

VOX paediatrica

ÓRGANO DE EXPRESIÓN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA OCCIDENTAL Y EXTREMADURA
Y
PUBLICACIÓN OFICIAL DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA ORIENTAL CEUTA Y MELILLA

<http://www.spaoyex.es/>

Volumen 25 | Nº 1 | Junio 2018

DESDE LA DIRECCIÓN

Montserrat Antón Gamero, Ignacio Ibarra de la Rosa, Eduardo Ortega Páez

EDITORIAL

Retos de la Pediatría actual: Pediatría de Atención Primaria

Juan Luis Pérez Navero

CASO CLÍNICO

Hemangioma hepático difuso en prematuro con fetopatía diabética

María Asunción Pino Gálvez, María del Pilar Jaraba Caballero, Rosa Lorena Rueda García, Inés Tofé Valera, María Victoria Rodríguez Benítez

ORIGINAL

Análisis de los cuidados informales pediátricos básicos durante una consulta de atención primaria el día de la primera huelga feminista en España

Sebastián Tornero Patricio

CARTA A LA DIRECTORA

Abecedario del pediatra ideal en el siglo XXI

Manuel Cruz Hernández

RESUMEN DE PONENCIA

Fórmulas a base de leche de cabra. Su empleo en trastornos intestinales leves del lactante

Dámaso Infante Pina

RESUMEN DE PONENCIAS

Asma en pediatría: atención en los tres niveles asistenciales

Juan Luis Pérez Navero

Asma de riesgo vital en atención primaria

Manuel Praena Crespo

Crisis asmática en urgencias

Ana Ortiz Álvarez

Asma de riesgo vital: manejo en cuidados intensivos pediátricos

Antonio Manuel Vázquez Florido

Seguimiento del paciente asmático de riesgo en consulta de Neumología y Alergia

Anselmo Andrés Martín, Guadalupe Pérez Pérez y Martín Navarro Merino

RESÚMENES

CVI Reunión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAOPYEX).

Córdoba. Noviembre 2017

Información para los autores



COMPROMETIDOS CON LA PREVENCIÓN DE LA OBESIDAD INFANTIL

Nutribén Innova®

Ayuda a regular la programación metabólica desde el primer día*.(1-3)



Las únicas fórmulas infantiles del mercado con *Bifidobacterium animalis* subsp. *lactis* (CECT 8145)

El *Bifidobacterium animalis* subsp. *lactis* (BPL1) es un microorganismo que, incluso estando inactivo, aporta los siguientes beneficios:

- Equilibra la composición corporal **evitando un cúmulo excesivo de grasa.**(4,5)
- Presenta actividad **antioxidante, antiinflamatoria y saciante.**(4,5)

SEGURIDAD

Nutribén Innova® **sin aceite de palma: Reducción significativa de 3-MCPD (3-monocloropropanodiol) y ésteres de glicidilo** por debajo de límites en discusión por la EFSA.(6)

* Gracias a su contenido en alfa-lactoalbúmina.

1. Infant formulas with increased concentrations of alpha-lactalbumin. Eric L. Lein. Am. J. Clin Nutr 2003; 77 (suppl): 1555s-8s (4). 2. Infant formula composition affects energetic efficiency for growth: The BeMIM study, a randomized controlled trial. M. Fleddermann, H. Demmerlmaier, V. Grote, T. Nikolic, B. Trisic, B. Koletzko. Clinical nutrition. Elsevier 2013 (14). 3. Growth and safety in term infants fed reduced-protein formula with added bovine alpha-lactalbumin. E.L. Lien, A. M. Davis, A.R. Euler and the multicenter study group. JPGN 38:170-176, 2004 (15). 4. Probiotic Strain *Bifidobacterium animalis* subsp. *lactis* CECT 8145 Reduces Fat Content and Modulates Lipid Metabolism and Antioxidant Response in *Caenorhabditis elegans* Patricia Martorell, Silvia Llopis, Nuria González, Empar Chenoll, Noemi López-Carreras, Amaya Aleixandre, Yang Chen, Edvard D. Karoly, Daniel Ramón and Salvador Genovés J. Agric. Food Chem., 2016, 64 (17), pp 3462-3472. 5. Heat-killed *Bifidobacterium animalis* subsp. *Lactis* CECT 8145 increases lean mass and ameliorates metabolic syndrome in cafeteria-fed obese rats. Antoni Caimari, Josep Maria del Bas, Noemi Boqué, Anna Crescenti, Francesc Puiggrós, Empar Chenoll, Patricia Martorell, Daniel Ramón, Salvador Genovés, Lluís Arola Journal of Functional Foods 38 (2017) 251-263. 6. EFSA Panel on Contaminants in the Food Chain (CONTAM). Risks for human health related to the presence of 3- and 2-monochloropropanediol (MCPD), and their fatty acid esters, and glycidyl fatty acid esters in food. EFSA Journal 2016;14(5):4426.

Nutribén®
Especialistas en alimentación infantil

www.nutriben.es

Aviso importante: La leche materna es el mejor alimento para el lactante. Material destinado a profesional sanitario.

VOX paediátrica

Órgano de Expresión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura
<http://www.spaoyex.es/>

Revista Oficial de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental
<https://www.spao.es/>

C O N S E J O E D I T O R I A L

DIRECTOR FUNDADOR:

Antonio González-Meneses y
González-Meneses †

DIRECTORA EJECUTIVA:

Montserrat Antón Gamero
(Córdoba)

SUBDIRECTORES EJECUTIVOS:

Ignacio Ibarra de la Rosa (Córdoba)
Eduardo Ortega Páez (Granada)

DIRECTORES HONORARIOS:

Ramón Hernández Rastrollo
José del Pozo Machuca

CONSEJO ASESOR

Junta Directiva de SPAOYEX

Juan Luis Pérez Navero

Presidente

Manuel Navarro Villén

Vicepresidente Atención Hospitalaria

Cristóbal Coronel Rodríguez

*Vicepresidente Atención Extrahospitalaria
y Primaria*

Antonio Manuel Vázquez Florido

Secretario

Daniel Ruiz Díaz

Tesorero

Francisco Macías López

Vocal Cádiz

José Rumbao Aguirre

Vocal Córdoba

David Mora Navarro

Vocal Huelva

Beatriz Espín Jaime

Vocal Sevilla

José Ignacio Santamaría Ossorio

Cirugía Pediátrica

Noelia Valero Flores

Representante de MIR

Junta Directiva de SPAO

Julio Romero González

Presidente

Guadalupe del Castillo Aguas

Vicepresidenta

José Antonio Hurtado Suazo

Secretario

Mar Rodríguez Vázquez del Rey

Tesorera

Fernando Galán Muñoz

Vocal Almería

José Emilio Callejas Pozo

Vocal Granada

Olga Escobosa Sánchez

Vocal Especialidades

José Manuel González Gómez

Vocal Málaga

Rosa Peláez Hervás

Vocal por Ceuta y Melilla

Eduardo Ortega Páez

Vocal Ped. Ambulatoria

Francisco Sánchez Prados

Vocal Pediatras jubilados

COMITÉ EDITORIAL

Antonio Alcoba Conde (Melilla)

M^ª Teresa Alonso Salas (Sevilla)

Federico Argüelles Martín (Sevilla)

Antonio Bonillo Perales (Almería)

Cristóbal Coronel Rodríguez (Sevilla)

Beatriz Espín Jaime (Sevilla)

Rafael Espino Aguilar (Sevilla)

Mar Espino Hernández (Madrid)

Carmen Fidalgo Campaña (Cádiz)

Enrique Galán Gómez (Badajoz)

M^ª Jesús García García (Cáceres)

Mercedes Gil Campos (Córdoba)

Ignacio Gómez de Terreros Sánchez (Sevilla)

José González Hachero (Sevilla)

Antonio González Meneses López (Sevilla)

Margarita Guillen (Newcastle.UK)

Emilia Hidalgo-Barquero del Rosal (Badajoz)

David Jaimovich (Chicago. EEUU)

Francisco Macías López (Cádiz)

Antonio Muñoz Hoyos (Granada)

Martín Navarro Merino (Sevilla)

Manuel Navarro Villén (Sevilla)

Olaf Neth (Sevilla)

Esther Ocete Hita (Granada)

Joaquín Ortiz Tardío (Cádiz)

Javier Pérez Frías (Málaga)

Juan Luis Pérez Navero (Córdoba)

Julio Romero González (Granada)

Jorge Roque Espinosa (Santiago de Chile)

Juan Ruiz Canela Cáceres (Sevilla)

Francisco Ruza Tarrío (Madrid)

Antonio Vázquez Florido (Sevilla)

VOX | paediatrica

VOX PAEDIATRICA es el órgano de Expresión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura.

VOX PAEDIATRICA acepta artículos originales, notas clínicas, revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante) y cartas al director (para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de VOX PAEDIATRICA está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en VOX PAEDIATRICA están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a VOX PAEDIATRICA conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeren o plagiaran, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista.

La inclusión de anuncios en VOX PAEDIATRICA no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en VOX PAEDIATRICA, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de VOX PAEDIATRICA son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia. Los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

Edita

SPAOPYEX

Maquetación

Imprenta Luque S.L.

Imprime

Imprenta Luque S.L.

ISSN

1133-2778

Depósito Legal

CO-1156-2018

Colabora

SPA0

Publicación semestral (2 números al año)

Suscripción gratuita

Normas publicación: <http://www.spaoyex.es/voxp>

Protección de datos: La Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura declara cumplir lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de datos de Carácter Personal

Acceso gratuito al texto íntegro de la publicación, disponible desde el año 1.999.

© Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura

Visítenos en INTERNET: www.spaoyex.es



DULCINEA

Derechos de copyright y las condiciones de auto-archivo de revistas científicas españolas

S U M A R I O

Volumen 25, Número 1, Junio 2018
Publicación semestral

Desde la Dirección	5
<i>Montserrat Antón Gamero, Ignacio Ibarra de la Rosa, Eduardo Ortega Páez</i>	
Editorial	
Retos de la Pediatría actual: Pediatría de Atención Primaria.....	9
<i>Juan Luis Pérez Navero</i>	
Caso clínico	
Hemangioma hepático difuso en prematur con fetopatía diabética	13
<i>María Asunción Pino Gálvez, María del Pilar Jaraba Caballero, Rosa Lorena Rueda García, Inés Tofé Valera, María Victoria Rodríguez Benítez</i>	
Original	
Análisis de los cuidados informales pediátricos básicos durante una consulta de atención primaria el día de la primera huelga feminista en España.....	17
<i>Sebastián Tornero Patricio</i>	
Carta a la Directora	
Abecedario del pediatra ideal en el siglo XXI.....	20
<i>Manuel Cruz Hernández</i>	
Resumen de Ponencia	
Fórmulas a base de leche de cabra. Su empleo en trastornos intestinales leves del lactante.....	27
<i>Dámaso Infante Pina</i>	
Resumen de Ponencias	
Asma en pediatría: atención en los tres niveles asistenciales	37
<i>Juan Luis Pérez Navero</i>	
Asma de riesgo vital en atención primaria	41
<i>Manuel Praena Crespo</i>	
Crisis asmática en urgencias	50
<i>Ana Ortiz Álvarez</i>	
Asma de riesgo vital: manejo en cuidados intensivos pediátricos	56
<i>Antonio Manuel Vázquez Florido</i>	
Seguimiento del paciente asmático de riesgo en consulta de Neumología y Alergia	61
<i>Anselmo Andrés Martín, Guadalupe Pérez Pérez y Martín Navarro Merino</i>	
Resúmenes	
CVI Reunión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAoyEX). Córdoba. Noviembre 2017.....	69
Información para los autores.....	141

32

CONGRESO NACIONAL Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Málaga 25 al 27 Octubre 2018 Palacio de Congresos de Málaga



sepeap
Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA



SPAO
SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
DE ANDALUCÍA ORIENTAL

Secretaría Técnica
GRUPO PACIFICO
The power of meeting

Pº Gral. Mtnez. Campos 9-2º. 28010 Madrid
congresosepeap@pacifico-meetings.com
www.sepeap.org

Desde la Dirección

Montserrat Antón Gamero. *Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba*

Ignacio Ibarra de la Rosa. *Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba*

Eduardo Ortega Páez. *Unidad de Gestión Clínica. Maracena. Distrito Granada-Metropolitano. Granada*

En el último número de *Vox Paediatrica*, el Dr. José del Pozo se despedía como Director ejecutivo, poniendo la dirección de la revista a disposición de la nueva Junta directiva de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAOPYEX)¹. Con la satisfacción del trabajo bien hecho, hacía un resumen de los logros alcanzados durante los 8 años de esmerado trabajo editorial entre los que cabe señalar la pervivencia de la revista en formato papel y electrónico, mejoras en su calidad y diseño, la revisión por pares de los manuscritos y la creación de una sección que fomentase la participación de los pediatras en formación. Resaltaba el tesón y esfuerzo del equipo editorial al mismo tiempo que agradecía a los autores y revisores su aportación en la mejora de la calidad científica de *Vox Paediatrica*. Su trabajo correcto fue la clave del éxito.

El nuevo equipo editorial asume su labor como un reto ilusionante y agradece la confianza de la renovada Junta directiva de la SPAOPYEX, en especial de su Presidente el Dr. Juan Luis Pérez Navero.

Para abordar esta nueva etapa y plantear estrategias que nos ayuden a impulsar *Vox Paediatrica* hemos realizado un análisis de la revista mediante la metodología DAFO (acrónimo de Debilidades, Amenazas, Fortalezas y Oportunidades). Este modelo es una herramienta útil para hacer un análisis de situación y un proyecto de mejora en organizaciones sanitarias, sociedades y publicaciones científicas basadas en un análisis interno (fortalezas y debilidades que presenta) y externo (oportunidades y amenazas

a las que se enfrenta) cuyos principales aspectos se resumen a continuación.

Análisis interno

Fortalezas

- Pertenece a una Sociedad científica regional fuerte y consolidada –SPAOPYEX- que representa a los pediatras de atención primaria y especializada de Andalucía Occidental y Extremadura.
- Suma 25 años de publicación periódica bianual con un formato impreso identificable e identidad propia.
- Tiene establecido un sistema de revisión por pares doble ciego.
- Goza de una adecuada gestión económica y de publicidad de la industria farmacéutica que permite los gastos de la edición y distribución impresa.
- Consigue fácil acceso y mejor difusión por la publicación digital en la página web de la SPAOPYEX.
- Está indexada en bases de datos de publicaciones científicas -Dulcinea, Latindex-.
- Es una potente herramienta para la difusión del contenido científico de las Reuniones de la SPAOPYEX como libro de ponencias aumentando el atractivo de dichas reuniones y facilitando el registro de las actividades científicas de la sociedad.
- Contribuye a la formación continuada de los pediatras.

- Atrae con la nueva sección “la Vox del residente”, a los pediatras en formación como potenciales autores y lectores.

Debilidades

- Tiene menor atracción que otras publicaciones indexadas con factor de impacto.
- No está indexada en bases de datos de publicaciones científicas nacionales y de libre acceso.
- Utiliza un flujo editorial con escasos recursos materiales basado en un reducido grupo del Comité Editorial.
- La presencia en sus publicaciones de los pediatras de diferentes provincias y ámbitos de atención sanitaria es muy variable y desigual.
- Tiene escasa participación de los pediatras de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Oriental, Ceuta y Melilla (SPA0).
- Su difusión fuera del territorio regional es limitada.

Análisis externo

Amenazas

- Las eventuales dificultades para obtener financiación y el encarecimiento del proceso editorial pueden poner en peligro su supervivencia.
- Es previsible una disminución de la recepción de manuscritos, especialmente originales.
- Cuenta con un número limitado de revisores y dificultad para establecer comunicación fluida con ellos.
- Puede existir una pérdida de la calidad científica por la baja atracción para los autores con más experiencia.

Oportunidades

- Las sociedades científicas tienen capacidad para fortalecer los acuerdos ya establecidos y aumentar la participación de la SPA0.
- Puede ser el potencial órgano de expresión de todos los pediatras de Andalucía, Extremadura, Ceuta y Melilla.

- Es posible incrementar la difusión de la revista mediante las redes sociales.
- Es posible ampliar la distribución fuera del ámbito regional.
- Cumple la mayoría de los requisitos necesarios para su indexación en las bases de datos de publicaciones científicas nacionales y de libre acceso.
- Cuenta con la capacidad de ampliar el origen de los manuscritos a otros profesionales sanitarios en el ámbito de la pediatría (enfermería pediátrica, especialidades médicas con actividad clínica pediátrica).

A continuación, resumimos las estrategias que surgen de este análisis

1. Renovación y reestructuración del Consejo y comité editorial

Hemos designado directores honorarios al director fundador y a los anteriores directores de la revista en reconocimiento a su trabajo y se han realizado modificaciones en la composición del Consejo editorial para dar descanso merecido a aquellos que han contribuido durante años al trabajo editorial consiguiendo que la revista alcance su actual nivel científico y al mismo tiempo abrir nuevas oportunidades a miembros más jóvenes de las sociedades científicas que aporten ideas renovadas. También se ha reestructurado el Comité editorial que contará con dos subdirectores ejecutivos, el Dr. Ignacio Ibarra de la Rosa en representación de la SPA0YEX y el Dr., Eduardo Ortega Páez de la SPA0.

2. Contenidos

Se pretende aumentar el número de los manuscritos originales mediante la búsqueda activa, mantener la editorial científica firmada y adaptar las normas para autores, que se incluirán también en la versión impresa de la revista.

3. Proceso de edición

Se ajustará el flujo editorial mediante la utilización de herramientas electrónicas como la creación de correo electrónico para la recepción

de manuscritos voxpaediatrica@gmail.es, y un cuestionario de datos de filiación para los autores. Se ha reubicado la base de datos de los revisores existente en un sistema electrónico y se ha creado una lista de comprobación de ayuda a revisores mediante un cuestionario electrónico así como una base de datos automática de los manuscritos recibidos que facilite su gestión.

4. Proceso de impresión y distribución

En este primer número de la nueva andadura se ha realizado ya el traslado del proceso de maquetación e impresión a una nueva empresa persiguiendo también un ajuste del coste económico. También se han realizado modificaciones en el diseño y color del formato, manteniendo la identificación de la revista por su logo y los colores que la caracterizan.

Se pretende además aumentar el alcance mediante la distribución en el formato papel fuera del ámbito regional y mediante su presencia en las páginas web de la SPAOYEX y SPAO y en las redes sociales.

5. Controles de calidad

Estas estrategias de mejora van encaminadas a incrementar la calidad científica de la revista

avalada por su inclusión en las bases de datos de revistas científicas nacionales. Nos fijamos como objetivo realizar un análisis básico del número de manuscritos recibido, porcentaje de rechazos, tiempos de respuesta, así como del número de publicaciones y tipos, registrando el origen de los autores tanto geográfico como del ámbito de trabajo.

El logro de estos objetivos expuestos requiere un arduo trabajo en equipo. Por eso, desde el Comité editorial, la directora ejecutiva y los subdirectores agradecemos la entrega y confiamos en el trabajo cuidadoso y perseverante de todos sus miembros. Reconocemos la labor de revisión como base de la calidad científica y finalmente alentamos a los lectores y autores a ser partícipes del fin último de esta revista, nuestra revista, que no es otro que contribuir mediante la divulgación de la actividad científica e investigadora a incrementar el conocimiento y la formación de los pediatras que velan por la salud y calidad de vida del niño.

Bibliografía

Del Pozo Machuca J. Desde la dirección. Vox Paediatr 2017; 24: 5-7

CELEBREMOS UN FUTURO SIN APLV

NUTRICIÓN SEGURA Y EFICAZ
FRENTE A LA ALERGIA
E INTOLERANCIA A LAS PLV



- ✓ Exclusiva combinación suero ; caseína
- ✓ Sabor agradable
- ✓ Baja alergenicidad
- ✓ Eficaz en la reducción de los síntomas
- ✓ Completa nutricionalmente
- ✓ Elevada digestibilidad

PRODUCTO FINANCIABLE POR EL SNS SEGUN NORMATIVA*

Pedialac FEH
Fórmula Extensamente Hidrolizada Sin Lactosa
C.N. 504904 - 400 g

*RD 1205/2010 y criterios dispuestos en el RD 1030/2006



Hero
Instituto de
Nutrición Infantil

Aviso importante:

La leche materna es el alimento ideal para el bebé. Los fórmulas infantiles sólo deberán utilizarse en caso de que la lactancia materna no sea posible o resulte insuficiente y siempre bajo supervisión médica.
Documento destinado a profesionales de la salud.

Retos de la Pediatría actual: Pediatría de Atención Primaria.

Juan Luis Pérez Navero

Presidente de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura

Jefe Servicio Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Reina Sofía

Profesor Titular de Pediatría. Universidad de Córdoba

El Real Decreto 137/1984 y la Ley General de Sanidad 14/1986 definieron las bases de la red actual de atención primaria, regulando el sistema de salud pública en España y el modelo sanitario en el cual el pediatra es la puerta de entrada al sistema de salud de la población infantil y responsable de su atención integral. La reforma de la atención primaria dio lugar a la transformación de los ambulatorios tradicionales en centros de salud, y al establecimiento de un marco de actuación caracterizado por el trabajo en equipos multidisciplinares, con referencia a una población concreta, el aumento del tiempo de atención y la integración de las actividades asistenciales con las de prevención, promoción de la salud y rehabilitación. La Pediatría de atención primaria proporciona una asistencia sanitaria próxima a los niños, adolescentes y sus familias, teniendo en cuenta las características de su entorno, partiendo de una visión global de la medicina en la que el objeto fundamental no es la enfermedad sino la población infantil en todas sus etapas. La universalidad, la gratuidad y la accesibilidad son características del sistema público de salud en atención primaria, junto a la continuidad de los cuidados lo que ha generado una mejora en la calidad asistencial y mayor satisfacción de los usuarios.

Aunque la descentralización del Sistema Nacional de Salud supuso muchas mejoras, actualmente existen importantes diferencias entre las comunidades autónomas como se observa al

analizar las nada homogéneas carteras de servicios, que afectan incluso a las actividades de prevención como es el calendario vacunal. El déficit de pediatras padecido en España no hace sino aumentar estas inequidades. En el conjunto de las comunidades autónomas de España, en torno al 33% de las plazas de pediatría están desempeñadas por profesionales sin formación específica en la especialidad de Pediatría y sus Áreas Específicas. La mortalidad infantil que es un parámetro de medida de resultados en salud, se encuentra actualmente en España entre los mejores de la Unión Europea. La misma tendencia se observa en la incidencia de enfermedades infecciosas inmunoprevenibles y en las coberturas vacunales. Es por tanto indiscutible la frase «los niños deben ser atendidos por el profesional que ha recibido la formación específica más adecuada».

El Grupo de Pediatría Basada en la Evidencia de la AEP y ap realizó una revisión sistemática para analizar qué ventajas aporta la asistencia sanitaria cuando es realizada por pediatras en el primer nivel asistencial. Dicho análisis pretendía responder a la pregunta «¿qué profesional médico es el más adecuado para impartir cuidados en salud a niños en atención primaria?». Los datos indicaron que los médicos de familia/generales prescribieron más antibióticos que los pediatras para las infecciones de vías respiratorias altas. Los pediatras tuvieron más probabilidades de adherirse a las recomendaciones de las guías

de práctica clínica sobre el tratamiento de la fiebre y del trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad, y una mayor capacidad de resolución para otras enfermedades de gran prevalencia durante la infancia y la adolescencia, como son el asma, la otitis media y gastroenteritis. La población infantil que fue atendida por pediatras presentaba porcentajes de vacunación superiores a los de los médicos de familia/ generales en todos los estudios que evaluaron estos resultados. Como recoge literalmente un documento reciente de la AEPap sobre el modelo de asistencia infantil “En el sistema sanitario británico la atención de los niños se realiza por médicos generalistas. Recientemente se han despertado las alarmas ante el incremento demostrado de muertes en niños por enfermedades evitables. Las tasas de mortalidad de infecciones como meningitis, neumonías y asma son más altas en Reino Unido que en Suecia, Italia, Alemania y Francia. Las tasas de supervivencia son más bajas en este país para algunos tipos de cáncer infantil y existe peor seguimiento de los niños con enfermedades crónicas. Hay muchos ingresos de niños asmáticos prevenibles y sólo el 3% de los niños asmáticos británicos disponen de planes escritos para prevenir y manejar las crisis de asma. Los niños representan el 25% del cupo de los médicos británicos, pero suponen el 40% de sus consultas, siendo más frecuentadores cuanto más pequeños; esta carga asistencial sería difícilmente asumible por los médicos de familia en el sistema español”. En un análisis realizado en el 2015 sobre los incidentes de seguridad pediátricos en centros de salud recogidos a nivel nacional en Reino Unido, se observa “la asociación de incidentes relacionados con la derivación, tratamiento y el diagnóstico con errores en los conocimientos y en la evaluación diagnóstica. Apuntan que el tratamiento de las enfermedades crónicas pediátricas como la epilepsia, el asma, y la diabetes requieren mejoras y que la mayoría (75%) de las hospitalizaciones por asma infantil se podrían prevenir con una mejor Atención Primaria. El diagnóstico y la evaluación de los niños gravemente enfermos

fueron identificados como áreas problemáticas. Existe evidencia de diferencias en el diagnóstico precoz de tumores renales entre los niños ingleses y alemanes por sus diferentes modelos de asistencia infantil en sus sistemas sanitarios. Los niños ingleses son atendidos por médicos de familia y los niños alemanes por pediatras”. En una publicación reciente en Lancet se indican “datos globales relativos a la mortalidad y salud a nivel mundial 1980-2015. El Reino Unido ocupa el 5º lugar entre los sistemas sanitarios del mundo (frente al 7º de España), sin embargo, la mortalidad en menores de 5 años es de 4,69 por 1.000 nacidos vivos (IC 95%: 4,34 a 5,10), significativamente mayor que la de España: 3,00 (IC 95%: 2,65 a 3,40) fallecimientos por 1.000 nacidos vivos”. Un trabajo italiano sobre el gasto durante tres años consecutivos en una población de 35.000 niños de 6 a 16 años, preconiza “un ahorro de 6,5 millones de euros si la atención se hubiera realizado por pediatras en vez de médicos generalistas. Analiza el gasto generado por ingresos hospitalarios, el gasto farmacéutico y el gasto por pruebas complementarias (analíticas y pruebas de imagen) realizadas”. La Academia Europea de Pediatría indica que “los niños tienen un derecho incuestionable a la salud, la seguridad y el bienestar. Cualquier restricción de la prestación de la atención apropiada sería contradecir el artículo 24 de la Convención de las Naciones Unidas sobre los Derechos del niño. La Atención Primaria pediátrica es una disciplina académica y científica responsable de todas las cuestiones que afectan a la salud y el bienestar de los lactantes, niños y adolescentes desde el nacimiento hasta la edad adulta en el contexto de su familia y la comunidad. El pediatra de Atención Primaria sería el facultativo ideal pediatra, responsable de la provisión de atención integral y continua a lo largo de la infancia, niñez y adolescencia”. La Academia declara que la atención pediátrica en los ámbitos de Atención Primaria y hospitalaria, necesita conocimientos específicos para el tratamiento y prevención de enfermedades infantiles y adolescentes, de promoción de la salud y de bioética”.

En las últimas décadas se han producido cambios profundos en la sociedad española, tanto sociales, económicos como culturales, científicos y tecnológicos que han llevado a la población a percibir de forma diferente la manera de vivir y de enfermar, especialmente en la infancia. Esta situación plantea nuevas expectativas en salud y la demanda de nuevos servicios por parte de los ciudadanos, lo que condiciona una mayor complejidad en el primer nivel de atención pediátrica para poder satisfacer una atención sanitaria que ha de ser cada vez más efectiva y de calidad, y motiva nuevos retos para la organización del Sistema de Salud. Estos cambios también afectan a la morbilidad infantil y a las prioridades de atención en salud infanto-juvenil, planteando nuevos desafíos para la Pediatría. Por todo ello, es fundamental el pediatra de atención primaria, que es el profesional fundamental en este proceso de coordinación de recursos en salud infantil, tanto con los distintos niveles asistenciales sanitarios (atención primaria, urgencias, hospitalización, consultas externas de especialidades pediátricas) como con profesionales de ámbitos diferentes (psicólogo, trabajador social, fisioterapeuta, centros de atención temprana, maestros y escuela, equipos de orientación psicopedagógica), entendiendo la necesidad de trabajar en un equipo interdisciplinario.

En España hay actualmente unos 11500 pediatras, de los cuales en torno al 65% corresponden a pediatras de atención primaria. En la actualidad, en nuestras CCAA, el pediatra de atención primaria es el primer contacto de los niños y adolescentes con el sistema sanitario, y además es un especialista altamente resolutivo que soluciona más del 90% de las demandas de salud de esta población, supervisa su crecimiento y desarrollo, y participa en todas las actividades de prevención, promoción y educación para la salud, dentro de los equipos de atención primaria junto a enfermeras y médicos de familia. Existe un déficit importante de pediatras de atención primaria que hay que resolver lo antes posible. Así, el número de plazas de Pediatría

de atención primaria en cada una de las provincias andaluzas a marzo 2018 eran: ALMERÍA 102; CÁDIZ 190; CÓRDOBA 96; GRANADA 125; HUELVA 59; JAÉN 88; MÁLAGA 197; SEVILLA 296. Sin embargo, la falta de Pediatras hace que lamentablemente el número de médicos de familia que realiza esa función es cada vez es más elevado: Almería: 59 (57%); Cádiz: 93 (48'95%); Córdoba: 23 (23,9%); Granada: 23(18,4%); Huelva: 32 (54'2%); Jaen: 28 (31'8%); Málaga: 14(7,1%); Sevilla: 65 (21,9%).

Defender el actual modelo de asistencia pediátrica en España, basado en la atención directa por pediatras en el primer nivel asistencial, debe ser un objetivo prioritario para la administración sanitaria pública. Para ello es imprescindible aumentar las plazas de formación MIR.

La nueva Pediatría supone un importante reto para el pediatra de atención primaria, tanto en su formación como en el desarrollo de su actividad asistencial colaborando con la Pediatría Hospitalaria y las Especialidades Pediátricas. De igual forma muchos de los problemas no pueden ser atendidos en la forma tradicional de una consulta, pues precisan tiempo, salir de los despachos y relacionarse con el entorno crítico de los niños (familia, escuela, asociaciones comunitarias), promover dispositivos de atención cercanos y tener una perspectiva intersectorial y global que integre las actuaciones sobre la salud con los sectores educativo y de servicios sociales, así como el uso de tecnologías de la información y comunicación en la atención a los niños y sus familias (teléfono, correo electrónico, Internet...).

Es imprescindible la estrecha colaboración de todas las sociedades científicas y las administraciones sanitarias para mejorar la atención primaria pediátrica en nuestro medio en aras de prestar la mejor atención asistencia a nuestros niños y adolescentes

Bibliografía

1.- Barómetro Sanitario 2017. Agencia de Calidad del SNS. Madrid: Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Instituto de Información Sani-

- taria. (Consultado el 06/06/2018.) Disponible en: https://www.msssi.gob.es/estadEstudios/estadisticas/BarometroSanitario/Barom_Sanit_2017/RESUMEN_EJECUTIVO_BS_2017.pdf
- 2.- Buñuel Álvarez JC, García Vera C. ¿Qué profesional médico es el más adecuado para impartir cuidados en salud a niños en atención primaria en países desarrollados? Revisión sistemática. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2010; 12:s9-s72
 - 3.- Comisión Nacional de Pediatría, 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.
 - 4.- Global, regional, national, and selected sub-national levels of stillbirths, neonatal, infant, and under-5 mortality, 1980–2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. *Lancet* 2016; 388:1725-74
 - 5.- Las familias como agentes clave de la intervención desde atención primaria Calidad, género y equidad en la atención integral a la salud de la infancia y adolescencia. Informe Salud Infancia Adolescencia y Sociedad. SIAS 5. Ministerio de Sanidad y Consumo. 2007
 - 6.- Napoleone E. Primary Care Systems and Costs. Disponible en <http://docplayer.net/2547418-First-international-congress-on-pediatric-primary-care.html>
 - 7.- 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 n°. 246: 35657-66.
 - 8.- Pritchard-Jones K, Graf N, van Tinteren H, Craft A. Evidence for a delay in diagnosis of Wilms' tumour in the UK compared with Germany: implications for primary care for children. *Arch Dis Child*. 2016; 101: 417-20
 - 9.- Rees P, Edwards A, Panesar S, Powell C, Carter B, Williams H et al. Safety Incidents in the Primary Care Office Setting. *Pediatrics* 2015; 135:1027-35
 - 10.- Ruiz-Canela J, Martín P. Futuro de la pediatría de atención primaria desde la perspectiva de un pediatra de hoy. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2004; 6: 187-197
 - 11- Ruiz Canela J, Morell Bernabé J. Un modelo de atención infantojuvenil. *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2009:181-182
 - 12.- Sánchez Pina C, Palomino Urda N, De Frutos Gallego F. "Puntos negros" de la asistencia a la población infanto-juvenil en atención primaria en España (primera parte). *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2011; 13: 15-31
 - 13.- Stiris T, del Torso S, Mercier JC, Barak S, Wettergrem B, Ross-Russell R, Valiulis A, Hadjipanayis A. Improving paediatric care in the community. *European Academy of Paediatrics*. *Lancet*. 2015;385:1505
 - 14.- Tambe P, Sammons HM, Choonara I. Why do young children die in the UK? A comparison with Sweden. *Arch Dis Child* 2015; 0:1-4
 - 15.- Valdivia Jiménez C, Palomino Urda N. Es tiempo de reflexión. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2008; 10: 11-15
 - 16.- Van Esso D, Del Torso S, Hadjipanayis A. Paediatric primary care in Europe: variation between countries. *Arch Dis Child*. 2010; 95: 791-795.
 - 17.- Wolfe I, Cass H, Thompson MJ, Craft A, Peile E, Wieggersma PA, Janson S, Chambers TL, McKee M. Improving child health services in the UK: insights from Europe and their implications for the NHS reforms. *BMJ* 2011; 342:d1277

Caso clínico

Hemangioma hepático difuso en prematuro con fetopatía diabética.

.....
 María Asunción Pino Gálvez¹, María del Pilar Jaraba Caballero², Rosa Lorena Rueda García², Inés Tofé Valera², María Victoria Rodríguez Benítez²

¹Servicio de Pediatría, Empresa Pública Hospital Alto Guadalquivir de Andújar, Jaén

²Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Áreas Específicas, Unidad de Neonatología. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Recibido: 23/12/2017 Aceptado: 8/05/2018

Pino Gálvez M A, Jaraba Caballero M P, Rueda García R L, Tofé Valera I, Rodríguez Benítez MV. Hemangioma hepático difuso en prematuro con fetopatía diabética
 Vox Paediatr 2018; 25:13-16

Resumen: Los hemangiomas son los tumores hepáticos benignos más frecuentes en los primeros años de vida. Suelen ser asintomáticos, aunque un pequeño porcentaje evolucionan de manera fatal.

Presentamos el caso de un recién nacido pretérmino (35+5 semanas), macrosoma e hijo de madre diabética afecto de un hemangioma hepático infantil difuso. Su singularidad radica en la inusual presentación de este tipo de tumores y en el difícil manejo que suponen. Nuestro paciente presentó complicaciones propias de hijo de madre diabética unidas a las causadas por el tumor, principalmente problemas compresivos (a nivel biliar y pulmonar). Fue necesario el tratamiento con propranolol y corticoides para reducir el tamaño tumoral.

Palabras clave: Hemangioma hepático, pretérmino, diabetes, propranolol

Abstract: **Diffused liver hemangioma in preterm newborn with diabetic fetopathy.**

Hemangiomas are the most common benign liver tumors in the first years of life. They are usually asymptomatic, although a small percentage evolves in a fatal way.

We show a preterm newborn (35 + 5 weeks), macrosoma and son of a diabetic mother affected by a diffuse infantile hepatic hemangioma. Its singularity is the unusual presentation of this type of tumors and the difficult management they involve. Our patient developed the usual complications of a diabetic mother's son, together with those caused by the liver tumor, mainly compressive problems (biliary and pulmonary). He required propranolol and systemic corticosteroids treatment to reduce tumor size.

