



Vol 9. Nº 2. Año 2015

BOLETIN DE LA SPAO



Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental

Boletín de la SPAO vol. 9, 2. 2015

Editorial

Posicionamiento de la SPAO frente a la vacuna antineumococica.

J. Romero Gonzalez. Presidente de la SPAO

Págs. 36.

Artículos de Revision

Importancia del cateterismo cardiaco para el pediatra general.

Indicaciones mas frecuentes, complicaciones y seguimiento.

Carreras C, Perin F, Rodríguez Vázquez del Rey MM.

Unidad Cardiología pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario Granada.

Págs. 37-45.

Originales

Epilepsia resistente a fármacos. ¿Un diagnostico definitivo?

Rodríguez Lucenilla MI, Martínez Espinosa G, Aguilera Lopez P, Aguirre Rodríguez FJ, Ramos Lizana J.

Unidad de Neuropediatria. CH Torrecardenas. Almeria

Págs.46-53.

Casos Clinicos

Espondilodiscitis: dos casos clinicos.

Del Castillo Aguas, G (1) Lopez del Castillo A (2)

(1) UGC La Carihuela. Malaga.

(2) UGC San Andres Torcal. Malaga

Págs. 54-58.

Originales

Menor Maduro: Escuchando su voz.

Palmero Guillen G

Pediatra. Experto en Bioetica. Comité Etica Asistencial Almeria

Centro. UGC Ciudad Jardín, Distrito sanitario Almería

Págs 59-69.

Cubierta: La ilustración de la portada de este número pertenece a la colección de Donald Zolan, reconocido pintor norteamericano, cuya temática principal, son los niños.

Boletín de la SPAO

(ISSN: 1988-3420)

Órgano de expresión de la
Sociedad de Pediatría de
Andalucía Oriental

Editores Jefe

Julio Romero Gonzalez

Javier Díez-delgado Rubio

Editor Asociado

Jose Antonio Hurtado Suazo

Director honorífico

Gabriel Galdó Muñoz

Consejo editorial

Gabriel Galdó Muñoz

Carlos Ruiz Cosano

María José Miras Baldo

Eduardo Narbona López

José Antonio Hurtado

Carlos Roca Ruiz

Juan Manuel Fernández García

Emilio José García García

José María Gómez Vida

Francisco Giménez Sánchez

Francisco Javier Garrido

Torrecillas

Julio Ramos Lizana

José Miguel Ramón Salguero

Enrique Blanca

Antonio Jerez Calero

Pilar Azcón González de Aguilar

José Maldonado Lozano

Carlos Trillo Belizón

María del Mar Vázquez del Rey

Antonio Bonillo Perales

Adolfo Sánchez Marengo

Carlos Jiménez Álvarez

Ana Martínez-Cañabate Burgos

Francisco Girón Caro

José Murcia García

Emilio del Moral Romero

María Angeles Vázquez López

Victor Bolivar Galiano

Almeria. España

Paraje de Torrecardenas SN

contacto@spao.info

Normas de Publicación en

http://www.spao.info/Boletin/normas_publicacion.php

Publicación trimestral

POSICIONAMIENTO DE LA SPAO FRENTE A LA VACUNACION ANTINEUMOCOCICA

Julio Romero Gonzalez

Presidente de Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental

Ilustrísima Sra. D^a Josefa Ruiz
Dirección General de Salud Pública de la Junta de
Andalucía

La Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental (SPAO) recibió con satisfacción la decisión del Consejo Interterritorial de incorporar la vacuna frente al neumococo en el Calendario Común de Vacunación Infantil para el año 2015. Esta medida, acorde, con el Comité Asesor de Vacunas (CAV) de la Asociación Española de Pediatría que desde el año 2001 recomienda su inclusión en el calendario anual de vacunaciones.

La repercusión positiva del uso de esta vacuna ya ha sido demostrada en el estudio de seguimiento realizado en la Comunidad de Madrid, pionera en su utilización, y donde también se ha constatado una regresión al retirar la vacuna del calendario.

Debido a los serotipos prevalentes en España, especialmente por la incidencia de infección por el serotipo 19A, el CAV considera que “la vacuna neumocócica conjugada tridecavalente es la que mejor cobertura proporciona frente a los serotipos neumocócicos circulantes en nuestro medio”.

Varias comunidades ya han incluido en su calendario de 2015 la vacunación con la vacuna neumocócica conjugada tridecavalente para todos los niños nacidos a partir del 1 de enero de 2015, con una pauta de 2+1. El Consejo Interterritorial da a todas las comunidades un margen para incorporar la vacuna a sus respectivos calendarios hasta el 31 de diciembre de 2016.

Desde la SPAO instamos a los responsables en nuestra comunidad autónoma a su incorporación al calendario vacunal lo antes posible, con el fin de alcanzar la deseada igualdad y confiamos en que se mantenga esta loable actitud ecuaníme a favor de la salud y bienestar de nuestros niños, independientemente de la comunidad autónoma en que residan.

Un cordial saludo.

Julio Romero

Presidente SPAO

IMPORTANCIA DEL CATETERISMO CARDIACO PARA EL PEDIATRA GENERAL.

INDICACIONES MÁS FRECUENTES, COMPLICACIONES Y SEGUIMIENTO.

Carmen Carreras Blesa, Francesca Perin, M Mar Rodríguez Vázquez del Rey.

Unidad Cardiología pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario Granada.

INTRODUCCIÓN

El cateterismo cardiaco en la edad pediátrica surgió como una herramienta diagnóstica (1), especialmente en casos de cardiopatías congénitas complejas que no se podían definir completamente con la ecocardiografía. Con el avance de la ciencia y tecnología este uso ha sido sustituido en parte por otras técnicas de imagen, como la tomografía computarizada o resonancia magnética cardiaca.

Sin embargo, la importancia del cateterismo cardíaco ha ido en aumento principalmente con fines terapéuticos. En las últimas décadas, se está produciendo un gran desarrollo del cateterismo terapéutico pediátrico cardiaco reemplazando a la cirugía convencional en el tratamiento de algunos defectos cardíacos congénitos, o como una alternativa o procedimiento conjunto a la cirugía en otras lesiones.

Dado el espectacular avance y utilización del cateterismo cardíaco, es cada vez más frecuente que cualquier pediatra, bien en medio hospitalario o ambulatorio, atienda a un paciente que vaya a someterse o se haya sometido a un cateterismo cardiaco.

A continuación se explican algunos conceptos generales sobre el cateterismo cardiaco y su aplicabilidad, la valoración del paciente antes y después del mismo así como posibles complicaciones que puedan surgir.

VALORACIÓN PRE-CATETERISMO

Previamente a la inclusión de un paciente en un cateterismo cardíaco hay que valorar las diferentes opciones diagnósticas y terapéuticas en función de su patología, edad, accesos vasculares y otros factores de riesgo asociados.

En general, en niños todos los procedimientos se realizan bajo anestesia general. Es fundamental mantener al paciente en unas condiciones óptimas, por lo tanto no hay que restar importancia a la consulta pre anestésica y estabilidad hemodinámica del paciente en el momento del procedimiento.

No todos los pacientes sometidos a cateterismo cardiaco precisan profilaxis antibiótica. Las indicaciones de antibioterapia profiláctica en la endocarditis son cada vez más restrictivas, reservándolo sólo para pacientes de alto riesgo (2). En pacientes sometidos a un cateterismo cardiaco se ha observado que son más frecuentes

efectos secundarios derivados de la administración de la antibioterapia o errores en su administración que la aparición de endocarditis tras un cateterismo cardíaco por lo que actualmente se reserva la profilaxis antibiótica para aquellos procedimientos endovasculares en los que se vaya a colocar un dispositivo o a manipular alguno previamente implantado y para pacientes de alto riesgo (3).

Se han realizado múltiples estudios con diferentes estrategias de anticoagulación para la prevención de trombosis en niños sometidos a cateterismo cardíaco (4, 5). Las últimas guías recomiendan la administración de bolos heparina no fraccionada a dosis de 100-150 U/kg i.v. pudiendo utilizar varios bolos en procedimientos más largos. No se recomienda el uso de aspirina para reducir el riesgo de trombosis (6).

RIESGOS Y COMPLICACIONES

La realización de un cateterismo cardíaco no está exenta de riesgos. En la mayoría de las ocasiones las complicaciones son lesiones menores en las arterias o las venas de acceso (3,4%), por lo que el pediatra general debe tener conocimientos sobre su manejo, evolución y pronóstico. La formación de trombos durante el cateterismo cardíaco puede ocasionar un tromboembolismo pulmonar o sistémico, incluso afectar al sistema nervioso central. Además existen riesgos derivados de la anestesia general o de la radiación ionizante. Aunque, afortunadamente de forma poco frecuente, también pueden observarse complicaciones graves: arritmias

(2,5%), perforación cardíaca (2,6%), embolia aérea (0,08%) o muerte (0,14%) (7). De forma particular cada procedimiento tiene sus riesgos específicos, como la posibilidad de embolización o lesión de estructuras adyacentes tras la colocación de un dispositivo intracardiaco.

