OXIGENACIÓN

Si el RN está cianótico a pesar de una respiración y frecuencia cardiaca adecuadas puede considerarse la administración de oxígeno libre. El oxígeno puede administrarse mediante bolsa de anestesia, mediante una mascarilla facial conectada a un mezclador aire/oxígeno, o colocando un tubo de mezcla aire/oxígeno entre dos dedos de la mano haciendo una mascarilla. El hecho de que el oxígeno al 100% pueda ser perjudicial para el recién nacido, como han demostrado diferentes estudios, nos obliga a revisar nuestras rutinas asistenciales. En las recomendaciones internacionales del 2005 (ILCOR, ERC) se admite como "razonable" el uso de concentraciones más bajas de oxígeno en la reanimación en paritorio. En las recomendaciones australianas del 2006 (http://www.resus.org.au) se afirma que el aire debería ser usado inicialmente, reservando el O_2 en aquellos neonatos que no mejoran después de una ventilación efectiva. La monitorización de la SpO_2 podría ser útil para orientarnos sobre la concentración óptima de O_2 a usar en cada momento de la reanimación. Estudios recientes demuestran que en recién nacidos sanos se alcanza una SpO_2 del 90% entre los 5 y 8 minutos de vida. En base a todos estos conocimientos creemos que se debe iniciar la administración de oxígeno, cuando sea necesario, a concentraciones bajas (FiO2 30%-35%) y que el aumento, el descenso o la interrupción posterior del mismo debe ser guiada por la valoración clínica de la respiración, la frecuencia cardiaca, el color, y por la SpO_2 cuando tengamos el dato. El objetivo de una SpO_2 preductal (sonda en mano derecha) de 93-97% en el neonato a término y del 85-92% en el pretérmino puede ser aceptable actualmente. Las modificaciones en la FiO2, salvo situaciones de extrema gravedad, se deben realizar de forma gradual como es habitual en el manejo respiratorio de estos niños en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales. Esta práctica hace necesaria la incorporación de mezcladores aire-oxígeno al material del paritorio. Mientras estos no estén disponibles se debe tener en cuenta que cuando se esté ventilando con bolsa las opciones son: ventilar con aire (bolsa sin conexión a fuente de O2), con O_2 al 40 - 60% (bolsa conectada a la fuente de O_2, sin reservorio) o con O2 al 100%. No se debe olvidar que el gas utilizado debe estar húmedo y caliente. Si persiste la cianosis, se aplicará presión positiva intermitente.

5º. VENTILACIÓN

Ventilación no invasiva y manual (mascarilla-bolsa autoinflable, mascarilla-tubo en T, mascarilla laríngea). Indicaciones: Apnea o movimientos respiratorios inadecuados o frecuencia cardiaca inferior a 100 lpm a pesar de que el RN haya iniciado la respiración.

Técnica: posición en decúbito supino, con la cabeza en posición neutra o ligeramente extendida. Abrir la vía aérea (aspirar secreciones si precisa) y colocar la mascarilla. Esta debe ser de tamaño adecuado, no debe apoyarse en los ojos y no debe sobrepasar el mentón (figura 2), permitiendo el sellado total de la boca y la nariz. Debe ser transparente y con rodete almohadillado que permita un buen sellado y evite lesiones en la cara.

Ventilación con mascarilla conectada a bolsa. La bolsa debe ser autoinflable con un tamaño no superior a 750 ml (250 ml en los prematuros y 500 ml en el resto) y con válvula de seguridad cuyo límite de presión esté prefijado a 30 cmH_2O. La bolsa se conecta a un flujo de gas, humidificado y caliente, entre 5 a 10 L/min.

Ventilación con tubo en T (tipo Neopuff) conectado a mascarilla facial (se puede conectar en otros casos a tubo ET o gafas nasales). Este dispositivo manual permite predeterminar el límite de pico (PIP) que es variable según la edad de gestación y la causa de la reanimación; puede ser suficiente 20 cm H2O (algunos RN pueden precisar presiones más altas inicialmente, hasta 30 - 40 cm H2O) y de la presión al final de la espiración (PEEP) de 4-5 cm H_2O. Al ocluir con un dedo el tubo en T se produce la inspiración y al soltar la espiración. Se requiere cierta práctica para limitar el tiempo inspiratorio y para establecer la frecuencia respiratoria adecuada.