Keywords: hepatic hemangioma, preterm, diabetic, propranolol.

Introducción

El hemangioma hepático (HH) es el tumor hepático benigno más frecuente en la infancia, diagnosticándose en el primer mes de vida en la mayoría de casos¹. Se distinguen 3 tipos: focal, multifocal y difuso. El HH focal es una lesión única y asintomática. El HH multifocal se manifiesta como múltiples lesiones esféricas que pueden ser asintomáticas u ocasionar insuficiencia cardíaca. El HH difuso reemplaza casi totalmente el parénquima hepático y puede ocasionar un síndrome compartimental abdominal además de hipotiroidismo².

Caso clínico

Presentamos un caso de HH infantil difuso en un recién nacido hijo de madre diabética e hidrops fetal.

Recién nacido pretérmino (35+5 semanas), macrosoma (3190 gramos, P75-90), hijo de madre con diabetes mellitus tipo I. Diagnóstico prenatal de polihidramnios, hidrops fetal, sospecha de anemia fetal y malformación intestinal.

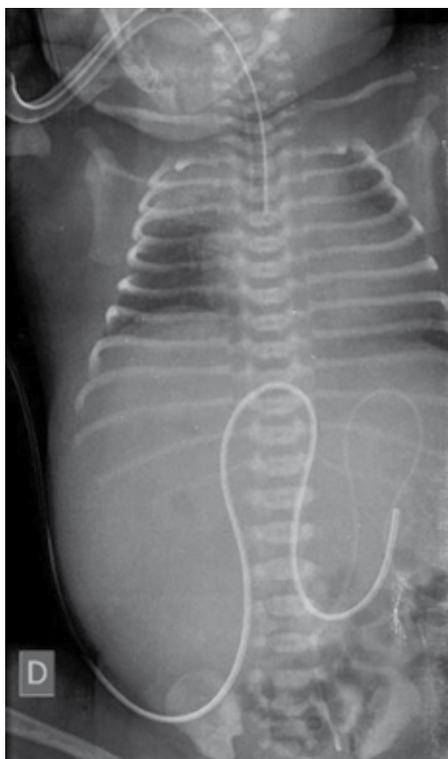


Figura 1. Radiografía de tórax y abdomen al ingreso. Destaca cardiomegalia y gran masa (que parece depender de hígado) que ocupa casi la totalidad del abdomen y desplaza estructuras vasculares (visualizadas por medio de los catéteres umbilicales)

Nace tras cesárea urgente por registro cardiotocográfico poco tranquilizador y presentación podálica. Test de Apgar 4/7 precisando intubación orotraqueal, conexión a ventilación mecánica y canalización de vasos umbilicales.

En la exploración física destaca hidrops fetal, edema subcutáneo, hidrotórax leve, perímetro abdominal muy aumentado de tamaño a expensas de gran masa de consistencia dura que ocupa casi la totalidad del abdomen. Tensión arterial 72/43 mmHg, frecuencia cardíaca 128 latidos por minuto.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias:

- Radiografía de tórax y abdomen donde se aprecia cardiomegalia moderada. Gran masa que ocupa casi la totalidad del abdomen y desplaza estructuras vasculares (visualizadas por medio de los catéteres umbilicales). Figura 1.
- Hemograma al ingreso: 21.700 leucocitos/mm³ (neutrófilos 40,7% y linfocitos 41,9%), hemoglobina 10,3 gr/dL, hematocrito 30,9%, plaquetas 66.000/mm³.
- Bioquímica al ingreso: proteína C reactiva: 180,5 mg/L, Interleucina 6: > 100 pg/mL (positiva > 100), urea: 26 mg/dL, creatinina: 0,6 mg/dL, glucosa: <5 mg/dL.
- Coagulación al ingreso: TP 17,4 s, Índice de Quick 48,3%; TTPa: 56,2 s.
- Transaminasas al ingreso: AST/ALT: 138/23 U/L.
- El ecocardiograma muestra miocardiopatía hipertrófica, disfunción ventricular grave y signos de hipertensión pulmonar. No derrame pericárdico
- La ecografía cerebral fue normal.
- Ecografía abdominal se aprecia una masa heterogénea en lóbulo hepático derecho con diámetro de 10,1 x 7,2 cm, que con la aplicación del doppler presenta señal muy elevada, mal delimitada, con desplazamiento de estructuras.
- Angio-TAC abdominal confirma una hepatomegalia difusa y masiva. Lóbulo hepático de-

recho muy aumentado de tamaño con intensa captación de contraste de morfología nodular, de distribución periférica con áreas centrales hipoatenuantes. Compatible con hemangioma hepático infantil difuso. Figura 2.

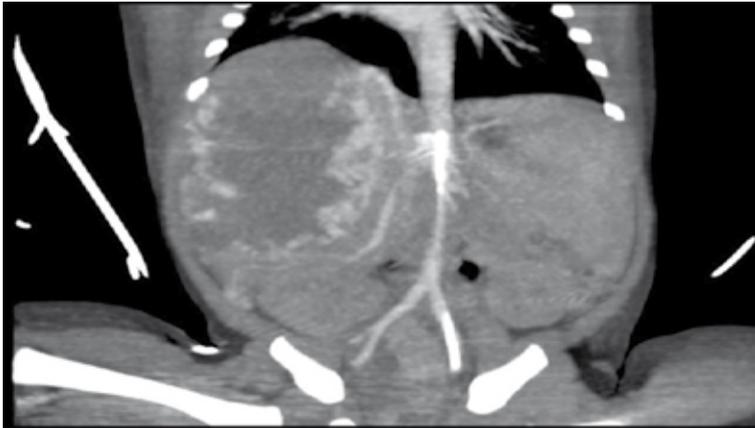


Figura 2. Angio-TAC abdominal. Corte coronal en el que se aprecia gran masa hepática con intensa captación periférica de contraste y con áreas centrales hipoatenuantes

Se inicia tratamiento antibiótico empírico (previa extracción de cultivos), inotrópico y diurético por insuficiencia cardíaca. Presenta hipoglucemia precoz a las 2 horas de vida, requiriendo aportes de glucosa intravenosa de hasta 10 mg/kg/minuto para mantenimiento de glucemias, además de transfusión de concentrado de hematíes por anemia. Preciso ventilación mecánica con picos de presión inspiratoria elevados por dificultad para la ventilación por compresión del tumor.

Es valorado por Oncología Pediátrica, a los dos días de vida, e inicia tratamiento con propranolol hasta 3 mg/kg/día, sufriendo empeoramiento aumento de la hipertransaminasemia (AST/ALT máximas 350/ 257 U/L) y colestasis (bilirrubina máxima 16,5 mg/dL a expensas de bilirrubina directa) sin alteración de la coagulación, y elevación de alfa feto proteína (AFP) hasta 72558 ng/ml, por compresión de la vía biliar junto con un síndrome de vena cava superior. Debido a ello, se realiza ecografía abdominal que no presenta cambios en el tamaño del tumor por lo que, tras 12 días de tratamiento con propranolol se asocia prednisolona a 5 mg/kg/día durante un mes observando mejoría clínica del paciente, disminución de la masa tumoral (diámetro 55 x

40 mm), normalización de las transaminasas y desaparición de la colestasis. Se pudo retirar la ventilación mecánica a los 15 días de tratamiento corticoideo apreciándose una disminución de AFP hasta 195 ng/ml. Posteriormente se inicia el descenso progresivo de los corticoides hasta su retirada a los dos meses de vida quedando únicamente con propranolol.

Durante su ingreso, se realizaron controles de hormonas tiroideas semanales que se mantuvieron en valores normales para su edad.

Discusión

Los tumores hepáticos representan el 5% de todas las neoplasias en el feto y en el recién nacido. La forma de presentación más frecuente es como una masa abdominal palpable. Los tres tipos de tumores hepáticos de presentación neonatal más frecuen-

tes son:

- Hemangiomas (60%): la mayoría de los HH son asintomáticos al nacer. La ecografía muestra lesiones tabicadas heterogéneas con áreas iso o hipoecogénicas con aumento del flujo sanguíneo. HH se clasifican en: focal, multifocal y difuso.
- Hamartomas mesenquimatosos (HM) (23%): son tumores heterogéneos compuestos por elementos quísticos y sólidos. La ecografía muestra quistes multiloculados y diversos elementos sólidos. No suelen presentar calcificaciones.
- Hepatoblastomas (16%): son los tumores hepáticos malignos más frecuentes en la infancia. La ecografía muestra una masa heterogénea con márgenes indistintos. Suele presentar calcificaciones^{1,2}.

Dentro del grupo de los HH, los HH difusos son los que presentan un peor pronóstico, persistiendo una alta mortalidad (70-90%) en los casos agresivos y la presencia de numerosas complicaciones:

- Insuficiencia cardíaca congestiva
- Trombocitopenia

- Anemia
- Hipotiroidismo debido a la expresión de la deodinasa de yodotironina tipo 3 que degrada la hormona tiroidea causando hipotiroidismo².
- Problemas pulmonares de tipo restrictivos
- Síndrome compartimental por hepatomegalia masiva
- Fallo hepático
- Daño renal por compresión de la vena renal³.

La singularidad de nuestro caso radica en el complejo manejo del paciente al presentar complicaciones propias de hijo de madre diabética (hipoglucemia y miocardiopatía hipertrófica), hidrops fetal junto a compresión de la vía biliar y alteración restrictiva de la ventilación producida por el gran tumor hepático. Además, todos los controles de hormonas tiroideas fueron normales, algo bastante inusual, ya que el HH difuso suele expresar iodotironina deiodinasa tipo 3 que degrada la hormona tiroidea provocando hipotiroidismo².

Respecto al tratamiento, en la actualidad, el propranolol por vía oral se considera el tratamiento de elección de los hemangiomas infantiles³.

El propranolol actúa deteniendo el crecimiento en la fase proliferativa e induciendo una rápida involución de la lesión. Sin embargo, en casos complicados como el nuestro, el tratamiento con propranolol puede ser insuficiente, por lo que es necesario asociar tratamientos más agresivos como corticoides e incluso quimioterápicos (vincristina)⁴.

Bibliografía

- 1.- Bosemani T, Puttgen KB, Huisman TA, Tekes A, Multifocal infantile hepatic hemangiomas imaging strategy and response to treatment after propranolol and steroids including review of the literatura. Eur J Pediatr. 2012; :1023-8.
- 2.- Yeh I, Bruckner AL, Sanchez R, Jeng MR, Newell BD, Frieden IJ. Diffuse infantile hepatic hemangiomas: A report of four cases successfully managed with medical therapy. Pediatr Dermatol. 2011; 28:267-75.
- 3.- Baselga Torres E et al. Consenso español sobre el hemangioma infantil. An Pediatr. 2016; 85:256-265.
- 4.- Hsi Dickie B et al. Hepatic vascular tumors. Seminars in Pediatric Surgery. 2014; 23: 168-172.

Original

Análisis de los cuidados informales pediátricos básicos durante una consulta de atención primaria el día de la primera huelga feminista en España.

Sebastián Tornero Patricio
Centro de Salud Polígono Norte

Recibido: 04/2018 Aceptado: 05/2018

Tornero Patricio S. Análisis de los cuidados informales pediátricos básicos durante una consulta de atención primaria el día de la primera huelga feminista en España. *Vox Paediatr* 2018; 25:17-19

Palabras clave: *Cuidado informal; Desigualdades de género; Feminismo; Huelgas; Atención primaria de salud.*

Title: Analysis of basic pediatric informal care during a primary care consultation on the day of the first feminist strike in Spain.

Keywords: *Informal care; Gender inequalities; Feminism; Strikes; Primary Health Care.*

Introducción y método

El pasado 8 de marzo tuvo lugar la primera huelga feminista en España¹ y, dado el gran peso de la mujer en los cuidados informales en nuestra sociedad², se ha pretendido analizar los cuidados informales básicos de los pacientes que acudieron a la consulta de pediatría de atención primaria de nuestro centro de salud el día de la huelga feminista, así como la repercusión de la huelga en su frecuentación.

El *Centro de Salud Polígono Norte* se encuentra en el *Distrito Macarena* de la ciudad de Sevilla y presta cobertura a 27.636 personas, de las que 3.671 (15,32%) son menores de 14 años. Gran parte de esta población reside en barrios desfavorecidos³, conteniendo su área de asistencia a dos de las once zonas de necesidad de transformación social de la ciudad de Sevilla⁴. La asistencia pediátrica en el centro se realiza por tres pediatras en turno de mañana y uno en

turno de tarde. El jueves 8 de marzo se decretó servicios mínimos del 50%. La agenda de uno de los tres pediatras que estaban de mañana ese día fue configurada como “agenda de sustitución” al habersele concedido previamente el día para formación. Sus pacientes por tanto, fueron distribuidos en las otras dos agendas de mañana disponibles. La oferta de citas “demanda clínica” se mantuvo hasta el día 8 de marzo a las 8:00 horas, cuando que se constató que uno de los dos pediatras de mañana que iban a trabajar ese día hizo huelga. En ese momento la Dirección del centro decidió bloquear las citas “demanda clínica” que quedaban libres para ese día, y atender en adelante las citas ya programadas y las urgencias. La consulta de tarde no fue analizada.

Resultados

A la consulta de mañana acudieron 30 pacientes (tasa de frecuentación 8,2/1.000 menores de

Autor para correspondencia: Sebastián Tornero Patricio
sebastornero@yahoo.es

Tabla 1. Características sociodemográficas de las madres de los pacientes.

Características sociodemográficas	n	%
Acompañante del paciente		
Madre	22	78,5
Padre	4	14,3
Ambos progenitores	1	3,6
Abuelos	1	3,6
Nacionalidad de la madre		
Española	24	85,8
No española	4	14,2
Nivel de estudios de la madre		
Primarios	7	25,0
Secundarios	17	60,7
Universitarios	4	14,3
Ocupación de la madre		
Profesiones asociadas a titulación de primer ciclo universitario	3	10,7
Administrativas	2	7,2
Trabajos manuales cualificados	10	35,7
Trabajos manuales no cualificados*	13	46,4
Situación laboral de la madre		
Empleada	17	60,7
No empleada*	11	39,3

*Incluye amas de casa (n=3)

14 años). Tras finalizar cada consulta se realizó una breve encuesta sobre cuidados básicos a las madres. Cuando la madre no estuvo presente, el acompañante respondió a las preguntas relativas a ella. De las dos parejas de hermanos atendidas se excluyó al segundo de cada hermano por orden de llegada (n=28).

De los pacientes incluidos, 6 (21,4%) acudieron con citas programadas y 22 (78,6%) de urgencias. La madre fue la única acompañante en 22 de los 28 pacientes (78,5%) y el padre en 4 de ellos (14,3%), 1 caso (3,6%) fue traído por ambos padres y otro por los abuelos (3,6%). Sus características sociodemográficas se muestran en la *tabla 1*. De las 28 madres, 17 tenían un empleo en el momento de la entrevista (60,7%), haciendo huelga laboral una de ellas (5,9%). Ninguna de las 28 madres hizo huelga de cuidados o de consumo. La frecuentación de la consulta de

Tabla 2. Implicación de los progenitores en los cuidados básicos de sus hijos.

Cuidados básicos	n	%
Acompañar a sus hijos al pediatra		
Solo la madre	15	53,6
Solo el padre	0	0
Ambos	13	46,4
Administrar la medicación a sus hijos		
Solo la madre	12	42,9
Solo el padre	1	3,6
Ambos	15	53,5
Encargarse de la vacunación de sus hijos*		
Solo la madre	21	77,8
Solo el padre	1	3,7
Ambos	5	18,5
Encargarse de la alimentación de sus hijos		
Solo la madre	13	46,4
Solo el padre	0	0
Ambos	15	53,6

*Una familia excluida del análisis al no vacunar a sus hijos (n=27).

mañana disminuyó a casi la mitad (8,2%), comparándose con la media obtenida de la frecuentación la mañana del jueves 1 de marzo (17,2%) y la del jueves 15 de marzo (14,4%), ambos días laborables con tres consultas de pediatría en el turno de mañana.

El 46,4% de los acompañantes encuestados afirmaron que ambos progenitores se repartían por igual las funciones de ir al pediatra con sus hijos. El 53,6% de los casos compartían la responsabilidad de administrar los medicamentos a sus hijos en caso necesario. El 18,5% de las familias manifestaron compartir la responsabilidad de vacunar a sus hijos y el 53,6% la de la alimentación. *Tabla 2*. La mayoría de las madres que compartían estos cuidados con sus parejas declararon tener un rol planificador en las ejecuciones de los cuidados por parte de los padres.

Conclusiones

Tan solo la mitad de las familias afirmaron compartir por igual las responsabilidades de los cuidados informales básicos de sus hijos excepto en el caso de la vacunación, donde en 4 de cada 5 familias aproximadamente, es la madre quien se hace responsable únicamente. Tanto el nivel socioeconómico del área sanitaria del centro de salud, como el día en la que se llevó a cabo la encuesta podrían haber inducido un sesgo de selección que limitaría la extrapolación de estos resultados. Sin embargo estos datos podrían constituir un punto de partida para explorar las desigualdades de género en los cuidados informales básicos en la infancia.

Bibliografía

- 1.- Movimiento Feminista para el 8 de marzo. Huelga feminista 8 de marzo 2018 [Internet]. 2018 [citado el 25 de marzo de 2018]. Disponible en: <http://hacialahuelgafeminista.org/>
- 2.- García Calvente M, Del Río Lozano M, Marcos Marcos J. Desigualdades de género en el deterioro de la salud como consecuencia del cuidado informal en España. *Gac Sanit.* 2011;25(S):100–7.
- 3.- Mora Ruiz V, Jiménez Martín JA, Gamboa Gallego MC. Diagnóstico de territorios desfavorecidos en la ciudad de Sevilla [Internet]. 2018 [citado el 25 de marzo de 2018]. Ayuntamiento de Sevilla, editor. Sevilla; 2011. 364 p. Disponible en: http://www.empleo.gob.es/redretos/es/contenidos/actualidad/2011/06/Diagnostico_de_territorios_desfavorecidos_opt.pdf
- 4.- Consejería de Sanidad de la Junta de Andalucía. Zonas de necesidad de transformación social de Sevilla [Internet]. 2018 [citado el 25 de marzo de 2018]. Disponible en: <https://www.znts.es/course/index.php?categoryid=8>

Carta a la Directora

Abecedario del pediatra ideal en el siglo XXI.

Manuel Cruz Hernández

Catedrático de Pediatría. Profesor Emérito. Universidad de Barcelona

Recibido: 28/12/17 Aceptado: 12/04/18

Cruz Hernandez M. Abecedario del pediatra ideal en el siglo XXI. Vox Paediatr 2018; 25:20-26

Querida amiga y compañera:

Agradecería publicase en la apreciada revista Vox Paediatrica, y como homenaje al anterior Director, la carta que hace algunos meses remití al Doctor José del Pozo:

Hoy 28 de diciembre, cuando todavía algunos celebramos el Día de los Inocentes, que considero los patrones cristianos de la Infancia Maltratada, recibo el número XXIV, 2, octubre 2017 que acaba con un elocuente escrito de R. Espino Aguilar sobre el Dr. Carlos Miguélez Lago, q.e.p.d. en el que hace un bello juego literario a partir de la palabra medicina¹.

Con el poco pudor que dan los muchos años, me atrevo a someter a su consideración, por si ve oportuna la publicación en Vox Paediatrica, una lista que precisamente he redactado en estos días navideños. Recoge las **cualidades ideales de los pediatras en este siglo XXI** utilizando como guía las letras del abecedario o alfabeto añadiendo una justificación del significado de cada cualidad asignada (o deseo) a las distintas letras desde la A la Z. Tal vez el momento ideal para su lectura hubiera sido el Día de los Inocentes, pero este año llegará tarde o demasiado pronto, según se mire.

ABECEDARIO DEL PEDIATRA IDEAL EN EL SIGLO XXI

A. Adelantado dentro de las ciencias médicas. Cuando el pediatra está al día, como suele ser, tiene la oportunidad, entre otras, de cosechar algunos éxitos, que perdurarán durante muchos años y le explicarán posibles reconocimientos. En ellos encontrará una gratificación emocional que vendrá a compensar su incertidumbre y otros sinsabores propios de los comienzos de todo pediatra, como de cualquier médico. Pocas veces ocurrirá en el terreno científico, pero no será rara en la tarea docente y más aún en la asistencial.

B. Barricada frente al desánimo en el trabajo. Es sabido que la/el pediatra en sus diversos quehaceres encuentra crecientes obstáculos que llegan a conducirlo al desánimo, hasta configurar el lamentable cuadro del pediatra acabado, agotado, quemado. El material para construir una barrera frente a esta situación empieza con la aceptación de la cambiante epidemiología de la salud infantil, donde se incluyen procesos frecuentes de tipo banal junto a enfermedades de baja prevalencia, así como afecciones de tipo general o propias de una especialidad. Es la pediatría como total medicina de la edad infantil, concepto asumido desde nuestra formación inicial hasta la culminación profesional, y aceptado

Autor para correspondencia: Manuel Cruz Hernández
mchbcn@gmail.com

gracias al refuerzo de la autoestima y de la resiliencia, junto con una ayuda especial: el contacto con el niño, optimista por definición.

C. Crítico ante los errores propios y ajenos. Hay tendencia a ser indulgente con el error propio y algo menos con el ajeno. Para ambos hay que ser crítico basándose en el conocimiento y en la experiencia. Un protocolo bien actualizado es una buena barrera frente al error, pero no es suficiente. Hoy por hoy el error es posible en pediatría, a veces porque no se tienen en cuenta los factores sociales y étnicos y las diferencias anatómicas, fisiológicas y sintomatológicas en comparación con el adulto, que es la referencia aprendida en los primeros años de formación. No se olvidarán al valorar los síntomas clínicos, los datos diagnósticos y la medicación, casi siempre ensayada primero en el mayor.

D. Defensor de los derechos del niño. Largo ha sido el camino del progreso en la protección de la infancia, culminado en la Convención de 1989. Y nadie es más apropiado para asumirla que el pediatra, porque conoce bien al niño y sus circunstancias, de modo que el pediatra moderno es un defensor esforzado de los derechos del niño, empezando por todo lo referente a la salud infantil. Hará lo posible por mejorarla, como refleja la disminución de la mortalidad infantil y prestará sus cuidados con preocupación, cariño y amor, compartidos en un entorno familiar normal.

E. Eficiente para el trabajo individual y en equipo. El pediatra eficiente queda definido cuando muestra su capacidad para lograr lo que se espera de él: una promoción de la salud infantil, la prevención de su patología prevalente, el diagnóstico lo más rápido posible, una acción curativa pronta y si no es posible el alivio y el consuelo. Para ello debe sortear, basado en el conocimiento y en la experiencia, una serie de obstáculos unos intrínsecos y otros extrínsecos. Puede ser el entorno adverso, la resistencia a los cambios, la falta de diligencia, de empatía o de motivación, la desconfianza escrupulosa en su capacidad que le empuja a la especulación o

a la recomendación de excesivas pruebas complementarias, retrasando su acción. Además de los manuales, protocolos y guías, el remedio moderno es el trabajo en equipo, que combate la mayor parte de las objeciones citadas y evita el aislamiento con sus consecuencias. Eso sí, siempre que no se utilice para eludir la propia responsabilidad. Al contrario, si el equipo es multidisciplinario, el pediatra debe ser el líder natural.

F. Fecundo en ideas nuevas sobre la salud infantil. Para glosar la F en vez de otras palabras como fuerte, fiel, firme o fiable, apareció el adjetivo de fecundo. Y ahora puede justificarse: la pediatría ha sido fecunda en ideas prácticas para fomentar la salud infantil. Los ejemplos son numerosos y están en todos los capítulos de nuestra ciencia. Siempre hubo quien advirtió la importancia de distinguir una ictericia normal del recién nacido de otras patológicas que requieren tratamiento urgente, como otras situaciones de esta edad; hubo quien defendió la lactancia materna por sus repercusiones en la nutrición, inmunidad y respuestas psicológicas; quien advirtió que el crecimiento es un buen índice de salud, pero que al mismo tiempo hay que vigilar la maduración psicológica; quien defendió las vacunaciones preventivas como método profiláctico principal en la frecuente patología infecciosa del niño; quien describió esa lacra que es el maltrato infantil en todas sus formas. Y así sucesivamente. Es importante que la pediatría siga atenta para ser fecunda en ideas que mejoren los métodos de diagnóstico, prevención y terapéutica. El progreso no siempre nace en el laboratorio.

G. Generoso con el tiempo dedicado a su profesión. Con el riesgo de levantar protestas, tanto en el ambiente hospitalario como en la predominante asistencia primaria, siempre estuvo justificada la generosidad con el tiempo dedicado al trabajo pediátrico. Muchos pediatras la practican y es lícito asegurar que recibirán la gratificación debida algún día, compensando el aparente olvido inmediato. Esta tendencia debe ser

matizada: no hay que ser avaro del tiempo pero tampoco pródigo, procurando que el derroche de tiempo en el trabajo no sea a expensas de la familia, de los amigos y de la salud propia. Igualmente, la generosidad en el trato con el enfermo no debería ocultar el hacerlo por vanidad o por la ambición de escalar peldaños en la personal hoja de servicios. Se piensa ante todo en el pediatra clínico, pero lo mismo se puede decir del investigador, del gestor o del docente.

H. Humano ante el infortunio ajeno. Humano es un atributo pediátrico imprescindible, más que deseable. Decir que el médico que asiste niños debe ser humano parece una redundancia, en cuanto pocos otros ejercitan de manera tan evidente su papel bienhechor. En la toma de decisiones a veces tendrá que elegir entre ser justo o ser humano, porque las decisiones deben tener en cuenta tanto al niño y su familia como al sistema en que se trabaja, sin dejar de ser crítico, competente, efectivo, capaz de ver enfermos y no enfermedades. Por encima de todo no olvidará que, como cualquier médico, debe ser humano, o sea, sensible y comprensivo ante el infortunio ajeno y al mismo tiempo hacer compatible su profesión con el humanismo, porque siendo ambicioso intelectualmente, tendrá una renovada energía en su tarea.

I. Innovador atento a los necesarios cambios. Hay motivos sobrados para afirmar que el pediatra siempre fue un innovador atento a los cambios. Nunca han faltado colegas que se han distinguido aportando técnicas y otras novedades, facilitando el descubrimiento de nuevos agentes nocivos, o bien la mejoría en la elaboración de guías de tratamiento o las reformas en los procedimientos diagnósticos para adaptarlos a la edad infantil. En todos los capítulos de la pediatría los pediatras han innovado a expensas de provocar un exceso de tecnificación y tal vez de deshumanización, si bien siempre han defendido el cuidado integral o total. Los pediatras han colaborado en la socialización y atención universal, aceptando la sobrecarga asistencial y una posible mala relación con la familia y el

paciente. Los pediatras han sido importantes en la atención sanitaria en nuevas etapas cronológicas como la medicina fetal y la medicina del adolescente.

J. Jovial dentro de la seriedad profesional. Buen humor es una disposición ideal para el quehacer médico, para la relación con la familia y para cuidar mejor al pequeño paciente. También resulta deseable cuando se piensa en la salud del mismo pediatra. Si el médico está inmerso en un trabajo apresurado y agobiante debe advertir que es básico mantenerse feliz y por tanto sano durante toda la vida o el mayor tiempo posible. A las características anatómicas y fisiológicas de cada uno es preciso añadir el mantenerse al día, porque el conocimiento científico y humanístico no engendran pesar sino contento. Se sumarán igualmente las circunstancias ambientales como pueden ser un trabajo bien organizado o en equipo, que su relación con otros colegas sea buena, que haya coordinación entre el trabajo en atención primaria y en el hospital, que reciba una gratificación adecuada a su esfuerzo y en todos los sentidos.

L. Liberal en el trato con otras profesiones. Hay diversas expresiones de liberalidad en el pediatra, como su tolerancia ante un quebrantamiento de las normas y su adaptación a las condiciones culturales, con frecuencia dependientes de una determinada etnia o religión, hasta tolerar con benevolencia que una familia llegue a consultar, por así decir, con un curandero. Sin embargo, ser liberal plantea en pediatría un mayor dilema con las profesiones más cercanas de enfermería y médico de familia, pero también algunas otras. Los pediatras conocen mejor las normas básicas de su ciencia: la consideración integral del niño, la valoración del ambiente, la atención del núcleo familiar, la promoción de la salud en sentido amplio, las crecientes tareas de prevención, la impregnación de un sentido ético a toda actividad y la consideración de la importancia de cualquier acontecimiento en el futuro biológico, psicológico y social. Por tanto, el médico indiscutible para cumplir estos ambiciosos objetivos

es el pediatra para quien el trabajo clínico en el niño sano o enfermo estará envuelto en un clima de comprensión, de amor y de calor humano, también para la familia, sin dejar que la compasión o la empatía sean tareas de otros.

M. Maestro en la educación sanitaria. Fueron muchos los que enseñaron al pediatra, desde los años de la primera enseñanza, el bachillerato y los estudios universitarios, hasta la época crucial de la especialización. También considero maestros a los discípulos y a los compañeros. Además, al destacar los que transmitieron una enseñanza inolvidable, incluirá igualmente a los propios niños enfermos. Pero aquí interesa destacar el papel del pediatra en la necesaria educación sanitaria, lo que le impulsará a realizarla junto al trabajo de cada día. El pediatra como maestro fue una advertencia heredada de los grandes pediatras del siglo XX. Parece imprescindible, en efecto, la participación de todo médico en la instrucción sobre la salud y en el caso de la pediatría muy especialmente en la enseñanza dirigida a los padres. Hacerlo aprovechando la consulta es doblemente útil, porque lo aprendido con un componente emocional, como es la enfermedad del hijo, es siempre mejor recordado. Por otro lado, aprender y enseñar son en el fondo la misma cosa.

N. Notario del saber pediátrico consolidado. Esta nueva exigencia es una de las más definitivas, pero igualmente de las más preocupantes. Quiere decir que le corresponde tomar nota de la patología evidente, aquella que clásicamente está en un tratado o en un manual de Pediatría, mientras considerará discutible si el posible avance aparece como una nota previa en un congreso, una revista científica o un periódico. Anotar la ciencia consolidada significa pues estar al tanto de los contenidos firmes de la medicina pediátrica, sabiendo esperar que algunas novedades dejen de ser efímeras y que los viejos conocimientos sean desterrados o modificados por el avance incesante de la investigación, junto con el resurgir de las viejas patologías falsamente erradicadas. Aceptar este reto trope-

zará con dificultades dada la celeridad actual en la difusión de los nuevos datos. Parece cierta la advertencia de los viejos maestros: la medicina es un estudio que dura toda la vida.

O. Organizador equitativo de los recursos sanitarios. Más que propuesta es una reivindicación, porque viene a recordar que la pediatría, y ya desde la asistencia primaria, debe participar en la organización de la atención sanitaria de los niños y adolescentes. También, que no sea manipulada o presionada por los responsables a nivel gubernamental, que en ocasiones dictan normas guiadas por prejuicios políticos o sólo económicos, olvidando las verdaderas necesidades del niño sano y enfermo sujetas a las transformaciones epidemiológicas. El pediatra no dudará en aceptar que la buena organización es importante para promocionar la salud. No esquivará la participación en las estructuras sanitarias. Al contrario, reclamará un puesto como organizador equitativo de los recursos sanitarios. Y si no le es concedido, ejercerá su derecho a criticar las decisiones que considere no adecuadas hasta la misma terminología inapropiada, mencionando al enfermo como un usuario y al médico como un proveedor.

P. Portavoz de las quejas latentes de los menores. En el niño numerosos síntomas físicos menores y los trastornos psíquicos suelen quedar sin la etiqueta debida y constituir un ejemplo de queja latente en la edad pediátrica. Se tardó tiempo en reconocer que el maltrato en todos sus tipos, el abuso, la falta de medidas higiénicas y el abandono físico y psicológico producen graves alteraciones en el niño, sin que éste expresara su queja. Permanecen por tanto latentes en espera del clínico que consiga ponerlas de manifiesto. Es difícil que el niño pequeño manifieste su queja de manera directa y explícita. Cuando está más cerca de la adolescencia, si lo hará, pero tropezará frecuentemente con una barrera la capacidad de expresarse y los prejuicios extendidos por los adultos. En la esfera psicológica los ejemplos se multiplican, Por ejemplo, los niños no siempre mueren por acci-

dentes, neoplasias, por una alimentación carencial, por las infecciones o por una mala higiene, sino por otra deficiencia: la carencia de afecto.

Q. Quintaesencia de la medicina clínica. En el razonamiento clínico tienen un papel evidente las emociones como ha confirmado la neurociencia, lo mismo que la realidad de la intuición, ese proceso cognitivo cuyo fundamento solo es parcialmente captado y que parece más frecuente en la mujer pediatra. Estos conceptos tienen su lugar en la tarea diagnóstica, aunque no aparezcan en los protocolos. Con más razón, siguen siendo útiles, rápidos y económicos los métodos clásicos de exploración clínica. Favorecen en general una aproximación al paciente, de modo que resultan ser una buena forma de ir iniciando el proceso curativo al mismo tiempo que favorecen la empatía. El problema es que el médico actual y más aún el paciente, por una razón u otra (sin olvidar la actitud defensiva), conceden cierta prioridad a las pruebas complementarias, que no deberán ser realizadas sin un razonamiento clínico previo.

R. Romántico por su contribución ignorada a la salud del adulto. Conseguida la meta de una óptima salud física del menor, reflejada por la aceleración del crecimiento, la pediatría actual debe colaborar para otras metas. Una, la de conseguir unos niños felices. Porque cuando esa etapa inicial de la vida ha estado realmente presidida por la felicidad, se habrá aplicado una especie de inmunización frente a los peligros psicosociales que acechan al adulto actual. Otra, la tarea ignorada de su contribución a la prevención de una larga serie de enfermedades responsables de la invalidez o la muerte de hombres y mujeres. Por eso se ha dicho que el niño es el padre del hombre. La enumeración es innecesaria si se recuerda la patología del adulto en cada órgano o aparato. Comprende desde la obesidad, el síndrome metabólico y la arteriosclerosis con sus repercusiones cardíacas, vasculares y cerebrales, hasta la bronconeumopatías crónicas, las nefropatías e incluso las neoplasias. Los que vean nacer estas alteraciones, las pueden cono-

cer mejor, y estarán en óptima situación para su prevención.

S. Sabio en medicina preventiva. Cada vez es más preventiva la orientación de la medicina y esta tendencia afecta muy especialmente a la pediatría. Es un concepto básico, pero no totalmente nuevo, pues desde Avicena en el siglo XI se proclama que el arte de curar consiste ante todo en conservar la salud y solo eventualmente en el tratamiento de la enfermedad. El progreso imparable plantea la necesidad de adaptar en cada época estas tareas de prevención. El ejemplo principal de la pediatría preventiva son las vacunaciones frente a las infecciones prevalentes. Avanzan de manera lenta pero continua, dado que continúan su transformación las infecciones como enfermedades de primera línea en el niño. Han desaparecido prácticamente las viejas epidemias como viruela, poliomielitis, difteria, sarampión, pero pueden volver en cualquier momento, como se ha visto para el sarampión y la difteria. Todo pediatra debe ser un defensor y un propagandista de las vacunaciones principales. Sin olvidar que otras infecciones vienen a ocupar el sitio de las erradicadas o en vías de extinción. como recuerdan el virus del Sida o el virus Ébola. Y no es preciso repetir que en cada capítulo de la patología son posibles acciones de profilaxis con repercusión en la edad infantil y en el adulto.