Complicaciones Locales:

- Hematoma: Es frecuente su aparición tras el procedimiento. Suelen resolverse en una o dos semanas. En caso de ser más prolongados, pueden requerir cirugía.
- Hemorragia: Puede aparecer tras la realización de un movimiento brusco en las primeras 48 horas. Se debe realizar compresión manual en la región inmediatamente proximal a la punción y vendaje compresivo unas horas. Remitir al hospital en caso de mala evolución.
- Pseudoaneurisma: Se produce una disrupción de la pared arterial que da lugar a la formación de un hematoma encapsulado por tejido fibroso alrededor de la arteria. Clínicamente se distingue del hematoma por la presencia de una pulsación y un soplo a dicho nivel. El diagnóstico es ecográfico, y precisa tratamiento quirúrgico.
- Fístula arteriovenosa: clínicamente aparece un soplo continuo en el lugar de la cateterización. Si no se cierra en 2 o 3 semanas, se debe reparar de manera quirúrgica.

- Trombosis venosa: suele manifestarse por la presencia de circulación colateral periférica en la zona afectada. A largo plazo puede aparecer insuficiencia venosa periférica con edemas y sensación de pesadez en el miembro afectado.
- Trombosis arterial: Se caracteriza por la ausencia de pulso, frialdad distal y claudicación intermitente. Si el diagnóstico se realiza de forma precoz puede tratarse mediante cirugía o cateterismo. En diagnósticos tardíos, sólo se realizará tratamiento invasivo si existe sintomatología importante. En niños el desarrollo de la circulación colateral suele ser suficiente.

A. PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS

Como se ha explicado, el cateterismo cardíaco no está exento de riesgo. Por lo tanto su utilización suele plantearse cuando no haya sido posible completar el diagnóstico mediante otras pruebas o no haya correlación entre estos y la clínica del paciente. Se utiliza para describir malformaciones, y valorar flujos, presiones o función cardíaca. También se realiza cateterismo diagnóstico en el estudio previo a derivación cavo pulmonar, en estudio pre y post trasplante cardíaco o en la realización de estudios electrofisiológicos (8). Del mismo modo estaría indicado cuando además de fines diagnósticos tenemos un objetivo terapéutico en el mismo acto en función de lo observado.

B. PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS

B.1: PROCEDIMIENTOS DE CIERRE

a) Cierre de comunicación interauricular (CIA): La CIA supone el 7% de las cardiopatías congénitas (9). Sólo las CIA tipo ostium secundum son candidatas al cierre percutáneo. Previo al cierre hay que evaluar con precisión el tamaño del defecto y la existencia de buenos bordes para el anclaje del dispositivo. Se ha demostrado que el cierre por cateterismo de las CIA ostium secundum en pacientes seleccionados es igual de eficaz y más seguro que la cirugía (10, 11). Además el cierre percutáneo conlleva menor tiempo de hospitalización y de anestesia, así como una disminución de las complicaciones respecto a la cirugía. En muchos centros el cierre percutáneo se ha convertido en el procedimiento de elección para el cierre de CIA ostium secundum en pacientes seleccionados (9).

El procedimiento se realiza en una sala de cateterismo (Imagen 1) guiado por ecocardiografía transesofágica (Imagen 2).



Existen distintos tipos de dispositivos de cierre aunque el más utilizado es el Amplatzer septal occluder. El centro debe tener disponibilidad de cirugía cardiovascular inmediata por si aparecen complicaciones durante el procedimiento. Tras el

Imagen 1: Sala de cateterismo.



Imagen 2: Cierre percutáneo CIA con dispositivo. 1: Sonda transesofágica. 2: Dispositivo de cierre.

implante del dispositivo se pautará ácido acetil salicílico (3-5 mg/kg/día cada 24 horas) durante 6 meses y profilaxis de endocarditis bacteriana el mismo tiempo o mientras exista cortocircuito residual (8) (Resumen en tabla 1).

PROCEDIMIENTO	ACCESO VASCULAR	ANTIAGREGACIÓN	PROFILAXIS EI
Cierre CIA o CIV	Venoso	6 meses	6 meses o si cortocircuito
Cierre DAP	Venoso/Arterial	No	6 meses o si cortocircuito
Stent RRPP	Venoso	6 meses	Intra procedimiento
Stent CoA o ReCOa	Arterial	20 días (opcional)	Intra procedimiento
Stent en DAP	Venoso	Indefinida	Intra procedimiento

Tabla 1: Resumen procedimientos que precisan antiagregación plaquetaria o profilaxis endocarditis bacteriana

b) Cierre de ductus arterioso permeable: Se ha demostrado en varios estudios que el cierre del ductus arterioso permeable mediante cateterismo es eficaz y seguro (Imagen 3).

Imagen 3: Cierre percutáneo ductus arterioso con dispositivo.



Se considera como primera opción terapéutica en muchos centros, excepto en recién nacidos de bajo peso o cuando presenta una anatomía desfavorable (9). Las complicaciones más frecuentes son las derivadas del acceso vascular (12). Los dispositivos más utilizados para su cierre son el Amplatzer Duct Occluder (ADO) o coils en ductus más pequeños (< 3mm) (1). Se debe realizar profilaxis de endocarditis bacteriana durante 6 meses tras la implantación del dispositivo o mientras exista cortocircuito residual (8) (Resumen en tabla 1).

c) Cierre de comunicación interventricular (CIV): La CIV supone el 20% de las cardiopatías congénitas (13). De estas, las más frecuentes son las perimembranosas, seguidas de las musculares. El tratamiento quirúrgico se considera el gold estándar para las CIV perimembranosas, por estar asociado su cierre percutáneo a alto riesgo de bloqueo AV completo, por lo que no hay recomendaciones claras al respecto (9,14). El cierre percutáneo en las CIV musculares debe plantearse como primera opción en aquellos casos con anatomía favorable en función de su localización, peso del niño y evaluación riesgo-beneficio (14). Las CIV de entrada o supracristales son siempre candidatas a cierre quirúrgico.

d) Cierre de vasos colaterales o fístulas: las malformaciones veno-venosas, veno-arteriales, fístulas creadas por cirugía o la existencia de

algún vaso sangrante es susceptible de cierre percutáneo.

B. 2 PROCEDIMIENTOS

APERTURA, ANGIOPLASTIA Y COLOCACIÓN DE STENT ENDOVASCULARES:

- **Atrioseptostomía con balón (Rashkind):** la supervivencia de pacientes con determinadas cardiopatías (transposición de grandes arterias, ventrículo izquierdo hipoplásico, atresia tricuspídea, estenosis pulmonar con septo íntegro) depende de la existencia un cortocircuito a nivel auricular para asegurar una correcta mezcla de sangre para su oxigenación o para aumentar flujo en caso de cardiopatías obstructivas derechas, o aliviar hipertensión auricular izquierda en lesiones obstructivas izquierdas. En dichas cardiopatías, en caso de que el foramen oval sea restrictivo al nacimiento se precisa la realización una atrioseptostomía con balón. Puede realizarse mediante acceso umbilical o femoral y suele hacerse en la misma UCI neonatal. En ocasiones este procedimiento puede completarse con la colocación de un stent en el tabique interauricular para evitar su cierre a largo plazo.

- **Valvuloplastia pulmonar:** Consiste en la apertura con catéter balón de la válvula pulmonar en casos de estenosis significativa. En el caso de la atresia valvular pulmonar con septo íntegro es posible perforar la válvula atresica mediante una guía y aplicando radiofrecuencia y dilatarla progresivamente con balones cada vez más grandes. No está indicada la valvuloplastia

cuando la estenosis es supraoavular o suboavular. Su principal complicación es la creación de una insuficiencia pulmonar, en ocasiones severa.

- **Valvuloplastia aórtica:** La dilatación con balón de la válvula aórtica puede ser el tratamiento de elección para la estenosis valvular aórtica con resultados similares a la cirugía y suponiendo menor tiempo de hospitalización (15). A largo plazo muchos de estos pacientes pueden precisar intervención quirúrgica por re-estenosis valvular o insuficiencia aórtica significativa (9).

- **Angioplastia ramas pulmonares:** Cuando las ramas pulmonares presentan una estenosis significativa que supone hipoperfusión del tejido pulmonar o aumento importante de presión en el ventrículo derecho, puede realizarse una angioplastia o dilatación con balón del segmento estenótico. Puede valorarse la colocación de un stent, en cuyo caso precisaría antiagregación plaquetaria los 6 meses siguientes al procedimiento (16).