La concentración de O_2 del gas que vamos a utilizar con cualquiera de los métodos se determina en el mezclador aire/oxígeno (si se quiere usar una concentración baja de oxígeno y no se dispone de mezclador, retirar el reservorio de la bolsa).

Para comenzar a ventilar el reanimador se debe colocar a la cabecera o a un lado del niño, abrir ligeramente la boca del recién nacido y aplicar la mascarilla. Conectar la bolsa o el tubo en T y comenzar con las insuflaciones a un ritmo de 30-60 rpm. (frecuencias más altas en RN prematuros)

La mejoría de la frecuencia cardiaca se considera el mejor indicador de estar realizando una ventilación correcta; la mejoría del color así como la visualización de un correcto desplazamiento del tórax con cada insuflación indica que la ventilación se está realizando adecuadamente.

Mascarilla laríngea La mascarilla laríngea se ha mostrado eficaz para ventilar RN a término, existiendo pocos datos en prematuros. Puede ser válida si la ventilación con bolsa y mascarilla es ineficaz y fracasa la intubación. Por el momento no se puede recomendar su uso rutinario.

Intubación endotraqueal

Debe estar disponible el material adecuado al tamaño del niño que vamos a reanimar.

Indicaciones:

- Ventilación con bolsa y mascarilla ineficaz.
- Si se prevé un tiempo prolongado de ventilación.
- Cuando se requiera aspiración traqueal (líquido amniótico meconial).
- Situaciones especiales: hernia diafragmática y prematuridad extrema.

Técnica: posición en decúbito supino con la cabeza en ligera extensión. Introducir el laringoscopio por el lado derecho con la mano izquierda, desplazando la lengua hacia la izquierda. Avanzar la hoja del laringoscopio (pala recta del 0 en los prematuros y del 1 en RN a término), hasta situar la punta en la vallécula o sobre la epiglotis. Al traccionar en la dirección del mango del laringoscopio se ven las cuerdas vocales (una ligera presión externa sobre la laringe puede facilitar su visualización). Con la mano derecha introducir el tubo endotraqueal de tamaño adecuado para la edad gestacional y peso (tabla III). Se desaconsejan los tubos endotraqueales con diámetro inferior a 2,5 mm así como los tubos con balón. Cada intento de intubación no debe durar más de 30 segundos, ventilando al RN con bolsa y mascarilla entre cada intento. Una vez colocado el tubo se debe comprobar que el aire entra en ambos pulmones. Si el tubo se introduce en el bronquio derecho, debe ir retirándose poco a poco hasta comprobar que el aire entra en el pulmón izquierdo. La monitorización de CO2 exhalado es efectiva aunque en nuestro medio no es de uso rutinario.

Una vez intubado el RN se puede ventilar con bolsa, tubo en T o un respirador, usando la menor presión y la menor concentración de oxígeno posibles.

Actitud

Tras 30 segundos de ventilación con presión positiva evaluar nuevamente, la respiración, la frecuencia cardiaca y el color:

- Si FC > 100 lpm, respiración regular y color sonrosado: cuidados de rutina.
- Si FC < 60 lpm: iniciar masaje cardíaco.
- Si FC > 60 lpm: continuar ventilando.

6º. MASAJE CARDIACO

Indicaciones

- En cualquier momento si hay ausencia de latido cardíaco.
- Frecuencia cardiaca inferior a 60 lpm tras 30 segundos de ventilación con presión positiva.

Técnica: colocar los pulgares (uno al lado del otro en caso de recién nacido a término o uno encima del otro si es pretérmino) sobre el tercio inferior del esternón, por debajo de la línea intermamilar, y el resto de los dedos abrazando el tórax. Otra forma consiste en comprimir en el mismo punto con dos dedos colocados perpendicularmente al esternón (figura 3). Esta técnica puede ser más útil en caso de un solo reanimador. La profundidad de la compresión debe ser 1/3 del diámetro anteroposterior del tórax. El ritmo de compresión/ventilación debe ser 3/1.