T. Testigo de los cambios sociales con repercusión en el niño. Aceptará el pediatra en su trabajo diario el amplio contenido de la pediatría social. Reconocerá la importancia en la salud del niño del entorno adverso, y por tanto del factor social, pues la pediatría social es todo lo que concierne al niño y al adolescente en sus relaciones con otras personas, con la familia y con los diversos medios, materiales y sociales. En cuanto asumió esta orientación, la pediatría debió cambiar. Tuvo que aprender la importancia de los factores de riesgo de alcance social. Así se ratificó el papel de todo lo referente al ambiente o entorno, el paro laboral de los padres, la familia en crisis, el niño emigrante o de

etnia marginada, el impacto del divorcio sobre los hijos, la madre adolescente, la afectación por las drogas a través de la madre, por uso en el adolescente o de manera accidental, la carencia afectiva, la delincuencia juvenil, el error y falta de escolaridad o la vivienda deficiente. Destacó siempre la pobreza entre los factores de riesgo, de manera que según la OMS es la enfermedad que causa más muertes. Lo hace a través de la desnutrición, la inmunidad deprimida con aumento de las infecciones, la deficiente atención sanitaria, los accidentes frecuentes, el maltrato, la mala asistencia al recién nacido, la repercusión en el crecimiento somático y en el desarrollo psicológico y la ausencia de cuidados preventivos de todo tipo.

U. Urgente al prestar su cuidado al niño enfermo. Nada es más apreciado por el enfermo o por la familia del pequeño que ver al pediatra pronto junto al paciente. Así comienza incluso la acción curativa, como un placebo indiscutible, y el mejor remedio contra la ansiedad. La pediatría asumió como una realidad ineludible la atención integral o global, pero al mismo tiempo el progreso, con la especialización imparable, le indujo a una mayor tecnificación y división en partes del cuerpo doliente, con el sabido riesgo de deshumanización. Entre otras consecuencias, la misma urgencia sería competencia de otra especialidad, el médico de urgencias y emergencias. Estos nuevos especialistas deberán enfrentarse a una situación clínica muy frecuente: las dominantes falsas urgencias en el niño, cuando los padres buscan asistencia inmediata impulsados por su inexperiencia, su temor y por diversos factores sociales. Pero la patología causante de estos cuadros clínicos no requiere mucha especialización en cuanto son síndromes patológicos menores, habituales en esta edad y presididos por síntomas como la fiebre, la diarrea, los vómitos, las sibilancias o la tos. El nuevo pediatra procurará atender con urgencia al niño enfermo, aunque no reciba siempre una respuesta adecuada, y de que no todo depende de él. Sin embargo, luchará porque no

es aceptable la pasividad, a veces sinónimo de culpabilidad.

V. Vocación de ayudar al menor. Para algunos sería la ocasión de hablar del médico de niños como valiente, valioso, vanguardista, veraz o quizá sólo voluntarioso. Sin embargo, muchos aceptarán que la cualidad principal no puede ser otra que la vocación. Para la gran mayoría de los pediatras esa tendencia o inclinación especial que es la vocación no es otra cosa que ayudar al menor en todas sus edades, de todos los modos y en todas sus vertientes: no sólo la biológica del niño en la salud y en la enfermedad, sino también en la psicológica y social. Ahora bien, habría que conocer la existencia de una vocación cierta para la pediatría antes de entregarse a la difícil tarea de esta especialidad. En otras épocas esto se conseguía aclarar mediante una entrevista con el maestro elegido. Ahora, la selección está basada ante todo en los conocimientos, lo que no parece suficiente, reclamando alguna otra forma de confirmar la tendencia vocacional. También algunos hablan de certificar con un mínimo de rigor el aprovechamiento del nuevo pediatra, lo que ahora se hace casi de forma automática, conforme se van cumpliendo los años de actividad clínica. Además, hay que aclarar que la vocación pediátrica no es exactamente igual que el querer a los niños. Incluso es bueno quererlos, pero no demasiado para evitar una respuesta excesivamente sentimental ante el niño que sufre una grave enfermedad.

Y. Yunque para doblegar con firmeza las adversidades pediátricas. Un atractivo de la pediatría, junto a todo lo ya conocido, es que las grandes adversidades humanas, como ese gran enemigo de todo médico que es la muerte, tienen una menor incidencia en el niño que en la edad adulta. Por otro lado, son muchas las adversidades que el menor debe sobrepasar con ayuda del pediatra, desde la falta de alimento a la carencia afectiva, desde los mimos excesivos al maltrato, desde la medicalización de los normales acontecimientos biológicos o psicológicos, hasta la falta de atención médica. Sin embargo, ninguna

adversidad peor que la muerte. El pediatra debe estar preparado para esta situación tan adversa. Cuando muere un niño desaparece una ilusión y un gran tesoro. Si el dolor, la enfermedad y todo tipo de sufrimiento parece inmerecido en el inocente, la muerte anticipada es muy difícilmente aceptable. La familia sufrirá un gran dolor, pero el pediatra no puede evitar la participación en esta pérdida, cuando debe decir a los padres que ya no hay esperanza para un ser que ha nacido para traer la esperanza. En consecuencia, esta situación es la piedra de toque para probar una vocación pediátrica. Para la ciencia pediátrica la muerte del niño es un fracaso. Sin embargo, debe ser un estímulo poderoso para seguir mejorando la asistencia.

Z. Zanja donde enterrar los mitos erróneos. Una práctica curativa que ahora es considerada como un concepto improbable o sin explicación científica, pero arraigada en determinada cultura, es decir, un mito erróneo, en su origen pudo haber intervenido la misma pediatría o la medicina en general. La medicina o la pediatría pudieron rectificar, con el tiempo y el avance de la ciencia, pero la creencia errónea popular persistió arraigada durante generaciones o siglos, condicionando conductas de tratamiento perjudiciales. Dos ejemplos iniciales más conocidos son la errónea relación de algunas enfermedades con la salida de los dientes en el niño y la presencia de acetona en el aliento y orina como

una enfermedad propia descrita por un pionero de la Pediatría. Son dos llamadas previas de atención no sea que algo de lo que hoy es admitido como una verdad indiscutible, no acabe siendo en el futuro un mito erróneo. La fiebre del niño como un síntoma peligroso es un mito que en cierto modo persiste. En lejanos tiempos, en cuanto era detectada se combatía mediante purgantes, reforzando el abrigo y suprimiendo la alimentación, porque se temía que la elevación de la temperatura corporal podía ocasionar un daño cerebral. En el día de hoy todavía hay madres que siguen temiendo a la fiebre y abusan de su tratamiento con paracetamol o ibuprofeno. Un lamentable mito erróneo mantenido hasta hace poco es que el niño pequeño no siente el dolor o lo percibe poco. Tal criterio estaba basado en que su sistema nervioso era todavía poco competente al estar en esa larga fase de cubrir con mielina las vías ascendentes y descendentes. Con este falso criterio estuvieron prohibidos o muy limitados los diferentes medicamentos analgésicos y anestésicos. La intervención para combatir los mitos erróneos no acaba. El último que se puede citar es el error de considerar el colesterol exógeno alimentario como principal responsable de la arterioesclerosis y sus consecuencias.

Bibliografía

- 1.- Espino Aguilar R. In Memoriam. Dr. Carlos Miguélez Lago. Vox Paediatr 2017; 24: 87-89

Resumen de Ponencias

Fórmulas a base de leche de cabra. Su empleo en trastornos intestinales leves del lactante.

Resumen de la ponencia Fórmulas a base de leche de cabra. Qué aportan de nuevo. Presentada en la mesa redonda de Actualización en Nutrición pediátrica de la CVI Reunión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura celebrada en Córdoba en noviembre de 2017.

Dámaso Infante Pina

Unidad Gastroenterología y Nutrición Pediátrica Hospital Universitario General de Catalunya. Sant Cugat-Barcelona

Recibido: 26/12/2017 Aceptado: 05/02/2018

Infante Pina D. Fórmulas a base de leche de cabra. Su empleo en trastornos intestinales leves del lactante. *Vox Paediatr* 2018; 25:27-36

Resumen: La Directiva 2013/46/UE y posteriormente el Reglamento 2016/127/UE han autorizado la proteína de leche de cabra como fuente para la elaboración de fórmulas para lactantes. *Capricare* de inicio y continuación es una fórmula a base de leche de cabra, disponible actualmente en farmacias. Su proceso de elaboración es diferente del empleado habitualmente para fórmulas a base de leche de vaca, lo cual repercute en su composición. El contenido lipídico mantiene un 55% de la grasa animal, con un 31% de ácido palmítico en posición β -monoglicerido. La cantidad de calcio inorgánico libre es solo del 20 %. Todo ello repercute en una optimización de la absorción grasa. Debido a los niveles más bajos de α -s1-caseína, el cuajo de la leche de cabra es unas 10 veces más blando y más similar al de la leche materna, favoreciendo el vaciado gástrico. Se presentan los resultados favorables del empleo de *Capricare-1* para el tratamiento dietético del lactante con estreñimiento funcional y del lactante con reflujo gastroesofágico. Dada la presencia de oligosacáridos naturales en la leche, estos podrían modular la respuesta inmunitaria de tipo alérgico.

Palabras clave: Leche de cabra, cólico del lactante, estreñimiento funcional del lactante, reflujo gastroesofágico.

Abstract Directive 2013/46/EU and later Regulation 2016/127/EU have authorized goat milk protein as a source for the elaboration of formulas for infants. *Capricare* of start and continuation is a formula based on goat's milk, currently available in pharmacies. The process of elaboration of this formula is different from that usually used for formulas based on cow's milk, which affects its composition. The lipid content maintains 55% of the animal fat, with 31% palmitic acid in the β -monoglyceride position. The amount of free inorganic calcium is only 20%. All this has an impact on fat absorption optimization. Due to the lower levels of α -s1-casein, goat milk rennet is about

10 times softer and more similar to breast milk, favoring gastric emptying. The favorable results of the use of Capricare-1 for the dietary treatment of the infant with functional constipation and of the infant with gastroesophageal reflux are presented. Given the presence of natural oligosaccharides in milk these can modulate the allergic-type immune response.

Key words: Goat's milk, infant colic, functional infant constipation, gastroesophageal reflux.

La importancia de la lactancia materna como factor determinante de la salud infantil y materna, es un hecho incuestionable, sin embargo, en ocasiones se precisa recurrir a la alimentación artificial. Tradicionalmente las fórmulas infantiles han sido desarrolladas a base de proteínas de leche de vaca. Recientemente han hecho aparición en Europa diferentes preparados infantiles a base de leche de cabra. Solo las formulas infantiles para lactantes y de continuación de la marca Capricare (*Dairy Goat Co-operative / New Zealand/ Ltd 9*)(DGC) están comercializadas en nuestro país en los canales de distribución y dispensación de farmacia y gozan de respaldo científico. La Unión Europea por la Directiva 2013/46/UE autorizó su comercialización. Esta autorización fue posible gracias a una opinión positiva de EFSA (Autoridad Europea de Seguridad Alimentaria) ¹, quien determinó después de revisar los estudios clínicos realizados por DGC, que la leche de cabra era adecuada como fuente proteica para los preparados de lactantes ^{2,3}. La Unión Europea publicó el 25 de septiembre de 2015 el Reglamento 2016/127 sobre composición de los preparados para lactantes y especifica la autorización de que dichos preparados puedan ser elaborados también a partir de la leche de cabra⁴.

Trastornos intestinales leves del lactante

El “cólico” del lactante es hoy en día uno de los temas más desconcertantes de la práctica pediátrica. En realidad cuando se aplica este término a un lactante “que llora en exceso” no nos estamos refiriendo al concepto etimológico del griego *Kolikos* (implicación del colon en la causa del dolor), sino al acrónimo del inglés

“*Cause Obscure Lengthy Infant Crying*” (COLIC) cuya traducción sería “llanto excesivo de causa oscura en el lactante” ^{5,6}. Ya que no existe una definición clara, los estudios de las causas, prevalencia y tratamiento incluyen un grupo heterogéneo de lactantes con diferentes problemas o sin ningún problema ^{7,8}. Es una realidad que se incluyen dentro del término aquellos trastornos intestinales leves (TIL) como: estreñimiento, reflujo gastroesofágico (RGE) y exceso de gas por intolerancia fisiológica a lactosa del RN. Si dichas patologías son las desencadenantes del llanto y tratándolas dietéticamente se soluciona el problema, estaremos ante un “llanto secundario” y no ante un “cólico” genuino de etiología oscura ⁹.

La incidencia de los trastornos intestinales leves del lactante

En un estudio efectuado en nuestro hospital en 2005, la prevalencia de consulta por llanto excesivo por TIL en lactantes entre 1-3 meses con lactancia artificial fue del 30%⁹. La catalogación del tipo de llanto y el porcentaje de cada TIL se expone en la Figura 1. Para confirmar dicha prevalencia un estudio más amplio, epidemiológico transversal (Estudio Eden) fue efectuado con la participación de 285 pediatras¹⁰. Fueron evaluados 3.487 lactantes, de menos de 4 meses, que acudieron a la consulta de dichos pediatras en el plazo de una semana concreta de manera universal. La prevalencia global de consulta por TIL fue muy similar (28 %) así como la distribución porcentual de los trastornos. Ante estos datos no es de extrañar la proliferación de preparados destinados a la solución dietética de los mismos¹¹.



Figura 1. Distribución de los lactantes con las distintas causas de llanto

Justificación del empleo de la fórmula a base de proteína de leche de vaca en los trastornos intestinales leves del lactante.

Las particularidades que aporta, la fórmula a base de proteína de cabra, y que marcan algunas diferencias con respecto a las fórmulas tradicionales a base de proteína vacuna, radican en el proceso de elaboración y a las características peculiares de la leche de cabra, resultando de todo ello una alternativa con perfil más natural. Las fórmulas a base de leche de vaca utilizan un proceso de fabricación complejo, descomponiendo de entrada la leche empleada. La grasa láctea es separada y sustituida mayoritariamente por aceites vegetales como fuente de lípidos. En el llamado "proceso de extracción del suero" se procede también a una separación completa de todas las proteínas y se efectúa posteriormente una recomposición de las mismas para conseguir un perfil semejante al de la leche materna de 40 % de caseína y 60 % de lacto suero. La lactosa, vitaminas, minerales, y otros componentes son posteriormente añadidos. Por su parte, *Capricare* tiene un proceso de fabricación más sencillo y natural utilizando el 100% de las proteínas sin manipulación y un 55% de su materia grasa. Para conseguir las concentraciones de ácidos grasos esenciales recomendados han sido añadidos aceites vegetales ricos en los mismos; aceite de canola, aceite de girasol y aceite

de girasol rico en oleico, suponiendo la suma total un 45% de las grasas. Han sido añadidos minerales, vitaminas y lactosa para adaptarse y cumplir con los niveles de las recomendaciones oficiales. Figura 2.

Vistas las características de la fórmula de cabra se ha valorado su posicionamiento como una de las alternativas dietéticas en la alimentación de lactantes con RGE y estreñimiento funcional con síntomas moderados en los que planteemos una prueba terapéutica de respuesta clínica. Revisaremos también el efecto potencialmente beneficioso de otros factores y nutrientes de la fórmula.

El estreñimiento del lactante.

Se sabe que en el recién nacido (RN) el «pool» de sales biliares está disminuido, así como la actividad de la lipasa pancreática, lo cual influye negativamente en la digestión y absorción de la grasa. Estos puntos negativos en parte están contrarrestados por la lipasa lingual y en el caso de los alimentados a pecho por la presencia de una lipasa estimulada por las sales biliares. Estos factores citados hacen que la absorción sea de 80%-90% de la grasa ingerida en el RN con lactancia materna. En caso de ingerir fórmula dicha absorción aún se altera más ya que interviene otro factor determinante, como es la disposición del ácido graso palmítico en los triglicéridos de la grasa. En la leche materna, el 70% del ácido palmítico se localiza en posición β -triglicérido y el resto se reparte en las posiciones alfa. Se sabe que la colipasa, dependiente de la lipasa pancreática, hidroliza de manera preferente la posición alfa y da lugar a los ácidos grasos libres correspondientes. Sin embargo, no hidroliza la posición β , con lo que el ácido graso queda unido al glicerol formando un β -monoglicerido que forma micelas mixtas con las sales biliares y es fácilmente absorbido. Los ácidos grasos libres se absorben mal y tienden a unirse al calcio inorgánico libre, formando jabones cálcicos insolubles, que dan lugar a una consistencia más dura de las heces¹². *Capricare* contiene un nivel de palmitico del 31% en posición β -monoglicerido debido a que se conserva



Figura 2: Proceso de fabricación de las fórmulas.

la grasa natural de la leche de cabra en una proporción del 55%¹³. Sin embargo, en las fórmulas infantiles a base de leche de vaca, con grasa vegetal, la cantidad de palmítico en posición β -monoglicerido suele ser del 12 % al 19%, a no ser que haya sido empleado el aceite de palma reesterificado (Betapol). Es conocido el trabajo de Quinlan en el cual se estudió la composición de las heces de niños alimentados con lactancia materna y con fórmula infantil a base de proteínas vacunas, objetivando la existencia de una relación entre la dureza de las heces y su contenido en jabones cálcicos¹⁴. Demostraron que las heces de los niños lactados al pecho eran más blandas y prácticamente no contenían jabones cálcicos, mientras que las de los niños con fórmula eran significativamente más duras, y en ellas los jabones cálcicos llegaban a constituir el 40% de su composición. Dichos hallazgos han sido corroborados por otros autores¹⁵.

En *Capricare* el cociente proteico también ayuda a disminuir la mala absorción de grasa, dado que el 80% del calcio está unido a la caseína y contiene menos calcio inorgánico libre, capaz de unirse al ácido palmítico libre. En un estudio clínico se ha referido, que las heces de los lactantes alimentados con fórmula a base de leche de cabra se asemejan en consistencia a las de

los bebés alimentados con pecho y el número de evacuaciones es más frecuente y sin molestias¹⁶. A destacar su mayor concentración de triglicéridos de cadena media cercana al 6,5 % (caprico y caprilico), que como es sabido son de mejor absorción¹³.

Experiencia clínica del empleo de fórmula a base proteína de cabra en el estreñimiento.

Se presentan datos preliminares de la valoración del empleo de *Capricare-1* en el estreñimiento funcional del lactante. Han sido valorados 20 lactantes de 1 a 4 meses de edad con estreñimiento caracterizado por eliminación de heces duras y acompañados de llanto excesivo-irritabilidad, defecación dolorosa, paso difícil o la necesidad de ayuda externa para defecar. Todos ellos eran bebés a término sin historia neonatal, de madres sanas, con peso normal al nacer. En el momento de la consulta, todos estaban tomando una fórmula estándar de proteína de leche de vaca. No se encontró causa orgánica de estreñimiento en ninguno de ellos. Ninguno recibía una fórmula infantil especialmente compuesta de nutrientes modificados o laxante para tratar el estreñimiento. Después de la inclusión, los 20 bebés fueron alimentados con fórmula *Capricare-1*.

Palmitico en posición Beta del triglicérido

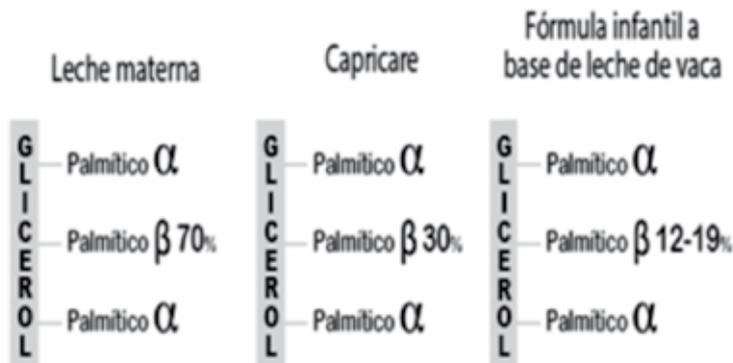


Figura 3: Cantidad de Beta -palmitico en las leches empleadas en la alimentación del lactante.

El objetivo principal consistió en valorar la repercusión en la cantidad de grasa fecal tras la indicación de fórmula infantil de proteínas de cabra, proporcionando un 31% de β -monoglicérido de ácido palmítico. Figura 3. El objetivo secundario fue valorar la relación entre los resultados bioquímicos, la consistencia de las heces y la mejoría de los síntomas clínicos

Tabla 1: Resultados empleo Capricare en estreñimiento

	Inclusión	Capricare	valor de p*
Consistencia heces	2	3	<0.05
Nº heces/ día	2	2	>0,2
Llanto 24 h	3	1	< 0,001
Grasa en heces	8,6±3,14	6,8±1,9	< 0.001

*prueba estadística de Wilcoxon

Un cuestionario sobre, frecuencia de heces cada 24 horas, duración de llanto- inquietud cada 24 horas y la consistencia de las heces fue completado por los padres en la inclusión y después de 3 semanas de empleo de *Capricare-1*. Para evaluar la consistencia de las heces, se usó la escala fotográfica de Bristol¹⁷. La satisfacción de los padres con la fórmula del estudio se evaluó en la

visita final por medio de una escala tipo Likert con cinco respuestas posibles (de muy satisfecho a muy insatisfecho).

La determinación de grasa, nitrógeno, agua e hidratos de carbono en las heces se realizó usando la técnica de NIRA (análisis de reflectancia en el infrarrojo cercano)¹⁸ a la inclusión y después de 3 semanas de alimentación con *Capricare-1*. Los valores normales basados en nuestros propios resultados, que son comparables a los resultados de otros autores, expresados como% (g / 100 g de heces) son: grasa: <5%, nitrógeno: <1.8%, carbohidratos: <2%

y agua entre 80 y 85%. Dichos valores son adecuados para lactantes con lactancia materna. Sin embargo, los valores de grasa con fórmulas estándar de proteína vacuna suelen ser más alta durante los primeros 6 meses de vida (entre 7 y 11%)^{19,20}.

La dureza de las heces que notificaron los padres dentro de la escala de valoración de Bristol fueron entre 1-3 al inicio, mientras que después de la inclusión de la fórmula de *Capricare-1* las clasificaron entre 3-5. El estudio estadístico de los promedios fue significativo (p <0,05). El número de deposiciones por día no se modificó mostrando un promedio similar de 2 deposiciones por día. El número de horas de llanto/queja disminuyó de 3h a 1h /24 horas, mostrando una diferencia significativa (p <0.001). Los niveles de grasa fueron de 8,6 gr% al inicio versus 6,8 gr% con *Capricare-1* mostrando una diferencia significativa (p <0.001). Tabla 1. Estos datos demuestran que la composición lipídica y la posición del calcio influyen favorablemente en la composición de las heces. La mejoría del estreñimiento afecta el bienestar del bebé, disminuyendo significativamente el tiempo del disconfort. Este hecho también se ha informado en otros

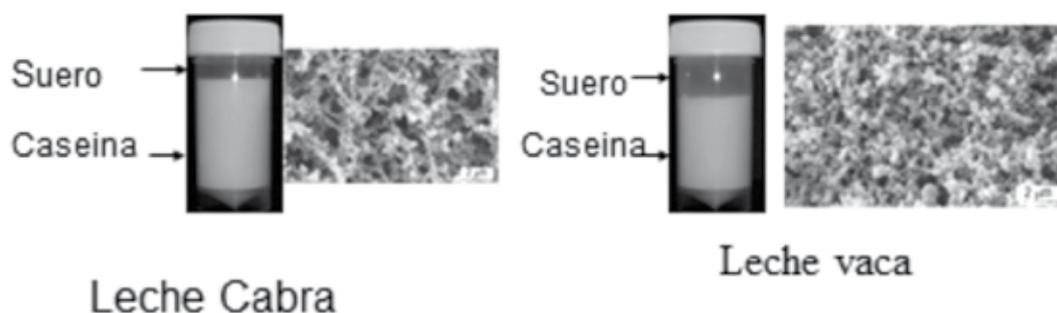


Figura 4: Tamaño micelas de caseína en leche de cabra y de vaca.

estudios²¹. La aceptación del producto ha sido excelente por parte de los bebés y la curva de peso permaneció dentro de la normalidad.

El Reflujo Gastro Esofágico no complicado del lactante

Existe un consenso general en cuanto que el reflujo gastroesofágico (RGE) no complicado no debe ser tratado farmacológicamente (antiácidos, procinéticos, bloqueantes de los receptores H₂), pero sí con medidas como tratamiento postural y dietético. El espesamiento de la leche con el fin de aumentar su viscosidad (medido en centipoises-cP) ha sido una medida terapéutica recomendada desde hace más de cuatro décadas. Los productos que son empleados como espesantes son harina de semilla de algarrobo (Locus Bean Gu) y almidones de cereales (arroz y maíz). Sin embargo, cuestiones como: ¿Qué viscosidad debe tener una fórmula antirreflujo (AR)?, ¿con que aditivo se logra adecuadamente?, ¿qué concentración debe tener contener de dicho aditivo?, han sido planteadas. En el trabajo “Estudio del comportamiento reológico in vitro de las formulas AR” los autores investigan sobre las cuestiones planteadas, estudiando la viscosidad de las diferentes fórmulas AR del mercado. Llegando a la conclusión de que la viscosidad de las mismas, es muy variable dependiendo del agente empleado, de la concentración de este y del cociente proteico. No todas alcanzan una viscosidad de 50 cP, valor hipotético a conseguir, para responder a una efectividad terapéutica. De ahí la gran diferencia del comportamiento de las fórmulas AR y

en muchas ocasiones la falta de evidencia de mejoría clínica. A su vez no todos los autores están de acuerdo en esta medida dietética terapéutica, ya que piensan que el espesante puede conllevar que el contenido regurgitado, de contenido ácido, permanezca más tiempo en contacto con el esófago, dificultando “la limpieza” esofágica²².

La tensión de la cuajada constituye la medida de la dureza o suavidad de la misma; a una tensión más baja corresponde una digestión más fácil y un vaciado gástrico más rápido. La tensión de la cuajada de la leche de cabra fue de 36 y la de vaca 70 según la circular 101 de la Estación Experimental de Agricultura de Utah, USA. Esto es debido a que el tamaño de las micelas de caseína, formadas por la acción de la renina gástrica (fermento Lab), en la leche de cabra es de 60 nm-80 nm versus 100 nm-200 nm en la leche de vaca, lo que hace que el cuajo de la leche de cabra sea unas 10 veces más blando y más similar al de la leche materna. (Figuras 4 y 5). Dicha diferencia es debida a los niveles de α -s1-caseína, que en la leche de cabra oscila entre 0 y 7 g / L versus niveles de 1,9 gr/ L en la caseína leche vaca. La consecuencia práctica es una digestión gástrica más rápida, más similar a la leche materna favoreciendo el vaciado gástrico. *Capricare* conserva la relación suero/ caseína presente en la leche de cabra entera de 20:80, manteniendo los niveles de β -lactoglobulina a un mínimo. Recordemos que la β -lactoglobulina es más difícil de digerir que la caseína. Estudios in vitro confirman un patrón

Formación del cuajo

La leche de cabra tiene un cuajo 10 veces más suave que la leche de vaca, más parecida a la leche materna



Figura 5: Visión del tipo de cuajo formado por leche materna, fórmula a base de leche de cabra (Capricare-1) y una fórmula estándar de proteína de vaca.

diferente de digestión de las proteínas de la leche de cabra en comparación con la leche de vaca. Por ejemplo, se demostró que el 96% de caseína de cabra se hidrolizó completamente in vitro por tripsina versus un 76-90% de la caseína vacuna y que después del tratamiento con jugo gástrico y duodenal humano, un 23% de la β -lactoglobulina de cabra permaneció sin digerir en comparación con un 83% de la vaca²³.

La repercusión del empleo de fórmulas en el tratamiento del RGE es muy difícil de evaluar. La metodología es compleja, se tendría que recurrir a pH-metría o impedanciometría y dicha exploración ser repetida con las diferentes fórmulas a comparar. La edad del paciente y la deontología hacen imposible este tipo de estudios. Por otra parte, se sabe que no existe relación entre el grado de reflujo y el número de vómitos/ regurgitaciones, ni con los datos clínicos que pueda presentar en paciente. Así pues, el mantenimiento de una fórmula especial para la alimentación del lactante con incontinencia de cardias dependerá de la valoración por parte de la familia y del facultativo. Datos preliminares de evaluación clínica del empleo de la fórmula *Capricare-1* en lactantes con RGE han sido satisfactorios, lo cual es justificable dadas las características descritas del tipo de cuajo. No

obstante, son pacientes en los cuales es muy complejo valorar la eficacia de las medidas terapéuticas de tipo dietético.

Revisión de las características de otros factores y nutrientes.

La alergia a las proteínas de la leche de vaca (APLV) es una entidad perfectamente conocida en la actualidad, con suficientes datos clínicos y fundamentos bioquímicos, Sin embargo, en caso de intolerancia a las proteínas de la leche de vaca (IPLV) el Prick test y Rast- IgE específico de proteínas vacunas son negativos, por lo cual el diagnóstico está basado en la valoración clínica y

respuesta al tratamiento dietético de exclusión de la proteína vacuna. En caso de la colitis por proteína vacuna del RN la relación causa /efecto ha sido bien establecida, sin embargo, la implicación en la génesis del “cólico del lactante” permanece sin aclarar²⁴. Existen evidencias de que las proteínas vacunas pueden producir inflamación de la mucosa, edema, dismotilidad, pérdida de sangre y proteínas, conduciendo todo ello a molestias intestinales. Es conocido que en el neonato existe un aumento de permeabilidad intestinal, que permite un paso aumentado de macromoléculas; por lo que son candidatos susceptibles en algunas ocasiones a que desarrollen la cadena fisiopatológica de la IPLV descrita. La tolerancia inmunológica a dichos antígenos envuelve el hecho fisiológico de muerte programada celular, en este caso de linfocitos innecesarios. Dicho proceso incluye en ocasiones un rápido proceso inflamatorio denominado apoptosis. En determinados lactantes con un posible aumento de la permeabilidad intestinal, dicho proceso de apoptosis sería exagerado y conduciría a dichos síntomas. Los linfocitos son unas células especialmente susceptibles a dicha apoptosis. Con frecuencia lactantes con llanto excesivo son catalogados de

“colico/disconfort intestinal por IPLV “El tratamiento empírico se suele efectuar con fórmulas a base de hidrolizado de proteínas vacunas desde hace tiempo²⁵. Los trabajos publicados sobre la eficacia son contradictorios. En los casos en que se evidencia una mejoría ¿cómo podemos explicar dicha respuesta? Varias pueden ser las explicaciones de dicha mejoría. En primer lugar, aceptar que la proteína esté implicada en el daño celular descrito y que la administración de un hidrolizado reduzca la capacidad patogénica comentada. Pero si la proteína no está implicada otras explicaciones han sido referenciadas para justificar la mejoría. Se sabe que los péptidos de la caseína que resultan después de la hidrólisis, son capaces de liberar pequeñas cantidades de endorfinas endógenas, que podrían producir un efecto sedante en niños con un llanto excesivo primario. En segundo lugar dicha mejora suele describirse al cabo de un tiempo de estar tomando estos preparados (alrededor de un mes) pudiendo coincidir con una maduración del sistema nervioso autónomo que se produce alrededor de los 3-4 meses, lo que justifica la desaparición del llanto primario.

La relación natural de proteínas de suero y caseínas de la leche de vaca es de 20:80, pero dicho cociente es modificado en las fórmulas a base de proteína vacuna para asemejarse al de la leche materna, que es aproximadamente 60:40. La leche de vaca y la leche de cabra contienen β -lactoglobulina, mientras que la leche materna no. Una fórmula con proteínas de lactosuero añadidas para conseguir el cociente similar al materno triplica los niveles de β -lactoglobulina, aumentando su potencial alergenicidad. Ya hemos comentado la diferencia entre la leche de cabra y la leche de vaca en cuanto a la α -s1-caseína. Estudios en animales, modelo murino, indican un menor número de reacciones inmunes cuando se dan niveles más bajos de α -s1-caseína²⁶. Sin embargo, hay muchas proteínas diferentes de la α -s1-caseína, en la leche que pueden provocar alergias. Los estudios actuales demuestran

que no es posible afirmar que las personas con sensibilidad a la leche de vaca no tendrán reacciones a la leche de cabra²⁷⁻²⁹.

La leche de cabra contiene oligosacáridos ácidos y neutros, muchos de los cuales son estructuralmente similares a los oligosacáridos de la leche humana³⁰⁻³³. La concentración de oligosacáridos en la leche de cabra es aproximadamente 10 veces superior a la leche de bovino, pero muy inferiores a las de leche humana, que se calcula alrededor de 10 g / L. Se ha visto que los oligosacáridos enriquecidos con leche de cabra eran antiinflamatorios en modelos de hapteno inducidos en ratas³⁴ y en colitis inducida por sulfato de dextrano de sodio³⁵ y tienen un efecto en el desarrollo de la flora probiótica del lactante que los ingiere³⁶. El proceso de elaboración de la fórmula permite que dichos componentes estén presentes de manera natural en *Capricare*. Aunque estos estudios sugieren que la leche de cabra puede ser una atractiva fuente natural de oligosacáridos, más similar a lo apartado por leche materna, se necesitan más estudios científicos y clínicos antes de que se exprese cualquier juicio.

La composición proteica descrita y el efecto beneficioso de los oligosacáridos hacen que la leche a base de leche de cabra pueda tener un efecto beneficioso en la disminución de la génesis de la patología alérgica del lactante. Algunos estudios efectuados en países con amplia experiencia en el empleo de estas fórmulas lo han referenciado^{37,38}. Importante no obstante recalcar que no se recomienda el uso de fórmula a base de proteína de leche de cabra para bebés diagnosticados con alergias o intolerancias a la proteína de la leche de vaca y ser prudentes antes de indicar su empleo si existe cualquier duda. Futuros estudios clínicos serán necesarios para corroborar el posicionamiento de la fórmula en los TIL.

Bibliografía

1.- Scientific Opinion on the suitability of goat milk protein as a source of protein in infant for-

- mulae and in follow-on formulae. (EFSA Panel on Dietetic Products, Nutrition and Allergies). EFSA Journal 2012; 10: 2603.
- 2.- Zhou SJ, Sullivan T, Gibson RA, Lonnerdal B, Prosser CG, Lowry DJ et al. Nutritional adequacy of goat milk infant formulas for term infants: a double-blind randomised controlled trial. Br J Nutr. 2014; 111:1641-51.
 - 3.- Grant C, Rotherham B, Sharpe S, Scragg R, Thompson J, Andrews J, Wall C, Murphy J, Lowry D. Randomized, double-blind comparison of growth in infants receiving goat milk formula versus cow milk infant formula. J Paediatr Child Health. 2005; 41: 564-568.
 - 4.- Diario Oficial de la Unión Europea: reglamento delegado 2016/127 de la comisión de 25 de septiembre de 2015.
 - 5.- Barr RG. The early crying paradox: a modest proposal. Hum Nat. 1990; 1:355-389.
 - 6.- Poole SR. The infant with acute, unexplained, excessive crying. Pediatrics. 1991; 88:450-5.
 - 7.- Reijneveld SA, Brugman E, Hirasing RA. Excessive infant crying: the impact of varying definitions. Pediatrics. 2001; 4:893-7.
 - 8.- St. James-Roberts I. What is distinct about infants "colic" cries? Arch Dis Child. 1999; 80:56-62.
 - 9.- Infante D, Tormo R. El cólico del lactante: mito o realidad. Societat Catalana de Pediatria Premio sobre Nutrición Infantil "Alexandre Frias". 2005. Publicado por Nestlé España S.A
 - 10.- Infante D, Badia X, Ariño-Armengol B, Villegas V. Prevalence and dietetic management of mild gastrointestinal disorders in milk-fed infants. World J Gastroenterol. 2008; 14:248-254.
 - 11.- Infante D. Fórmulas para los trastornos leves. Rev Esp Ped. 2011; 67:294-99.
 - 12.- Carnielli VP, Luijendijk IHT, Van Goudoever JB, Sulkers EJ, Boerlage AA, Degenhart HJ, et al. Structural position and amount of palmitic acid in infant formulas: effects on fat, fatty acid, and mineral balance. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1995; 20:81-90.
 - 13.- Prosser CG, Svetashev VI, Vyssotski MV, Lowry DJ. Composition and distribution of fatty acids in triglycerides from goat infant formulas with milk fat. J Dairy Sci. 2010; 93:2857-62.
 - 14.- Quinlan PT, Lockton S, Irwin J, Lucas AL. The relationship between stool hardness and stool composition in breast- and formula-fed infants. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1996; 23:554-560.
 - 15.- López A, Castellote A, Campoy C, Rivero M, Infante D, López MC. The influence of dietary palmitic acid triacylglyceride position on the fatty acid, calcium and magnesium contents of at term newborn faeces. Early Hum Dev. 2001; 65: S83-S94.
 - 16.- Han Y, Chang EY, Kim J, Ahn K, Kim HY. Association of infant feeding practices in the general population with infant growth and stool characteristics. Nutr Res Pract. 2011; 5:308-312.
 - 17.- Lewis SJ, Heaton KW. Stool form scale as a useful guide to intestinal transit time. Scand J Gastroenterol. 1997; 32:920-924.
 - 18.- Neucker AV, Bijleveld CM, Wolthers BG, Swaaneburg JC, Kester AD, Kreel B, Forget PP. Comparison of near infrared reflectance analysis of fecal fat, nitrogen and water with conventional methods, and fecal energy content. Clin Biochem. 2002; 35:29-33.
 - 19.- Tormo R, Infante D. Valoración no invasiva de la administración en recién nacidos y lactantes afectados por cólicos del lactante de una fórmula de inicio y otra de adicionada. Acta Pediatr Esp 2003; 61:601-611.
 - 20.- Rivero-Marcotegui A, Olivera-Olmedo JE, Valverde-Visus FS, Palacios-Sarrasqueta M, Grijalva-Uche A, García-Merlo S. Water, fat, nitrogen, and sugar content in feces: reference intervals in children. Clin Chem. 1998; 44:1540-1544.
 - 21.- Litmanovitz I, Bar-Yosef F, Lifshitz Y, Davidson K, Eliakim A, Regev RH, Nemet D.