- **Aortoplastia:** determinados casos de coartación de aorta o recoartación pueden tratarse mediante aortoplastia con balón percutánea. En casos de coartación en niños mayores, con mejores accesos vasculares y un diámetro aórtico similar al adulto puede valorarse la colocación de un stent. De manera opcional se puede pautar antiagregación plaquetaria durante 20 días (8).

- **Stent en ductus:** Puede valorarse su implantación en aquellas cardiopatías ductus dependientes (atresia pulmonar o estenosis

pulmonar crítica) en la que se prevea la necesidad de un flujo adicional al que es capaz de proporcionar el ventrículo derecho, mientras se espera a la cirugía definitiva. Se mantendrá antiagregación plaquetaria a largo plazo (9).

B.3 IMPLANTE PERCUTÁNEO DE VÁLVULAS

CARDIACAS: Es posible implantar una válvula de manera percutánea (en pediatría todavía solo en posición pulmonar sobre conducto preimplantado). En el futuro cabe esperar un desarrollo de esta técnica que amplíe las indicaciones.

B.4 PROCEDIMIENTOS HÍBRIDOS

Combinan la cirugía cardíaca con el cateterismo en un mismo acto con el propósito de acortar los tiempos o complicaciones de la cirugía. Debe realizarse en un centro con experiencia y es fundamental la coordinación entre cirujano y hemodinamista.

B.5: IMPLANTACIÓN DE MARCAPASOS Y DESFIBRILADOR AUTOMÁTICO IMPLANTABLE

B.6: ESTUDIO ELECTROFISIOLÓGICO Y ABLACIÓN:

El estudio electrofisiológico y ablación es hoy día el tratamiento de elección para los trastornos del ritmo cardíaco que sean refractarios a tratamiento farmacológico o para su tratamiento definitivo.

MANEJO DEL PACIENTE POST CATETERISMO

El paciente es ingresado habitualmente durante 24 horas tras el procedimiento, salvo que aparezcan complicaciones. El seguimiento posterior deberá realizarse por su pediatra en el centro de salud. Es importante conocer los puntos básicos a vigilar y recomendaciones generales los primeros días tras el procedimiento.

Cuando el acceso vascular se realice por vía arterial será necesaria la colocación de un vendaje compresivo durante 12-24 horas tras el procedimiento. El acceso venoso no precisa compresión, siendo suficiente cubrir el sitio de punción con un apósito. Si el acceso ha sido por vía femoral, se recomienda reposo absoluto durante 6 horas y reposo relativo las 24 horas siguientes. En aquellos casos de acceso por vía radial mantener inmovilización del brazo durante 4-6 horas y posteriormente evitar flexión de muñeca o apoyarse en esa zona hasta el día siguiente. Si el acceso vascular ha tenido lugar a través de los vasos cuello se recomienda cubrir con un apósito y mantener el cabecero de la cama elevado.

Durante la estancia en el hospital se deben registrar las constantes habituales del paciente, vigilar la estabilidad hemodinámica y comprobar la tensión arterial en brazos y piernas. Hay que prestar atención a la aparición de complicaciones.

Previo al alta hospitalaria se debe comprobar zona de punción (inspección de piel, signos de sangrado, hematoma, temperatura, color y pulsos periféricos) así como auscultar la zona de punción, ya que la aparición de un soplo podría indicar la presencia de pseudoneurismas o fístulas arteriovenosas. En este caso el paciente debe permanecer en reposo absoluto con un vendaje compresivo, realizar ecografía doppler de la zona e interconsulta con cirugía vascular urgente.

El niño/a puede asistir al colegio desde el día siguiente al procedimiento, salvo indicación explícita por su cardiólogo, aunque deberá evitar la realización de ejercicio físico moderado-intenso o movimientos bruscos durante 4-7 días después del cateterismo. Es normal que el paciente refiera molestias o dolor leve en la zona de punción los primeros días, por lo que puede pautarse analgesia si es necesario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Prada F. Therapeutic cardiac catheterization in children. *Rev.peru.pediatr.*; 2007. p. 168-73.
2. Perez-Lescure Picarzo J, Crespo Marcos D, Centeno Malfaz F. [Clinical guidelines for the prevention of infective endocarditis]. *An Pediatr (Barc)*. 2014;80(3):187 e1-5.
3. Gillett CD, Morgan GJ. Prophylactic antibiotics in interventional paediatric cardiac catheterisation: old habits die hard? *Cardiol Young*. 2015;25(4):693-7.
4. Rao PS, Thapar MK, Rogers JH, Strong WB, Lutchter CL, Nesbit RR, et al. Effect of intraarterial injection of heparin on the complications of percutaneous arterial catheterization in infants and children. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1981;7(3):235-46.
5. Girod DA, Hurwitz RA, Caldwell RL. Heparinization for prevention of thrombosis following pediatric percutaneous arterial catheterization. *Pediatr Cardiol*. 1982;3(2):175-80.
6. Silva Marques J, Gonçalves C. Post-catheterisation arterial thrombosis in children--pathophysiology, prevention, and treatment. *Cardiol Young*. 2014;24(5):767-73.
7. Rueda F, Moreno A. Complicaciones tras cirugía o cateterismo en cardiopatías congénitas 2010.
8. Alcívar Villa J, García Fernández E, Gutiérrez-Larraya Aguado F, Moreno Granado F, Pan Alvarez-Osorio M, Santos de Soto J. [Guidelines of clinical practice of the Spanish Society of Cardiology. Requirements and equipment of invasive techniques in pediatric cardiology: clinical application]. *Rev Esp Cardiol*. 1999;52(9):688-707.
9. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123(22):2607-52.
10. Suchon E, Pieculewicz M, Tracz W, Przewlocki T, Sadowski J, Podolec P. Transcatheter closure as an alternative and equivalent method to the surgical treatment of atrial septal defect in adults: comparison of early and late results. *Med Sci Monit*. 2009;15(12):CR612-7.
11. Kaya MG, Baykan A, Dogan A, Inanc T, Gunebakmaz O, Dogdu O, et al. Intermediate-term effects of transcatheter secundum atrial septal defect closure on cardiac remodeling in children and adults. *Pediatr Cardiol*. 2010;31(4):474-82.
12. Ullah M, Sultan M, Akhtar K, Sadiq N, Akbar H. Percutaneous transcatheter PDA device closure in infancy. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2014;24(8):581-5.
13. Rudolph. Ventricular septal defect.
14. Carminati M, Butera G, Chessa M, De Giovanni J, Fisher G, Gewillig M, et al. Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: results of the European Registry. *Eur Heart J*. 2007;28(19):2361-8.

15. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, Sittiwangkul R, Spray TL, Azakie A, et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation*. 2001;104(12 Suppl 1):1152-8.

16. Moruno Tirado A, Santos de Soto J, Grueso Montero J, Maya Carrasco E, Gavilán Camacho JL, Descalzo Señorans A. [Use of stents in pediatric cardiology. Initial results]. *An Pediatr (Barc)*. 2004;60(4):316-22.

EPILÉPSIA RESISTENTE A FÁRMACOS. ¿UN DIAGNÓSTICO DEFINITIVO?

Rodríguez Lucenilla MI, Martínez Espinosa G, Aguilera López P, Aguirre Rodríguez FJ, Ramos Lizana J.

Unidad de Neuropediatría. UGC Pediatría. H Torrecárdenas.

Introducción

La epilepsia en la infancia presenta en la mayoría de los casos un curso favorable. Sin embargo unos pocos pacientes desarrollan lo que conocemos como epilepsia refractaria al tratamiento, resistente a fármacos o epilepsia de difícil control. Los estudios sobre el tema además de escasos utilizan diferentes definiciones de epilepsia resistente a fármacos (ERF). Este hecho implica diferencias en la incidencia de ERF así como en las características clínicas de los pacientes y la evolución posterior de la misma, además hace imposible la comparación entre los distintos estudios. Por todo esto, en 2010 la Liga Internacional Contra la Epilepsia (ILAE) publica unas recomendaciones para la definición de ERF.

A pesar del gran impacto en la calidad de vida que supone el diagnóstico de ERF tanto en los pacientes como en sus familias y de los importantes costes económicos que implica para el sistema sanitario, en la actualidad se dispone de muy poca información sobre la evolución posterior de estos pacientes.

Objetivo

El objetivo principal de este trabajo es el estudio de la evolución temporal de la epilepsia resistente a fármacos según los criterios de la ILAE.

Diseño del estudio

Estudio de cohortes observacional prospectivo.

Material y métodos

Definiciones y criterios de clasificación:

Crisis epiléptica: manifestación clínica, resultado de una descarga anormal y excesiva de un grupo de neuronas cerebrales^[1].

Crisis epiléptica no provocada: aquella que se da sin un factor desencadenante conocido próximo en el tiempo^[1].