Actitud

Después de 30 segundos de ventilación y masaje cardíaco valorar la frecuencia cardiaca:

- Si FC < 60 lpm: administrar adrenalina y continuar otros 30 segundos ventilando y con masaje cardiaco.
- Si FC > 60 lpm: continuar ventilando.

7º Fármacos y fluidos

Se requiere en pocas ocasiones en la reanimación neonatal.

Vías de administración

- La vena umbilical es la vía de elección para administración de líquidos y fármacos. Tras seccionar el cordón umbilical introducir un catéter de 3.5- 5 Fr (dependiendo de la edad de gestación) en la vena (el vaso de mayor calibre), hasta que refluya sangre (aproximadamente a los 3 cm). Una vez administrada la medicación se debe lavar la vía con 2 ml de suero fisiológico.
- La vía endotraqueal se reserva para los casos en que el RN esta ya intubado y se precisa administrar de forma rápida alguna medicación mientras se intenta la vía venosa. Mediante una jeringa se administra la medicación directamente en el tubo ET o a través de una sonda, y posteriormente dar 2-3 emboladas para favorecer la difusión del fármaco. El uso de tubos de doble luz evita la desconexión del sistema de ventilación
- La vía intraósea así como las venas periféricas son de uso excepcional en la reanimación en paritorio.

Adrenalina

Indicación: FC < 60 lpm a pesar de ventilación adecuada con presión positiva y masaje cardíaco durante más de 30 segundos.

Dosis: 0,01 a 0,03 mg/kg (0,1 – 0,3 ml/kg de la dilución 1:10.000, 1ml de adrenalina al 1:1.000 más 9 ml de s. fisiológico). Si se administra por vía ET la dosis es de 0.03 hasta 0.1 mg/kg (0.3 a 1 mL/kg de peso de la diluida)

Vía de administración: endotraqueal o endovenosa. Si tras la primera dosis de adrenalina no se produce mejoría administrar nuevas dosis cada 3-5 minutos.

Expansores de volumen

Indicación: sospecha de hipovolemia (antecedente de hemorragia materna, transfusión feto-materna o feto-fetal, rotura del cordón umbilical y mala respuesta a la reanimación) y datos clínicos sugerentes (palidez, pulsos débiles, mala perfusión, mala respuesta a la reanimación o acidosis metabólica).

Tipos:

- Cristaloides: suero fisiológico, el más utilizado, o Ringer lactato.
- Sangre: O Rh negativo si ha habido una pérdida de sangre importante.

Dosis: 10 ml/kg, a pasar en 5-10 minutos, a repetir según respuesta clínica.

Vías: intravenosa de elección, o intraósea.

Naloxona

Indicaciones:

- Depresión respiratoria en recién nacido con antecedente de administración de narcóticos a la madre en las 4 horas previas al parto.
- No debe administrarse a hijos de madres adictas a opiáceos ya que puede precipitar un cuadro de abstinencia grave. En estos casos el tratamiento será sintomático, manteniendo el soporte respiratorio hasta que se inicie la respiración espontánea.

Dosis: 0,1 mg/kg de una solución con 0,4 mg/ml. Puede repetirse la dosis cada 2-3 minutos hasta lograr la revertir la depresión respiratoria.

Vías: intravenosa, intramuscular o intraósea.

Bicarbonato sódico

Indicaciones: su uso rutinario en reanimación neonatal está desaconsejado, y en ningún caso se debe administrar sin asegurar una adecuada ventilación y perfusión. Algunos autores lo recomiendan si fallan todas las medidas de reanimación y otros sólo si existe acidosis metabólica con pH < 7,20.

Dosis: 1 - 2 mEq/kg de una solución que contenga 0,5 mEq/ml (bicarbonato 1 M diluido al medio).

Vía de administración: intravenosa o intraósea. La administración debe ser lenta.

Efectos secundarios: Hipercapnia e hiperosmolaridad.

Situaciones especiales

Líquido amniótico meconial

El antecedente de líquido amniótico teñido de meconio es una situación de alerta. Según datos actuales no se recomienda la aspiración de las vías respiratorias por parte del obstetra cuando el recién nacido asoma la cabeza por la vagina, pues esta maniobra no previene del síndrome de aspiración meconial.