Reduced crying in term infants fed high beta-palmitate formula: a double-blind randomized clinical trial. *BMC Pediatr.* 2014; 14:152

22.- Infante D, Lara-Villoslada F, Lopez Gines G, Morales Hernandez M. Estudio del comportamiento reológico in vitro de las fórmulas antirregurgitación. *An Pediatr.* 2010; 72:302-308.

23.- Silanikovea N, Leitnerb G, Merinc U, Prosser CG, Small Recent advances in exploiting goat's milk: Quality, safety and production aspect. *Small Rumin Res.* 2010; 89 110–124.

24.- Hill DJ, Hosking CS. Infantile colic and food hypersensitivity. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 30:67-76.

25.- Hill DJ, Hudson IL, Sheffield LJ, Shelton MJ, Menahem S, Hosking CS. A low allergen diet is a significant intervention in infantile colic: results community-based study. *J Allergy Clinical Immunology.* 1995; 96:886-892.

26.- Lara-Villoslada F, Olivares M, Jiménez J, Boza J, Xaus J. Goat milk is less immunogenic than cow milk in a murine model of allergy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 39:354-360.

27.- Ballabio C, Chessa S, Rignanese D, Gigliotti C, Pagnacco G, Terracciano L, Fiocchi A, Res-tani P and Caroli AM. Goat milk allergenicity as a function of alphas-casein genetic polymorphism. *J Dairy Sci.* 2011; 94: 998-1004.

28.- Infante Pina D, Tormo Carnice R, Conde Zanduetta M. Use of goat's milk in patients with cow's milk allergy. *An Pediatr.* 2003; 59: 138-142.

29.- Muñoz Martín T, de la Hoz Caballer B, Marañón Lizana F, González Mendiola R, Prieto Montañó P, Sánchez Cano M. Selective allergy to sheep's and goat's milk proteins. *Allergol Immunopathol.* 2004; 32, 39-41.

30.- Martinez-Ferez A, Rudloff C, Guadix A, Henkel CA, Pohlentz G, Boza JJ, Guadix EM, Kunz C. Goats' milk as a natural source of lactose-derived oligosaccharides: isolation by mem-

brane technology. *International Dairy Journal* 2006; 16, 173–181.

31.- Meyrand M, Dallas DC, Caillat H, Bouvier F, Martin P, Barile D. Comparison of milk oligosaccharides between goats with and without the genetic ability to synthesize α s1-casein. *Small Rumin Res.* 2013; 113: 411–420.

32.- Kiskini A and Difilippo E. Oligosaccharides in goat milk: Structure, health effects and isolation. *Cell Mol Biol.* 2013; 59: 25-30.

33.- Thum C Cookson A, McNabb W, Roy CN, Otter D. Composition and enrichment of caprine milk oligosaccharides from New Zealand Saanen goat cheese whey. *J Food Compos Anal.* 2005; 42:30-7.

34.- Daddaoua A, Puerta V, Requena P, Martinez-Ferez A, Guadix E, de Medina FS, Zarzuelo, A et al. Goat milk oligosaccharides are anti-inflammatory in rats with hapten-induced colitis. *J Nutr.* 2006; 136: 672-676.

35.- Lara-Villoslada F, Debras E, Nieto A, Concha A, Galvez J, Lopez-Huertas et al. Oligosaccharides isolated from goat milk reduce intestinal inflammation in a rat model of dextran sodium sulfate-induced colitis. *Clin Nutr.* 2006; 25: 477-488.

36.- Tannock GW, Lawley B, Munro K, Pathamanathan SG, Zhou SJ, Makrides M et al. Comparison of the composition of the stool microbiotas of infants fed goat milk formula, cow milk-based formula or breast milk. *Appl Environ Microbiol* 2013; 79:3040.

37.- Ya I, Kon S, Denisova SN, Vakhrameeva E. Adapted Formulas Based on Goat's Milk in Prevention and Treatment of Intolerance to Cow's Milk Proteins. In: *Detskiy Doktor* 2001: 59-62.

38.- Denisova SN, Vakhrameeva M, Ivanina K. Effectiveness of a Adapted Formula Based on Goat's Milk in Treating Atopic Dermatitis in Children in Their First Year of Life. In: *Detskiy Doktor* 24: 70-73.

Resumen de Ponencias

Asma en pediatría: atención en los tres niveles asistenciales

Resumen de las ponencias de la Mesa redonda Asma
XX Reunión Conjunta de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura.
Almería 2 y 3 de Marzo de 2018

Juan Luis Pérez Navero

Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Reina Sofía. Facultad de Medicina y Enfermería. Córdoba

Recibido: 05/2018 Aceptado: 05/2018

Pérez Navero JL. Asma en pediatría: atención en los tres niveles asistenciales. *Vox Paediatr* 2018; 25:37-40

Resumen: En el niño con asma es fundamental establecer el diagnóstico diferencial y la etiología, así como el estudio de la función pulmonar y la inflamación. En el tratamiento del asma con riesgo vital es fundamental la prevención de la crisis, con medidas de control ambiental y asegurando un correcto tratamiento. Es importante distinguir entre asma de riesgo vital y asma severo, no controlado. El asma de difícil control es el un asma severo que se controla con la adherencia a la medicación, la técnica inhalatoria correcta, evitando comorbilidades, alérgenos y factores asociados. El omalizumab es el anticuerpo monoclonal anti IgE, indicado en niños mayores de 6 años con asma grave persistente. No está indicado su uso en las crisis asmáticas.

Cerca del 80% de las muertes por crisis de asma grave se producen en el medio extrahospitalario. El mejor tratamiento del asma de riesgo vital es la prevención, reforzando las medidas de educación sanitaria que promueven la adherencia al tratamiento.

Palabras clave: Asma en Pediatría. Niveles asistenciales

ASTHMA IN PEDIATRICS: MANAGEMENT IN THE THREE LEVELS OF CARE

Abstract It is essential to establish the differential diagnosis and ethology, as well as the study of lung function and inflammation in children with asthma. It is important to distinguish between life-threatening asthma and severe, uncontrolled asthma. The severe asthma may be controlled with adherence to medication, the correct inhalation technique, avoiding comorbidities, aller-

gens and associated factors. In the treatment of asthma with vital risk, the prevention of the crisis is essential, with environmental control measures and ensuring a correct treatment. Omalizumab is the anti-IgE monoclonal antibody, indicated in children older than 6 years with persistent severe asthma. Its use is not indicated in asthmatic crises.

About 80% of deaths due to severe asthma attacks occur in the out-of-hospital setting. The best treatment for life-threatening asthma is prevention, reinforcing health education measures that promote adherence to treatment.

Keywords: Asthma in pediatrics. Levels of care

El asma es una enfermedad respiratoria crónica que, según datos de la Organización Mundial de la Salud (OMS), afecta a 235 millones de personas en todo el mundo, en especial a la infancia, siendo la principal enfermedad crónica en Pediatría. Se define por la existencia de una hiperreactividad de la vía aérea frente a diversos estímulos, que producen niveles variables de broncoespasmo e inflamación (responsable del edema y el aumento de secreción mucosa), que son reversibles de manera espontánea o como resultado del tratamiento. Entre los factores de riesgo que desencadenan broncoespasmo y crisis asmáticas en pacientes sensibilizados destacan la contaminación atmosférica, la polinización ambiental, las infecciones víricas, el epitelio y pelo de los animales domésticos y el ejercicio físico vigoroso.

El diagnóstico del asma en el niño pequeño es controvertido. Con frecuencia las exacerbaciones se diagnostican erróneamente como bronquitis, enfermedad reactiva de la vía aérea o neumonía. Debe considerarse el diagnóstico de asma en los pacientes que presentan sibilancias recurrentes o crónicas, especialmente espiratorias, tos recurrente o crónica, diagnósticos frecuentes de bronquitis y/o que son diagnosticados frecuentemente de neumonía en ausencia de datos de infección bacteriana. El diagnóstico de asma se confirma demostrando la respuesta clínica (remisión completa de síntomas), o la reversibilidad de la obstrucción bronquial en la espirometría, tras la inhalación de un β_2 agonis-

ta o tras la administración de corticosteroides a altas dosis. Actualmente cuando la espirometría no da resultados concluyentes para el diagnóstico, la prueba del óxido nítrico exhalado ofrece una información complementaria valiosa.

Los objetivos que persigue el tratamiento al niño con asma son eliminar o reducir los síntomas crónicos, incluidos los nocturnos, para que el paciente pueda mantener una actividad escolar, y social normal, conseguir una función pulmonar normal (o lo más normal posible), prevenir y/o disminuir al máximo la aparición de reagudizaciones y evitar los efectos secundarios de la medicación, utilizando el menor número de fármacos y las mínimas dosis para mantener al niño estable. Sin embargo, dada la naturaleza heterogénea del asma, la planificación de las estrategias terapéuticas más adecuadas requiere la identificación del patrón clínico o fenotípico de cada paciente.

La Global Initiative for Asthma (GINA) es una red de salud pública que se estableció para potenciar la información y la atención a los pacientes con asma. Las características claves del informe GINA incluyen una definición de asma que subraya su naturaleza heterogénea, la variabilidad de los síntomas así como la limitación variable del flujo espiratorio y la importancia de confirmar el diagnóstico de asma para minimizar el infra y sobre tratamiento. También desarrolla herramientas prácticas para la evaluación del control de los síntomas, los factores de riesgo

y un enfoque integral para el manejo del asma que reconoce un rol fundamental a los corticoides inhalados.

El informe GINA aconseja individualizar la atención al paciente asmático; maximizar el beneficio de los fármacos disponibles, abordando los problemas comunes como la **técnica** inhalatoria incorrecta y mala adherencia; una atención continua, comenzando por los talleres de educación y la autogestión temprana del tratamiento en los niños mayores y adolescentes, con un manejo correcto en los tres niveles asistenciales.

Un grupo especial lo constituyen los pacientes con asma grave, que representa el 5-7% de todos los casos, ya que se trata de un grupo pequeño pero altamente vulnerable. Estos pacientes tienen crisis asmáticas a menudo, precisan hospitalización con frecuencia y tienen riesgo de presentar eventos adversos por las altas dosis de corticosteroides que necesitan. Conviene recordar que cerca del 80% de las muertes por crisis de asma grave se producen en el medio extrahospitalario, por lo que es fundamental detectar los factores de riesgo y actuar precozmente frente a ellos. La OMS propuso un protocolo de seguimiento para clasificar los casos severos de asma de difícil control y asma grave resistente al tratamiento. El asma de difícil control es un asma grave, pero que puede controlarse al optimizar la cumplimentación del tratamiento (fármacos y forma de administración), tratar posibles comorbilidades y controlar otros factores asociados. Por el contrario, el asma grave resistente al tratamiento es aquel en el que se alcanza un pobre control pese a un tratamiento de alta intensidad. El mejor tratamiento del asma de riesgo vital es la prevención, reforzando las medidas de educación sanitaria que promueven la adherencia al tratamiento. En cualquier caso, el seguimiento y control de estos pacientes debe realizarse por unidades especializadas en el tratamiento del asma.

Respecto a los últimos avances en el tratamiento del asma, además del anticuerpo anti-IgE oma-

lizumab, indicado en el asma grave y de difícil control en Pediatría (no indicado en las crisis asmáticas), se han desarrollado nuevos fármacos como mepolizumab, reslizumab y benralizumab, aunque aún no hay experiencia suficiente en la práctica clínica para recomendarlos en niños.

Podríamos considerar por tanto puntos clave del asma en Pediatría:

- El correcto diagnóstico y un adecuado diagnóstico diferencial
- El estudio etiológico, así como el estudio y control de la función pulmonar y la inflamación
- Distinguir entre asma de riesgo vital y asma severo, no controlado
- La prevención de la crisis en el asma con riesgo vital mediante medidas de control ambiental y asegurando un correcto tratamiento
- El uso de omalizumab en niños mayores de 6 años con asma grave persistente.

Se va a desarrollar específicamente por diferentes autores con gran experiencia cuatro trabajos sobre la atención en la infancia y adolescencia del Asma en Atención Primaria, Urgencias Pediátricas, Cuidados Intensivos y Consultas Externas de Neumología y Alergia Pediátrica. Estos trabajos fueron expuestos en una Mesa Redonda a través un caso clínico, como hilo conductor, en la XX Reunión Conjunta de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura. Almería 2 y 3 de Marzo de 2018.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Becker AB, Abrams EM. Asthma guidelines: the Global Initiative for Asthma in relation to national guidelines. *Curr Opin Allergy Clin Immunol.* 2017; 17: 99-103.
- 2.- Brusselle G, Germinaro M, Weiss S, Zangrilli J. Reslizumab in patients with inadequately controlled late-onset asthma and elevated blood eosinophils. *Pulm Pharmacol Ther.* 2017; 43: 39-45.

- 3.- Bush A, Zar HJ. WHO universal definition of severe asthma. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2011; 11: 115-21.
- 4.- Bush A, Hedlin G, Carlsen KH, de Benedictis F, Lodrup-Carlsen K, Wilson N. Severe childhood asthma: a common international approach? *Lancet* 2008; 372: 1019-21.
- 5.- Bush A, Pedersen S, Hedlin G, Baraldi E, Barbato A, de Benedictis F, et al. Pharmacological treatment of severe, therapy-resistant asthma in children: what can we learn from where? *Eur Respir J* 2011; 38: 947-58.
- 6.- Bush A, Pedersen S, Hedlin G, Baraldi E, Barbato A, de Benedictis F, Lødrup Carlsen KC, de Jongste J, Piacentini G; PSACI (Problematic Severe Asthma in Childhood Initiative) group. Pharmacological treatment of severe, therapy-resistant asthma in children: what can we learn from where?. *Eur Respir J*. 2011; 38: 947-58.
- 7.- Fahy JV, O'Byrne PM. Reactive airways disease. A lazy term of uncertain meaning that should be abandoned. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 163: 822-3.
- 8.- Global Initiative for Asthma (GINA). Global Strategy for Asthma Management and Prevention, 2018 [Acceso: 12 Mayo, 2018].
- 9.- Hedlin G, Bush A, Lødrup Carlsen K, et al. Problematic severe asthma in children, not one problem but many: aGA2LEN initiative. *Eur Respir J* 2010; 36: 196-201.
- 10.- Mallol J, Crane J, von Mutius E, Odhiambo J, Keil U, Stewart A; ISAAC Phase Three Study Group. The International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC) Phase Three: a global synthesis. *Allergol Immunopathol (Madr)* 2013; 41: 73-85.
- 11.- Pelaia C, Vatrella A, Bruni A, Terracciano R, Pelaia G. Benralizumab in the treatment of severe asthma: design, development and potential place in therapy. *Drug Des Devel Ther*. 2018; 12: 619-628.
- 12.- Rothe T, Spagnolo P, Bridevaux PO, Clarenbach C, Eich-Wanger C, Meyer F, et al. Diagnosis and Management of Asthma - The Swiss Guidelines. *Respiration*. 2018; 95: 364-380.
- 13.- Shimoda T, Odajima H, Okamasa A, Kawase M, Komatsubara M, Mayer B, et al. Efficacy and safety of mepolizumab in Japanese patients with severe eosinophilic asthma. *Allergol Int*. 2017; 66: 445-451.
- 14.- Weinberger M, Abu-Hasan M. Asthma in preschool children. In *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children, 7th Edition*, Saunders Elsevier, Philadelphia 2006; p 795-807.

Resumen de Ponencias

Asma de riesgo vital en atención primaria

Resumen de las ponencias de la Mesa redonda Asma
 XX Reunión Conjunta de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura.
 Almería 2 y 3 de Marzo de 2018

Manuel Praena Crespo

Pediatra Centro de Salud La Candelaria. Sevilla. Profesor asociado de Pediatría. Universidad de Sevilla

Recibido: 04/2018 Aceptado: 05/2018

Praena Crespo M. Asma de riesgo vital en atención primaria. *Vox Paediatr* 2018; 25:41-49

Resumen: El asma es la enfermedad crónica más prevalente de la infancia, con un pequeño porcentaje de formas graves, cuyo control es más difícil e incluso pone en riesgo la vida del paciente. Los conceptos de asma grave, de control difícil y de riesgo vital, están interrelacionados, pero no son sinónimos entre sí. El pediatra de Atención Primaria, primer eslabón asistencial, debe no solo diagnosticar el asma, establecer su gravedad e indicar y ajustar el tratamiento sino también participar en la educación de los pacientes y hacer una correcta derivación de aquellos que lo precisen. Dado que cualquier asmático puede llegar a tener un asma de riesgo vital, es esencial que el pediatra de Atención Primaria sea capaz de hacer un correcto seguimiento de los niños con asma. Esto implica conocer también los factores de riesgo asociados más frecuentemente al asma de riesgo vital, tanto los relacionados con los servicios sanitarios, como con el paciente y su entorno y la propia enfermedad. Un profundo conocimiento de estos aspectos le permitirá identificar adecuadamente a quienes deban etiquetarse como de probable asma de riesgo vital y actuar en consecuencia.

Palabras clave: Asma grave, Asma de riesgo vital, Atención Primaria

Abstract: Asthma is the most prevalent chronic disease of childhood, with a small percentage of severe forms, with more difficult control and even puts the patient's life at risk. The concepts of severe asthma, difficult control and vital risk, are interrelated, but are not synonymous with each other. The Primary Care pediatrician, the first healthcare link, must not only diagnose asthma, establish its severity and indicate and adjust the treatment, but also participate in the education of patients and make a correct referral. Given that any asthmatic can have a life-threatening asthma, it is essential that the Primary Care pediatrician is able to correctly monitor children with asthma. This also involves knowing the risk factors most frequently associated with

life-threatening asthma, both those related to health services, as well as to the patient and their environment and the disease itself. A deep knowledge of these aspects will allow to properly identify those who are likely to have life-threatening asthma.

Key words Severe asthma, Life-threatening asthma, Primary Care

El asma es la enfermedad crónica más prevalente de la infancia y aunque en la mayoría de las personas el asma es leve a moderado, existe un porcentaje pequeño que presenta un padecimiento más grave. El control del asma es el objetivo que se persigue con el tratamiento, y en la medida que el asma es más grave, el control es más difícil de conseguir incluso poniendo en riesgo la vida del paciente cuando se presenta la crisis de asma, no importa la gravedad.

Los conceptos de asma grave, de control difícil y de riesgo vital, están interrelacionados, pero no son sinónimos entre sí. El pediatra de Atención Primaria representa el primer nivel de asistencia a todos los pacientes con asma, incluyendo todos los grados de gravedad. Tiene como áreas de responsabilidad diagnosticar el asma, establecer su gravedad y de acuerdo a ella indicar el tratamiento y ajustarlo según la respuesta a la medicación como se recoge en las guías. La educación de los pacientes es parte fundamental en su tratamiento. Una actividad programada en asma en Atención Primaria mejora el control de la enfermedad en la mayoría de los pacientes y proporciona una asistencia más racional por el sistema sanitario derivando al hospital, aquellos que responden mal al tratamiento convencional, presentan crisis graves o cuando se necesitan ampliar el estudio en caso de diagnóstico dudoso. Cualquier asmático puede potencialmente llegar a tener un asma de riesgo vital y a nuestro juicio, es responsabilidad del pediatra de Atención Primaria como primer eslabón de la cadena detectarlo para poder disminuir el número de los que podrían pasar por esta situación. El objetivo de nuestra ponencia es ilustrar cómo puede actuar el pediatra de Atención Primaria en el asma de riesgo vital.

DIFERENCIAS ENTRE ASMA GRAVE, DE CONTROL DIFÍCIL Y DE RIESGO VITAL

Sus definiciones están interrelacionadas entre sí de alguna manera. Comprender las definiciones de estos aspectos del asma es fundamental a la hora de poder abordar el manejo de la enfermedad, racionalizar su tratamiento y establecer el itinerario de la asistencia al paciente en el sistema sanitario. Figura 1.

Asma grave. En España en torno al 9% de niños asmáticos presenta un asma grave, que se define como aquella en la que llegan a necesitarse corticoides inhalados (CI) a dosis altas (budesonida [BD] ≥ 800 $\mu\text{g}/\text{día}$ o fluticasona [FT] ≥ 500 $\mu\text{g}/\text{día}$) más un segundo fármaco controlador (agonistas $\beta 2$ -adrenérgicos de acción larga [LABA] o antagonistas de los receptores de los leucotrienos [ARLT]). Cuando a pesar de emplear un tratamiento intenso no se llega a conseguir el control de los síntomas y la calidad de vida se ve muy alterada, se habla de asma grave refractario a tratamiento que es inferior al 5% de los pacientes con asma.

Asma de control difícil. La sociedad española de neumología y cirugía torácica (SEPAR) en su normativa de asma de control difícil la define como el que persiste con un nivel de control insuficiente a pesar de mantener el tratamiento adecuado para su nivel de gravedad. Un asma de control difícil puede parecer un asma grave. Es un asma que no tiene respuesta aparente al tratamiento, que va precisando una subida en el escalonamiento del tratamiento cada vez mayor. Sin embargo, cuando el manejo es optimizado, se puede conseguir el control adecuado de la enfermedad. En esta categoría, el mal control puede deberse a un diagnóstico inadecuado

de condiciones comórbidas, a una pobre adherencia al tratamiento, a deficiencias técnicas en el uso de los dispositivos inhalatorio, a factores ambientales y psicosociales o una combinación de varias de ellas al mismo tiempo.

Asma de riesgo vital. Todos los pacientes con asma tienen posibilidades de desarrollar exacerbaciones desde una de carácter leve hasta otras de una extrema gravedad que pueden provocar la muerte. Esta forma clínica más grave se denomina asma potencialmente fatal o de riesgo vital (ARV) y se define por la presentación de diversos eventos tales como: parada cardiorrespiratoria, intubación orotraqueal y ventilación mecánica, ingreso en una unidad de cuidados intensivos (UCI), con presencia de hipercapnia o acidosis. Identificar los pacientes que tienen ARV es imprescindible para poner en marcha las medidas oportunas para evitar el evento más temido, la muerte. Los pacientes que fallecen en un ataque de asma y los que necesitan un ingreso en UCI para recibir ventilación mecánica y no llegan a morir, pertenecen a un mismo tipo de asma en diferentes estadios evolutivos.

En este documento vamos a intentar abordar estos tres aspectos del asma desde el enfoque del pediatra que trabaja en Atención Primaria ya que tiene una gran responsabilidad dentro del engranaje de la asistencia sanitaria en colaboración con el hospital en sus diferentes niveles de atención.

¿El asma de riesgo vital sólo se da en pacientes con asma grave?

Las exacerbaciones mortales y casi fatales de asma pueden ocurrir esporádicamente en una minoría de asmáticos, ya sea que el nivel inicial de actividad de la enfermedad sea leve, moderado o grave. Es decir, cualquier exacerbación aguda del asma podría ser un ataque potencialmente mortal, por lo que cobran gran importancia tanto un tratamiento correcto de la crisis asmática como la prevención de con un tratamiento de control correcto. Sin embargo, es más probable que ocurra en pacientes con asma problemático

grave. El análisis de trayectoria grupal de Yii et al ha sugerido tres trayectorias clínicas distintas para pacientes con asma grave y/o difícil de controlar, así, en este estudio, el 58 por ciento de los pacientes con asma tuvo exacerbaciones graves poco frecuentes durante el seguimiento de cinco años, el 32 por ciento mejoró, tuvo menos exacerbaciones en los años siguientes y el 10 por ciento tuvo exacerbaciones persistentemente frecuentes. Se produjeron eventos casi fatales en las tres trayectorias, pero fueron significativamente más frecuentes en los pacientes que presentaban una trayectoria con exacerbaciones persistentemente frecuentes.

¿Cuáles son los factores de riesgo que influyen en el asma de riesgo vital?

Son numerosos pero una vez que se analizan los casos de asma de riesgo vital, los que se encuentran con mayor frecuencia son los siguientes:

1) Relacionados con los servicios sanitarios.

El funcionamiento deficiente de los servicios sanitarios es uno de los elementos descritos con mayor frecuencia como responsable de las muertes por asma. Mantener un tratamiento y control inadecuado de los pacientes por parte del médico, no reconocer la gravedad de la crisis de ARV cuando se presenta o instaurar un tratamiento insuficiente de la misma son algunos de estos aspectos. El retraso en la llegada del paciente al hospital por demora de la ambulancia y la ausencia de planes de autocontrol son otros.

2) Relacionados con el paciente y su entorno.

El incumplimiento de las prescripciones médicas, problemas psicológicos y condiciones socio-económicas adversas pueden influir tanto en la falta de control de la enfermedad como en el retraso para pedir ayuda médica. También la falta de reconocimiento de la gravedad de la crisis por parte del paciente o sus familiares puede demorar la instauración de un tratamiento adecuado. Este riesgo es especialmente elevado en un

subgrupo de pacientes, sobre todo en adolescentes, que presentan una alteración en la percepción de la limitación al flujo aéreo y/o la hipoxemia, lo que les impide apreciar la intensidad de la exacerbación.

3) Relacionados con la enfermedad. La mayoría son indicadores de una mayor gravedad del asma (frecuentes ingresos hospitalarios, necesidad de ventilación mecánica en descompensaciones previas y mayores requerimientos de medicación). Se ha estimado que aproximadamente del 80 al 85 por ciento de los pacientes que mueren de asma tienen un historial de síntomas progresivos durante más de 12 horas y a menudo de una a tres semanas.

IDENTIFICACIÓN DE PACIENTES DE ALTO RIESGO DE ARV

Factores de riesgo principales.

- Antecedentes recientes de asma mal controlada.
- Antecedentes de asma casi fatal.
- La falta de historia previa de asma casi fatal no descarta la posibilidad de un ataque potencialmente mortal.

Factores de riesgo menores

- La exposición a aeroalérgenos, sobre todo de mascotas, se asocia con episodios de asma casi mortal en individuos sensibilizados.
- Alergia a alimentos.
- Intolerancia a AINEs.
- Ejercicio y asma mal controlada.
- Dependencia de glucocorticoides sistémicos.
- Falta de adherencia al tratamiento.
- Control deficiente del asma.
- Problemas psicosociales.

Medidas objetivas

- El volumen espiratorio forzado bajo en un segundo (FEV 1) se asocia con un mayor riesgo

de crisis del asma y, cuanto menor es el FEV 1, mayor es el riesgo

- El atrapamiento de aire y la hiperinflación se asocian con una mayor frecuencia de exacerbaciones graves de asma.
- La CVF pos-broncodilatador inferior al 70 por ciento es un predictor de visitas a urgencias relacionadas con el asma y la hospitalización
- No obstante, hay que tener presente que también hay pacientes con asma fatal o casi fatal con una espirometría basal completamente normal.

Mala percepción de la disnea

- Mala percepción de obstrucción de las vías respiratorias que se evidencia cuando al realizar una espirometría con un grado de obstrucción moderado y un test de broncodilatación posterior positivo el paciente no percibe ni la obstrucción basal ni la mejoría posterior.
- Hay pacientes con una percepción embotada de la disnea y dificultad para comunicar los síntomas.
- Esto explica la demora que a veces tienen estos pacientes en la búsqueda de atención médica durante una crisis de asma.

Perfiles clínicos de los pacientes con ARV

En líneas generales podemos hablar de dos perfiles clínicos de pacientes que pueden morir por un ataque de asma:

- Asma fatal de inicio lento (80-85% de las muertes). La base de su enfermedad es una inflamación eosinofílica con obstrucción de los conductos respiratorios por depósito de moco y epitelio descamado. Estos cambios se producen en días o semanas.
- Asma fatal de inicio rápido. (20% de las muertes). La muerte ocurre en menos de 2 a 6 horas tras el inicio de los síntomas. La obstrucción grave de las vías respiratorias se debe principalmente al broncoespasmo del músculo liso y los neutrófilos son la célula inflamatoria predominante.

Asma grave problemático (no se controla pese a tratamiento múltiple)

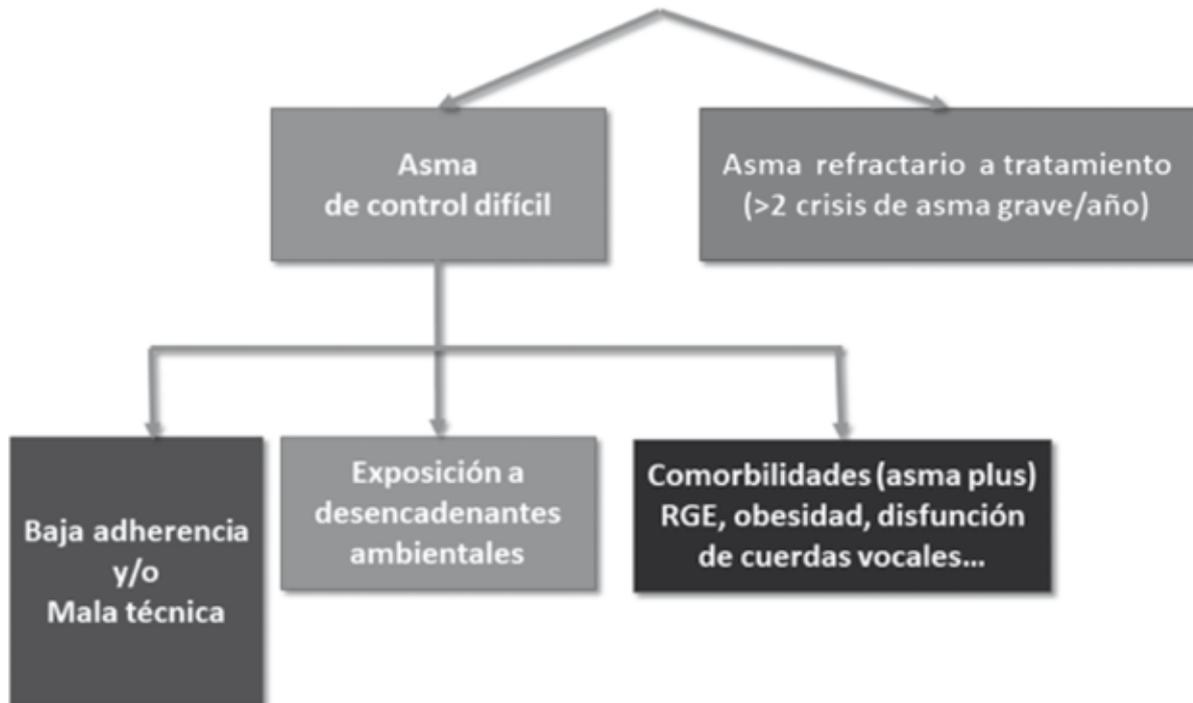


Figura 1. Asma problemático grave y sus variantes. El asma de riesgo vital se presenta con mayor frecuencia en caso de asma problemático grave. Reconocer y manejar correctamente el asma de control difícil es una de las oportunidades para intervenir en Atención Primaria

La mayoría de los pacientes que mueren con asma de riesgo vital deberían ser tratados de manera adecuada para evitar un desenlace fatal. Aquellos que cumplen criterios de perfil de inicio lento se pueden beneficiar de un diagnóstico, tratamiento y seguimiento adecuados, ya que el tratamiento preventivo y las medidas de evitación son fundamentales para corregir el sustrato anatomopatológico de la enfermedad. Además, los pacientes (o sus padres) de ambos perfiles clínicos se pueden beneficiar cuando aprenden a reconocer los síntomas, utilizan un plan de acción por escrito y saben tomar decisiones de tratamiento o búsqueda temprana de atención médica. Los medidores de pico de flujo pueden ser útiles para valorar la gravedad de una crisis en aquellos pacientes mal perceptores o con asma inestable.

PAPEL DEL PEDIATRA DE ATENCIÓN PRIMARIA EN EL PACIENTE CON ASMA DE RIESGO VITAL

El pediatra de Atención Primaria está en una posición idónea para identificar al paciente con asma de riesgo vital porque presta continuidad asistencial, conoce la familia y el medio social donde se desenvuelve la vida del paciente. Además, puede diferenciar los matices en el padecimiento de asma grave y asma de control difícil que son las que con mayor frecuencia podrían llevar a un asma de riesgo vital.

Los pasos a seguir en el manejo del asma en Atención Primaria son:

Diagnóstico. En el paciente con síntomas sospechosos de asma hay que realizar el diagnóstico mediante una buena historia clínica donde

Tabla 1. Clasificación de la Guía Española para el Manejo del Asma (GEMA)*

Clasificación del asma infantil GEMA4.2 https://www.gemasma.com/				
	Episódica ocasional	Episódica frecuente	Persistente moderada	Persistente grave
Episodios	- De pocas horas o días de duración < de uno cada 10-12/ semanas - Máximo 4-5 crisis/año	- < de uno cada 5-6 semanas - Máximo 6-8 crisis/año	> de uno cada 4-5 semanas	Frecuentes
Síntomas intercrisis	Asintomático, con buena tolerancia al ejercicio	Asintomático	Leves	Frecuentes
Sibilancias	-	Con esfuerzos intensos	Con esfuerzos moderados	Con esfuerzos mínimos
Síntomas nocturnos	-	-	≤ 2 noches por semana	> 2 noches por semana
Medicación de alivio (SABA)	-	-	≤ 3 días por semana	3 días por semana
Función pulmonar				
- FEV ₁	> 80 %	> 80 %	> 70 % - < 80 %	< 70 %
- Variabilidad PEF	< 20 %	< 20 %	> 20 % - < 30 %	> 30 %

FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; PEF: flujo espiratorio máximo. SABA: agonista β₂-adrenérgico de acción corta.

*Esta clasificación se usa antes de iniciar el tratamiento preventivo del asma

se recogerán los antecedentes personales y familiares y los síntomas y signos clínicos que sugieren el diagnóstico y los desencadenantes (ejercicio, humos, alergias, catarros, etc.) que parecen provocar los síntomas. Tras una exploración detallada se debe recoger la presencia de sibilancias (de gran valor predictivo positivo y negativo) y la presencia de otros hallazgos auscultatorios, así como la objetivación de síntomas en nariz, conjuntivas de los ojos y de la piel. En niños que colaboran se realizarán las pruebas de función pulmonar correspondientes para valorar el grado de obstrucción de las vías aéreas. En todos se determinará la presencia de alergias mediante prick-test o pruebas in vitro para detectar IgE específica a los alérgenos sospechados. En los niños pequeños que no se pueden realizar pruebas de función pulmonar y en caso de sospechar otros diagnósticos

diferentes al asma se harán otras pruebas para descartar otras enfermedades. En el momento del diagnóstico ya se iniciará la educación del paciente relacionando los síntomas que presenta con los desencadenantes.