Clasificación etiológica: las epilepsias se clasificaron según su etiología en idiopáticas, criptogénicas y sintomáticas remotas. En particular, se consideró una epilepsia como sintomática remota cuando ocurrió en un paciente con historia de un déficit neurológico de origen pre o perinatal o una agresión neurológica previa como una infección del sistema nervioso central, accidentes

cerebrovasculares o traumatismo craneal significativo. Por tanto, este último grupo incluye pacientes con retraso global del desarrollo/retraso mental y parálisis cerebral ^[1].

Clasificación de epilepsia resistente a fármacos según la ILAE ^[2]:

A) Por un lado se valoró el resultado de un determinado régimen terapéutico clasificándose en:

- **“Libre de crisis epilépticas”:**

ausencia de todo tipo de crisis, incluyendo las auras, durante un mínimo de tres veces el intervalo entre crisis más largo previo a una nueva intervención terapéutica (determinado a partir de las crisis ocurridas en los últimos 12 meses) o 12 meses, lo que sea más largo.

- **“Fracaso del tratamiento”:**

imposibilidad para alcanzar el estado “libre de crisis epilépticas” con un determinado régimen terapéutico.

- **“Indeterminado”:**

no se habían producido recurrencias después de iniciar un nuevo régimen terapéutico pero el intervalo libre de crisis epilépticas requerido para considerar al paciente libre de crisis no había transcurrido.

B)- En un segundo nivel se evalúa la respuesta a fármacos de la epilepsia:

- **“Epilepsia resistente a fármacos”:**

fracaso de dos regímenes terapéuticos adecuados, apropiadamente escogidos y tolerados, para alcanzar el estado “libre de crisis”.

- **“Epilepsia con buena respuesta a fármacos”:** “libre de CE” con el primer o segundo régimen terapéutico.

- **“Indefinida”:** fracaso de un único régimen terapéutico o “resultado del tratamiento” del segundo régimen terapéutico clasificado como “indeterminado”.

Criterios de inclusión y exclusión

Criterios de inclusión: todos los pacientes menores de 14 años que consultaron en nuestro hospital entre el 1-6-1994 y el 1-5-2008 por dos o más crisis no provocadas de reciente diagnóstico separadas al menos 24 horas.

Criterios de exclusión: pacientes con crisis limitadas al periodo neonatal, errores innatos del metabolismo y trastornos neurodegenerativos, así como los niños ya en tratamiento antiepiléptico y aquellos que habían sido examinados previamente en otros centros.

Evaluación inicial

La evaluación inicial de cada paciente incluyó una historia clínica y una exploración física y neurológica. Se realizó a todos los pacientes un EEG (electroencefalograma) estándar, en el caso en el que el EEG fue normal, se realizó un EEG de sueño. A los pacientes que presentaban alteraciones en la exploración neurológica, crisis focales o focalidad en el EEG (excepto epilepsia

benigna de la infancia con puntas centro-temporales) o síndrome de West se realizó una prueba de neuroimagen (tomografía computerizada y/o resonancia magnética cerebral).

Seguimiento

Todos los pacientes fueron seguidos prospectivamente hasta el 1-5-2010, durante un mínimo de 2 años. Los pacientes fueron seguidos mediante entrevistas personales hasta que alcanzaron una remisión de 3 años sin tratamiento (es decir, 3 años sin tratamiento ni recurrencias). Posteriormente se contactó telefónicamente con los pacientes en remisión hasta completar un seguimiento de 5 años sin tratamiento antiepiléptico. Después de esto, se instruyó a los pacientes para contactar con la unidad en caso de recurrencia. En caso contrario fueron considerados en remisión. Los pacientes fueron seguidos un máximo de 14 años.

Análisis

Los cálculos se realizaron mediante el paquete estadístico SPSS para Windows, versión 15.0. Para aquellos cálculos con variables dependientes del tiempo se utilizaron curvas de supervivencia Kaplan-Meier.

El estudio fue aprobado por el comité ético del hospital y se obtuvo el consentimiento informado para participar en él.

No hay conflicto de intereses que declarar.

Resultados

520 pacientes fueron incluidos en el estudio, sus características han sido publicadas previamente [3]. 88 pacientes habían cumplido en algún momento los criterios de epilepsia resistente a fármacos de la ILAE el 1-5-10.

Esto supone que del total de la muestra un 17% [IC 95%: 14,21] de los pacientes cumplieron criterios de epilepsia resistente a fármacos.

Las características generales de los pacientes con epilepsia resistente a fármacos se muestran en la tabla 1.

CARÁCTERÍSTICAS GENERALES DE LOS PACIENTES CON EPILEPSIA RESISTENTE A FÁRMACOS	Nº de pacientes	Porcentaje %
SEXO		
<i>Masculino</i>	52	59%
<i>Femenino</i>	36	41%
EDAD AL DIAGNÓSTICO DE EPILEPSIA		
<i>Menores de un año</i>	29	33%
<i>1-3 años</i>	26	29%
<i>4-13 años</i>	33	37%
DISCAPACIDADES ASOCIADAS		
<i>Discapacidad intelectual/retraso psicomotor global</i>	49	56%
<i>Déficit motor</i>	15	17%
<i>Ambos</i>	14	16%
ANTECEDENTES PERSONALES DE CONVULSIONES FEBRILES	6	7%
ANTECEDENTES PERSONALES DE CRISIS NEONATALES	9	10%
ANTECEDENTES FAMILIARES DE CRISIS NO PROVOCADAS	5	6%
HALLAZGOS ANORMALES EN LA NEUROIMAGEN	53	60%

Tabla 1. Características generales de los pacientes con epilepsia resistente a fármacos (n=88)

La etiología de la epilepsia fue idiopática en 15 (17%), criptogénica en 20 (23%) y sintomática en 53 (60%) de los casos.

La frecuencia de las crisis epilépticas de los pacientes con ERF se detalla en la tabla 2.

FRECUENCIA DE LAS CRISIS EPILÉPTICAS EN LOS PACIENTES CON ERF	Nº de pacientes	Porcentaje %
<i>Diarias</i>	29	33%
<i>≥ 1/a la semana pero < 1/ al día</i>	18	20%
<i>≥ 1/ al mes pero < 1/a la semana</i>	18	20%
<i>4-11/ al año</i>	15	17%
<i>2-3/ al año</i>	4	4%
<i>≤1/ al año</i>	4	4%
TOTAL	88	100%

Tabla 2. Frecuencia de las crisis epilépticas en los pacientes que cumplieron criterios de ERF

Con respecto a la evolución previa a desarrollar ERF, el 53% de los pacientes que cumplieron los criterios de ERF lo hicieron antes de los 24 meses, 66% antes de 36 meses y el 76% antes de 48 meses desde el diagnóstico. Hasta un 22% de los pacientes alcanzaron un periodo libre de crisis antes de cumplir criterios de ERF.

Para calcular la probabilidad de alcanzar un periodo libre de crisis después de haber cumplido los criterios de epilepsia resistente a fármacos, únicamente consideramos los pacientes en los cuales se inició un tercer régimen terapéutico. 67 de los 88 pacientes con ERF iniciaron un tercer

régimen terapéutico el 37% [IC 95%: 25-49] de los casos alcanzaron periodo libre de crisis sin recurrencias posteriores hasta el final del periodo de estudio.

La estimación de Kaplan-Meier de la probabilidad de alcanzar un periodo libre de crisis (definido según los criterios de la ILAE) sin recurrencias posteriores hasta el final del estudio fue 9% [95% CI: 2-16], 17% [95% CI: 8-26], 23% [95% CI: 13-33], 29% [95% CI: 17-41] y 37% [95% CI: 25-49] a los 1, 2, 3, 4 y 5 años respectivamente.

Un 22% de los pacientes estaban sin crisis y sin tratamiento al final del periodo de estudio.

Discusión

La principal limitación de este estudio es que se trata de una muestra hospitalaria sin embargo en el H. Torrecárdenas se encuentra el único laboratorio de neurofisiología y la única unidad de neuropediatría de la provincia por lo que la mayoría de los pacientes con epilepsia son evaluados en dicho hospital. No obstante con el fin de eliminar el sesgo que hubiese supuesto la inclusión de casos valorados previamente en otros centros estos pacientes no fueron incluidos. Por todo esto podemos decir que la muestra de este trabajo es bastante representativa de la población general.

Otra limitación de nuestro estudio es que la clasificación de la respuesta al tratamiento de la epilepsia se ha realizado de forma retrospectiva. Sin embargo, los criterios empleados para clasificar la respuesta a fármacos de los pacientes son objetivos y se han aplicado a una cohorte seguida prospectivamente como parte de un estudio más amplio^[4,5,6].