1º Si el RN nace vigoroso e inicia el llanto se realizaran los cuidados de rutina y no caso se procederá a la aspiración de tráquea aunque el meconio sea espeso.

2º Aspiración endotraqueal: Se debe realizar si tras el nacimiento el RN está deprimido, hipotónico, no inicia la respiración o ésta es ineficaz. Se le colocará bajo una fuente de calor radiante, evitando el secado y la estimulación y mediante laringoscopia directa se procederá a aspirar hipofaringe, intubar y succionar la tráquea. Tras la conexión directa del tubo endotraqueal a la fuente de aspiración (existen diferentes dispositivos para efectuar esta conexión, algunos tubos ET los llevan incorpo-

rados) se irá retirando el tubo lentamente mientras se continua aspirando. Como alternativa aspirar la tráquea con sondas de 12-14 F. Si el RN está muy deprimido tras la 1ª o 2ª aspiración hay que iniciar ventilación con presión positiva aunque haya algún resto de meconio en la vía aérea. Se debe aspirar estómago cuando la reanimación haya concluido.

Reanimación del neonato prematuro (ver algoritmo en figura 4)

La **estabilización** coincide en su mayor parte con la que se realiza en cualquier recién nacido (establecer medidas para evitar la hipotermia, monitorizar la Sp02 si se dispone de pulsioxímetro, posicionar, aspirar boca y fosas nasales, estimular suavemente) y no debe prolongarse más allá de los primeros 30 segundos de vida. A continuación se evalúan 3 parámetros: frecuencia cardiaca, saturación de hemoglobina o color y respiración.

Particularidades del RN prematuro:

- Es una prioridad absoluta evitar la pérdida de calor. Actualmente la medida más eficaz es el uso de envoltorios o bolsas de plástico (polietileno).

- La administración de oxígeno está siendo cuestionada en la actualidad. Dado que el motivo principal de la cianosis o la dificultad respiratoria es la inmadurez pulmonar, es prioritario posicionar al prematuro, optimizar la vía aérea, ventilarlo adecuadamente y según la respuesta se pueden utilizar concentraciones ascendentes de oxígeno. El aire o la mezcla de gases deben administrarse juntamente con presión positiva controlada de forma precoz, es decir, a través de un ventilador automático o manual, o de un sistema de CPAP. Como norma, se administrará la concentración mínima de O2 que permita mantener valores de SpO2 preductal (mano o muñeca derecha) no superiores al 92%.

- El tiempo requerido para administrar presión positiva en un RNMBP en sala de partos no está establecido, pero es deseable no sobrepasar los 5 minutos en indicar una intubación tras una evaluación continuada negativa.

Se considera una evaluación positiva cuando se cumplen los 3 criterios siguientes: FC >100 lpm; SpO2 aumentando o > 75% o color sonrosado y respiración regular.

Una **evaluación negativa** significa que no se cumple alguno de los criterios especificados anteriormente.

1) Reanimación del prematuro < 28 semanas

En este grupo de pacientes se debate la administración profiláctica de surfactante, por lo que los grupos que siguen este protocolo intuban electivamente a estos pacientes. Si no se intuba electivamente y la **evaluación es positiva** se puede recomendar la administración precoz de presión positiva a través de mascarilla PEEP/CPAP, para evitar o tratar el atelectotrauma, y trasladarlo de esta forma a la unidad neonatal. Si desde un inicio la **evaluación es negativa**, o bien no responde a la aplicación de PEEP/CPAP, además se administrarán insuflaciones con presión positiva conocida a través de mascarilla. Si no responde a la ventilación manual con mascarilla, se procederá a la intubación, se seguirá con la ventilación con presiones positivas conocidas (PIP/PEEP) y se valorará la administración de surfactante precoz en sala de partos.