Establecer la gravedad. Una vez diagnosticado de asma hay que establecer la gravedad para indicar el tratamiento correspondiente. Para ello se utilizará una de las clasificaciones de la gravedad existentes como la de la GEMA (Tabla 1), en el caso de que no haya recibido previamente tratamiento antiasmático preventivo. Para clasificar la gravedad nos basaremos en los síntomas del paciente y su recurrencia en los últimos 3 meses así como los valores de FEV1 de las pruebas de función pulmonar.

Indicación de tratamiento. Gracias a las recomendaciones de las guías se iniciará el tratamiento en el escalón adecuado a la gravedad

Tabla 2. Valoración del nivel de control del asma, según GINA3

Control de síntomas de asma			Nivel de control del asma		
En las últimas 4 semanas el paciente tuvo			Buen control	Control Parcial	Mal control
Síntomas durante el día > 2 veces / semana	Sí	No	Ninguno de ellos	1-2 de ellos	3-4 de ellos
Despertar nocturno debido al asma	Sí	No			
Usó medicación de alivio >2 veces/semana	Sí	No			
Limitación de actividades debido al asma	Sí	No			

GINA 2017, Estrategia global para el manejo y prevención del asma. <http://ginasthma.org/>

del asma. En este momento se inicia al paciente y la familia en el aprendizaje de la técnica inhalatoria y a saber diferenciar el tratamiento preventivo o controlador del medicamento de alivio, se le recuerdan los factores desencadenantes que deben evitarse y se facilita un plan de acción por escrito donde queden recogidos todo. Además en este el plan de acción debe detallarse también cómo actuar en caso de presentar una crisis de asma, para yugularla lo antes posible y cuándo debe ir a urgencias en caso de mala o nula respuesta.

Reajuste de la medicación. Se pueden dar varias situaciones:

- Aunque la respuesta al tratamiento preventivo se espera entre las 6-8 semanas de iniciada la medicación, se debe hacer una valoración intermedia a las dos semanas para asegurarnos de que está siguiendo las indicaciones de tratamiento farmacológico y de evitación de desencadenantes correctamente, que realiza bien la técnica inhalatoria, y en caso de haber iniciado un diario de síntomas que sabe rellenarlo como se le enseñó. Si en este control intermedio se ha comprobado que todo está bien ya se hace una nueva valoración a las 6-8 semanas de haber iniciado la medicación y luego cada 3 meses para nuevos reajustes.
- ¿Cómo se realiza el reajuste de la medicación? Se valoran de nuevo los síntomas del

paciente siguiendo bien un cuestionario de síntomas como el CAN o el ACT o la clasificación del grado de control (tabla 2), según síntomas diurnos y nocturnos uso de medicación de alivio y limitación de actividades. Según la valoración del paciente se ajusta la medicación de acuerdo a las guías de práctica clínica.

- a) Si hay una respuesta inadecuada, tras comprobar que toma la medicación, que sabe hacer correctamente la técnica inhalatoria y que el paciente está evitando los desencadenantes, aumentamos la medicación según está recogido en las guías de asma.
- b) Si la respuesta es inadecuada pero hay problemas en la adherencia al tratamiento prescrito o errores en la técnica inhalatoria o en la evitación de los desencadenantes se debe volver a valorar las causas por las que se ha producido el fallo para intentar corregirlas, siempre teniendo en cuenta las dificultades y creencias de los pacientes y la familia.

Papel de la educación. Es la piedra angular del seguimiento del paciente en Atención Primaria. Muchos de los fracasos en el tratamiento del asma se deben a factores relacionados con una escasa comprensión de la enfermedad por parte del paciente y/o la familia. La causa más frecuente de la falta de respuesta al tratamiento prescrito es no tomar la medicación o tomarla de manera incorrecta y es una de las claves en

el asma de control difícil que hay que tener presente. Conseguir que el paciente se involucre en sus autocuidados permitirá que el asma esté bajo control y disminuyamos el número de crisis que podrían llegar a ser por su gravedad, crisis de riesgo vital. Mediante las actividades educativas se consigue controlar la mayoría de los pacientes.

Derivación a consulta de neumoalergia pediátrica. Hay pacientes que no responden adecuadamente al tratamiento una vez descartados problemas de adherencia terapéutica y que llegan a necesitar dosis media-alta de corticoides inhalados asociados a otros medicamentos como los beta-2 de acción larga y/o antileucotrienos. Es el momento de derivar a consultas externas de neumoalergia para descartar otras comorbilidades como el RGE, disfunción de cuerdas vocales, etc. (base del asma de control difícil) o bien un asma grave que puede precisar otros tratamientos como los fármacos biológicos, que deben ser indicados en el ámbito de la atención hospitalaria

¿Cuándo derivar al servicio de urgencias del hospital a un paciente con una crisis de asma?

Las crisis de asma representan una amenaza potencial para la vida del paciente. La mayoría de las crisis de asma se pueden solucionar en el ámbito de Atención Primaria, pero se deben derivar todas las crisis que se hayan catalogados como graves o aquella moderada con respuesta incompleta al tratamiento, evitando la demora en la derivación. En caso de derivar al hospital se hará en una ambulancia medicalizada con fuente de oxígeno, sobre todo cuando la distancia al hospital se recorre en un tiempo superior a 15 minutos.

Conclusiones

El asma de riesgo vital supone una seria amenaza para la vida. Cualquier crisis de asma se puede llegar a convertir en una crisis de riesgo vital por lo que debe ser atendida rápidamente con la medicación adecuada. El asma de riesgo

vital se da con más frecuencia entre los pacientes que presentan un asma grave o crisis frecuentes. Un buen control del asma atención y primaria y reconocer precozmente los pacientes que pueden llegar a tener un asma de riesgo vital son puntos clave en el papel del pediatra de Atención Primaria.

Bibliografía

- 1.- Asensi Monzó, MT, Castillo Laita JA, Esteller Carceller M. Diagnóstico del asma. El Pediatra de Atención Primaria y el Diagnóstico de Asma. Documentos técnicos del GVR (publicación DTGVR-6) [consultado 11/04/2018]. Disponible en: <http://www.respirar.org/index.php/grupo-vias-respiratorias/protocolos>.
- 2.- British Thoracic Society, Scottish Intercollegiate Guidelines Network. British Guideline on the Management of Asthma. 2016. Disponible en: <https://www.britthoracic.org.uk/document-library/clinicalinformation/asthma/btssignasthma-guideline-2016/> [Consultado 11/04/2018].
- 3.- Chung KF, Wenzel SE, Brozek JL, Bush A, Castro M, Sterk PJ, et al. International ERS/ATS guidelines on definition, evaluation and treatment of severe asthma. Eur Respir J. 2014; 43: 343-73.
- 4.- Entrenas Costa LM. Asma de control difícil y su tratamiento. Medicina Respiratoria. 2013; 6: 7-18.
- 5.- Global initiative for asthma. 2018 Gina Report, Global Strategy for Asthma management and Prevention. Updated 2018. Disponible en <http://ginasthma.org/> [Consultado 11/04/2018].
- 6.- Grupo de trabajo de la Guía Española para el Manejo del Asma. GEMA 4.2 2017. Disponible en: www.gemasma.com [consultado 11/03/2018].
- 7.- Madison JM, Irwin RS. Identifying patients at risk for fatal asthma. Disponible en <https://www.uptodate.com/contents/identifying-patients-at-risk-for-fatal-asthma> [Consultado 11/04/2018].
- 8.- Natham RA, Sorkness A, Kosinsk CM, Schatz M, Li J, Marcus PH. Development of the asthma

- control test: a survey for assessing asthma control J Allergy Clin Immunol. 2004; 113: 59-65.
- 9.- Navarro Merino M, Andrés Martín A, Asensio de la Cruz O, García García ML, Liñán Cortes S, Villa Asensi JR; Grupo de Trabajo Asma Infantil de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica. Guía de diagnóstico y tratamiento del asma de control difícil en el niño An Pediatr (Barc). 2009; 71: 548-67.
- 10.- Plaza-Martín AM, Vennera MC, Galera J, Herráez L, PREX Study Group. Prevalence and clinical profile of difficult-to-control severe asthma in children: results from pneumology and allergy hospitals units in Spain. Allergol Immunopathol (Madr). 2014; 42: 510-7.
- 11.- Serrano Pariente J. Asma de riesgo vital. Caracterización e identificación de los fenotipos implicados [Tesis Doctoral]. Barcelona: Universidad Autónoma de Barcelona; 2009.
- 12.- Villa JR, Cobos N, Pérez-Yarza EG, Garde JM, Ibero M, Badiola C, Badía X. Punto de corte que discrimina el nivel de control del asma en el cuestionario del “control del asma en niños” (CAN). An Pediatr (Barc). 2007; 66: 76-77
- 13.- Warman K, Silver E. A primary care-based asthma program improves recognition and treatment of persistent asthma in inner-city children compared to routine care. J Asthma. 2016; 53:930-7.
- 14.- Yii ACA, Tan JHY, Lapperre TS, Chan AKW, Low SY, Ong TH et al. Long-term future risk of severe exacerbations: Distinct 5-year trajectories of problematic asthma. Allergy. 2017; 72: 1398–1405.

Resumen de Ponencias

Crisis asmática en urgencias

Resumen de las ponencias de la Mesa redonda Asma
XX Reunión Conjunta de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura.
Almería 2 y 3 de Marzo de 2018

.....
Ana Ortiz Álvarez. Médico Residente de Pediatría
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Recibido: 05/2018 Aceptado: 05/2018

Ortiz Álvarez A., Crisis asmática en urgencias. Vox Paediatr 2018; 25:50-55

Resumen: La crisis asmática constituye un motivo de consulta frecuente en los servicios de Urgencias pediátricas. El diagnóstico es clínico y no precisa pruebas complementarias de forma rutinaria. El manejo debe ser protocolizado y sistemático. Para ello es fundamental hacer una valoración objetiva de la gravedad de la crisis, utilizando como herramientas el *Pulmonary Score* y la pulsioximetría. Una vez clasificada la crisis como leve, moderada o grave, se iniciará el tratamiento indicado según las recomendaciones de las guías de práctica clínica. La base del tratamiento en todos los casos continúan siendo los broncodilatadores beta 2 adrenérgicos. Los corticoides sistémicos constituyen otro pilar de tratamiento en el caso de las crisis moderadas y graves. Entre los tratamientos de segunda línea para la crisis moderada-grave destaca el bromuro de ipratropio y el sulfato de magnesio, cuya efectividad solo se ha constatado en etapas precoces. Se debe prestar atención especial a los lactantes y a los pacientes con asma de riesgo vital, por su mayor riesgo de desarrollar crisis graves e insuficiencia respiratoria.

Palabras clave: Crisis asmática, urgencias, pulmonary score, tratamiento, corticoides, sulfato de magnesio.

Abstract: Asthma exacerbations constitute a reason for frequent consultation in pediatric emergency departments. The diagnosis is based on clinical findings and does not routinely need supplementary tests. The management must be protocolized and systematic. It is basic to make an objective assessment of the severity of the exacerbation by *Pulmonary Score* and pulsioximetry. Once the exacerbation is classified as mild, moderate or severe, it will be treated according to the recommendations of the clinical practice guidelines. The basis of treatment remains in all cases bronchodilator therapy with short acting beta 2 agonist. Systemic corticosteroids are also essential for

management of moderate and severe exacerbations. Among second line treatments for moderate to severe crisis, we can highlight ipratropium bromide and magnesium sulfate, although their effectiveness is only proven when is used in early phases. Special attention must be paid to infants and patients with life-threatening asthma, as they are at higher risk to develop severe crisis or respiratory insufficiency.

Key words: Asthma exacerbation, emergency department, pulmonary score, treatment, corticosteroids, magnesium sulfate.

Una crisis asmática constituye un episodio brusco o gradual de agravamiento de los síntomas habituales de asma. Hoy en día constituye un motivo frecuente de consulta en los servicios de Urgencias Pediátricas.

El diagnóstico es eminentemente clínico y se basa en una anamnesis detallada y una exploración física exhaustiva. Es fundamental recabar información sobre el tiempo de evolución del episodio, tratamiento administrado y respuesta al mismo (incluyendo información sobre dosis y dispositivos empleados), tratamiento de base habitual y factores de riesgo (hospitalizaciones previas por crisis asmática, frecuentación de los servicios de Urgencias, tratamiento con glucocorticoides orales...).

El abordaje terapéutico en Urgencias va a depender de la valoración inicial de la gravedad de la crisis.

VALORACIÓN DE LA GRAVEDAD

Para valorar de forma objetiva y hacer una estratificación del riesgo en la crisis asmática en la edad pediátrica contamos con una herramienta ampliamente utilizada, el *Pulmonary Score*. Tabla 1. Se trata de una escala basada en criterios clínicos (frecuencia respiratoria, sibilancias y uso de musculatura accesoria), muy sencilla y aplicable a todas las edades.

Habitualmente la valoración de la crisis asmática se complementa con la saturación de oxígeno (SatO_2) medida por pulsioximetría.

La crisis asmática leve se define por una puntuación de 0-3 en el *Pulmonary Score*, la mode-

rada de 4-6 y la grave de 7-9. En base a los valores de la pulsioximetría se clasifica como leve si $\text{SatO}_2 > 94\%$, moderada si $\text{SatO}_2 91-94\%$ y grave si $\text{SatO}_2 < 91\%$.

Generalmente existe una concordancia entre ambos parámetros. Tabla 2.

En caso de discordancia entre ambos se deberá clasificar en base al parámetro de mayor gravedad.

MANEJO DE LA CRISIS ASMÁTICA EN URGENCIAS

Objetivos generales

- Revertir la obstrucción al flujo aéreo mediante tratamiento broncodilatador y/o corticoides.
- Tratamiento de la hipoxia y de la hipercapnia si la hubiera.
- Intensificar la terapia de fondo para prevenir nuevas reagudizaciones.

Consideraciones generales

- Se debe prestar especial atención ante la crisis asmática de los lactantes pequeños, ya que desarrollan insuficiencia respiratoria con más facilidad y tienen una respuesta menos previsible a los broncodilatadores, y ante la crisis asmática de los pacientes con asma de riesgo vital. Tabla 3.
- La terapia de primera línea está basada en el uso de broncodilatadores, corticoides sistémicos y oxigenoterapia. Las dosis se ajustarán en función de la gravedad de la crisis.

Tabla 1. Pulmonary Score

PUNTUACIÓN	Frecuencia respiratoria		Sibilancias	Uso de esternocleidomastoideo
	<6 años	>6 años		
0	<30	<20	No	No
1	31-45	21-35	Final espiración	Incremento leve
2	46-60	36-50	Toda la espiración	Aumentado
3	>60	>50	Inspiración y espiración*	Actividad máxima

*Si no hay sibilancias y la actividad del esternocleidomastoideo está aumentada, puntúa el apartado como 3.

- En general, las crisis leves y moderadas pueden tratarse en Atención Primaria. Las crisis graves, con sospecha de complicaciones, con antecedentes de crisis de alto riesgo o con falta de respuesta al tratamiento inicial deberán ser derivadas al servicio de Urgencias.
- La $\text{SatO}_2 < 91\%$ tras el inicio del tratamiento permite predecir la necesidad de un tratamiento prolongado y ayuda a seleccionar a los pacientes más graves.

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO DE LA CRISIS ASMÁTICA

Agonistas beta2 adrenérgicos de acción corta

Constituyen la base del tratamiento de la exacerbación asmática. El fármaco más utilizado es el salbutamol, disponible en solución para nebulizar o bien en sistema de inhalador presurizado. Las dosis empleadas y los tiempos de administración dependen de la gravedad de la crisis y de la respuesta al tratamiento inicial. Figura 1.

En general, los beta2 adrenérgicos se administrarán preferentemente mediante inhalador presurizado con cámara espaciadora. La vía nebulizada no ha demostrado superioridad con respecto a este sistema en el tratamiento

Tabla 2. Integración Pulmonary Score y pulsioximetría.

	PULMONARY SCORE	Saturación de O ₂
LEVE	0 - 3	> 94%
MODERADA	4 - 6	91 - 94%
GRAVE	7 - 9	< 91%

de la crisis asmática salvo en el caso de que sea necesario administrar otra medicación de forma conjunta (bromuro de ipratropio) o que el paciente precise oxigenoterapia de forma continua.

En cuanto a la nebulización, esta puede ser continua o intermitente, con similar eficacia y efectos secundarios. Después de tres tandas de salbutamol nebulizado y si no han aparecido efectos secundarios, se puede continuar con nebulizaciones intermitentes cada 30-45 minutos, o bien cambiar a una nebulización continua.

Los efectos secundarios más frecuentes de los beta2 adrenérgicos son la taquicardia, palpitaciones, hipertensión arterial, temblor, náuseas y/o vómitos e hiperactividad.

Corticoides sistémicos

Debido a su acción antiinflamatoria disminuyen la necesidad de ingreso y la tasa de recaída posterior.

Su eficacia está cuestionada en preescolares con crisis de sibilancias leves-moderadas desencadenadas por infecciones víricas, por lo que su administración debería reservarse para aquellos pacientes con crisis moderadas-graves o para pacientes con antecedentes de crisis graves, que han finalizado recientemente un tratamiento con corticoides orales o cuando no se consigue una mejoría mantenida con los broncodilatadores a demanda.

La vía de administración de elección es la vía oral. La vía intravenosa queda reservada para aquellos pacientes con intolerancia a la vía oral, crisis graves o alteraciones gastrointestinales.

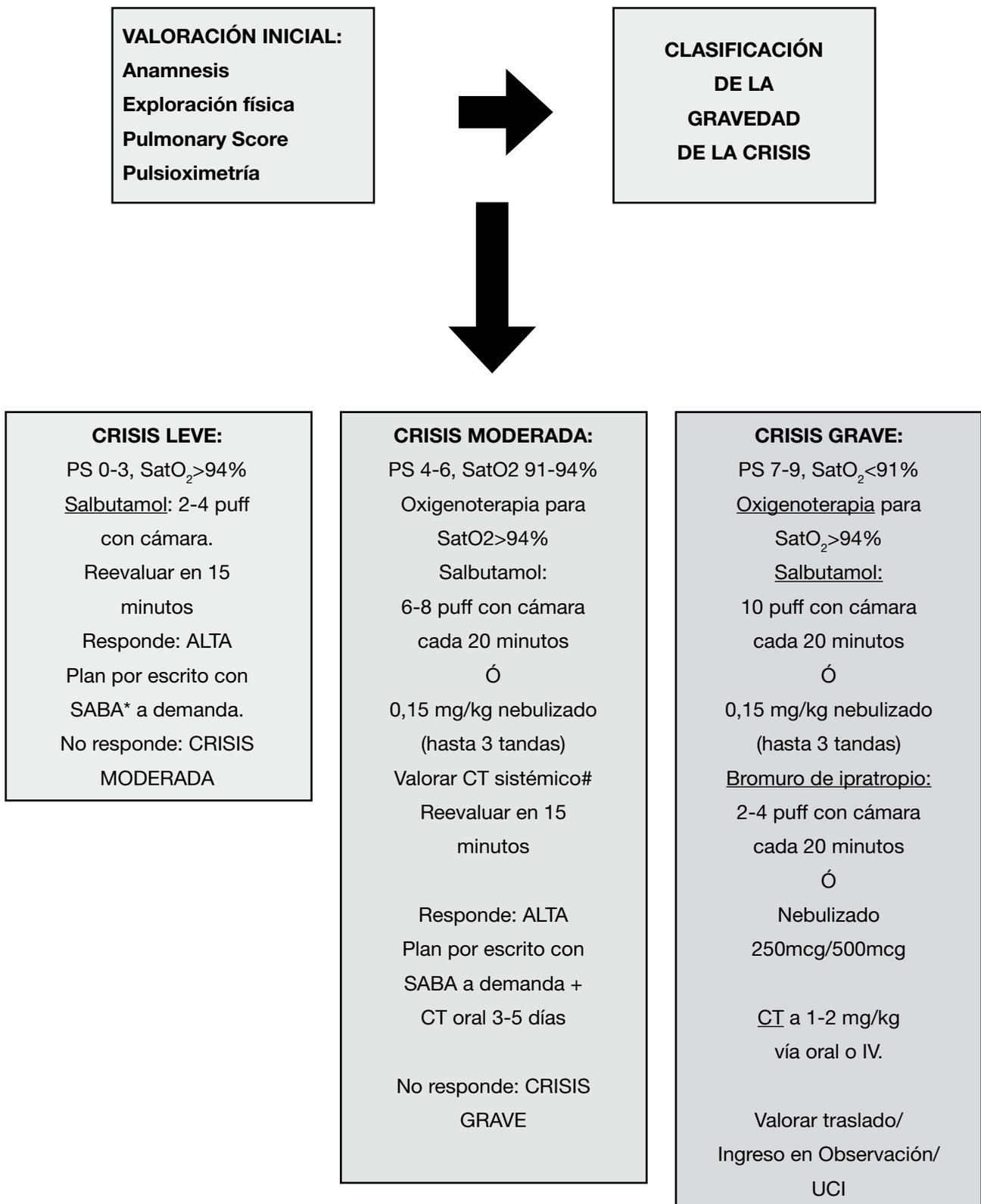


Figura 1. Algoritmo de tratamiento según el nivel de gravedad de la crisis asmática

PS: Pulmonary Score

* SABA: agonista beta2 adrenérgico de acción corta. CT: corticoide. PS: Pulmonary Score.

Valorar corticoide sistémico en función de antecedentes, tratamiento reciente con corticoide oral o falta de respuesta mantenida con SABA

Tabla 3. Características del asma de riesgo vital

Antecedentes de crisis grave con ingreso en UCI (sobre todo si precisó ventilación mecánica).
Hospitalización y/o frecuentación de los servicios de Urgencias en el último año.
Aumento del uso de broncodilatadores en el último año.
Paciente en tratamiento con corticoides orales (o que acaba de finalizar dicho tratamiento).
Pacientes que han suspendido el tratamiento con corticoides inhalados de forma indebida.
Malos cumplidores del tratamiento.
Pacientes con problemas psiquiátricos o psicosociales.
Pacientes con patología asociada.

La dosis utilizada es de 1-2 mg/kg/día de prednisona o equivalente, repartida en dos dosis, en ciclos cortos de 3-5 días sin reducción gradual. Existen algunos estudios que apuntan hacia la utilización de dexametasona en dosis única como alternativa (0,6 mg/kg vía oral o intramuscular). En las crisis graves se utiliza metilprednisolona: bolo de 1-2 mg/kg (máximo 60 mg), seguida de 1-4 mg/kg/día en dosis divididas cada 6 horas por vía intravenosa.

Glucocorticoides inhalados

No hay evidencia de que los glucocorticoides por vía inhalada, ya sea como tratamiento alternativo o adicional a los glucocorticoides sistémicos, produzcan ningún beneficio clínico, por lo que su uso no está recomendado en el tratamiento de la exacerbación asmática.

Bromuro de ipatropio

Anticolinérgico de acción corta que mejora la acción broncodilatadora del beta2 adrenérgico cuando se administra de forma conjunta. Mejora la tasa de hospitalización desde Urgencias y la función pulmonar, pero no la tasa de ingreso en UCI ni la de estancia hospitalaria. Su adición al tratamiento con salbutamol está indicada en las crisis graves y en las moderadas con escasa respuesta al tratamiento inicial.

No se ha demostrado que esta eficacia se mantenga más allá de la tercera dosis.

La dosis recomendada es de 250 mcg nebulizado en < 30 kg y 500 mcg en > 30 kg. La dosis

con cámara de inhalación es de 40-80 mcg (2-4 pulsaciones).

Sulfato de magnesio

Tratamiento de segunda línea que se puede utilizar en crisis graves que no han respondido al tratamiento inicial y en las crisis moderadas con deterioro rápidamente progresivo.

La dosis utilizada es de 50-75 mg/kg (máximo: 2 g) en 20 minutos. Tras el bolo inicial se puede iniciar una perfusión continua a 25-30 mg/kg/h (dosis máxima en 24 horas: 2 g).

Como posible efecto secundario puede aparecer la hipotensión arterial.

Al igual que lo que ocurre con el bromuro de ipratropio, sus beneficios no son mantenidos en el tiempo, por lo que solo debe utilizarse en etapas tempranas.

Teofilinas

Tratamiento de segunda línea que mejora la función pulmonar en las 6 primeras horas pero no otros parámetros (síntomatología, tasa de ingreso, necesidad de beta2...). Produce además un gran número de efectos secundarios e interacciones farmacológicas.

En la actualidad su uso no está recomendado en el tratamiento de la crisis asmática grave.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Christopher L. Carroll, Kathleen A. Sala. Pediatric Status Asthmaticus. Crit Care Clin. 2013; 29: 153-166.

- 2.- Comité Ejecutivo GEMA. *GEMA 4.2. Guía Española para el Manejo del Asma*. Madrid. Luzan 5. 2017. <http://www.gemasma.com>.
- 3.- Consejería de Salud Junta de Andalucía. *ASMA: Proceso asistencial integrado*. Sevilla. Publipartners. 2012.
- 4.- Global Initiative for Asthma. *Global Strategy for Asthma Management and Prevention, 2017*. Disponible en: <http://www.ginasthma.org>.
- 5.- Grant E. Keeney, Matthew P. Gray. Dexamethasone for Acute Asthma Exacerbations in Children: A Meta-analysis. *Pediatrics*. 2014; 133: 493-99.
- 6.- Griffiths B, Kew KM. Intravenous magnesium sulfate for treating children with acute asthma in de emergency department (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2016, Issue 4. Art. No.: CD011050.
- 7.- Kline-Krammes S, Patel NH, Robinson S. Childhood Asthma. A Guide for Pediatric Emergency Medicine. *Providers Emerg Med Clin N Am*. 2013; 31: 705–732.
- 8.- Sánchez Álvarez MJ. Crisis asmática. En: *Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Alonso Salas MT. Manual De Urgencias en Pediatría*. Lumen Grafica SL; 2017: 285-297.
- 9.- Scarfone, R. Acute asthma exacerbations in children: Emergency department management. [Monografía en Internet]. Walthman (MA): UpToDate; 2016 [acceso septiembre 2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>.

Resumen de Ponencias

Asma de riesgo vital: manejo en cuidados intensivos pediátricos

Resumen de las ponencias de la Mesa redonda Asma
XX Reunión Conjunta de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura.
Almería 2 y 3 de Marzo de 2018

Antonio Manuel Vázquez Florido

Facultativo Especialista de Área de Cuidados Intensivos y Urgencias Pediátricas. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío.
Sevilla

Recibido: 05/2018 Aceptado: 05/2018

Vázquez Florido AM, . Asma de riesgo vital: manejo en cuidados intensivos pediátricos. Vox Paediatr 2018; 25:56-60

Resumen: El concepto de estatus asmático (SA) hace referencia a una exacerbación asmática aguda severa que no responde adecuadamente al tratamiento convencional optimizado y máximo, y que compromete o puede comprometer la vida. Las principales causas inmediatas de muerte son el síndrome de fuga aérea (neumotórax) y el shock cardiogénico por taponamiento. En la fisiopatología de SA intervienen la alteración de la ventilación-perfusión, aumento del espacio muerto, incremento del trabajo respiratorio y de la resistencia (hiperinsuflación dinámica) y alteración hemodinámica (shock cardiogénico por taponamiento cardíaco).

La escala más utilizada para valorar la gravedad de la crisis asmática es Pulmonary score. Los criterios de ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos son: signos y síntomas de dificultad respiratoria grave tras el tratamiento inicial, Saturación de $O_2 < 90\%$ con Fracción inspirada de $O_2 > 0,4$, Presión parcial de $CO_2 > 45$ mmHg y arritmias.

Los puntos clave del tratamiento del SA son la optimización del tratamiento convencional, utilización precoz de la ventilación no invasiva, y como última opción la ventilación mecánica, con el objetivo de reducir la hiperinsuflación dinámica, evitar volo-barotrauma e hipoventilación controlada (hipercapnia permisiva $pH > 7,20$). Una sedación efectiva durante la ventilación mecánica es crucial ya que disminuye el consumo de oxígeno y la producción de CO_2 y asegura la sincronía paciente-ventilador. Cuando la $PaCO_2$ vuelve a niveles normales, se debe suspender la paralización y reducir la sedación, para comenzar el proceso de retirada de la ventilación artificial. Si el paciente permanece consciente, con los signos vitales y el intercambio gaseoso estable durante 60-120 minutos de ventilación, debe ser extubado.

Autor para correspondencia: Antonio Manuel Vázquez Florido
antonio_vazquez_florido@yahoo.es

Palabras Clave: Estatus asmático, Pulmonary score, ventilación mecánica, hiperinsuflación dinámica, fuga aérea.

Abstrac: The concept of asthmatic status (AS) refers to a severe acute asthmatic exacerbation that does not respond adequately to optimized and maximized conventional treatment, and that compromises or can compromise life. The main immediate causes of death are air leak syndrome (pneumothorax) and cardiogenic shock from cardiac tamponade. Alteration of ventilation-perfusion, increased dead space, increased respiratory work and resistance (dynamic hyperinflation), and hemodynamic alteration (cardiogenic shock due to cardiac tamponade) are involved in the pathophysiology of SA.

The most commonly used scale to assess the severity of the asthmatic crisis is the Pulmonary score. The criteria for admission to the Intensive Care Unit are: signs and symptoms of severe respiratory distress after initial treatment, SatO₂ <90% with FiO₂ > 40%, pCO₂ > 45, and arrhythmias.

The key points of the AS treatment are the optimization of conventional treatment, early use of non-invasive ventilation, and as a last option, mechanical ventilation with the aim of reducing dynamic hyperinflation, avoiding volo-barotrauma and controlled hypoventilation (permissive hypercapnia pH > 7.20). Effective sedation during mechanical ventilation is crucial as it decreases oxygen consumption and CO₂ production, and ensures patient-ventilator synchrony. When the PaCO₂ returns to normal levels, the paralysis should be suspended and the sedation reduced, to begin the weaning of the artificial ventilation. If the patient remains conscious, with stable vital signs and gas exchange for 60-120 minutes, he should be extubated.

Key Words: Asthmatic status, Pulmonary score, mechanical ventilation, dynamic hyperinflation, air leak.

El concepto de estatus asmático (SA) hace referencia a una exacerbación asmática aguda severa que no responde adecuadamente al tratamiento convencional optimizado y máximo, y que compromete o puede comprometer la vida. Por tanto, el ST es una condición muy inestable, y potencialmente fatal en unos pocos minutos. El principal problema que plantea es la imposibilidad de predecir con certeza que pacientes van a responder a la terapéutica. Aunque la morbilidad inducida por el asma pediátrica es importante, su tasa de mortalidad es extremadamente baja. Las principales causas inmediatas de muerte son el síndrome de fuga aérea

(neumotórax) y el shock cardiogénico por taponamiento.

Los factores de riesgo de una crisis de asma grave o estatus asmático son: historia previa de fracaso respiratorio, convulsión hipóxica, escasa adherencia al tratamiento, intubación previa e ingreso anterior en unidad de cuidados intensivos.

FACTORES QUE INTERVIENEN EN LA FISIOPATOLOGÍA DEL ESTATUS ASMÁTICO

- Alteración de la ventilación- perfusión: debida a una distribución anormal de la ventilación alveolar aparecen áreas con relación

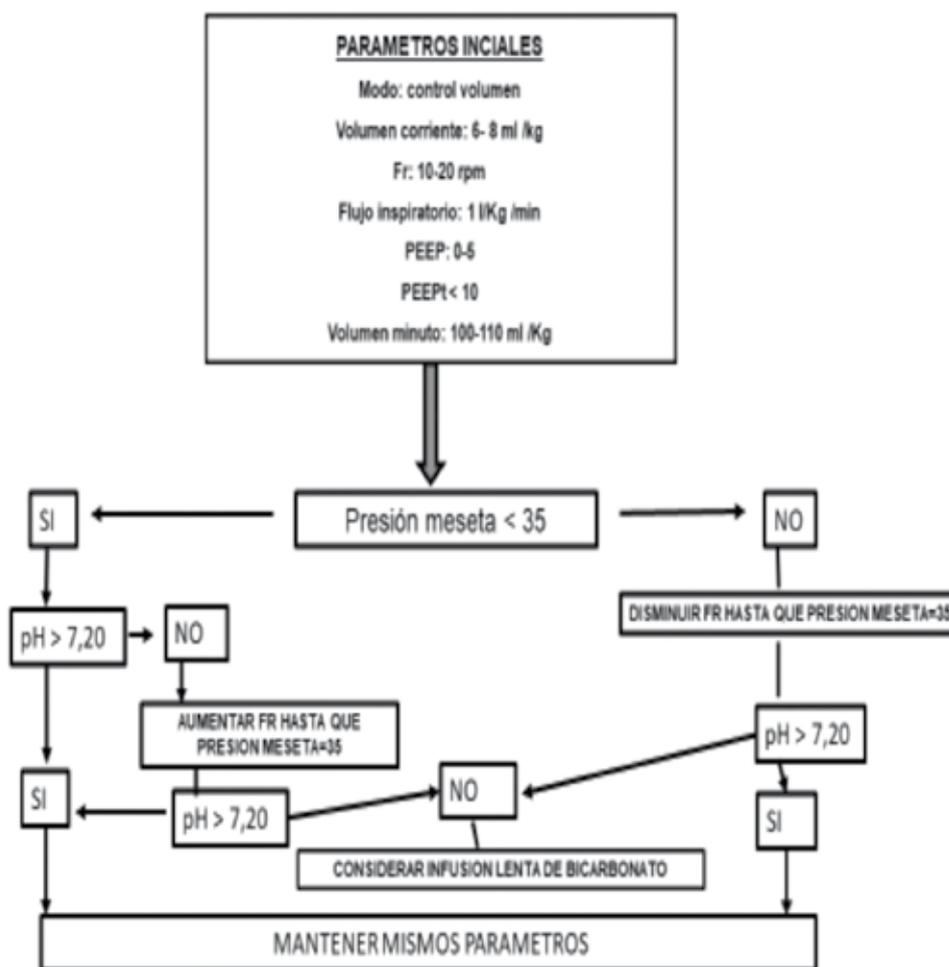


Figura 1. Algoritmo para el manejo de la ventilación mecánica en el estatus asmático.

ventilación/perfusión muy baja, lo que produce hipoxemia, que es generalmente leve.

- Aumento del espacio muerto: los alveolos sobredistendidos tienen una perfusión disminuida, que condiciona un incremento del espacio muerto fisiológico.
- Se produce un incremento del trabajo respiratorio tanto en inspiración como en espiración.
- Incremento de la resistencia: condiciona un aumento del tiempo necesario para espirar el aire. Sin embargo, durante la crisis los pacientes hiperventilan y acortan mucho su espiración, lo que produce un vaciado alveolar incompleto: “hiperinsuflación dinámica”.
- Alteración hemodinámica: patrón hemodinámico de shock cardiogénico por taponamiento, con hipotensión arterial sistémica.

Existen diversas escalas para valorar la gravedad, como la Pulmonary Score (indicada en el trabajo de crisis asmática en urgencias). Se considera:

- Leve: < 3 puntos y SaO₂> 94%.
- Moderado: 4-6 puntos o SaO₂: 91-94%.
- Grave: > 6 puntos o SaO₂< 91%.

Además se han relacionado con la presencia de crisis severa los siguientes signos clínicos: incapacidad para tolerar el decúbito, pulso paradójico, sudoración (por el hipertono adrenérgico y el gran trabajo respiratorio), silencio torácico a la auscultación.

Los criterios de ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos son: signos y síntomas de dificultad respiratoria grave tras el tratamiento inicial, SatO₂ < 90 % con fracción inspirada de O₂ (FiO₂)

> 40 %, Presión parcial de CO_2 (PaCO_2) > 45 % y arritmias.

Se deberá llevar a cabo una monitorización continua de la frecuencia respiratoria (FR), saturación de oxígeno [SatO_2], CO_2 al final de la espiración (EtCO_2), frecuencia cardíaca (FC), tensión arterial (TA) y diuresis.