El 17% de los pacientes cumplieron criterios de ERF según los criterios de la ILAE, si comparamos estos resultados con los trabajos publicados sobre el tema la incidencia varía entre un 6%^[7] y un 41%^[8]. Esta disparidad de datos deriva principalmente de los diferentes criterios diagnósticos empleados en los trabajos publicados. Así la incidencia de epilepsia refractaria en aquellos estudios que utilizan criterios más restrictivos para su definición oscila entre un 6%^[7] y un 14%^[9] en niños. En los estudios en los que se emplean criterios más

amplios la incidencia en niños varía entre el 19%^[10] y el 24%^[4], llegando hasta un 41%^[8] en adultos. En este estudio la incidencia de epilepsia refractaria es algo mayor que la encontrada en los trabajos donde se utilizan criterios restrictivos.

Las diferentes definiciones de ERF también influyen en la probabilidad de remisión posterior de la epilepsia. Así en aquellos estudios en los que se emplean criterios amplios (fracaso de dos fármacos) como el publicado por Berg en 2009, al final del periodo de estudio un 38%^[11] de los pacientes que habían cumplido criterios de refractariedad estaban en remisión de al menos 1 año. Sin embargo en aquellos estudios en los que se utilizan criterios más estrictos esta proporción está en torno al 8%^[7,4]. Esto nos hace pensar que definiciones con criterios amplios como la publicada por la ILAE pueden ser válidas a la hora de seleccionar pacientes para la realización de estudios complementarios más profundos, sin embargo definiciones con criterios más estrictos podrían ser más adecuadas a la hora de seleccionar pacientes para tratamientos alternativos como la cirugía de la epilepsia.

Conclusiones

El 17% de los pacientes cumplieron criterios de epilepsia resistente a fármacos, estos pacientes se caracterizan por un inicio precoz de la epilepsia una alta incidencia de hándicaps asociados y una elevada frecuencia de crisis.

Tras el diagnóstico de ERF empleando los criterios de la ILAE una importante proporción de pacientes alcanzan remisiones prolongadas de la

epilepsia y muchos pueden dejar el tratamiento, si bien esto puede ocurrir tras años de evolución. Este hecho es importante y debemos de tenerlo en

cuenta a la hora de plantear tratamientos alternativos como el de la cirugía de la epilepsia.

Bibliografía

- [1] Commission on Epidemiology and Prognosis, International League Against Epilepsy. Guidelines for Epidemiologic Studies on Epilepsy. *Epilepsia* 1993; 34:592-596.
- [2] Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, Brodie MJ, Hauser WA, Mathern G, Moshé SL, Perucca E, Wiebe S, French J (2010) Definition of drug resistant epilepsy: Consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. *Epilepsia* 2010; 51:1069-77.
- [3] Ramos-Lizana J, Rodríguez-Lucenilla MI, Aguilera-López P, Aguirre-Rodríguez J, Cassinello García E. Drug resistant epilepsy in childhood. Study with the new ILAE's criteria. *Seizure*. 2012;21:266-72.
- [4] Ramos-Lizana J, Aguilera-López P, Aguirre-Rodríguez J, Cassinello-García. Response to sequential treatment schedules in childhood epilepsy: risk for development of refractory epilepsy. *Seizure* 2009;18:620-4.
- [5] Ramos-Lizana J, Aguirre-Rodríguez J, Aguilera-López P, Cassinello-García E. Recurrence risk after withdrawal of antiepileptic drugs in children with epilepsy: A prospective study. *Dev Med Child Neurol* 2009;51(1):68-73.
- [6] Ramos-Lizana J, Aguilera-López P, Aguirre-Rodríguez J, Cassinello-García E. Early prediction of refractory epilepsy in childhood. *Seizure* 2009;18:412-6.
- [7] Arts WF, Brouwer OF, Peters AC, Stroink H, Peeters EA, Schmitz P, et al. Course and prognosis of childhood epilepsy: 5-year follow-up of the Dutch study of epilepsy in childhood. *Brain* 2004;127:1774-84.
- [8] Mohanraj R, Brodie MJ. Diagnosing refractory epilepsy: response to sequential treatment schedules. *European Journal of Neurology* 2006;13:277-82.
- [9] Berg AT, Vickrey BG, Testa FM, Levy SR, Shinnar S, DiMario F, et al. How long does it take for epilepsy to become intractable? A prospective investigation. *Annals of Neurology* 2006;60:73-9.
- [10] Sillanpää M, Schmidt D. Natural history of treated childhood-onset epilepsy: prospective, long-term population-based study. *Brain* 2006;129:617-24.
- [12] Berg AT, Levy SR, Testa FM, D'Souza R. Remission of Epilepsy after Two Drug Failures in Children: A Prospective Study. *Annals of Neurology* 2009;65:510-9.

ESPONDILODISCITIS: 2 casos clínicos.

Del Castillo Aguas G.(1) López del Castillo A.(2)

(1) UGC Carihuela. Malaga

(2) UGC San Andrés Torcal. Malaga

Se presentan dos casos clínicos de espondilodiscitis en el mismo cupo de pediatría en el intervalo de un mes.

CASO 1

Niño de 19 meses.

Sin antecedentes personales de interés.

Sin antecedentes familiares de interés.

Acude a guardería.

Jugando en una moto, sin caída, presenta crisis de llanto con sensación de dolor en MII *al caminar y en decúbito al cambiar pañal.* Acude a Urgencias de centro hospitalario donde se objetiva exploración clínica normal, se realiza Rx cadera normal y se da de alta con diagnóstico de sinovitis de cadera. Acude a consulta de su pediatra de centro de salud a las 48 horas con persistencia de dolor e impotencia funcional MII y se cita a las 48 horas con empeoramiento, deambulación con cojera y mano en zona lumbar izquierda.

Afebril.

Exploración Clínica: Buen estado general. No se objetivan signos de inflamación articular en MMII ni caderas. Movilización pasiva de caderas y rodillas normal. Dolor a la extensión de MII. Deambulación con

desviación lordótica hacia la izquierda y abducción de MII. Resto de exploración normal.

Se deriva de nuevo a Hospital con sospecha espondilodiscitis.

Rx columna lumbosacra: pérdida de altura de espacio L4 L5 que puede estar expresando espondilodiscitis

Ecografía caderas normal.

RMN Pérdida del espacio L4 L5

Protrusión discal L4 L5 posterior y paratateral izda con disminución del espesor de neuroforamina izquierda que afecta raíz L4 izquierda.

Leucocitos:7.450 u /L.. VSG 29 mm

PCR 13,6 mg/L.. Hemocultivo negativo.

Rosa de Bengala negativo.

Mantoux negativo.

Ingresa en planta con antibiótico IV

Se instaura tratamiento antibiótico intravenoso con amoxicilina- clavulánico y posteriormente oral hasta completar 3 semanas con buena evolución y sin secuelas.

CASO 2

Niño de 20 meses.

Antecedentes personales: Ingreso por ITU a los 2 meses

Sin antecedentes familiares de interés.

No antecedente traumático.

Acude a guardería.

Dolor lumbar de 48 horas de evolución.

Acude a Urgencias hospitalarias siendo todo normal.

Acude a control a consulta de pediatra por persistencia de dolor lumbar a la semana.

Exploración clínica: Buen estado general. No signos inflamatorios, no limitación articular, marcha con leve rotación externa de MII e hiperextensión de columna lumbar, en decúbito dolor a la extensión de MII. Resto de exploración normal.

Se deriva a Hospital por sospecha de Espondilodiscitis para pruebas complementarias.

Rx columna lumbosacra: pérdida de altura de espacio L1 L2 que puede estar expresando espondilodiscitis.

RMN: Disminución altura espacio intervertebral L1-L2, anulada por ser más marcada en localización anterior. Alteración de la señal normal del disco y realce

patológico preferentemente en parte anterior. mínimo aumento de partes blandas central anterior y paralateral derecho sin conformar absceso. Hallazgos compatibles con espondilodiscitis. Lesión lítica a nivel cuerpo L1

Leucocitos 10.170 u/L

VSG 33 mm

PCR 7,7 mg/l

Hemocultivo negativo.

Rosa de Bengala negativo.

Mantoux negativo.

Ingreso en planta con antibiótico IV y posteriormente oral hasta completar 3 semanas.

Buena evolución sin secuelas.

La **discitis o espondilodiscitis** es la inflamación del espacio del disco intervertebral que puede conducir a la erosión del disco, es un proceso poco frecuente en niños, de causa poco clara que la mayoría de los autores consideran infecciosa (1, 2).

Puede afectar a cualquier parte de la columna, pero principalmente a columna lumbar o lumbosacra.

La presentación clínica es insidiosa, se presenta en niños pequeños, generalmente de 6 meses a 4 años, y puede manifestarse como rechazo a la bipedestación, a la sedestación, cojera, dolor de espalda, o incluso dolor abdominal (3).

La **fisiopatología** es controvertida. Algunos autores lo consideran como un proceso infeccioso del disco intervertebral o platillos vertebrales, mientras que otros lo consideran como un proceso inflamatorio autolimitado(3). En niños de 6 meses a 4 años, en aquellos casos en que se realiza biopsia la mayoría son estériles o positivos para *Kingella kingae* (3, 4). Los niños mayores de 4 años, son más propensos a tener osteomielitis vertebral. Este grupo de edad es también probable que tenga fiebre y que el *Staphylococcus aureus* sea el patógeno predominante.