2) Reanimación del prematuro >29 semanas

El prematuro menos inmaduro que nace bien, es decir, que tras la estabilización inicial presenta una **evaluación positiva**, es menos probable que tenga un cuadro clínico de inmadurez pulmonar que justifique la instauración tan precoz de PEEP/CPAP. Si la **evaluación es negativa** pero presenta una ventilación espontánea, se puede recomendar la administración precoz de presión positiva a través de mascarilla PEEP/CPAP. En cambio si no ventila espontáneamente o no mejora con la aplicación de PEEP/CPAP, se añadirán insuflaciones con presión positiva conocida a través de mascarilla. Si no responde a la ventilación manual con mascarilla, se procederá a la intubación, se seguirá con la ventilación con presiones positivas conocidas (PIP/PEEP) y se valorará la administración de surfactante precoz en sala de partos si la FiO2 es > 30%.

La administración de surfactante en paritorio queda restringida a los RN que precisan intubación. El uso de líquidos y fármacos sigue las mismas reglas de RN más maduros si bien la administración de bicarbonato sódico a RN prematuros se ha puesto en relación con mayor riesgo de hemorragia intracraneal por lo que no se aconseja su uso. Los expansores de volumen suponen también un riesgo y, si se administran, al igual que el bicarbonato, debe hacerse lentamente.

Hernia diafragmática

Si el diagnóstico ha sido prenatal y el niño al nacer está en apnea o tiene una respiración ineficaz se le debe intubar inmediatamente evitando los estímulos que favorecen el inicio de la respiración. Además, se debe colocar una sonda gástrica antes de proceder al traslado.

Consideraciones éticas en reanimación neonatal

Actualmente hay un amplio consenso de no iniciar la reanimación en:

- Prematuros con edad gestacional ≤23 semanas y/o peso 400 g (excepto si vitalidad extrema o crecimiento intrauterino retardado)

- Anencefalia

- Trisomía 13 ó 18 confirmadas

- Fetos con signos de muerte (ausencia de respiración y latido, maceración)

- Si se ha iniciado la reanimación, ésta se interrumpirá si:

- Se confirma la existencia de una enfermedad incurable (Ej. anencefalia)

- No hay respuesta tras 10 minutos de RCP.

La incidencia de secuelas neurológicas graves o muerte es elevada si a los 10 minutos no se ha conseguido latido cardíaco espontáneo.

En los RNMBP 24-25 semanas ó 401-700g: individualizar según el caso, teniendo en cuenta la actitud de la familia. En prematuros de 26 semanas ó >700 g: tratamiento activo, como en un recién nacido a término.

Las investigaciones que persiguen una mejora en el cuidado de los RN en el límite de la viabilidad deben proseguir y los esfuerzos se deben concentrar en mejorar los resultados a largo plazo de los supervivientes y en desarrollar los mejores cuidados paliativos para los que no sobreviven.

*** Grupo Español de Reanimación Neonatal de la SEN**: Martín Iriondo Sanz, Marta Thió Lluch, Elena Burón Martínez, Josefa Aguayo, Enrique Salguero García, José R. Fernández Lorenzo, Luis Paisán Grisolía, Máximo Vento Torres, César Ruiz Campillo, Dolores Elorza Fernández, Iballa Reyes Azpeitia.

BIBLIOGRAFÍA

International Liaison Committee on Resuscitation (ILCOR). Neonatal resuscitation. Resuscitation 2005;67:293-303.

European Resuscitation Council Guidelines Resuscitation 2005. Section 6. Paediatric life support. Resuscitation 2005; 67S1: S97-S133.

Grupo de Reanimación Neonatal de la Sociedad Española de Neonatología. Manual de Reanimación Neonatal. 2ª edición. Ergón 2007.

Saugstad OD, Rootweelt T, Aalen O. Resuscitation of asphyxiated newborn infants with room air or oxygen : an international controlled trial: The resair 2 study. Pediatrics 1988; 102:1-7.

Vento M, Sastre J, Asensi MA, Viña J: Room-air resuscitation causes less damage to heart and kidney than 100% oxygen. Am J Respir Crit Care Med 2005; 172:1393-1398.

Rabi Y, Rabi D, Yee W: Room air resuscitation of the depressed newborn: a systematic review and meta-analysis. Resuscitation 2007; 72:353-363.

Wiswell TE, Gannon CM, Jacob J, et al. Delivery room management of the apparently vigorous meconium-stained neonate: results of the multicenter international collaborative trial. Pediatrics 2000;105:1-7.