PUNTOS CLAVE DEL TRATAMIENTO DEL ESTATUS ASMÁTICO

1. Optimización del tratamiento:

- Broncodilatadores: inhalados, nebulización continua
- Corticoides: inhalados, intravenosos
- Heliox
- Aminofilina
- Sulfato de magnesio

2. Ventilación no invasiva (VNI):

- Eficacia demostrada en niños y adultos
- Bien tolerada, sedación ligera

3. Ventilación mecánica (VM):

- Última opción
- Empeora broncoespasmo
- Alta mortalidad (0-38%)
- Peligros: barotrauma, atrapamiento aéreo y depresión hemodinámica (taponamiento)

VENTILACIÓN NO INVASIVA EN ESTATUS ASMÁTICO

La ventilación no invasiva (VNI) ha demostrado su eficacia en diferentes causas de insuficiencia respiratoria en los pacientes adultos y pediátricos, también en el status asmático. El soporte ventilatorio en forma de BIPAP incrementa además el volumen tidal y optimiza la administración de salbutamol inhalado continuo. La Presión inspiratoria (IPAP) alivia la carga muscular del paciente y la presión espiratoria (EPAP) evita el cierre de la vía aérea distal, mejorando la hiperinsuflación dinámica y el trabajo de disparar el trigger. Se deben utilizar interfases buconasales o faciales.

Los parámetros de programación:

- FiO_2 para $\text{SatO}_2 > 92\%$
- Inicio: IPAP: 6-8 cm H_2O y EPAP 3-4 cm H_2O para lograr volumen corriente: 6-9 ml/Kg.
- Aumentar tiempo espiratorio en Presión de soporte: sensibilidad espiratoria de 50-60%.
- EPAP: No >7cm H_2O (75% de la PEEP total). Necesaria para mejorar el disparo.

VENTILACIÓN MECÁNICA EN ESTATUS ASMÁTICO

Previo a la ventilación manual para conexión a ventilación mecánica (VM) se debe expandir volúmenes con suero salino fisiológico para evitar la hipotensión sistémica. Las indicaciones de VM son: parada respiratoria, alteración nivel de conciencia, signos de agotamiento e hipercapnia, hipoxemia o acidosis progresivas.

La intubación orotraqueal (tubo endotraqueal con balón de mayor calibre) se debe llevar a cabo por la persona más experta, administración de premedicación (atropina, ketamina, midazolam, vecuronio) y ventilación con bolsa con reservorio de O_2 a frecuencias bajas. Si hipotensión arterial dejar salir el aire 30 segundos y si no mejora, sospechar neumotórax. El manejo de la VM en el status asmático queda reflejado en la Figura 1.

La programación del respirador:

- Tipo: Volumen > Presión
- Modo: Controlada \Rightarrow Relajar mientras hipercapnia
- Tiempo espiratorio (T_e): muy alargado [En VC I:E 1:3/1:5]
- Frecuencia respiratoria (F_r): baja
- Presión Meseta: Limite de P. Meseta 35 cm H_2O
- Presión al final de la expiración (PEEP): No poner inicialmente. Medir autoPEEP. PEEP total máxima 5 - 10 cm H_2O . PEEP: 80 - 100% de autoPEEP si se detecta cierre de vía aérea distal

- FiO₂ : preferible su elevación a la PEEP
- Tubuladuras rígidas y poco distensibles
- Hipercapnia permisiva (hipoventilación controlada)

Los objetivos de la VM deben ser:

- Reducir la hiperinsuflación dinámica: aumentar la espiración, disminuir la frecuencia respiratoria
- Evitar volu-barotrauma: limitar la presión meseta por debajo de 35 cm de H₂O y evitar la autoPEEP
- Hipoventilación controlada: volumen corriente bajo e hipercapnia permisiva (pH > 7,20)

Sedoanalgesia

Una sedación efectiva durante la VM es crucial ya que disminuye el consumo de oxígeno y la producción de CO₂, y asegura la sincronía paciente-ventilador. La acidosis respiratoria induce gran ansiedad y una hiperestimulación del centro respiratorio. Además, si se elimina el esfuerzo muscular durante la espiración, se reduce el atrapamiento aéreo.

Relajación muscular

Se debe indicar en aquellos pacientes que, a pesar de la sedación profunda, sigan desacoplados al respirador, con riesgo de extubación y de generar altas presiones en la vía aérea.

Retirada de la asistencia respiratoria

Cuando la PaCO₂ vuelve a niveles normales, se debe suspender la paralización y reducir la sedación, para comenzar el proceso de retirada

de la ventilación artificial. Si no aparecen signos de empeoramiento del broncoespasmo, se debe realizar una prueba de ventilación espontánea. Si el paciente permanece consciente, con los signos vitales y el intercambio gaseoso estable durante 60-120 minutos de ventilación debe ser extubado. El enfermo debe permanecer en la UCIP durante las 24 horas posteriores a la extubación, para asegurar su recuperación y de este modo transferirlo con garantías a la planta de hospitalización.

Bibliografía

- 1.- Basnet S, Mander G, Andoh J, Klaska H, Verhulst S, Koirala J. Safety, efficacy, and tolerability of early initiation of noninvasive positive pressure ventilation in pediatric patients admitted with status asthmaticus: a pilot study. *Pediatr Crit Care Med*. 2012;13: 393-8
- 2.- Christopher L. Carroll, MD, MS, Kathleen A. Sala, MPH. *Pediatric Status Asthmaticus*. *Crit Care Clin* 2013; 29:153-166
- 3.- Kline-Krammes S, Patel NH, Robinson S. *Childhood Asthma. A Guide for Pediatric Emergency Medicine*. *Providers Emerg Med Clin N Am* 2013; 31:705-732
- 4.- Howel, H. Acute severe asthma exacerbations in children: Intensive care unit management. [Monografía en Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2016 [acceso Septiembre 2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
- 5.- Scarfone, R. Acute asthma exacerbations in children: Emergency department management. [Monografía en Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2016 [acceso septiembre 2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>

Resumen de Ponencias

Seguimiento del paciente asmático de riesgo en consulta de Neumología y Alergia.

Resumen de las ponencias de la Mesa redonda Asma
XX Reunión Conjunta de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura.
Almería 2 y 3 de Marzo de 2018

.....
Anselmo Andrés Martín, Guadalupe Pérez Pérez y Martín Navarro Merino

Sección de Neumología Pediátrica. Servicio de Pediatría y UGC. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Recibido: 05/2018 Aceptado: 05/2018

Andrés Martín A, Pérez Pérez G y Navarro Merino M, . Seguimiento del paciente asmático de riesgo en consulta de Neumología y Alergia. *Vox Paediatr* 2018; 25:61-68

Resumen: El asma grave o severo es aquel que requiere un escalón 5 de tratamiento de la GINA o 5-6 de la GEMA para alcanzar el control del mismo, o bien, que estando en este nivel de tratamiento no está controlado.

Debemos distinguir dentro del Asma Severo, tres grupos: a) Asma severo no tratado (que no sería auténticamente un asma severo, pues está sin tratamiento), b) Asma severo difícil de tratar o Asma de control difícil (ACD) y c) Asma severo resistente al tratamiento

El ACD es aquel asma persistente con síntomas de exacerbaciones moderadas y/o frecuentes, que a pesar de llevar al menos 3 meses con corticoides inhalados más broncodilatadores de acción prolongada (LABA), y que tiene un pobre control de la enfermedad, en relación con alguna de estas causas: error en el diagnóstico; comorbilidades no tratadas (rinitis, reflujo gastroesofágico); falta de adherencia al tratamiento y/o mala técnica inhalatoria; inadecuado control de factores ambientales (exposición a alérgenos, humo de tabaco, contaminación ambiental). La mitad de los pacientes con ACD, lo han dejado de ser, comprobado esos aspectos, y estaremos entonces hablando de la auténtica asma severa, resistente al tratamiento.

El asma severo resistente al tratamiento, sería el auténtico asma severo, que no se controla a pesar del manejo óptimo respecto al escalón de tratamiento y habiendo descartado los factores anteriormente comentados. Estos niños, que ya están con altas dosis de corticoides inhalados más LABA y montelukast, deben ser valorados en las consultas externas hospitalarias, para añadir otros fármacos: omalizumab o mepolizumab, anticolinérgico de acción prolongada (tiotropio), corticoides orales a bajas dosis, macrólidos, etc.

Palabras clave: Asma severo. Asma control difícil.

Abstract: Serious or severe asthma is one that requires a 5 step of treatment of the GINA or 5-6 of the GEMA, to achieve the control either, that being at this level of treatment is not controlled.

We must distinguish within the severe asthma, three groups: a) untreated severe asthma (which would not be truly severe asthma, as it is without treatment), b) difficult to treat severe asthma or asthma control difficult (ACD) and c) resistant to treatment severe asthma

The ACD is that persistent asthma with symptoms of moderate or frequent exacerbations that in spite of at least 3 months with corticosteroids inhaled and (LABA) long-acting bronchodilators, and has poor control of disease, in relation to some of these causes: error in diagnosis; non-treated comorbidities (rhinitis, gastroesophageal reflux); lack of adherence to treatment and/or bad technique involving the inhalation; inadequate control of environmental factors (exposure to allergens, tobacco smoke, air pollution). Half of the patients with ACD, do not have it once those aspects may be proved, and we are then talking about the real severe, treatment-resistant asthma.

Resistant to treatment severe asthma, would be real severe asthma, which is not controlled despite optimal management with respect to the step of treatment and having discarded the previously commented factors. These children, who are now with high doses of corticosteroids inhaled more LABA and montelukast, must be evaluated in the outpatient hospital, to add other drugs: omalizumab or mepolizumab, long-acting anticholinergic (tiotropium), corticosteroids oral low-dose, macrolides, etc.

Key words: Severe asthma. Asthma difficult to control.

El asma es la enfermedad crónica más prevalente en el niño, y que condiciona el consumo de una gran cantidad de recursos. De acuerdo con las guías actuales GINA y GEMA, la severidad del asma se define en base a la intensidad del tratamiento requerido para alcanzar un buen control. El control del asma incluye dos componentes fundamentales: el control de los síntomas y el riesgo futuro de eventos adversos. Se calcula que el asma severa en el niño sólo supone el 5% de los casos.

CLASIFICACION DEL ASMA SEVERO

Según las guías actuales, el asma grave o severo es aquel que requiere un escalón 5 de tratamiento de la GINA o 5-6 de la GEMA para alcanzar el control del mismo, o bien, que estando en este nivel de tratamiento no está controlado. La guía conjunta de la Sociedad Europea de Enfermedades Respiratorias (ERS) y de la Sociedad Americana de Tórax (ATS) añade que para considerar asma severo, el paciente

debe mantenerse en este nivel de tratamiento los últimos 12 meses, incluyendo también en esta categoría a pacientes que hayan recibido corticoides sistémicos durante 6 o más meses el año previo.

Para complicar las cosas, otro documento de consenso considera que en el asma severo debemos distinguir tres grupos:

- a) Asma severo no tratado (que no sería auténticamente un asma severo, pues está sin tratamiento)

b) Asma severo difícil de tratar o Asma de control difícil (ACD)

c) Asma severo resistente al tratamiento

En los niños, esta forma de clasificar el asma grave o severo, heredada del adulto, es muy distinta según hablemos del lactante o del adolescente. En los niños pequeños es frecuente que presenten exacerbaciones graves, en relación con infecciones virales, que muchas veces requieren hospitalización y sin embargo presentan pocos o ningún síntoma entre las crisis. En los niños mayores, con asma grave, es más frecuente mantener síntomas o intolerancia al ejercicio entre las crisis, como en los adultos.

En los niños con crisis agudas, con o sin síntomas intercrisis, se considera como Asma Grave no controlado, la que a pesar de un tratamiento correcto con corticoides inhalados (CI) provoca.

- 1) Al menos un ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos
- 2) Al menos dos ingresos hospitalarios que requieran tratamiento intravenoso
- 3) Al menos dos ciclos de corticoides orales en el año previo

Asma Severo de Difícil Control (ACD)

El Asma severo difícil de tratar o de difícil control (ACD) en el niño es aquel asma persistente con síntomas de exacerbaciones moderadas y/o frecuentes, que a pesar de llevar al menos 3 meses con CI (dosis de 800 mcgrs / día de Budesonida o 500 mcgrs / día de Fluticasona), junto con broncodilatadores de acción prolongada, tiene un pobre control de la enfermedad, en relación con alguna de estas causas:

1. Error en el diagnóstico. Muy importante en niños por debajo de los 3 años. No debemos confundir el asma con la compresión traqueal extrínseca por un anillo vascular, o con un cuerpo extraño, u otras patologías (tabla 1).
2. Comorbilidades no tratadas como rinitis y reflujo gastroesofágico

3. Falta de adherencia al tratamiento y/o mala técnica inhalatoria

4. Inadecuado control de factores ambientales como exposición a alérgenos, humo de tabaco y contaminación ambiental.

Existen pocos datos estadísticos sobre la frecuencia de ACD en el niño, pero se calcula que entre el 40-55% de los asmáticos severos corresponden a este tipo de asma. Existen algunos documentos de consenso sobre el mismo donde se desarrolla ampliamente este tipo de asma, que en realidad no es una auténtica asma severo, pues en más de la mitad de los casos, corregidos esos aspectos, se controla. Es muy importante siempre que estemos ante un asma severo de difícil control, valorar todos estos factores, antes de pasar a una etapa de estudios más complejos y/o aumentar la medicación que prescribamos.

Asma Severo resistente al tratamiento.

Sería el auténtico asma severo, que no se controla a pesar del manejo óptimo respecto al escalón de tratamiento y habiendo descartado los factores anteriormente comentados en el ACD, es decir, confirmando el diagnóstico, comprobando la técnica inhalatoria y la cumplimentación, descartando comorbilidades y controlando los factores externos (figura 1).

SISTEMÁTICA DE ESTUDIO DEL NIÑO CON ASMA SEVERO O GRAVE.

Lo primero que debemos hacer es catalogar si el paciente está realizando tratamiento o no, y en que escala de tratamiento está en función de la severidad de su asma.

En segundo lugar debemos realizar un diagnóstico correcto de asma, en el cual no entraremos en este trabajo, pero que básicamente se basará en la historia clínica, una exploración clínica, el estudio de la función pulmonar y el estudio alergológico, con la medición de la inflamación pulmonar mediante el óxido nítrico exhalado.

El siguiente paso es diferenciar entre un ACD de un asma persistente refractario al tratamiento.

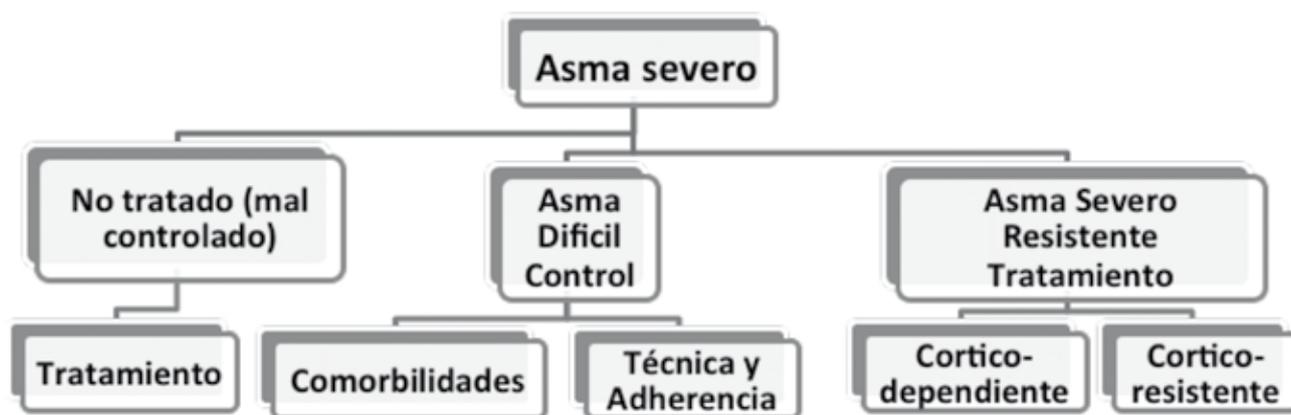


Figura 1. Diversos tipos de Asma Severo. Algoritmo clasificatorio.

Para ello debemos realizar el siguiente planteamiento.

1.- Un correcto diagnóstico diferencial

Ante otras causas que pueden simular un asma que no responde al tratamiento, siendo la posibilidad de falso asma más frecuente, cuanto menor sea la edad del niño.

2.- Asegurar la adherencia al tratamiento.

Está demostrado que la no adherencia al tratamiento es la principal causa del mal control del asma y que se necesita al menos un 75% o más de adherencia al tratamiento con fármacos controladores para que el control del asma sea aceptable. Sin embargo, la realidad indica que los niveles de adherencia oscilan entre el 30 al 50 %. El problema es que la adherencia no es fácil de objetivar, pero cuando se han empleado diversos métodos de control (entrevistas, cuestionarios, registros de prescripción y retirada de medicamentos de la farmacia, peso de los inhaladores, dispositivos electrónicos).

3.- Comprobar la técnica inhalatoria.

Este es otro de las causas más frecuentes por la cual fracasa la terapéutica de mantenimiento: porque la técnica es incorrecta y/o porque el dispositivo empleado no es el adecuado para la edad del niño. Existen diversas revisiones publicadas sobre este aspecto. El empleo incorrecto de estos dispositivos

positivos condiciona un inadecuado control del asma, siendo fundamental la elección correcta en función de la edad y las preferencias del niño. Los diversos consensos recomiendan el tipo de sistema en función de la edad del paciente

4.- Evaluar la presencia de comorbilidades.

La existencia de comorbilidades debe ser valorada, puesto que su no tratamiento puede condicionar un mal control del asma, siendo obligatoria esta consideración ante un niño con asma de difícil control. Entre las comorbilidades que más frecuentemente pueden condicionar un mal control del asma están: la rinitis alérgica, el reflujo gastroesofágico (RGE), la obesidad, los trastornos psiquiátricos y la respiración disfuncional.

Aunque en adultos se ha demostrado que el tratamiento de la rinitis se asocia a una disminución de consultas en urgencias y hospitalizaciones en niños no se ha demostrado esta asociación. Sin embargo sí parece existir una relación entre el mal control del asma y aspectos como el RGE, obesidad.

5.- Evaluar la exposición a factores ambientales.

Una vez que hemos analizado todos los aspectos anteriores, no debemos olvidar valorar la exposición a factores ambientales. La exposición persistente a los alérgenos al cual es sensible el niño, condiciona aumento de los síntomas y de

Tabla 1. Causas más frecuentes de falso Asma de Control Difícil

Alteraciones de las vías aéreas superiores	<ul style="list-style-type: none"> - Anomalías congénitas laríngeas: laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales... - Disfunción de cuerdas vocales - Membranas laríngeas
Obstrucción de las grandes vías aéreas	<ul style="list-style-type: none"> - Anomalías congénitas de tráquea y/o bronquios principales: traqueomalacia, broncomalacia - Compresión: Anillos vasculares, Cardiopatías congénitas - Cuerpo extraño en tráquea o bronquios - Adenopatías tuberculosas, tumorales, etc. - Tumores endobronquiales: carcinoide
Obstrucción de las pequeñas vías aéreas	<ul style="list-style-type: none"> - Bronquiolitis viral - Bronquiolitis obliterante postinfecciosa. - Bronquitis bacteriana persistente - Fibrosis Quística - Displasia broncopulmonar - Discinesia ciliar primaria - Bronquiectasias
Otras	<ul style="list-style-type: none"> - Reflujo Gastro Esofágico, Aspiración recurrente. - Inmunodeficiencias - Tos psicógena - Incoordinación de la deglución - Neumopatías intersticiales o por enfermedades tejido conectivo

las exacerbaciones del asma, al igual que sucede con la exposición pasiva al humo de los cigarrillos, contaminantes intradomiciliarios por la combustión de estufas o contaminación ambiental y por lo tanto un peor control del mismo.

MANEJO DEL NIÑO CON ASMA SEVERO

En este punto, una vez comprobado todos estos aspectos, la mitad de los pacientes con asma de difícil control, lo han dejado de ser, y estaremos entonces hablando del auténtico asma severo, resistente al tratamiento. Por ello, siempre es fundamental comprobar la adherencia, la técnica inhalatoria y descartar comorbilidades y factores ambientales, antes de iniciar estudios complejos y/o aumentos en el escalón de tratamiento. Incluso, muchas veces, valorando estos aspectos, el asma se controla y podemos ir disminuyendo las dosis de corticoides inhalados y de otros fármacos. Hay que insistir en comprobar la técnica de inhalación, pues incluso tras su enseñanza al niño y a la familia, no es raro comprobar en visitas sucesivas, errores en la misma.

Llegado a este nivel, el asma severo debe ser manejado a nivel de las consultas externas hos-

pitalarias. Estos pacientes ya están con altas dosis de corticoides inhalados (tabla 2) más beta 2 agonistas de larga duración (LABA) y montelukast.

Debemos valorar, en situaciones de asma severo, añadir otro fármaco controlador, que podría ser una terapia biológica (omalizumab o mepolizumab) o bien un anticolinérgico de acción prolongada (tiotropio) e incluso corticoides orales a bajas dosis.

El omalizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado anti IgE que está indicado en nuestro país para niños mayores de 6 años con asma alérgico con IgE elevada. Bloquea la IgE libre circulante, evitando la degranulación del mastocito frente a la presencia del alérgeno. Su uso ha demostrado que reduce el número de exacerbaciones y hospitalizaciones por asma bronquial. La dosis a usar depende del peso del niño y de la cifra total de Ig E y se aplica cada 2 o 4 semanas. No está totalmente definido el tiempo de tratamiento, pero oscila entre 4 a 6 años.

El mepolizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado anti interleuquina 5 (IL-5), aprobado por la FDA para mayores de 12 años. Este

Tabla 2. Dosis altas de corticoides inhalados según la GINA y la GEMA

GINA		
Corticoide inhalado	Niños de 6 a 11 años	Niños mayores de 12 años
Budesonida	> 400	> 800
Ciclesonida	> 160	> 320
Fluticasona propionato	> 500	> 500
Fluticasona furoato	No utilizado a esta edad	200
Mometasona furoato	> 440	> 440

GEMA (2017)			
	Bajas	Medias	Altas
Budesonida	< 200	201 - 400	> 401
P. Fluticasona	< 100	101 - 250	> 250

anticuerpo se une a la IL-5 evitando que ésta interactúe con su receptor en los eosinófilos, y se traduce en un menor recuento de los mismos en sangre y esputo. Está indicado en niños mayores de 12 años, con asma mal controlado a pesar del tratamiento en el escalón 4 de la GINA y que sea un asma eosinofílico con exacerbaciones frecuentes. Una cifra de más de 150 eosinófilos / microlitro es un buen indicador de respuesta, con una dosis recomendada de 100 mgr por vía subcutánea cada 4 semanas.

El tiotropio es un agente antimuscarínico de vida media larga (LAMA) que es usado para el tratamiento de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). Ha sido aprobado hace poco por la FDA para el tratamiento del asma, en niños mayores de 12 años, en el escalón 4 o 5 de la GINA. Reduce las exacerbaciones y mejora la calidad de vida, con un buen perfil de seguridad. Se administra por vía inhalatoria, aportando 2,5 microgramos por inhalación. La dosis recomendada es de 2 inhalaciones / 5 microgramos) una vez al día.

La teofilina a dosis bajas tiene algunas propiedades inmunomoduladoras que la hacen atractiva como terapia asociada a GCI pero, aunque se ha utilizado mucho en el pasado, está poco estudiada en niños. Es aceptable realizar una

prueba en pacientes no controlados de otra manera.

Los corticoides orales a bajas dosis podrían ser una alternativa de segunda línea, para pacientes con asma severo resistente al tratamiento, en los cuales no se controlen en el escalón 4 de la GINA y que no existan otras posibilidades de terapia. Debemos evitar el uso de corticoides orales (al menos de forma prolongada) en los niños, puesto que antes de recurrir a ellos tenemos la alternativa (dependiendo de la edad) de los anticuerpos monoclonales y/o el Tiotropio. Si tuviésemos que usarlos, deberíamos usar una dosis de 0,5 mgr/Kg de peso y día, con una prueba terapéutica durante 14 días y si no notamos mejoría, suspenderlo. Si la respuesta es positiva, debemos ir reduciendo la dosis hasta el mínimo necesario que permita el control del asma y suspenderlos en cuanto sea posible.

Los macrólidos tienen un efecto inmunomodulador junto con propiedades antibacterianas que los hacen atractivos para el tratamiento del asma grave y se ha propuesto su uso para el tratamiento del asma neutrofílica. En los escasos estudios realizados, no parece tener eficacia en asma grave. Probablemente, parte del efecto observado sobre la clínica en preescolares con sibilancias persistentes esté en relación con su efecto antibacteriano.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Andrés Martín A, Pérez Pérez G y Navarro Merino M. Cámaras de inhalación para el niño asmático. Una actualización desde el punto de vista práctico. *Vox Paediatr.* 2014; 31: 35-52.
- 2.- Bousquet J, Mantzouranis E, Cruz AA, Ait-Khaled N, Baenna-Cagnani CE, Bleecker ER, et al. Uniform definition of asthma severity, control, and exacerbations: document presented for the World Health Organization Consultation on Severe Asthma. *J Allergy Clin Immunol.* 2010; 126: 926-38.
- 3.- Bozzetto S, Carraro S, Zanconato S, Baraldi E. Severe asthma in childhood: diagnostic and management challenge. *Curr Opin Pulm Med.* 2015, 21:16-21.
- 4.- Bracken M, Fleming L, Hall P, Van Stiphout N, Bossley C, Biggart E, et al. The importance of nurse-led home visits in the assessments of children with problematic asthma. *Arch Dis Child.* 2009; 94: 780-4.
- 5.- Brozek JL, Bousquet J, Baena-Cagnani CE, Bonini S, Canonica GW, Casale TB, et al. Allergic Rhinitis and its impact in Asthma (ARIA) guidelines: 2010 revision. *J Allergy Clin Immunol.* 2010; 126: 466-76.
- 6.- Bush A, Pedersen S, Hedlin G, Baraldi E, Barbato A, de Benedictis F, et al. Pharmacological treatment of severe, therapyresistant asthma in children: what can we learn from where? *Eur Respir J.* 2011; 38: 947-58.
- 7.- Bush A, Saglani S. Management of severe asthma in children. *Lancet.* 2010; 376: 814-25.
- 8.- Busse WW, Morgan WJ, Gergen PJ, Mitchell HE, Gern JE, Liu AH, et al. Randomized trial of omalizumab (anti-IgE) for asthma in inner-city children. *N Engl J Med.* 2011; 364: 1005-15.
- 9.- Chung KF, Wenzel SE, Brozek JL, Bush A, Castro M, Sterk PJ, et al. International ERS/ATS guidelines on definition, evaluation and treatment of severe asthma. *Eur Respir J.* 2014; 43: 343-73.
- 10.- Consenso SEPAR-ALAT sobre terapia inhalada. *Arch Bronconeumol.* 2013; 49 (Supl 1): 2-14.
- 11.- Deeks ED. Mepolizumab: A Review in Eosinophilic Asthma. *BioDrugs* 2016; 30: 361-70.
- 12.- GEMA 4.2. Guía española para el Manejo del Asma [consultado 15 abril 2018]. Disponible en <http://www.gemasma.com/>.
- 13.- GINA: Update. 2016 Disponible en: www.ginasthma.com.
- 14.- Guilbert T W, Bacharier LB, Fitzpatrick AM. Severe asthma in children. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2014; 2: 489-500.
- 15.- Haldar P, Brightling CE, Hargadon B, Gupta S, Monteiro W, Sousa S. Mepolizumab and exacerbations of refractory eosinophilic asthma. *N Engl J Med.* 2009; 360: 973-84.
- 16.- Hedlin G, Bush A, Lodrup-Carlsen K, Wennergren G, De Benedictis FM, Melen E, et al. Problematic severe asthma in children, not one problem but many: a GA2LEN initiative. *Eur Respir J.* 2010; 36: 196-201.
- 17.- Herrera G AN, Abrara E S, Álvarez G C, Astudillo M C, Corrales V R, Chalá C E et al. Consenso Chileno SER-SOCHINEP para el manejo del asma severo en el niño. *Neumol Pediatr.* 2016; 11:S5-S19.
- 18.- Holguin F, Bleecker ER, Busse WW, Calhoun WJ, Castro M, Erzurum SC, et al. Obesity and asthma: an association modified by age of asthma onset. *J Allergy Clin Immunol.* 2011; 127: 1486-93.
- 19.- Jentzsch NS, Camargos P, Sarinho ES, Bousquet J. Adherence rate to beclomethasone dipropionate and the level of asthma control. *Respir Med.* 2012; 106: 338-43
- 20.- Jochmann A, Artusio L, Jamalzadeh A, Nahakumar P, Delgado.Eckert E, Saglani S et al. Electronic monitoring of adherence to inhaled corticosteroids: an essential tool in identifying severe asthma in children. *Eur Respir J.* 2017; 21; 50: 1700910.

- 21.- Kanchongkittiphon W, Mendell MJ, Gaffin JM, Wang G, Phipatanakul W. Indoor environmental exposures and exacerbation of asthma: an update to the 2000 review by the Institute of Medicine. *Environ Health Perspect.* 2015; 123: 6-20.
- 22.- Klok T, Kaptein AA, Duivermann EJ, Brand PL. It's the adherence, stupid (that determines asthma control in preschool children). *Eur Respir J.* 2014; 43: 783-91.
- 23.- Konradsen JR, Nordlund B, Lidegran M, Pedroletti C, Gronlund H, van Hage M, et al. Problematic severe asthma: a proposed approach to identifying children who are severely resistant to therapy. *Pediatr Allergy Immunol.* 2011; 22: 9-18.
- 24.- Lai T, Wang S, Xu Z, Zhang C, Zhao Y, Hu Y. Long-term efficacy and safety of omalizumab in patients with persistent uncontrolled allergic asthma: a systematic review and metaanalysis. *Sci Rep.* 2015; 5: 8191.
- 25.- Milligan KL, Matsui E, Sharma H. Asthma in Urban Children: Epidemiology, Environmental Risk Factors, and the Public Health Domain. *Curr Allergy Asthma Rep.* 2016; 16:33.
- 26.- Morton RW, Everard ML, Elphic HE. Adherence in childhood asthma: the elephant in the room. *Arch Dis Child.* 2014; 99: 949-53.
- 27.- Navarro Merino M, Andrés Martín A, Asensio de la Cruz O, García García ML, Liñán Cortes S y Villa Asensi JR. Guía de diagnóstico y tratamiento del asma de control difícil en el niño. *An Pediatr (Barc).* 2009; 71:548-67.
- 28.- Nopp A, Johansson SG, Adedoyin J, Ankerst J, Palmqvist M, Oman H. After 6 years with Xolair; a 3-year withdrawal follow-up. *Allergy.* 2010; 65: 56-60.
- 29.- Normansell R, Walker S, Milan SJ, Walters EH, Nair P. Omalizumab for asthma in adults and children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014 Jan 13; (1): CD003559.
- 30.- Plaza AM, Ibañez MDP, Sánchez-Solis M, Bosque-garcía M, Cabrero MJ, Corzo JL et al. Consenso para el abordaje del asma grave en pediátrica en la práctica clínica habitual. *An Pediatr (Barc).* 2016; 84: 122.e1-122.e11.
- 31.- Rodrigo GJ, Castro-Rodriguez JA. Tiotropium for the treatment of adolescents with moderate to severe symptomatic asthma: a systematic review with meta-analysis. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2015; 115: 211-16.
- 32.- Rodrigo GJ, Neffen H, Castro-Rodriguez JA. Efficacy and safety of subcutaneous omalizumab vs placebo as add-on therapy to corticosteroids for children and adults with asthma: a systematic review. *Chest.* 2011; 139:28-35.
- 33.- Saglani S, Fleming L. How to manage a child with difficult asthma? *Expert Rev Respir Med.* 2016; 2: 1-7.
- 34.- Scott HA, Gibson PG, Garg ML, Pretto JJ, Morgan PJ, Callister R, et al. Dietary restriction and exercise improve airway inflammation and clinical outcomes in overweight and obese asthma: a randomized trial. *Clin Exp Allergy.* 2013; 43:36-49.
- 35.- Strunk RC, Bacharier LB, Philips BR, Szeffler SJ, Zeiger RS, Chinchilli VM, et al. Azithromycin or montelukast as inhaled corticosteroid-sparing agents in moderate-to-severe childhood asthma study. *J Allergy Clin Immunol.* 2008; 122: 1138-44.
- 36.- Teach SJ, Gill MA, Togias A, Sorkness CA, Arbes SJ Jr, Calatroni A. Preseasonal treatment with either omalizumab or an inhaled corticosteroid boost to prevent fall asthma exacerbations. *J Allergy Clin Immunol.* 2015; 136: 1476-85.
- 37.- Tolia V, Vandenplas Y. Systematic review: the extraoesophageal symptoms of gastro-oesophageal reflux disease in children. *Aliment Pharmacol Ther.* 2009; 29: 258-72.
- 38.- Vogelberg C. Emerging role of long-acting anticholinergics in children with asthma. *Curr Opin Pulm Med.* 2016, 22: 74-9.

Resúmenes

CVI Reunión de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAÖYEX), Córdoba. Noviembre 2017.

La utilidad de la radiografía en decúbito lateral ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño en el niño no colaborador

García Vázquez J, Portillo Márquez M, Plácido Pias R, Galiano Ávila C, Espejo Díaz C, González Carracedo MJ, Vaquerizo Vaquerizo V, Montero Salas A, García Reymundo M, Real Terrón R.

Hospital de Mérida

Introducción: La aspiración de cuerpos extraños en la edad pediátrica es un problema frecuente, cuyas repercusiones dependen de la naturaleza, localización y grado de obstrucción que originen. Suelen ser por vegetales, sobre todo frutos secos (cacahuetes...). Una auscultación pulmonar asimétrica puede ser un signo indirecto de aspiración.

Caso clínico: Paciente de 21 meses que presenta tos de predominio nocturno de un mes de evolución, sin mejoría con salbutamol, que se ha ido intensificando progresivamente. Los padres refieren un episodio de atragantamiento con un cacahuate coincidente con el inicio de la clínica.

En la exploración física destaca una asimetría auscultatoria con disminución de murmullo vesicular en hemitórax derecho y sibilancias telespiratorias generalizadas, más marcadas en hemitórax derecho. No presentaba dificultad respiratoria (SatO₂:100%). Se realizaron una radiografía tórax AP que evidenció una hiperclaridad de pulmón derecho y radiografías de tórax en decúbito lateral, destacando que con el paciente apoyado sobre el costado derecho, no se apreciaban cambios compresivos en el pulmón derecho y que apoyado sobre el costado izquierdo se aprecia una compresión esperada del pul-

món izquierdo. Ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño se realizó una fibrobroncoscopia observándose en el bronquio principal derecho abundantes secreciones sobre una pared eritematosa, sin apreciarse cuerpo extraño. La evolución clínica fue buena con normalización de la auscultación y con radiografía de control normal. Es probable que el cuadro se resolviera por la aspiración de las secreciones o por la expulsión del cuerpo extraño en los últimos accesos de tos.

Conclusión: La radiografía comparativa en inspiración-espирación es una prueba que ofrece información importante ante la sospecha de aspiración cuerpo extraño ya que se produce una alteración de la aireación consistente en un atrapamiento aéreo: en la espiración, la salida del aire no es completa al impedirlo el cuerpo extraño, conduciendo a un enfisema obstructivo por mecanismo valvular. En el niño menor no colaborador es importante obtener placas complementarias en decúbito lateral derecho e izquierdo, imitando la inspiración-espирación voluntaria. Esto nos permite observar si el parénquima se colapsa en inspiración o si permanece aireado sin cambiar de volumen cuando se trata de un área de enfisema obstructivo

Recién nacido con ectrodactilia, ¿aislada?

García Vázquez J, Piñán López E, Mesa Vázquez JF, Sáez Díez I, García Reymundo M, Galiano Ávila C, Espejo Díaz C, Vaquerizo Vaquerizo V, Plácido Pias R, González Carracedo MJ.