Los **síntomas clínicos** son variables ya menudo inespecíficos, lo que puede retrasar el diagnóstico, hasta 3 semanas ó más, pero la sospecha clínica es fundamental para el diagnóstico.

Los niños pueden tener dolor abdominal, febrícula , dificultad para caminar, e irritabilidad.

El dolor de espalda es a menudo la queja predominante, difícil de valorar por la edad del niño.

El dolor de espalda se extiende hasta el abdomen, la cadera, la pierna, el escroto o periné, y se ve agravada por el movimiento. Un signo clínico importante la incapacidad de agacharse para recoger algo del suelo y la irritación de la cadera cuando se mantiene en extensión (5, 6).

Las complicaciones neurológicas, como la compresión radicular o de la médula y la meningitis, se presentan en aproximadamente el 12% de los pacientes. En general, estas complicaciones siguen al dolor inicial, pero también pueden ser la primera manifestación. La progresión a debilidad y parálisis sugiere la formación de un absceso o colapso en la parte afectada de la columna vertebral (5)

La **radiografía de columna** puede tardar entre tres y seis semanas en mostrar cambios. El primer signo radiográfico de la infección es la irregularidad de los platillos

vertebrales en la zona de la infección, seguido por su erosión y la del hueso adyacente, disminución de espacio del disco, el colapso segmentario, la pérdida de la lordosis (en los casos de afectación lumbar) y en última instancia, deformidad estructural permanente. Después de ocho a doce semanas, hay regeneración local, con esclerosis ósea derivada de la formación de nuevo hueso trabecular. El tratamiento eficaz a menudo conduce a la fusión ósea del espacio discal afectado.

La **resonancia magnética** tiene una alta sensibilidad y especificidad en la investigación de la espondilodiscitis, sobre todo en las primeras etapas, cuando estos cambios no se muestran en otras pruebas de imagen.

Los **hallazgos de laboratorio**, como el recuento de leucocitos, la proteína C reactiva y la velocidad de sedimentación globular, pueden estar elevados (4). Los hemocultivos suelen ser el único medio disponible para un tratamiento específico, pero lamentablemente en un alto porcentaje de casos son negativos (5). La realización de **procedimientos más invasivos**, como la biopsia o aspiración con aguja, no están indicados, especialmente en niños pequeños, excepto en aquellos que no respondan al tratamiento antibiótico. El **tratamiento** consiste en antibióticos durante al menos 3 semanas, antiinflamatorios y reposo.

COMENTARIO.

En primer lugar, llama la atención la presentación de dos casos en el mismo cupo en el intervalo de un mes, por la baja prevalencia de la espondilodiscitis, enfermedad poco común.

La incidencia de espondilodiscitis es de aproximadamente 1: 250.000, en adultos, la incidencia en niños es desconocida, pero es una enfermedad rara, hay pocas series de casos de calidad disponibles en la literatura (6). En los dos casos los hemocultivos fueron negativos. No acudían a la misma guardería. No habían tenido contacto entre ellos.

En el 1º caso hay un dudoso antecedente traumático y el diagnóstico se sospecha por la mala evolución (diagnosticado previamente de sinovitis) en la 3º consulta (una a Urgencias y dos al pediatra) por la marcha con apoyo de mano en zona lumbar, además de la dificultad en la marcha.

En el 2º caso y aunque el niño tiene 20 meses, tiene el lenguaje suficiente para quejarse de dolor en zona lumbar junto a impotencia funcional, también en la 3ª consulta.

En ambos casos el alto índice de sospecha fue fundamental para el diagnóstico.

El diagnóstico definitivo se basa en las radiografías simples de la columna vertebral y la resonancia magnética (RM).

BIBLIOGRAFÍA

- Calvo C, Collado MP, Díaz-Delgado R. Cojera. *Protoc diagn ter pediatr.* 2014;1:263-75.
- Dimitri Ceroni, Georgios Kampouroglou, Rebecca Anderson della Llana, Davide Salvo. *Swiss Med Wkly.* 2014;144:w13971.
- Early SD, Kay RM, Tolo VT. Childhood diskitis. *J Am Acad Orthop Surg.* 2003;11(6):413–20.
- Enoch DA, Cargill JS, Laing R, Herbert S, Corrah TW, Brown NM. Value of CT-guided biopsy in the diagnosis of septic discitis. *J Clinical Pathol.* 2008;61(6):750–3.
- Fernandez M, Carrol CL, Baker CJ. Discitis and vertebral osteomyelitis in children: an 18-year review. *Pediatrics.* 2000;105(6):1299–304.
- Patricia M. de Moraes Barros Fucs, Robert Meves, Helder Henzo Yamada. Spinal infections in children: a review. *Orthop.* 2012 Feb; 36(2): 387–395.

MENOR MADURO. Escuchando su voz

Palmero Guillén, Gemma.

Pediatra UGC "Ciudad Jardín". Experto en Bioética por la EASP. Integrante del Comité de Ética Asistencial Almería Centro. Distrito Sanitario Almería.

La expresión "menor maduro" se utiliza para identificar a las personas legalmente menores de edad pero con capacidad suficiente para involucrarse en la toma de decisiones concernientes a su persona.

Los pediatras conocemos la amplia variabilidad existente en la adquisición cronológica de la madurez; si bien son numerosas las ocasiones en que nos sorprende encontrarla en edades muy precoces, también encontramos lo opuesto en nuestras consultas.

Todo paciente menor de edad tiene derecho a recibir información sobre su enfermedad e intervenciones sanitarias del tipo que sean, de forma adaptada a su capacidad de comprensión. Además tiene derecho a decidir y la toma de decisiones será cada vez más determinante cuanto mayor madurez moral tenga.

El personal sanitario tiene el reto de saber explorar la fase de madurez del menor y determinar su capacidad de hecho y derecho. Sin embargo no disponemos de escalas ni tests en castellano que nos permitan evaluarla, por lo que en la práctica diaria nos hemos de valer de la

experiencia, del análisis contextualizado del caso concreto y de la prudencia.

El concepto de menor ha evolucionado con el tiempo.

Para Platón el verdadero momento de plenitud de la persona estaba en la juventud ("porque ésta posee la virtud de la *andreia* o fortaleza, característica de los *guardianes* de la República, de entre los cuales se escogen los *guardianes perfectos*, los *gobernantes*"), en cambio para Aristóteles el momento culmen de la vida humana es la madurez. De hecho afirma en la Ética a Nicómaco que "*los jóvenes poseen las estructuras cognitivas que les permiten ser geómetras y matemáticos y sabios en cosas de esa naturaleza y en cambio, no parece que puedan ser prudentes*" (1). El problema, según él, es que para que los juicios morales sean acertados, se precisan más cosas que estructuras cognitivas. Se precisa de tiempo de maduración, de experiencia, que es la madre de la prudencia, guía principal de cualquier proceso de deliberación moral.

Durante gran parte de la historia de la humanidad los niños han sido considerados “objeto” propiedad de los padres. A medida que se difunde la consideración de los sujetos como seres con autonomía moral, se irá abriendo paso el interrogante acerca de cómo y cuándo se adquiere esta autonomía en el proceso de crecimiento y el gran punto de inflexión lo marca la publicación en 1932 de la obra de Piaget “El criterio moral del niño”. Tras sus estudios defiende la tesis de que el niño evoluciona desde una fase de heteronomía (los valores, el deber, proceden de fuera de uno mismo) hacia un proceso lento de evolución donde los sujetos acaban distanciándose de las demandas externas en favor de los principios internos (autonomía) y es a partir de los 11-12 años donde Piaget encuentra lo que llama “descentración” que marca el inicio del paso de una moral convencional heterónoma a una moral racional autónoma (1), (2).

Partiendo de estos datos, Kohlberg (1927-1987), describió cómo la conciencia moral de los niños, de forma universal y bastante independiente de su cultura, pasa por diferentes niveles de desarrollo en el pensamiento moral, al margen de su desarrollo intelectual, con diferentes visiones del mundo. Estas visiones representan 3 tipos diferentes de relación entre el yo y las reglas o expectativas de la

sociedad, que es lo que denomina niveles y estadios (Tabla 1), (3):

<p>Nivel I Preconvencional</p> <p>Estadio 1. Moralidad heterónoma</p> <p>Estadio 2. Moralidad individualista, instrumental.</p> <p>Nivel II. Convencional</p> <p>Estadio 3. Moralidad de la normativa interpersonal</p> <p>Estadio 4. Moralidad del sistema social</p> <p>Nivel III. Postconvencional o de principios</p> <p>Estadio 5. Moralidad de los derechos humanos y de bienestar social</p> <p>Estadio 6. Moralidad de principios éticos universales, universalizables y prescriptivos</p>
--

Tabla 1. **Psicología del desarrollo moral según Kohlberg**

Primera Fase preconvencional o de intereses personales. Nivel menos maduro de razonamiento, caracterizado por enjuiciar las cuestiones desde los propios intereses: “bueno es lo bueno para mí”.