Vain Ne, Szyld EG, Prudent LM, Wiswell TE, Aguilar AM, Vivas NI. Oropharyngeal and nasopharyngeal suctioning of meconium-stained neonates before delivery of their shoulders: multicentre, randomized controlled trial. Lancet 2004; 364(9434):597-602.

Vohra S, Robin RS, Zhang B, Janes M, Schmidt B. Heat loss prevention (HeLP) in the delivery room: a randomized controlled trial of polyethylene occlusive skin wrapping in very preterm infants. J Pediatr 2004; 145:750-753.

Sweet D, Bevilacqua G, Carnielli V, Greisen G, Plavka R, Saugstad OD, Simeoni U, Speer CP, Valls-i-Soler A, Halliday HL. European consensus guidelines on the management of neonatal Respiratory Distress Syndrome. J Perinat Med 2007; 35:175-186.

Australian Neonatal Resuscitation guidelines 2006. http://www.resus.org.au

Burón E, Iriondo M, Salguero E. Aire frente a oxígeno al 100% en reanimación neonatal. En la práctica un dilema con varias opciones An Pediatr (Barc). 2007; 66: 111-114.

Martín Ancel A, Iriondo M, Thió M. Reanimación cardiopulmonary avanzada neonatal: ¿hay datos para actuar de forma diferente frente al recién nacido extremadamente prematuro? An Pediatr (Barc). 2007; 66: 1-3.

Morley C. New Australian Neonatal Resuscitation guidelines. J Paediatrics Child Health 2007; 43: 6-8.

TABLA I. FACTORES DE RIESGO PERINATAL

Factores de riesgo prenatales
Diabetes materna
Hipertensión arterial gestacional o crónica
Enfermedades maternas crónicas: cardiovascular, renal, pulmonar, otras
Anemia o isoinmunización
Muertes neonatales o fetales previas
Hemorragia en el 2º ó 3er trimestre
Infección materna
Oligoamnios o polihidramnios
Rotura prematura de membranas
Gestación postérmino
Gestación múltiple
Discrepancia entre tamaño del feto y edad de gestación
Tratamiento con fármacos: litio, magnesio, otros
Malformación fetal
Actividad fetal disminuida
Embarazo no controlado
Edad materna < 16 años ó > 35 años
Factores de riesgo intraparto
Cesárea urgente
Parto instrumental: ventosa o fórceps
Presentación anómala
Parto prematuro o precipitado
Corioamnionitis materna
Rotura prolongada de membranas (> 18 horas previas al parto)
Parto prolongado (> 24 horas o expulsivo > 2 horas)
Bradicardia fetal o patrones de frecuencia cardiaca fetal anómalos
Administración de narcóticos a la madre en las horas previas al parto
Líquido amniótico teñido de meconio
Prolapso de cordón
Desprendimiento de placenta o placenta previa.

Tabla II. MATERIAL NECESARIO PARA LA REANIMACION NEONATAL

Cuna de calor radiante u otra fuente de calor con:
Fuente de luz y reloj
Fuente de oxígeno con medidor de flujo
Fuente de aire medicinal (Fi02 21%) con medidor de flujo
Mezclador de gases (recomendado)
Aspirador con manómetro de presión
Equipo de succión y ventilación
Sondas de aspiración (5 ó 6, 8, 10, 12 y 14 Fr)
Bolsas autoinflables (250-500 mL)
Mascarillas faciales (tamaño neonatal término y pretérmino)
Laringoscopio con pala recta (prematuros: 00, 0 ; término: 1)
Tubos endotraqueales (2,5, 3, 3,5 y 4 mm)
Tubos con conexión para aspiración de meconio (opcional)
Cánulas orofaríngeas (tamaño 0,00)
Guías para intubación y Reston ® (opcional)
Pinzas de Magill (opcional)
Ventilador automático/ manual (Neopuff ®) (recomendado)
Mascarilla laríngea (recomendado)
Equipo para canalización de vasos umbilicales
Catéteres umbilicales 3,5 y 5 Fr y llave de 3 pasos
Bisturí, pinzas iris, pinzas Kocher, jeringas (1, 2, 5, 10, 20 y 50 mL)
Medicación
Adrenalina (diluir al 1:10.000 con suero salino fisiológico)
Bicarbonato 1 M (diluir al 50% con agua bidestilada)
Naloxona
Expansores de volumen (suero fisiológico, Ringer lactato)
Glucosa 5-10%
Varios
Bolsas o envolturas de plástico (recomendado para prematuros)
Guantes y material de protección necesario para el personal
Tijeras, esparadrapo, gasas estériles, agujas (25, 21 y 19g)
Sondas gástricas de 5 y 8 Fr
Estetoscopio
Bombillas y pilas de repuesto para el laringoscopio
Pulsioxímetro (recomendado), monitor ECG (opcional)
Capnógrafo (Pedicap ,) (recomendado)