Hospital de Mérida

Introducción: Las deficiencias congénitas de las extremidades se presentan con una frecuencia de 1/2.000 recién nacidos, son muy variables y existen múltiples combinaciones descritas con síndromes malformativos asociados. Se denomina amelia a la ausencia completa y meromelia a la falta parcial de una extremidad. También hay denominaciones específicas según los segmentos afectados, destacando la ectrodactilia como la ausencia de dedos, tradicionalmente con primer y quinto dedos presentes. La reducción de extremidades, además de por causa genética, también pueden provocarse por fenómenos de disrupción como es el caso de la constricción por bridas amnióticas prenatalmente.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino de 33 semanas que en ecografías prenatales se aprecian anomalías en los dedos de la mano derecha. Antecedentes familiares de sindactilia en rama paterna y materna. Se realiza amniocentesis con resultando un cariotipo normal (46XX). A la exploración física destaca agenesia del segundo, tercer y cuarto dedos de la mano derecha. Pudiendo realizar la pinza entre el primer y quinto dedo. Los estudios complementarios realizados fueron normales e incluyeron ecografía cardíaca, abdominal y transfontanelar. Actualmente se encuentra en seguimiento por prematuridad y en revisiones por traumatología.

Discusión: La presencia de ectrodactilia en nuestro caso nos obligó, antes de poder diagnosticarla como aislada, a buscar otras malformaciones asociadas. Destaca el Síndrome ECC que corresponden a las siglas de: Ectrodactilia, displasia Ectodérmica, Cleft (labio leporino y fisura palatina), aunque la lista es amplia (Síndrome Poland, Síndrome Treacher-Collins, Síndrome Acrorrenal...). Las bridas de constricción se visualizan en ecografías prenatales en un 29-50% de los casos siendo por tanto difícil su diagnóstico diferencial. La amputación de miembros es variable, pero es frecuente observar asimetría en la afectación, sindactilia, edema linfangiectásico, zonas de depresión. Es importante realizar una correcta clínica y realizar pruebas comple-

mentarias, ya que no suelen haber antecedentes familiares ni síndromes genéticos asociados.

Vómitos, algo más que un cuadro infeccioso.

Galiano Ávila C (1), Plácido Pajás R (1), Real Terrón R (1), García Vázquez J (1), Espejo C (1), González Carracedo MJ (1), García Reymundo M (1), Giménez Pando J (2)

Hospital Materno Infantil de Mérida

Introducción: Los vómitos son un motivo de consulta frecuente en pediatría. Aunque la gran mayoría de las veces se encuadran dentro de un cuadro infeccioso, no es la única etiología posible por lo que es importante buscar otros síntomas guía que nos orienten hacia el diagnóstico.

A continuación, presentamos un caso clínico de una niña derivada a nuestro Servicio de Urgencias.

Caso clínico: Niña de 2 años, derivada de un hospital comarcal por clínica de dos días de evolución consistente en vómitos durante las primeras 24 horas y somnolencia progresiva. Sin fiebre ni deposiciones diarreicas. Antecedentes personales y familiares sin interés. Rehistoriando a la madre, refiere un traumatismo craneal leve 2 días antes en la región parietal derecha con una mesa. Niega pérdida de conocimiento o convulsiones, así como la posible ingesta accidental de fármacos. Explorando a la niña, destaca un estado de alerta alterado, con tendencia al sueño (Glasgow 13/15), pero que responde a órdenes verbales y táctiles. No se visualizan lesiones en la zona parieto-temporal derecha, solo un pequeño hematoma (5mm) en el ápex del papeílón auricular derecho. Constantes vitales dentro de la normalidad (FC 114 lpm; SatO2 100 %; TA 100/60 mmHg). Dado los antecedentes referidos y la exploración, se solicita TAC craneal urgente observándose una colección hiperdensa extraaxial frontoparietal derecha compatible con un hematoma epidural, que produce desplazamiento y herniación subfalciana.

Se deriva al Servicio de neurocirugía del Hospital de referencia, interviéndose de urgencias para evacuar el hematoma (mediante craneotomía parieto-temporal derecha), con excelente recuperación postoperatoria y evacuación completa del hematoma epidural en el TAC de control.

Conclusiones: La anamnesis detallada y completa exploración física es fundamental. El primer diagnóstico a pensar ante un cuadro de vómitos en los niños es la causa infecciosa. No obstante, si la descartamos, debemos ampliar el abanico etiológico en busca de otras causas (TCE, intoxicaciones medicamentosas, obstrucción intestinal...). El TCE en pediatría se presenta con clínica variable (alteración nivel conciencia, focalidad neurológica, vómitos...). Un retraso en el diagnóstico de una lesión intracraneal importante puede provocar secuelas permanentes e incluso la muerte.

¿Cuándo el exceso de calcio se convierte en un problema. Hiperparatiroidismo neonatal congénito.

Segura González M, Fernández Martínez T, De La Vega Castro B, Rodríguez Jiménez B, Carrasco Hidalgo-Barquero M, Ramiro Mateo L, Casero González MM.

Hospital Materno Infantil de Badajoz

El hiperparatiroidismo primario es una elevación de parathormona (PTH) junto con hipercalcemia. La causa más frecuente son adenomas únicos. Primera causa de hipercalcemia en el momento actual, con una prevalencia en aumento en la última década; la mayoría de pacientes son asintomáticos. Su diagnóstico suele ser casual en un examen analítico. El 10% de los casos presentan alguna mutación genética.

Presentación clásica: alteraciones óseas, nefrocalcinosis y manifestaciones neurológicas. El tratamiento de elección es quirúrgico. Presentamos una paciente de 4 días de vida que acu-

de a Urgencias por estreñimiento de 48 horas. Refieren buena tolerancia oral y apetito, sin otra sintomatología. No antecedentes de interés.

Exploración física: hipotonía con buena respuesta a estímulos.

Analítica sanguínea y gasometría capilar: pH: 7,33 y bicarbonato: 19,2 y calcio iónico: 4,84 mmol/l confirmado con calcio sérico: 28,1 mg/dl. Hallazgos de hipercalcemia severa. Se decide ingreso para completar estudio. Cifras de parathormona (PTH) >5000 pg/ml: límite alto de la normalidad para su edad <78 pg/ml; junto con déficit de vitamina D (VitD): 16ng/ml; ambas cifras compatibles con hiperparatiroidismo primario neonatal grave. Radiografía de tórax, muestra disminución generalizada de la densidad ósea y estudio cardiológico con Qtc: 0,30 (corto), con resto de valores y corazón estructuralmente normal.

La ecografía abdominal mostró indicios de nefrocalcinosis renal derecha sin otros hallazgos; y ecografía tiroidea donde no se objetivaba hiperplasia glandular. Completamos estudio con gammagrafía y SPECT; mostrando distribución fisiológica del trazador sin acúmulos patológicos. Iniciamos tratamiento de soporte: hiperhidratación, furosemida; corticoide sistémico, calcio, calcimiméticos (cinacalcet) y pamidronato, resultando efectivo.

A los 15 días de vida, paratiroidectomía total, con extirpación de 5 glándulas paratiroides con reimplantación de 5 fragmentos en antebrazo izquierdo. Diagnóstico definitivo postquirúrgico: hiperparatiroidismo primario neonatal. Actualmente 2 meses de vida, asintomática y evolución favorable. Niveles de calcemia en límite bajo, que obligan a titular la dosis terapéutica cada 2 semanas. Estudio del gen *CASR*: nuestra paciente porta dos mutaciones en dicho gen: c.73C>T y c.1981T>C ambas en heterocigosis. En sus progenitores; el padre no porta cambios mientras que la madre porta la mutación c.73C>T en heterocigosis.

A mi hijo se le caen las uñas

Rivas Medina M (1), Gómez Málaga CM (2), Segura González M (1), Vicho González MC (1), Sallas De Miguel C (1), Ledesma Albarrán MV (1), Ramiro Mateo L (1), Álvarez Mateos MC (3), Gutiérrez MDLL (1), Redondo Enríquez JM (4)

(1) Hospital Materno Infantil Badajoz, (2) Centro de Salud San Fernando, (3) Hospital San Pedro de Alcántara, (4) Complejo Universitario de Salamanca

Introducción: Las alteraciones ungueales en niños constituyen un motivo de consulta frecuente en Atención Primaria, Pediatría y Dermatología. La onicomadesis se define como el desprendimiento indoloro de la lámina del lecho ungueal y es el resultado de la interrupción temporal en la formación de la placa ungueal. Se trata de una patología infrecuente, aunque su prevalencia exacta se desconoce. Puede afectar a uñas tanto de manos como de pies.

Caso clínico: Niño de 6 años, sin antecedentes personales de interés salvo dermatitis atópica y alergia a gramíneas. Acude a consulta de su centro de salud por exantema habonoso y pruriginoso que se acompaña de exudado amigdalario. Se diagnostica el cuadro como urticaria infecciosa y se pauta tratamiento con amoxicilina y antihistamínicos hasta la resolución del proceso. Al mes siguiente acude de nuevo a consulta de atención primaria por desprendimiento ungueal a nivel de la lúnula de varias uñas, tanto de manos como de pies. Se establece el diagnóstico de onicomadesis postinfecciosa y se indica observación domiciliar sin precisar otras terapias. Tras unas semanas de evolución el cuadro se resolvió con la aparición de una nueva lámina ungueal y sin secuelas.

Conclusiones: La onicomadesis es un síntoma que causa gran alarma en los familiares de los niños. En algunos casos se interrumpe temporalmente la formación de la placa ungueal produciéndose unos surcos o estrías transversales que se conocen como líneas de Beau. Dichas estrías son frecuentes en niños

menores de dos años o tras traumatismos. Cuando se afecta por completo el espesor de la placa ungueal tiene lugar la separación del lecho ungueal, fenómeno que se conoce como onicomadesis. La mayoría de casos de onicomadesis son idiopáticos, aunque se han descrito casos en relación con fármacos e infecciones, siendo especialmente frecuentes las asociadas a infecciones por virus Coxsackie. El diagnóstico correcto de las alteraciones ungueales es de gran importancia ya que aunque en la mayoría de los casos se trata tan solo de anomalías estéticas, en otros, pueden ser la clave diagnóstica de una enfermedad asociada o darnos una idea acerca del pronóstico.

Revisión retrospectiva de los casos de diagnosticados de histiocitosis de células de Langerhans y sus complicaciones.

Vicho González MC, Moreno Tejero ML, Rivas Medina M, Mora Matilla M, Segura González M, Espejo Moreno R, Fernández Martínez T, Ramiro Mateos L, Mangas Marín IJ, Gutiérrez González ML.

Hospital Materno Infantil de Badajoz

Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad poco frecuente caracterizada por la acumulación y proliferación de histiocitos, eosinófilos y células de Langerhans, que afectan a órganos y sistemas de forma aislada o múltiple. Las distintas formas de presentación producen distinto enfoque terapéutico y pronóstico, desde formas benignas, autolimitadas, con resolución espontánea hasta otras con curso tórpido o maligno.

Material y métodos: Estudio descriptivo, longitudinal y retrospectivo realizado mediante revisión de historias clínicas de los casos diagnosticados de HCL desde Marzo de 2007 hasta marzo de 2017.

Resultados: Se diagnosticaron un total de 9 pacientes, 6 niños y 3 niñas, con una media de edad al diagnóstico de 4,5 años (rango 4 me-

ses-11 años). Tres de pacientes debutaron con tumoración ósea, otros tres presentaron lesiones cutáneas al debut, dos pacientes consultaban por dolor óseo y el último paciente acudió por cojera de larga evolución. El 22% de nuestros pacientes fueron diagnosticados de histiocitosis sistémica, 33% presentaban histiocitosis ósea unifocal, 22% histiocitosis cutánea y el 22% restante histiocitosis ósea multifocal. El 44,4% de los diagnosticados, 2 histiocitosis sistémicas y 2 histiocitosis óseas multifocales, recibieron tratamiento quimioterápico, de los cuales dos precisaron segunda línea de tratamiento. Como complicaciones secundarias al tratamiento cuatro pacientes presentaron fallo medular secundario al tratamiento quimioterápico, otros cuatro presentaron infecciones intercurrentes debido al fallo medular inducido por la quimioterapia, una niña sufrió una insuficiencia suprarrenal terciaria secundaria al tratamiento corticoideo prolongado y otra presentó síndrome ARAC, sin que obligara a la suspensión del tratamiento. Como complicaciones de la enfermedad una paciente presentó supresión del eje hipotálamo hipofisario en forma de diabetes insípida y otra una neurodegeneración radiológica sin repercusión clínica. Se produjo un fallecimiento en una paciente con histiocitosis sistémica secundario a fallo multiorgánico.

Discusión: La HCL es una enfermedad con diversas formas de presentación clínica, lo que la hace una entidad de difícil diagnóstico y manejo. El diagnóstico es histológico, realizándose mediante biopsia cutánea u ósea generalmente, aunque puede realizarse en cualquier órgano afecto. La supervivencia es buena, siendo peor el pronóstico en los menores de 2 años por mayor riesgo de afectación multisistémica.

Tumores renales en la infancia: nuestra experiencia en 21 años de seguimiento

Vicho González MC, Moreno Tejero ML, Mora Matilla M, Silvero Enríquez VP, Rodríguez Jiménez B, Casero González MM, De La Vega Cas-

tro B, Salas De Miguel C, Ledesma Albarrán M, Prieto Mayoral A, Ambrojo López B.

Hospital Materno Infantil de Badajoz

Introducción; Los tumores renales constituyen el 5º tumor en frecuencia en la infancia. El tumor de Wilms la neoplasia renal maligna más frecuente.

Material y métodos: Presentamos un estudio descriptivo, retrospectivo y longitudinal mediante la revisión de historias clínicas de casos diagnosticados de tumor renales desde enero de 1995 hasta diciembre de 2016.

Resultados: Se diagnosticaron 22 pacientes: 50% niños y 50% niñas. La mediana de edad al diagnóstico fue de 2,2 (0-13,9) años. Ningún paciente presentó afectación bilateral. Clínica al diagnóstico: 24,3% acudieron por dolor abdominal, 21,6% tenían masa palpable, 18,9% por fiebre, 13,5% por hematuria, 10,8% fueron hallazgos casuales en ecografía abdominal y 5,4% presentaban hipertensión arterial. El 22,7% presentaban hemihipertrofia, 13,6% TADH, una paciente con fenilcetonuria y otra síndrome de Denys Drash. Un 86,3% se diagnosticaron de tumor de Wilms, 9,1% de nefrona mesoblástica y 4,5% de sarcoma de células claras. El 31,8% se encontraban en Estadio I, 27,3% en Estadio II, 27,3% en Estadio III y 13,6% en Estadio IV. Restos nefrogénicos presentaban un 27,3%, sin determinarlos en 2 pacientes. Un 9,1% eran portadores de la mutación WT1 y un paciente presentaba mutación WT2. Tres pacientes presentaban metástasis al diagnóstico (ganglionares, pulmonares, hepática, vaginales), un paciente presentó progresión intratamiento (metástasis hepáticas). En todos se realizó nefro-ureterectomía radical. En relación a la quimioterapia administrada según protocolo SIOP 2001: El 82,6% recibió quimioterapia preoperatoria, de los cuales un 9,1% precisó además Doxorubicina previa cirugía. En todos los tumores malignos se administró quimioterapia post-operatoria. El 9,1% necesitaron pauta de rescate con Topotecan, Ifosfamida, Carboplatino y Etoposido. Recibieron radioterapia el 36,3% y 13,6% preci-

saron reintervención de las metástasis. Nuestra supervivencia es del 95,5% con una mediana de seguimiento de 5,75 (0-16,1) años

Discusión: A pesar de su incidencia el tumor de Wilms presenta un pronóstico excelente, como muestra nuestra serie, equiparable a otras publicadas; mientras el tumor de células claras presenta un peor pronóstico.

Epistaxis de difícil control en paciente con enfermedad de Von Willebrand tipo III

Vicho González MC (1), Segura González M (2), Espejo Moreno R (1), Casero González MM (2), Fernández Martínez T (2), Ramiro Mateos L (2), Rivas Medina M (2), Ambrojo López B (2), Gutiérrez González ML (2), Domínguez García M (2)

(1) Hospital Materno Infantil , (2) Hospital Materno Infantil de Badajoz

Introducción: La enfermedad de Von Willebrand (VWD) es un trastorno hemorrágico hereditario caracterizado por mutaciones que producen defectos cuantitativos y/o cualitativos del factor Von Willebrand (VWF). Existen 6 tipos diferentes: deficiencias cuantitativas: VWD1 y VWD3 y defectos cualitativos: VWD2A, 2B, 2M y 2N. La clasificación correcta de los diferentes tipos es muy importante para el manejo terapéutico de los pacientes.

Caso Clínico: Niña de 2 años traída al servicio de urgencias por epistaxis de una hora de evolución, tras traumatismo nasal leve. Diagnostica de enfermedad de Von Willebrand tipo III moderada en su país de origen. No antecedentes de sangrados. Hermano de 9 años afecto de la misma entidad, dos primos por rama materna y tres primos por rama paterna afectos de VWD leve-moderada. Se extrae hemograma: hemoglobina 10,3 g/dl, Hematocrito 31,1%, Plaquetas 394.000/mm³; coagulación aPTT 53 segundos, resto sin alteraciones. Se realiza taponamiento anterior con selladores de fibrina y se administra una dosis inicial de Haemate®P (complejo factor VIII/factor Von Willebrand) a 40mg/kg in-

travenoso para control del sangrado. A las dos horas de su llegada, persiste el sangrado, precisando nueva dosis de Haemate®P y nuevo taponamiento anterior. Ante la no mejoría clínica se decide hospitalización. Durante su estancia precisa la administración de Haemate®P cada 8 horas durante las primeras 24 horas espaciándose posteriormente cada 12 horas, manteniéndose durante 4 días. Retirada del taponamiento a las 48 horas tras cese del sangrado. Alta hospitalaria al 5º día con suplementos de hierro oral y controles en servicio de Hematología de su hospital de origen.

Conclusiones: La VWD tipo 3 es la forma más grave. Los pacientes presentan hemorragias severas de piel y mucosas, los tejidos blandos y articulaciones. Las pruebas de laboratorio para VWF no se correlacionen bien con síntomas de sangrado agudo. La actitud terapéutica se basará en la clínica, aunque los niveles de FVIII y cofactor de ristocetina pueden ser útiles. La presencia de sangrado activo precisa tratamiento con complejo factor VIII/factor Von Willebrand y transfusión de hematíes si anemia intensa. El control clínico es fundamental para su seguimiento pues no es necesario normalizar el tiempo de sangrado para una adecuada hemostasia.

Enfermedades mitocondriales: como sospecharlas y como enfocar el estudio de las mismas

Prieto Berchez G, Gil Campos M, López Laso E, Flores Rojas K

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: Las enfermedades mitocondriales son enfermedades raras pero relativamente frecuentes en su conjunto, e infradiagnosticadas. Su heterogeneidad clínica y el hecho de que no siempre existan parámetros objetivos para valorar su progresión, hace difícil seleccionar las mejores herramientas diagnósticas y terapéuticas para estas enfermedades.

Objetivos: Conocer las características clínicas de los pacientes con enfermedad mitocondrial para sospecharlas y definir la actuación médica desde el inicio de la sintomatología.

Material y métodos: Es un estudio de tipo observacional y retrospectivo en 42 pacientes pediátricos afectados de enfermedad mitocondrial cuyo seguimiento fue realizado en la Unidad de Metabolismo Infantil y de Neuropediatría del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. Se analizaron datos clínicos relacionados con el desarrollo de la enfermedad, principales órganos afectados y progresión o desenlace. Entre los datos analíticos característicos se registraron los resultados gasométricos y ácido láctico. También se obtuvieron los datos anatomopatológicos procedentes de la biopsia muscular, así como la actividad de los complejos de la cadena respiratoria mitocondrial y mutaciones.

Resultados: Se observó que un 46% de los pacientes pediátricos presentaron a lo largo de la historia de la enfermedad encefalomiopatía. En un 98% de los casos, la enfermedad fue progresiva y en un 52% derivó a exitus principalmente por insuficiencia respiratoria. El conjunto de datos clínicos fue fundamental para sospechar la enfermedad (principalmente retraso en el desarrollo psicomotor e hipotonía). En cuanto a los datos analíticos, un 58% de los pacientes presentó acidosis y otro 58% presentó hiperlactacidemia. Aproximadamente en un 70% se observaron alteraciones en la resonancia magnética cerebral, si bien éstas no fueron muy específicas. A un 78% se les realizó la biopsia muscular, destacando un 37% con déficit del complejo I de la cadena respiratoria mitocondrial. El estudio genético no fue concluyente en todos los casos aunque en un 19% se encontró delección del DNAm y en un 31% se encontraron diferentes tipos de mutaciones.

Conclusiones: Las enfermedades mitocondriales deben ser sospechadas ante cuadros de encefalomiopatía progresivos para establecer el diagnóstico, especialmente mediante estudios genéticos dirigidos que ayuden a conocer me-

por la clínica, progresión y tratamiento de estas enfermedades.

Síndrome de Klinefelter y Talla baja

Morales Pérez C, Guio Bacares JA, Chulián Cruz R, De Los Santos Mata MA, Macías López FJ.

Hospital de Jerez. Jerez de la Frontera

Introducción y Objetivo: El síndrome de Klinefelter (SK) es la cromosomopatía sexual más frecuente y primera causa de hipogonadismo hipergonadotropo primario en varones (1/660). La etiología es genética siendo la presentación más frecuente 47, XXY aunque existen mosaicos y variantes. Presenta expresión fenotípica variable y la función endocrinológica es normal hasta la pubertad, lo que dificulta el diagnóstico precoz. El fenotipo típico es masculino con talla alta desproporcionada, adiposidad abdominal, ginecomastia, vello escaso, y testículos pequeños. Se han descrito casos de SK con talla baja con y sin déficit de GH, y asociados a PEG, que responden a GH. El Objetivo de la presente comunicación es la aportación de un nuevo caso clínico de SK asociado a talla baja sin déficit de GH.

Caso clínico: Niño de 7,8 años derivado por talla baja. Antecedentes personales: Somatometría al nacimiento normal. Nefrectomía izquierda a los 2,5 años. Hipoacusia neurosensorial izquierda. Antecedentes familiares: padres de talla baja, talla diana 155 cm. A la exploración: Talla 113,5 cm (SDS: - 2,68 DS); Peso 17,9 kg (SDS: - 2,28 DS), no hallazgos patológicos, salvo paladar ojival y cubitus valgo derecho, estadio puberal I. Pruebas complementarias: Hemograma, metabolismo Fe, Inmunoglobulinas, Perfil Celíaco, Gases venosos, Glucosa, HbA1c, Insulina, perfil hepático, renal, lipídico, grasas en heces, PTH y 25 OH Vitamina D normales. Perfil tiroideo, gonadal, suprarrenal, somatotropo, test de liberación de GH estimulado con glucagón y propranolol normales. En estudio se realiza cariotipo resultando 47XXY.

Comentarios y Conclusión: A pesar de ser la cromosomopatía más frecuente, tan solo el 10% se diagnostican antes de la pubertad. Asocia importantes comorbilidades como hipogonadismo, osteopenia/osteoporosis y síndrome metabólico, de ahí la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz. A pesar de que frecuentemente presentan talla alta por aumento de la velocidad de crecimiento, están descritos en la literatura casos de SK con talla baja. En conclusión, destacamos que la talla baja no excluye el diagnóstico de SK y la necesidad de realizar cariotipo también en los niños con talla baja, para evitar el diagnóstico tardío de estos pacientes.

Síndrome de Guillain-Barré y enfermedad de graves, una asociación poco frecuente. A propósito de un caso.

Cófreces Pérez B, Fernández Ramos JA, Márquez Báez C, López Laso E, Camino León R.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

El síndrome de Guillain Barré (SGB) es la causa más frecuente de parálisis neuromuscular aguda, de etiología autoinmune, y puede desencadenarse a raíz de un cuadro infeccioso (este antecedente se encuentra en aproximadamente 2/3 de los casos).

Presentamos el caso de una paciente de 8 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó en nuestro hospital por debilidad progresiva en miembros inferiores y pérdida de peso (4-5 Kg en los últimos 3 meses). A la exploración se objetivó una debilidad global de predominio axial y en miembros inferiores, con Gowers patológico y reflejos osteotendinosos vivos, además de un bocio palpable. El estudio neurofisiológico fue compatible con una polirradiculoneuritis axonal, encontrándose anticuerpos antigangliósido GM1 positivos en suero. Por otro lado, los niveles de TSH fueron de 0 mU/L, con anticuerpos antitiroideos positivos. La paciente recibió tratamiento con inmunoglobulina intravenosa para el SGB, con buena

respuesta; y con carbimazol para el manejo del hipertiroidismo, añadiéndose también propranolol durante la primera semana. Su evolución fue favorable, resolviéndose de forma progresiva la clínica neurológica a lo largo de los siguientes tres meses y medio, y restaurándose su curva ponderal sin aparición de otras manifestaciones desde el punto de vista endocrinológico. El interés de este caso radica en que la asociación de estas dos patologías autoinmunes es infrecuente, habiéndose descrito únicamente dos casos en la literatura científica en adultos y de la cual no se han publicado casos pediátricos en nuestro conocimiento.

¿Es posible trabajar en equipo?. Binomio Atención Primaria-Gastroenterología Infantil.

Cófreces Pérez B, Pérez García C, Jiménez Gómez J, González De Caldas R, Rodríguez Salas M, Gilbert Pérez JJ, Vargas López ML, Reinaldo Royo VE.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

El pediatra de atención primaria representa, por lo general, el punto de cuidado inicial a los pacientes, estando en su mano no solo la primera evaluación sino también la valoración de la necesidad de pruebas complementarias y derivación al especialista. Debido a que en nuestro centro la petición de nuevas citas se realiza desde los centros de salud de forma mecanizada sin posibilidad de realizar una priorización, se ha llegado a un acuerdo con los respectivos pediatras de atención primaria para no solo unificar los criterios de derivación sino también las pruebas complementarias a realizar previa a la primera consulta en el servicio de gastroenterología infantil, teniendo así dichos datos disponibles desde el primer momento sin necesidad de tener que esperar a una segunda consulta, demorando la actuación por nuestra parte e incrementando el grado de ansiedad en los padres y cuidadores al tener que esperar varios meses tras la derivación para obtener algún tipo de respuesta.

También se ha establecido una vía de comunicación para intentar salvar el inconveniente de la no priorización, de forma que los pediatras de atención primaria tengan un contacto directo y estrecho con el servicio, para poder comentar los casos más urgentes de forma que puedan ser valorados con mayor rapidez, pero también aquellos que les generen dudas.

Este método, puesto en marcha en el último año, resulta prometedor, permitiendo tanto una mejor atención por parte del servicio de gastroenterología infantil como otorgando unos patrones a los pediatras de atención primaria que les confieren mayor seguridad e independencia a la hora del manejo de ciertas patologías.

Intoxicación aguda por cannabis en los lactantes e infantes.

Alcaide C, Alcantarilla M, Quiroga A, López Lobato M, Carmona JM.

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

El cannabis y sus derivados es la sustancia de abuso ilegal más consumida a nivel mundial. Con relativa frecuencia acuden a los servicios de emergencia lactantes y niños de corta edad con sintomatología sugestiva intoxicación, existe demostrada evidencia a nivel internacional de aumento de los casos correspondientes a consumo de cannabis por el niño ya sea como fumador pasivo o por ingesta de resinas o aceites cannabináceos debido a la cada vez mayor popularización de la droga, al nacimiento de derivados sintéticos más potentes y a su legalización en algunos países y regiones del globo.

El cannabis ejerce su acción mediante el efecto agonista que ejerce a través de sus receptores CB1 del sistema nervioso central (SNC) con un efecto inhibitor de la neurotransmisión y CB2 con efectos a nivel del sistema inmune y el sistema nervioso periférico. Los niños son especialmente sensibles al efecto de la droga y la inhalación o la ingesta de pequeñas cantidades es suficiente para provocar letargia, ata-

xia, alteraciones comportamentales, hipercinesia, coma, taquicardia, hipertensión, depresión respiratoria, eritema conjuntival o midriasis. Los comentados síntomas hacen que sea dificultoso el diagnóstico debido a que están presentes en otras enfermedades del niño como las infecciones del SNC, alteraciones endocrinas y electrolíticas, sangrados intracraneales u otras causas de intoxicación. Debido a la usual falta de colaboración parental, la determinación de los metabolitos del THC en orina resulta un método esencial aunque puede llegar a presentar falsos positivos. La presencia de crisis, miosis o hipoglucemia no orientan hacia el cannabis como causa de la intoxicación, pudiendo tratarse de una cointoxicación o de un aditivo del producto cannabináceo. El efecto de la sustancia puede perdurar durante decenas de horas y no es infrecuente la necesidad de soporte respiratorio o medidas anti-aspirativas. La administración de carbón activado no se demuestra como una medida útil por la tardía aparición de la sintomatología tras la absorción. Desafortunadamente no se dispone de antídotos.

Por último, remarcar la importancia de reconocer la sintomatología con el fin de prevenir intervenciones diagnósticas y terapéuticas innecesarias e iniciar una pronta búsqueda de tóxicos.

Síndromes poliglandulares autoinmunes en atención primaria.

Benítez Moscoso G (1), Peláez MJ (2), Rivera Sánchez NR (1), P.L. Márquez Mira (1), Jiménez De Los Santos C (1), Gómez S (1), Portero N (1), Moreno JL (1), Gallego MJ (1), García C(1)

(1) Hospital Juan Ramón Jiménez, (2) Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Anamnesis: Mujer de 10 años que presenta desde hace unos 15 días polifagia, polidipsia y nicturia. Se realiza glucemia capilar 524 mg/dl que confirma la sospecha de diabetes mellitus. Entre sus antecedentes personales destaca alopecia areata desde los 3 años, sin respuesta

a tratamiento. Como antecedente familiar tiene una abuela materna con diabetes tipo 1.

Exploración física: Buen estado general. Signos de deshidratación leve. Resto sin hallazgos relevantes salvo alopecia areata universal.

Procedimientos diagnósticos: Durante su estancia en hospital se identifica: Glucemia al ingreso de 295 mg/dl y cetonemia 4.9. Glucosuria y cetonuria. Gasometría normal. Hemoglobina glicosilada de 17.4%. Perfil tiroideo alterado (TSH >100 mcrU/ml, T4 0.59 ng/dl). Ecografía tiroidea con alteraciones sugestivas de tiroiditis. Ecografía abdominal en la que se observa como hallazgo casual una LOE hepática compatible con hemangioma. Estudio de autoinmunidad: IgA normal (129 mg/dl), anticuerpos IgA antitransglutaminasa negativos (0.3 U/ml), anti-peroxidasa tiroidea positivos (137.5 UI/ml), anti-insulina positivos, anti-isletos de Langerhans débilmente positivos y anti Gad/64K positivos.

Procedimientos terapéuticos: Se realiza inicialmente tratamiento con sueroterapia y perfusión de insulina endovenosa. Posteriormente se administra tratamiento con insulina en pauta basal-bolus y levotiroxina, tras lo que se controlaron sus alteraciones endocrinas.

Conclusión: Las disfunciones glandulares son de diagnóstico frecuente en Atención Primaria, siendo necesaria la búsqueda activa de posibles asociaciones. Los diagnósticos tempranos previenen en cuanto a morbimortalidad por las posibles complicaciones a lo largo de la vida. En Atención Primaria es fundamental el seguimiento y la información a los pacientes. Ante una entidad autoinmune deben analizarse periódicamente autoanticuerpos. El conocimiento de la genética en este tipo de síndromes nos ayuda a la detección precoz de los casos familiares así como al consejo genético.

Autismo en la mujer. Nuestra casuística

Benítez Moscoso G, Peláez Cabrera MJ, Gallego Alcaide N Rivera

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Los trastornos del espectro autista se caracterizan por déficits persistentes en la comunicación e interacción social, sumados a conductas estereotipadas e intereses restringidos. Sin embargo, las mujeres manifiestan las disfunciones sociales de manera menos clara.

Métodos: Se realizó un estudio transversal descriptivo, de todos los pacientes diagnosticados de TEA en nuestras consultas de Neuropediatría, obteniendo los datos mediante la revisión de sus historias clínicas o telefónicamente gracias a la información facilitada por sus familiares.

Resultados: Se revisaron un total de 78 historias clínicas de nuestra base de datos por sospecha de trastorno del espectro autista, de las cuales solo 6 eran mujeres y analizamos los síntomas de inicio, la presencia de síntomas a los 3 y a los 5 años, comprobando si la evolución del paciente en el momento actual es favorable. Sus edades actuales están comprendidas entre los 4 y los 7 años, en 5 de ellas los estudios se iniciaron antes de los 3 años. Todas tenían síntomas a los 3, y las que sobrepasan los 5 años (3 de ellas) continúan con alteraciones en las habilidades sociales y el lenguaje. De estas 6 pacientes, que se derivaron a nuestras consultas por sospecha de autismo, solo 2 están diagnosticadas como tal. De las otras 4, 2 presentan un retraso madurativo (más marcado de lenguaje y socialización) y 2 presentan un trastorno socio-comunicativo, que continúan en estudio. Todas se siguen en las consultas. Podemos constatar regresión clínica en una de las pacientes, en el resto de ellas, la evolución es buena evolución tras atención temprana.

Conclusiones: La variabilidad de la clínica de los trastornos del espectro autista es importante, más aún si hablamos de diferencias entre sexos, estos trastornos son mucho más prevalentes en varones. Es por ello que debemos considerar la observación del desarrollo típico y las actividades sociales en las niñas durante los primeros años de vida, ya que muchas veces son infradiagnosticadas o aceptadas como

normales niñas con actitudes de juego solitario y patrones restringidos de intereses.

Lactante con hipertransaminasemia. Consideraciones diagnósticas.

León Carretero S, Carbonero Celis MJ, Pascual-Vaca Gómez D.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Introducción: La hepatitis tóxica idiosincrásica se caracteriza por no ser predecible, no ocurre en todos los individuos, no depende de la dosis, ni del tiempo de tratamiento y puede llegar a tener un periodo de latencia de semanas a meses. En el caso del ácido valproico el riesgo es mayor en los primeros 6 meses de tratamiento. Caso index: Presentamos el caso de una lactante de 11 meses y 25 días epiléptica en tratamiento con ácido valproico desde hace 5 meses actualmente en pauta de retirada y, levetiracetam desde hace dos semanas, que consulta en urgencias por decaimiento, disminución de la ingesta y febrícula de 4 días de evolución, sin otra sintomatología acompañante. Exploración física: decaída, irritable y quejumbrosa, sin visceromegalias ni otros hallazgos patológicos. En urgencias se solicitan: hemograma, coagulación, transaminasas y niveles de ácido valproico. AST: 888,9 U/L. ALT 360 U/L. Coagulación; TP 16 s, TP % 62,4, INR 1,4, TTPA 42,1. Niveles de ácido valproico dentro de rango terapéutico y resto de resultados normales. Se solicita estudio de hipertransaminasemia y se retira el ácido valproico. Exámenes complementarios: serología de virus hepatotropos, estudio de autoinmunidad, amonio, ceruloplasmina, cobre en sangre y orina, CPK, perfil tiroideo y perfil celíaco y ecografía abdominal siendo todos normales. En la escala CIOMS para la evaluación de causalidad fármaco/reacción adversa obtuvo una puntuación de 6 (probable reacción adversa a fármaco). Por tanto, dada la negatividad de las pruebas complementarias para otras etiologías y la puntuación de 6 en la escala CIOMS se llega al diagnóstico de hepatitis tóxica idiosincrásica

por ácido valproico. La evolución fue favorable, normalizándose en 2 semanas todas las alteraciones clínicas y analíticas.

Comentarios: El ácido valproico es el antiepiléptico más utilizado. Es muy infrecuente la presentación de una intoxicación idiosincrásica por el mismo, y son pocos los casos publicados en niños. Su diagnóstico precoz es importante, pues el tratamiento consiste en la retirada del fármaco, siendo generalmente la evolución favorable como ocurrió en nuestro caso.