Segunda Fase convencional o de mantenimiento de normas. Los adolescentes en esta etapa adquieren una perspectiva social que les hace ser conformistas con las normas sociales y el

orden establecido: “bueno es lo que ayuda a mantener el orden social”.

Tercera Fase postconvencional o realmente madura. Se caracteriza porque los sujetos enjuician las normas y las convenciones sociales en función de valores y principios universalizables: “bueno es lo bueno para todos”.

Los datos reunidos por Kohlberg hacen pensar que el nivel preconvencional es el propio del 80% de los niños hasta los 10-12 años, y que el nivel convencional es el más frecuente a partir de esa edad y entre los adultos. Según Kohlberg el desarrollo adulto es más asunto de estabilización que de aparición de formas de pensamiento nuevas o elevadas. En realidad, la fase postconvencional la alcanza un número reducido de adultos (no más del 30%) y en edades más bien tardías (Gracia D).

Estudios posteriores de psicología evolutiva de la moralidad confirman que los menores, a partir de los 12 años y sobre todo a partir de los 16, han desarrollado ya las estructuras de razonamiento moral que mantendrán toda su vida. Seguramente lo que necesitan es tiempo para entrenarse en su utilización y darle contenidos adecuados a sus juicios morales. En resumen, necesitan adquirir experiencia.

Aún con sus limitaciones, la propuesta de Kohlberg sigue siendo la base sobre la que se apoya la psicología moral actual. Y lo que es más importante, sirve como argumento potente que permite explicar y fundamentar la evolución que ha tenido el pensamiento jurídico sobre la capacidad de los menores para tomar decisiones en los últimos 25 años. (1)

La capacidad del menor en el ámbito sanitario. Ordenamiento jurídico

La base de la doctrina del menor maduro (concepto legal y ético) se halla en el principio de que los individuos pueden ejercitar sus derechos de la personalidad y otros derechos civiles desde el momento en que son capaces de disfrutarlos y esto ocurre, como hemos visto, bastante antes de la mayoría de edad legal estipulada a los 18 años (4), (5).

A partir de los años ochenta, nuestras legislaciones, tanto la civil y penal como la específica reguladora de la protección de menores y, desde luego, la sanitaria, han avanzado bastante en relación a este tema reconociendo al menor de edad con madurez suficiente su capacidad de autodeterminación en el ámbito de los derechos de la personalidad que incluyen el derecho a la vida, a la salud y a la libertad así como a la protección al honor, la intimidad y la imagen.

La Ley 1/1996 de Protección Jurídica del Menor que, de acuerdo con la Convención sobre

Derechos del Niño de 1989, se inspira en la idea de que la mejor forma de garantizar la protección del menor es promover su autonomía como sujeto e incide en la necesidad de reconocer al menor una capacidad gradual o «progresiva» para el ejercicio de sus derechos fundamentales (6), (7), (8), (10), (11).

De hecho el Ordenamiento Jurídico ha ido ampliando de manera muy notable las edades a las que se considera que las personas tienen madurez suficiente para hacer determinadas actividades, como se aprecia en la Tabla 2 , y en la medida en que pueda realizarlos por sí mismo, estos actos quedan fuera del ámbito de la patria potestad o la tutela (Tabla 3).

Tomada de Simón Lorda P (1), * en trámite de cambio actualmente(2015).

Tabla 2. Diferentes edades en las que se acepta un nivel de madurez suficiente para determinadas actividades

EDAD	MADUREZ
25	Para adoptar
18	Civil Penal plena Contractual Electoral Sanitaria para ensayos clínicos, fecundación artificial y donación
16	Laboral Sanitaria general Para consentir una interrupción voluntaria del embarazo* Para conducir motos de 125cc y vehículos agrícolas Para emanciparse
15	Para conducir ciclomotores
14	Matrimonial, que produce emancipación Testamentaria Asociativa Penal restringida* Para uso de armas cinegéticas o deportivas Para consentir al tratamiento de sus datos personales
13	Relaciones sexuales entre iguales*
12	Para que se oiga en procesos de adopción o divorcio Para que se oiga en decisiones sanitarias que le afecten

Específicamente en relación con la salud, fue la Ley 41/2002 de Autonomía del Paciente la que en sus artículos 5 y 9, estableció el marco general que regula la capacidad de los menores para tomar decisiones y en el ámbito de las decisiones sanitarias en proceso de muerte, la Ley 2/2010 ha reforzado ese marco jurídico en su artículo 11. (10), (11)

De dicha ley se extraen las siguientes reglas generales:

-Si el menor está emancipado o tiene 16 años cumplidos se le presupone capacidad (suficiente madurez) con carácter general, razón por la que le corresponde exclusivamente a él tomar la decisión. Sólo en caso de actuación de grave riesgo, los padres serán informados y su opinión será tomada en cuenta para la toma de la decisión correspondiente. Si el facultativo cree que no dispone de dicha capacidad, deberá demostrarlo.

-Si tiene entre 12 y 16 años será siempre escuchado y tenida en cuenta su opinión. Deberá comprobarse si tiene suficiente discernimiento y madurez. Si el médico que asiste al menor llega a la conclusión afirmativa, corresponderá a éste último dar el consentimiento informado, teniendo en cuenta la opinión de la familia si es situación de gravedad. Deberá demostrarse por tanto, su capacidad (Carga de la prueba).

- Si tiene menos de 12 años se le presume incapacidad para tomar decisiones pero tiene derecho a recibir información y a ser escuchado.

- La ley deja en manos del criterio facultativo decidir tanto la capacidad del menor, sea éste mayor o menor de 16 años, como definir si es o no una actuación de grave riesgo.

Tabla 3. Código Civil. Patria Potestad
Art.154. Los hijos no emancipados están bajo la potestad de los padres. La patria potestad se ejercerá siempre en beneficio de los hijos, de acuerdo con su personalidad, y con respeto a su integridad física y psicológica.
Art. 162. Los padres que ostenten la patria potestad tienen la representación legal de sus hijos menores no emancipados. Se exceptúan: Los actos relativos a derechos de la personalidad u otros que el hijo, de acuerdo con las leyes y con sus condiciones de madurez, pueda realizar por sí mismo. Aquellos en que exista conflicto de intereses entre los padres y el hijo Los relativos a bienes que estén excluidos de la administración de los padres
Art. 156. El juez tendrá siempre en cuenta la opinión del hijo "si tuviera suficiente juicio y en todo caso si fuera mayor de 12 años".

Valoración de la capacidad

Independientemente de este marco ajustado a edades, el problema principal estriba en considerar a una persona “madura” tenga la edad que tenga. La capacidad se reconoce por la presencia/ausencia de una serie de habilidades psicológicas- cognitivas, volitivas y afectivas que permiten conocer, entender, valorar y gestionar adecuadamente la información, y así tomar decisiones y expresarlas y hacerlo sin coerción, libremente.

La dificultad de la valoración procede de diferentes factores. Por un lado, no existe una formación específica de los profesionales en la realización de dicha valoración ni procedimientos sistemáticos estandarizados para determinar si una persona menor de edad posee las aptitudes que permitan etiquetarla como “madura” tenga la edad que tenga, estando el tema centrado en la sensibilidad de cada profesional para abordar el tema o no. Por otro lado, sigue siendo un área muy vinculada a juicios de valor, por ello acostumbra a aparecer la discusión sobre la toma de decisiones en menores en ámbitos, como salud sexual o consumo de tóxicos, mientras que aparecen pocas intervenciones relacionadas a ámbitos como el de la enfermedad crónica en el niño o adolescente, donde realmente

deberíamos plantearnos muy seriamente el procedimiento de toma de decisiones.

Como bien resume Diego Gracia (6), «la madurez de una persona, sea esta mayor o menor de edad, debe medirse por sus capacidades formales de juzgar y valorar las situaciones, no por el contenido de los valores que asuma o maneje. El error clásico ha sido considerar inmaduro o incapaz a todo el que tenía un sistema de valores distinto del nuestro». Además la capacidad es decisión-específica, es decir se relaciona con la situación concreta, no se necesita la misma capacidad para unas decisiones que para otras.