Tabla III. Tamaño del tubo endotraqueal y longitud a introducir en relación al peso y edad de gestación.

Edad gestacional (semanas)	Peso estimado (gramos)	Diámetro de TET* (milímetros)
< 28 sem	< 1000 g	2.5 mm
28 – 34 sem	1000-2000 g	3.0 mm
35 – 38 sem	2000-3000 g	3.5 mm
38 sem	3000 g	3.5- 4.0 mm

* Diámetro interno

Longitud tubo (cm) = peso (Kg) + 6 (orotraqueal)
Longitud tubo (cm) = peso (Kg) + 7 (nasotraqueal)

Figura 1. Algoritmo de reanimación del recién nacido en paritorio

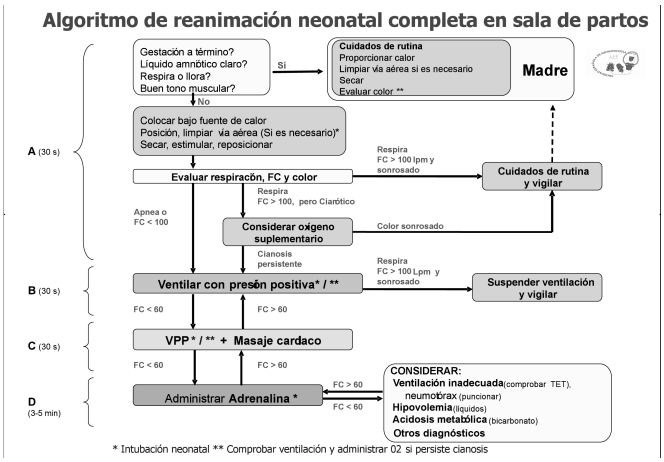


Figura 2. Posición y sellado de la mascarilla

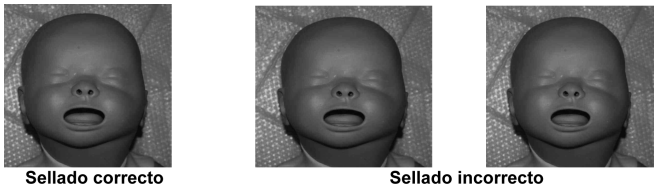
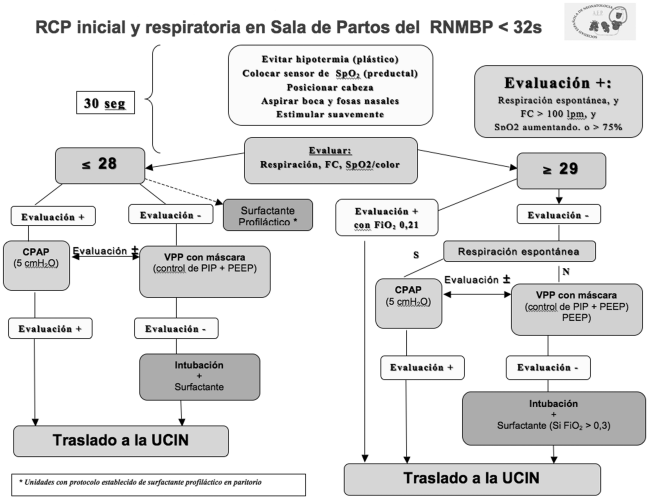


Figura 3. Técnicas de masaje cardiaco en el recién nacido

Figura 4. Algoritmo de reanimación del recién nacido prematuro



www.aeped.es