Los profesionales podemos establecer una valoración global de la capacidad incluyendo la exploración de tres elementos básicos:

- A. Grado de madurez de la persona menor en concreto
- B. Grado de dificultad de la decisión
- C. Circunstancias y contexto en el que se toma la decisión

No existe un test del todo o nada para juzgar si un individuo es competente o maduro. Pero sí podemos enjuiciar la madurez del menor valorando si tiene capacidad intelectual y emocional suficientes como para tomar una decisión autónoma. Existen varias escalas para evaluar capacidad en adultos pero ninguna

que a efectos prácticos sea de uso común y estandarizado en pediatría. En la Universidad de Lleida (13), se ha desarrollado un test para valorar la madurez del menor basado en los dilemas morales de Kohlberg. El test se ha validado en una muestra de 430 adolescentes de 12 a 16 años y parece ser de fácil aplicación en la práctica clínica, por desgracia aún no ha sido publicado. Mientras no podamos contar con él, los pediatras y demás profesionales implicados podemos seguir valorando a partir de los criterios de Roth y Appelbaum, básicamente los siguientes:

1. Explorar si tiene dificultades para **comprender** la información que se le suministra, (adaptándola en todo momento a su edad) y **reconocerla** como importante.
2. Valorar si tiene problemas para **retener** dicha información durante el proceso de toma de decisiones.
3. Analizar si puede **utilizar** la información de forma **lógica**, comparando riesgos y beneficios en distintas alternativas, sopesándolos y considerándolos para llegar a una decisión.
4. Ponderar si puede **apreciar** las posibles **consecuencias** de las diferentes alternativas. Es decir, relaciona lo que le contamos con cosas que le están sucediendo o le pueden suceder.

5. Comprobar si logra tomar una **decisión** y **comunicarla**. Comprobar si la puede expresar, contar a otro, hacerse cargo y reafirmarse en la decisión tomada.

Además, la capacidad natural es una cualidad del sujeto que debe ser valorada caso por caso en relación a la decisión de que se trate. Se ha de analizar la trascendencia de la decisión que se va a tomar y el alcance y magnitud de sus posibles consecuencias en el desarrollo futuro del menor. Es decir, considerar la proporcionalidad de la decisión, cuanto más graves sean las consecuencias que pueden resultar de un acto de ejercicio de derechos de la personalidad mayor grado de discernimiento y madurez debe exigírsele al menor para adoptar una decisión válida.

Hay un referente para este segundo factor, la escala móvil de la competencia de Drane . Esta escala propone un modelo de actuación basado en la conjunción de gravedad de la decisión y el nivel de competencia, estableciendo tres niveles (Tabla 4).

Tipo de decisión	Fácil	Media	Difícil
Competencia necesaria	Baja	Media	Alta
Para Consentir	Tratamiento efectivo Alto beneficio/Bajo riesgo	Beneficio/Riesgo intermedio	Tratamiento incierto Bajo Beneficio/Alto riesgo
Para Rechazar	Tratamiento incierto Bajo beneficio/Alto riesgo	Beneficio/Riesgo intermedio	Tratamiento efectivo Alto beneficio/Bajo Riesgo

Tabla 4. Escala móvil de capacidad de Drane

En un primer nivel, para un tipo de decisiones fáciles, la capacidad exigible sería baja y la decisión la podrían tomar a partir de los 12 años de edad, siempre que tengan una conciencia básica de su situación médica y sean capaces de consentir explícita o implícitamente a las opciones que se les proponen (formar parte de un ensayo clínico o rechazarlo, tomar o no un analgésico...).

En un segundo nivel medio de competencia estarían quienes son capaces de comprender su situación médica y el tratamiento propuesto y de elegir según las expectativas médicas. En este caso, podrían consentir o rechazar tratamientos de eficacia dudosa (técnicas quirúrgicas paliativas, determinadas medicaciones en enfermedades crónicas...).

Finalmente, en una tercera categoría se encuentran personas con un elevado nivel de capacidad y que podrían ser capaces de consentir tratamientos inciertos y rechazar los eficaces. Se trata de pacientes con plena madurez moral y capacidad de aceptar su inclusión en ensayos clínicos o de rechazar tratamientos claramente beneficiosos por discordancia con su sistema de creencias y valores. (14)

Hay ocasiones en que la ley presume que el menor tiene capacidad natural para decidir y exige, por tanto, su consentimiento, pero sin embargo no lo considera suficiente por la dificultad de la decisión requiriendo también la intervención de los padres o tutor.

En estos casos hay que entender que los representantes del menor actúan en funciones

de «asistencia» (no en su cualidad de representantes) y deben tomar en consideración la personalidad del menor .

Es decir, deben tener en cuenta, no sólo lo que consideren desde su punto de vista más beneficioso para el menor sino también, en la medida de lo posible, los deseos y opiniones de éste (7).

Naturalmente es conveniente involucrar a los padres en las decisiones suficientemente importantes de sus hijos y así lo hacemos. Otro problema surge en el adolescente cuando por ejemplo pide confidencialidad o hay discrepancia de criterio con padres o tutores. En este caso estamos obligados a evaluar no sólo la madurez para esa decisión concreta, sino el riesgo y la urgencia, es decir el contexto en el que ha de tomarse una decisión.

En términos de riesgo por ejemplo, fumar ocasionalmente cannabis no es lo mismo que inhalar cocaína o tener relaciones sexuales sin protección. Si a los 13 años se tiene capacidad legal para establecer libremente relaciones sexuales entre iguales también la tendrá para adoptar medidas contraceptivas, ahora bien tendremos que valorar si la madurez es adecuada para tal fin, si tiene la información necesaria y dejar claro en la

historia clínica los criterios que nos sirvieron para considerar su capacidad. En caso contrario intentaríamos proporcionarle una información y seguimientos adecuados en nuestra consulta o en planificación familiar.

Y en términos de urgencia, siempre habrá que sopesar si comunicarnos con los padres rápidamente en contra de la voluntad del menor (píldora del día siguiente...) sabiendo que ello puede deteriorar la relación clínica y el resultado final del proceso o si hay tiempo para persuadirle de la necesidad de contar con ellos.

Conclusiones

El cambio de paradigma de la relación médico-paciente y las leyes, que nos definen en nuestra defensa y protección del menor, tienen repercusiones directas en la práctica asistencial diaria, como son: mejorar la información a las familias y a los niños, fomentar la participación del menor en el proceso sanitario, saber discernir el grado de madurez del menor o saber ponderar ante una decisión concreta la gravedad que implica y quién debe ser el decisor.

Es un gran reto pendiente en práctica asistencial incorporar estos conceptos.

Al pediatra del siglo XXI se nos exige tener habilidades y conocimientos suficientes

para poder implementar este proceso de promoción de la participación del menor en la asistencia clínica diaria. Es necesario aprender a deliberar con el menor y la familia.

Promocionar la salud y autonomía en nuestras consultas contribuye a promover una conducta responsable en el adulto.

Bibliografía

1. Simon Lorda, P, Barrio Cantalejo I.M. "Estadios y evolución de la conciencia moral para tomar decisiones sobre la propia salud: de la Bioética al Bioderecho" En Bioética y Pediatría, Madrid, Ed Argon 2010, 39-48 .
2. Gracia D, Jarabo Y, Martín N, Ríos J. "Toma de decisiones en el paciente menor de edad. Med Clin 2001; 117:179-190)
3. Kolberg Bower TGR. Psicología del desarrollo. Madrid: Siglo XXI; 1983.
4. Jovell-Fernandez AJ, Navarro Rubio MD. El paciente existe, luego no lo ignores. FMC.2006;13:73-7
5. Koldo Martinez. "La capacidad del menor en el ámbito de la salud. Dimensión socio-sanitaria" .Asociación Juristas de la Salud, 2007.
6. Ley organica 1/1996 de 15 de enero, de protección jurídica del menor..
- 7 .Beltrán Aguirre JL. La capacidad del menor de edad en el ámbito de la salud: Dimensión Jurídica. Asociación Juristas de la Salud, 2007.
8. Ley 1/1998 de los derechos y atención al menor en Andalucía
9. Drane JF. Métodos de ética clínica. En: Couceiro A. Bioética para clínicos. Madrid.Triacastela, 1999
10. Ley 41/2002, de 14 de noviembre, Básica Reguladora de la Autonomía del Paciente y de los Derechos y Obligaciones en Materia de Información y Documentación Clínica.
11. Decreto 246/2005, de 8 de noviembre, por el que se regula el ejercicio del derecho de las personas menores de edad a recibir atención sanitaria en condiciones adaptadas a las necesidades propias de su edad y desarrollo y se crea el Consejo de Salud de las Personas Menores de Edad.
12. Ley 2/2010 de derechos y garantías de la dignidad de la persona en proceso de muerte.
13. Espejo M, Miquel E, Esquerda M, Pifarré J. "Valoración de la competencia del menor en relación con la toma de decisiones sanitarias: escala de la competencia de Lleida". Med Clin (Barc), 2011; 136(1): 26-30.
14. Aguayo Maldonado, J. et al. "El final de la vida en la infancia y la adolescencia: aspectos éticos y jurídicos en la atención sanitaria". Junta de Andalucía. Consejería de salud. 2011.