Síndrome de Resistencia a Hormonas tiroideas: un reto diagnóstico. Presentación de tres casos

Geniz Díaz I (1), Espino Aguilar R (2), Carmona Ponce JD (2), Ruíz Navajas M (2)

Hospital de Valme, (2) Hospital de Valme. Sevilla

La resistencia a las hormonas tiroideas (RHT) es un síndrome genético poco frecuente (uno por 50.000 nacidos vivos), causado por mutaciones en el gen del receptor beta de hormonas tiroideas y de herencia generalmente autosómica dominante. Se caracteriza por una disminución de los efectos clínicos y bioquímicos de la acción de las hormonas tiroideas respecto a las concentraciones de hormonas circulantes. En la práctica, en la mayoría de los pacientes se identifican una elevación persistente de tiroxina (T4) y triyodotironina T3 con valores de tirotrófina (TSH) no suprimidos. En el momento de la presentación, el bocio es la manifestación clínica más frecuente, generalmente difuso. En la mayoría de los casos, la elevación de la concentración circulante de hormonas tiroideas parece compensar la resistencia hormonal y los pacientes están eutiroideos, consiguiendo un crecimiento y un desarrollo mental normales. Esta compensación es, sin embargo, incompleta en algunos casos, teniendo en un extremo a los pacientes con clínica de hipotiroidismo y en el otro con clínica de tirotoxicosis. La taquicardia ocurre en más de la tercera parte de los pacientes con este síndrome. Entre los

efectos sobre el metabolismo óseo se ha descrito el hipocrecimiento y el retraso de la maduración ósea. En cuanto a la función mental, la asociación de RHT con el síndrome de TDAH se ha descrito en dos terceras partes de los niños afectados, al igual que la alteración en el aprendizaje. Se presentan tres casos clínicos en la infancia con RHT. Los tres estudiados desde la primera infancia por alteraciones tiroideas no filiadas y en concreto uno de ellos con fallo de medro y posteriormente talla baja con retraso en la maduración ósea. Fueron diagnosticadas tras el previo diagnóstico de sus antecesores. Con el conocimiento progresivo de este síndrome poco frecuente, se están identificando en edades más tempranas, puede suponer un reto diagnóstico ante la discrepancia entre los síntomas y los hallazgos encontrados en el paciente. Por eso su diagnóstico requiere un alto grado de sospecha. Una vez confirmado el diagnóstico, conviene filiar la mutación en el TR, responsable del caso concreto para ofrecer un consejo genético adecuado.

Adolescentes en urgencias. Análisis en un hospital de tercer nivel

Martínez Mesones L (1), Pino Gálvez MA (2), Jiménez Villalta MT (1), Núñez Adán AF (1)

(1) Hospital Universitario Reina Sofía, (2) Hospital Alto Guadalquivir de Andújar

Introducción y Objetivos: Describir el motivo de consulta y las características de los adolescentes que consultaron en nuestro Servicio de Urgencias en el último trimestre de 2016.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y prospectivo, donde se incluyeron todos los pacientes mayores de 12 años que fueron atendidos en nuestro Servicio de Urgencias de Pediatría en el último trimestre de 2016. Se analizaron edad, sexo, motivo de consulta, franja horaria y día de la semana, exploraciones complementarias realizadas, destino del paciente y reconsulta. El contenido de estas variables se obtuvo de las historias clínicas realizadas a los pacientes.

Los datos se almacenaron y analizaron mediante el programa estadístico SPSS 19.0

Resultados: Durante este periodo fueron valorados 613 adolescentes. De ellos, el 55,5% corresponden a pacientes de 13 años. En cuanto a la distribución por sexos, el 52% eran varones. El motivo de consulta más frecuente fueron las urgencias traumatológicas (44,2%), seguido de las de tipo gastrointestinales no quirúrgicas (15,3%), infecciosas (10%) y psiquiátrico-psicológicas (5,5%). La mayor frecuencia de consultas se registró en horario de tarde (45%) y en días laborables (69,3%). Precisarón realización de pruebas complementarias un 53,7%, siendo las más solicitadas las pruebas de imagen (36,1%). La proporción de ingresos fue de 8,6% siendo el más frecuente en Observación (3,9%). La tasa de reconsulta fue del 8,6%.

Conclusiones: La solicitud de atención del adolescente en los Servicios de Urgencias supone una importante carga asistencial. Los motivos de consulta muestran una gran diversidad oscilando entre situaciones traumatológicas hasta desequilibrios emocionales. Destaca la baja proporción de ingresos lo que manifiesta que la mayoría son patologías banales que se pueden tratar o seguir de manera ambulatoria.

Síndrome de Turner y hormona de crecimiento. Experiencia en nuestro centro

Martínez Mesones L, Ariza Jiménez AB, De La Cámara Moraño C.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Objetivos: Describir el efecto sobre la talla de las pacientes con síndrome de Turner tras la administración de Hormona de Crecimiento.

Métodos: Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, donde se incluyeron todos los pacientes diagnosticados de Síndrome de Turner. Se analizaron si recibieron o no tratamiento con Hormona de Crecimiento, edad y talla de inicio de tratamiento y el efecto sobre la talla al año, a los dos años y la talla adulta final. El conteni-

do de estas variables se obtuvo de las historias clínicas realizadas a los pacientes y de la base de datos del Comité Asesor para la utilización terapéutica de Hormona de Crecimiento. Los datos se almacenaron y analizaron mediante el programa estadístico SPSS 19.0

Resultados: Existen 27 pacientes con síndrome de Turner. De ellas, el 80,76% han recibido tratamiento con Hormona de Crecimiento. De los 6 restantes: 4 son de diagnóstico reciente y las otras dos fueron hallazgos casuales con edad avanzada en los que la proyección de talla no era mala. La edad media al diagnóstico fue de años 8.61 ± 1.06 años. La talla media al inicio del tratamiento de 114.82 ± 6.11 , con una DE media de $-3.1 \pm 0,26$. La media de la talla diana era de 158.58 ± 2.2 y la media del pronóstico de talla adulta era de 144.54 ± 2.33 con una DE media de -2.67 ± 0.87 . De media, crecieron 8.85 cm (123.67 ± 6.1) durante el primer año, reduciéndose la DE a 2.45 ± 0.29 . Durante el segundo año crecieron otros 6.67cm (130.3 ± 5.51), con una DE media de $-1,91 \pm 0,56$. La media talla adulta final de estas niñas fue de 148.80 ± 2.63 , con una DE media de 2.2 ± 2.64 , esto supone un incremento de 4.26 cm respecto a la talla que hubieran presentado sin el tratamiento.

Conclusiones: El tratamiento con GH es más eficaz durante el primer año de tratamiento La talla final mejora 4.26cm en las niñas Turner tratadas con GH. La edad de inicio de tratamiento está en los 8 años; las guías actuales recomiendan iniciar el tratamiento de manera precoz.

Hemorragia intracraneal. Una complicación rara de la PTI.

Martínez Mesones L (1), Pino Gálvez MA (2), Núñez Adán AF(1)

(1) Hospital Universitario Reina Sofía, (2) Hospital Alto Guadalquivir de Andújar. Córdoba

Introducción: La púrpura trombocitopénica inmune (PTI) se caracteriza por una disminución del recuento de plaquetas, siendo el número de

hematíes y leucocitos normal. En la mayoría de los casos, la causa es desconocida, aunque puede aparecer tras una infección viral. A nivel clínico se caracterizan por hemorragias cutáneo-mucosas, pero pueden afectar a cualquier órgano o sistema, condicionando diversa sintomatología.

Caso clínico: Niña de 7 años trasladada por equipo de emergencias por episodio de desconexión del medio y clonías de los 4 miembros que cede sin medicación. Afebril. Lesiones petequiales y purpúricas de 4 días de evolución, de aparición progresiva. No traumatismos. Sangrado de encías. Gastroenteritis aguda (GEA) la semana anterior. A su llegada, hipotónica, mal estado general, mala perfusión, taquicárdica, abundantes petequias y púrpuras de predominio en miembros inferiores. No signos meníngeos. Por sospecha de sepsis se realiza expansión de volemia, administración de cefotaxima y extracción de hemograma, bioquímica, coagulación, gasometría y hemocultivo. Presenta crisis generalizada tónico clónica que precisa dos dosis de midazolam intravenoso (i.v). Se realiza TAC craneal donde se evidencia hematoma intraparenquimatoso temporal izquierdo con edema perilesional sin desplazamiento de línea media. En analítica plaquetopenia severa ($8000/\text{mm}^3$). Ante la sospecha de PTI (púrpura trombocitopénica inmune) ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). Realiza tratamiento con fenitoína (profilaxis crisis epilépticas), metilprednisolona (4 mg/kg/d), inmunoglobulinas (2 dosis de 1 g/kg/dosis), 1 dosis de factor VIIa y 3 transfusiones de plaquetas. A los 4 días, plaquetas $98000/\text{mm}^3$ sin sangrado y evolución neurológica favorable.

Conclusiones: La forma de presentación más frecuente de la PTI es la aparición de lesiones cutáneo-mucosas. Solo el 3% de los pacientes con PTI tienen hemorragias graves, siendo la hemorragia intracraneal muy infrecuente (0,1-0,5%). A pesar de lo excepcional de los sangrados intracraneales, se deben sospechar siempre que las lesiones cutáneas típicas se acompañen de clínica neurológica.

Importancia de la monitorización electroencefalográfica en el manejo del status convulsivo del neonato

Gómez Ávila J, Rodríguez Revuelta MJ, Bardallo Cruzado L, Luna Lagares S, Navarro Merino M.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

El diagnóstico de las convulsiones neonatales supone un reto clínico dado que la sintomatología puede ser sutil o inexistente. Esto condiciona que la monitorización electroencefalográfica sea imprescindible para la identificación de las crisis eléctricas y su correcto manejo. Asimismo, el tratamiento del status ha sido modificado en los últimos años en base a la experiencia de las unidades neonatales y a la monitorización cerebral.

Caso clínico: Recién nacido de 40 semanas de edad gestacional que ingresa por distrés respiratorio. A las 7 horas comienza con desaturaciones y movimientos de chupeteo, se coloca aEEG visualizando crisis eléctricas. Se administra fenobarbital (dosis máximas) cediendo la clínica y se realiza ecografía transfontanelar con sangrado de evolución subaguda subependimario. A las 12 horas de vida registro electroencefalográfico con crisis continuas sin expresión clínica, se administra levetiracetam en bolo y midazolam que se mantiene en perfusión. Se inicia antibioterapia empírica y se realiza EEG convencional detectando patrón brote-supresión. Presenta un deterioro respiratorio y hemodinámico con clínica de HTP conectándose a ventilación mecánica de alta frecuencia e iniciando tratamiento inotrópico. El paciente continúa con crisis de forma intermitente hasta el séptimo día de vida, todas ellas sin manifestación clínica, precisando tratamiento anticonvulsivo de tercer nivel sin necesidad de inducir coma barbitúrico por respuesta parcial a los mismos mejorando el patrón electroencefalográfico de forma progresiva. Tras estabilización del paciente se realizó RMN cerebral: hallazgos compatibles con encefalopatía hipóxico-isquémica con afectación predominante de territorios dependientes de la circulación cerebral posterior, con cambios hemorrágicos asociados. Los potenciales

visuales resultaron alterados. Al alta tratamiento con fenobarbital oral hasta control en consultas de Neurología.

Conclusión: La monitorización electroencefalográfica en nuestra unidad ha permitido la detección de cuadros convulsivos con mínima o nula expresión clínica, mejorando el pronóstico y un manejo integrado del paciente. Por otro lado, existen pocos estudios que valoren la eficacia y seguridad de los fármacos anticonvulsivos en neonatos y sus efectos sobre el neurodesarrollo a largo plazo, aunque el levetiracetam está posicionándose como una buena opción al fenobarbital principalmente en pacientes con aEEG alterados de bases o encefalopatía hipóxico-isquémica, como es el caso de nuestro paciente.

Seguimiento del crecimiento en pacientes pequeños para la edad gestacional según su diagnóstico. Revisión de 13 años

Pérez García C, Ariza Jiménez AB, De La Cámara Moraño C, Martínez Mesones L, Camacho Lozano L.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Un recién nacido pequeño para la edad gestacional (PEG) es aquel cuyo peso o longitud al nacimiento se encuentra 2 o más desviaciones estándar (DE) (p3) por debajo de la media poblacional para su sexo y edad gestacional. Puede ser de utilidad diferenciar tres grupos dentro de los PEG: de peso reducido, de longitud reducida o de peso y longitud disminuidos. Los PEG suelen tener una talla adulta una DE menor de la media.

En la consulta de endocrinología pediátrica de un hospital de tercer nivel se estudiaron 51 pacientes PEG en los últimos 13 años, con predominio femenino (28:23). 8/51 eran PEG por criterios de peso de recién nacido (PRN), 6/51 por criterios de longitud de recién nacido (LRN) y 19/51 por peso y longitud al nacimiento. De ellos, el 68,6% (35/51) recibieron tratamiento con Hormona de Crecimiento (GH), presentando

en este caso predominio masculino en los diagnósticos realizados por PRN y ambos criterios (5:8 y 14:19), pero no en los diagnosticados por LRN (2:4). La edad media al diagnóstico fue de 7.36 años, siendo la talla media al inicio del tratamiento de $-2.8DE$ en los PEG diagnosticados por PRN, $-2.9DE$ en aquellos diagnosticados por LRN y $-3.36DE$ en los diagnosticados por peso y longitud al nacimiento. Todos presentaron una ganancia de talla con el tratamiento de 0.36 , 0.68 y $0.71DE$, respectivamente, el primer año, y 0.54 , 0.33 y $0.13DE$ el segundo. La talla final fue de -1.7 , -1.43 y $-1.7DE$, respectivamente, lo que supone una ganancia total de 1.46 , 1.47 y $1.66 DE$, respectivamente, alcanzando así su talla diana con una diferencia de $0.35 \pm 0.08 DE$.

En conclusión, más de la mitad de los PEG derivados a la consulta precisaron tratamiento con GH. Hubo predominio femenino en los PEG diagnosticados por LRN. Aquellos pacientes PEG según peso y longitud al nacimiento presentaron unos percentiles peores al diagnóstico y una mayor respuesta a GH. La mayor respuesta al tratamiento tuvo lugar en el primer año de tratamiento en todos los casos. Aquellos PEG diagnosticados por LRN presentaron mejor talla final que aquellos diagnosticados por PRN o ambos criterios.

Diagnóstico diferencial de abdomen agudo en pediatría: la importancia de la sospecha clínica

Pérez García C, Ariza Jiménez AB, Cofreces Pérez B, Hernández García E, Gómez Vázquez J.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: El dolor abdominal agudo es uno de los motivos de consulta más frecuentes en Pediatría. Una causa infrecuente es la necrosis focal de la grasa intraabdominal que engloba el infarto omental, la apendagitis epiploica y la paniculitis mesentérica. Cursa con dolor abdominal agudo-subagudo, más focalizado en fosa ilíaca derecha (FID), simulando en ocasiones un abdomen agudo quirúrgico, aunque con analítica ge-

neralmente anodina. Al diagnóstico definitivo se llega mediante pruebas de imagen, apreciándose la zona infartada, siendo su manejo, conservador, con analgesia. De ahí la vital importancia de diferenciarlo del abdomen agudo quirúrgico.

Caso clínico: Se presenta el caso de un niño de 9 años que acude derivado desde otro centro por sospecha de abdomen agudo quirúrgico. Presenta dolor abdominal de 3 días de evolución, de inicio periumbilical, focalizado desde las últimas 24 horas en FID. Destaca en la anamnesis la ausencia de vómitos, fiebre y apetito conservado. La exploración física revela dolor a la palpación y sensación de emplastamiento en FID, con defensa voluntaria y signos de irritación peritoneal. Aporta ecografía compatible con proceso inflamatorio en FID sin visualización apendicular, hemograma y bioquímica con discreta leucocitosis con neutrofilia y reactantes de fase aguda ligeramente elevados. Ante la discordancia clínica y analítica con un proceso apendicular, se realiza nueva ecografía y tomografía computerizada, observándose una lesión ovalada de densidad grasa, con anillo denso bien delimitado, de unos 24.5 mm de diámetro y aumento de densidad grasa adyacente, compatible con infarto omental. Se descarta abdomen quirúrgico, instaurándose manejo conservador, cediendo el cuadro.

Conclusiones: Ante dolor abdominal agudo en FID sin afectación clínica y/o analítica debemos plantearnos el infarto omental como posible diagnóstico clínico. El tratamiento en el infarto omental es conservador con analgesia. Es por tanto importante su conocimiento y la realización de pruebas complementarias para su despistaje, para evitar cirugías innecesarias.

Bradycardia neonatal como forma de presentación de síndrome QT largo congénito: a propósito de un caso.

Rodríguez León B, Marcos Cordova CA, Torres Begara EP, Pardo Romero J, Romero Garcia A, Casanovas Lax J.

Hospital Universitario Nuestras Señora de Valme. Sevilla

Introducción: El Síndrome de QT largo (SQTL) es una canalopatía que produce una alteración en la repolarización del miocardio al prolongar el intervalo QT en el electrocardiograma (ECG) (QTc>450 milisegundos en varones y >460 milisegundos en mujeres). Presenta más de diez subtipos y una incidencia de aproximadamente 1 por cada 7000 en la población general. El diagnóstico vendrá determinado fundamentalmente por el ECG, dado que la clínica es variable y pacientes portadores de la enfermedad pueden permanecer asintomáticos. El tratamiento incluye profilaxis farmacológicas (como los betabloqueantes) y terapias no farmacológicas.

Resumen del caso: Neonato de 22 horas de vida que ingresa en Neonatología por bradicardia de 90-95 latidos por minuto sin repercusión clínica. Se trata de un recién nacido a término sin antecedentes perinatales de interés. Como antecedentes familiares, su madre, tía materna y abuelo materno presentan SQTL en el ECG y son portadores de la mutación np-000209: p. Gly325arg en el gen KCNQ1. A la exploración física, presenta un soplo sistólico I/VI en mesocardio. Se realiza un ECG donde aparece un intervalo QT corregido de 550 milisegundos, y un Ecocardiograma con una comunicación interauricular tipo ostium secundum. Se establece el diagnóstico de SQTL congénito donde se presume está presente la mutación familiar y se inicia tratamiento con propranolol con buena evolución posterior.

Conclusiones: Esta canalopatía representa todo un reto diagnóstico y terapéutico en la patología cardiológica pediátrica. De presentación clínica muy variable, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de bradicardia neonatal y fetal (sobre todo por debajo de 100 lpm). En nuestro caso, esa bradicardia detectada en las primeras horas de vida y los antecedentes familiares constituyeron elementos esenciales para llegar al diagnóstico junto al valor tan prolongado del intervalo QTc. La profilaxis farmacológica

es fundamental (aunque motivo de debate en pacientes asintomáticos), especialmente en pacientes de alto riesgo, dado que su mortalidad sin el mismo es de hasta el 60%. Actualmente, el arsenal terapéutico del que disponemos (con medidas farmacológicas y no farmacológicas), y el estudio genético (que nos permite distinguir los distintos subtipos), representan las herramientas clave que nos permiten individualizar la mejor opción para cada de paciente.

Hemorragia suprarrenal neonatal: a propósito de un caso

Rodríguez León B, Carmona Ponce JD, Torres Begara EP, Casanovas Lax J.

Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Sevilla

Introducción: La hemorragia suprarrenal se define como el sangrado de una o ambas glándulas suprarrenales. De incidencia variable en el periodo neonatal, presenta como factores etiopatogénicos: el trauma obstétrico, anoxia, shock o infecciones. Su presentación más frecuente es unilateral, derecha y en varones. La clínica es muy variable, teniendo como triada clásica la anemia, ictericia y masa abdominal. El diagnóstico de confirmación, tras la sospecha clínica, se realiza con ecografía abdominal. Como posibles complicaciones, puede aparecer insuficiencia suprarrenal, motivo por el que esta patología resulta de especial interés.

Resumen del caso: Varón que ingresa en Neonatología por quejido intermitente. Se trata de un recién nacido a término de 38 semanas, hijo de madre con colestasis y diabetes gestacional. Parto instrumental con ventosa y distocia de hombros. Apgar 8/9/9. Somatometría: peso 3900 gr (p95), talla 54cm (p99), perímetro cefálico 34cm (p48). Al ingreso llama la atención la presencia de un cefalohematoma parieto-occipital izquierdo y una hipotonía axial con reflejo de Moro simétrico incompleto y hematomas en ambos antebrazos. A las 24 horas de vida, en la analítica presenta anemia aguda (descenso de

hemoglobina de 21 g/dl a 13,3 g/dl) e ictericia en rango de fototerapia. Se solicita ecografía cerebral (que resulta normal) y abdominal, apreciándose hemorragia de la glándula suprarrenal derecha de 3.7x2.7cm y de la izquierda de 2x3cm. Durante su ingreso, no presenta alteraciones hidroelectrolíticas ni otros datos de insuficiencia suprarrenal, los niveles de hemoglobina permanecen estables y la bilirrubina desciende adecuadamente con fototerapia hasta normalizarse. Al alta, disminución del tamaño de las hemorragias a 3x1.7 cm derecha y 1.5x2 cm izquierda. Actualmente, el paciente está en seguimiento en Rehabilitación y Neurología por hipotonía axial y Endocrinología por riesgo de desarrollar hipofunción suprarrenal.

Conclusiones: La hemorragia suprarrenal neonatal es una entidad que en muchas ocasiones se desarrolla asintóticamente, lo que puede dificultar el diagnóstico. En nuestro caso, el antecedente traumático obstétrico en paciente macrosoma y la clínica de anemia e ictericia nos ayudaron, junto a la ecografía, a llegar al diagnóstico. Resulta esencial el seguimiento de estos pacientes a largo plazo para detectar posibles complicaciones asociadas.

Síndrome de OHVIRA: a propósito de un caso

López Reyes ML, Antón Gamero M, García Martínez E, Vicente Rueda J

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El síndrome Herlyn Werner Wunderlich, también conocido como síndrome de OHVIRA (del acrónimo en inglés Obstructed Hemivagina and ipsilateral renal anomaly), es un raro conjunto de anomalías estructurales del tracto genitourinario femenino de etiología incierta. Presentamos un caso clínico con asociación familiar.

Caso clínico: Derivaron a nuestra consulta una recién nacida de 21 días de vida con hallazgo prenatal de agenesia renal izquierda confirmada en la ecografía postnatal y gammagrafía renal.

Historiando a la madre, descubrimos que había sido controlada durante la infancia por riñón único izquierdo funcional. Fue diagnosticada prenatalmente de displasia renal multiquística derecha. En los controles ecográficos, se apreció involución incompleta del riñón multiquístico con buen crecimiento renal compensador contralateral. A los 4 años de edad se evidenció hidrometrocolpos que requirió himenectomía. Posterior a ello, apareció de incontinencia urinaria, comprobándose la emisión de orina por introito vaginal. En la uretrocistoscopia no se encontró meato ureteral derecho, apreciándose en la vaginoscopia con fluoroscopia un orificio que pudiera corresponder al uréter ciego derecho. Tras la pérdida de seguimiento de la paciente, volvió a consultar en edad fértil por gestación, momento en el que se diagnosticó de útero doble completo con dos hemivaginas llegando finalmente al diagnóstico de síndrome de OHVIRA.

Comentarios: En mujeres jóvenes o niñas con agenesia renal, debe considerarse la posible coexistencia de anomalías del desarrollo mülleriano. Aunque no se conoce el tipo de herencia de este síndrome, la evidente agregación familiar y la ausencia de síntomas durante la infancia hacen recomendable establecer la sospecha clínica precozmente.

Complicaciones de la púrpura de Schölein Henoch

López Reyes MI, Azpilicueta Idarreta M, Aranda Mora A.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Antecedentes: La Púrpura de Schönlein Henoch es la vasculitis leucocitoclástica sistémica más común en niños, clínicamente caracterizada por púrpura palpable predominante en miembros inferiores, artralgia/artritis, dolor abdominal y/o manifestaciones renales. Aunque su curso suele ser benigno, puede asociarse a complicaciones a nivel gastrointestinal, renal o testicular, siendo muy raras en otras localizaciones.

Objetivos: Describir las características clínicas

de una cohorte de pacientes pediátricos con púrpura de Schönlein Henoch.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de la historia clínica de pacientes diagnosticados de púrpura de Schönlein Henoch, ingresados en nuestro hospital entre los años 2009 y 2015, atendiendo al motivo de ingreso y complicaciones.

Resultados: Se estudiaron un total de 34 pacientes, siendo el principal motivo de ingreso mala tolerancia oral y dolor abdominal, seguido de artralgias que impedían deambulación en varones y afectación renal en niñas. Entre otros motivos de ingreso menos frecuentes destacaban: sangrado gastrointestinal, edemas intensos en extremidades o escrotales, sospecha de sepsis, brotes recurrentes o lesiones purpúricas ampollas. La distribución por sexo fue similar, destacando mayor prevalencia entre los 3 y 5 años. Hasta un 40% de los pacientes presentaron una o más complicaciones, siendo las más frecuentes renales, seguidas en menor medida de gastrointestinales (tres casos de invaginación intestinal y una hemorragia digestiva baja) así como dos orquidoepididimitis. La manifestación renal predominante era hematuria o proteinuria persistente en rango no nefrótico, existiendo sólo dos casos de S. Nefrótico y un mixto Nefrótico-Nefrítico.

Comentarios: Al tratarse de una patología que suele seguirse en atención primaria, es esencial para el pronóstico el reconocimiento precoz de los signos de alarma de posibles complicaciones, así como de la necesidad de derivar para estudio hospitalario o instaurar tratamiento corticoideo.

Síndrome de Pseudo-Bartter como manifestación de fibrosis quística. CoSscreening negativo.

Pérez-Torres Lobato M, Martín Talavera M

Hospital Virgen del Rocío. Sevilla

El síndrome de pseudo-Bartter (SPB) se caracteriza por alcalosis metabólica, hiponatremia,

hipocloremia, hipocaliemia y fallo de medro persistente. Forma parte de las posibles manifestaciones clínicas de la fibrosis quística (FQ), habiéndose descrito en varios de sus genotipos, en concreto en pacientes con las mutaciones c. 617T>G (p.Leu206Trp) o c. 1521_1523delCTT (p.Phe508del) del gen *CFTR*. La combinación de estas mutaciones se traduce en un fenotipo leve, lo que determina la ausencia de insuficiencia pancreática y, por consiguiente, la no elevación de tripsinógeno inmunorreactivo (TIR) en sangre. Al ser este parámetro el que se determina en el screening neonatal, se explica que los suficientes pancreáticos puedan no presentar las concentraciones de TIR necesarias para positivizar el screening de FQ.

Presentamos el caso de un paciente de 10 meses que ingresa en el mes de agosto en nuestro hospital con clínica de deshidratación, vómitos y fallo de medro. Carecía de antecedentes personales y familiares de interés para este cuadro. Los análisis gasométricos y bioquímicos revelaron una alcalosis metabólica hiponatémica e hipocaliémica. Se plantearon como diagnósticos alternativos un síndrome de Bartter o un SPS en relación a una posible FQ. Por este motivo se solicitaron niveles de iones en orina, así como un test del sudor. Aunque no pudieron determinarse las concentraciones de cloro urinario, la positividad del test del sudor y la ausencia de poliuria u otros datos cínicos sugestivos de tubulopatía, llevaron al diagnóstico de SPS secundario a una FQ. El análisis genético reveló heterocigosis en las mutaciones F508del/L206W. Aunque el SPB es una manifestación conocida de la FQ, es muy raro que se presente como cuadro clínico inicial. Esto puede ocurrir en lactantes o neonatos con fenotipos leves y factores de riesgo de deshidratación, tal como ocurrió en nuestro paciente; era portador de mutaciones asociadas a fenotipos leves, presentaba vómitos y desarrolló el PSB en verano. Por otro lado, un fenotipo leve hace más probable un resultado negativo en el screening de FQ. De ahí la necesidad de un mayor índice de sospecha, así como de implantar técnicas que reduzcan el número de falsos negativos.

Perfil de citoquinas y moléculas de adhesión plasmáticas en niños con trastorno del espectro autista.

Gómez Fernández AR, Gil Campos M, De la Torre Aguilar MJ, Flores Rojas K, Cruz Rico M, Martín Borreguero P, Pérez Navero JL

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

En la etiopatogenia del trastorno del espectro autista (TEA) se han descrito varias hipótesis que incluyen, entre otras, la teoría de una situación pro-inflamatoria, así como una alteración en las moléculas de adhesión en las primeras fases del neurodesarrollo.

Objetivo: Evaluar los niveles plasmáticos de citoquinas inflamatorias y moléculas de adhesión en una muestra de pacientes con TEA infantil y compararlas con un grupo control de niños sanos.

Material y métodos: Se seleccionaron 54 niños de 2 a 6 años diagnosticados de TEA, sin otra patología asociada. Se incluyó un grupo control sano de edad similar. Los pacientes con TEA se subdividieron en 2 subgrupos en base a parámetros clínicos evolutivos: con regresión (AMR) y sin regresión del neurodesarrollo (ANMR). El análisis de las citoquinas MPO, PAI; RANTES; IL1B, IL6; IL8 y MCP; Catapsina, BDNF, NCAM, SICAM, SVCAM, NGF se realizó mediante Tecnología Luminex®

Resultados: La edad del grupo de TEA fue de 43.7 ± 11.2 meses y en el Grupo Control fue de 89.91 ± 21.94 meses ($p < 0.001$). La distribución por sexos en el grupo de TEA fue 45 niños y 9 niñas frente a 30 niños y 24 niñas en el Grupo Control ($P = 0.002$). No se encontraron diferencias entre ambos grupos en las concentraciones de citoquinas y moléculas de adhesión medidas, excepto en el NGF que está más elevado en los TEA. Sin embargo, cuando analizamos los TEA por subgrupos, se observa que los ANMR presentan una disminución de los niveles de NCAM y elevación del NGF frente al control.

Conclusiones: Los resultados de este estudio avalan que no existen diferencias entre los nive-

les de citoquinas en los niños autistas frente los niños sanos. Esto parece implicar que las alteraciones en la inmunidad no juegan un mecanismo importante en su etiopatogenia. Sin embargo, en un subgrupo de TEA (ANMR) se detectan variaciones en las moléculas de adhesión y en NGF que podrían influir en el neurodesarrollo. Estos resultados parecen vislumbrar la posibilidad de diferenciación mediante marcadores biológicos la heterogeneidad de patologías que convergen en el autismo.

El trastorno del espectro autista no está asociado neurotoxicidad por mercurio.

Gómez Fernández AR (1), Pérez García C (1), Gil Hernández F (2), Flores Rojas K (1), Martín Domingo C (2), De La Torre Aguilar MJ (1), Pérez Navero JL (1)

(1) Hospital Reina Sofía. Córdoba (2) Departamento de Toxicología. Universidad de Granada

El trastorno del espectro autista (TEA) es un trastorno del neurodesarrollo caracterizado por alteraciones en la comunicación e interacción social y por la presencia de patrones repetitivos y restringidos de conductas, actividades e intereses. Una de las teorías etiopatogenias es la posibilidad de una neurotoxicidad por metales pesados, que podría contribuir a producir los síntomas del TEA, especialmente por el mercurio (Hg)

Objetivo: Evaluar los niveles de Hg en muestras de cabello y orina en pacientes con TEA infantil y compararlos con un grupo control.

Material y métodos: Se seleccionaron 54 niños (45 varones y 9 niñas) de 2 a 6 años diagnosticados de TEA, sin otra patología asociada. Se incluyó un Grupo Control de 54 niños sanos. El diagnóstico de TEA se realizó siguiendo los criterios diagnósticos del DSM-V y según los datos obtenidos de la entrevista clínica (protocolo ADI.R) y el test ADOS. La severidad de la sintomatología autista se clasificó en base de los resultados obtenidos en el test PDD Behavior Inventory™ y el test de CARS La medición del Hg se realizó con un espectrofotómetro de absorción atómica

Resultados: La edad media en el grupo de TEA fue de 43.7 ± 11.2 meses y en el Grupo Control fue de $89,91 \pm 21.94$ meses ($p < 0.001$). La distribución por sexos en el grupo de TEA fue 45 niños y 9 niñas frente a 30 niños y 24 niñas en el Grupo Control ($P = 0.002$). No encontramos diferencias significativas entre los niveles medios de Hg en cabello y orina entre ambos grupos ajustado el análisis por sexo y edad. No se observan correlaciones entre los niveles de Hg en cabello y en orina en ninguno de los grupos. Tampoco existe correlación entre los niveles de Hg en la orina y cabello con los distintos scores clínicos estudiados.

Conclusiones: Nuestros resultados ponen de manifiesto que no hay evidencias que soporten la asociación entre la neurotoxicidad por mercurio y el TEA

Disfunción mitocondrial múltiple; una causa de hipertensión pulmonar letal.

Tejero Hernández M, Manzanaro Fernández-Montes C, Gomez Guzman E, Arroyo Marin MJ, Montero Yéboles R, Perez Navero JL.

Hospital Materno Infantil Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La disfunción mitocondrial múltiple de tipo 1 es una enfermedad rara, de herencia autosómica recesiva con varios genes implicados (NFU-1, BoIA-3, IBA-57) que provoca disfunción en diversas vías metabólicas mitocondriales, implicadas en el metabolismo del ácido lipoico y el sistema de eliminación de glicina. Esta enfermedad causa alteraciones bioquímicas como la acidosis metabólica por hiperlactacidemia y la hiperglicinemia. A nivel clínico se manifiesta por un fallo de medro asociado a encefalopatía con regresión neurológica progresiva, e hipertensión pulmonar de curso letal. Resulta característico de esta hipertensión pulmonar el aumento de la permeabilidad vascular, generándose edema pulmonar con la aplicación de vasodilatadores pulmonares.

Caso: Presentamos el caso de una lactante de cinco meses, previamente sana, hija de padres

no consanguíneos admitida en Urgencias de nuestro hospital por un episodio de cianosis durante una crisis de llanto, asociando mala perfusión, taquicardia y hepatomegalia. Ingresó en UCIP donde presentó una bradicardia progresiva finalizando en parada cardiorrespiratoria, requiriendo reanimación cardiopulmonar avanzada, con intubación orotraqueal y soporte hemodinámico. En el ecocardiograma se objetivó hipertrofia y dilatación de ventrículo derecho con hipertensión pulmonar severa. El cateterismo confirmó la hipertensión pulmonar sin respuesta a vasodilatadores pulmonares, con presión capilar pulmonar y drenajes venosos normales. Se instauró tratamiento con vasodilatadores pulmonares (bosentán, prostaciclina, y óxido nítrico, el cual tuvo que ser retirado por causar edema pulmonar secundario), siendo la evolución hacia un empeoramiento progresivo con hiperlactacidemia e hipoxemia refractaria que terminó en éxitus a los once días del ingreso. Se realizó previamente estudio de aminoácidos en sangre, orina y LCR objetivando aumento de glicina y otros aminoácidos en todos los fluidos corporales, y estudio genético que confirmó la sospecha de disfunción mitocondrial múltiple de tipo 1 con alteración en el gen NFU1 (mutación p.Gly208Cys). Se realizó consejo genético a los padres.

Conclusiones: Es importante el diagnóstico de sospecha de disfunción mitocondrial múltiple ante una hipertensión pulmonar de curso rápidamente evolutivo, en especial si presenta clínica de edema pulmonar ante la instauración de tratamiento vasodilatador. Actualmente no existe un tratamiento eficaz por lo que es crucial en las familias afectadas el consejo genético.

Miocardopatía hipertrófica severa de ventrículo derecho una entidad infra-diagnosticada.

Tejero Hernández M, Arroyo Marín MJ, Gómez Guzmán E, Párraga Quiles MJ

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La miocardiopatía hipertrófica afectando a ventrículo derecho (VD) en una entidad rara de presentación en periodo neonatal. Algunos trastornos metabólicos, la diabetes materna, tratamiento con AINES ó tratamiento con corticoides en prematuros con displasia broncopulmonar pueden ser causa de hipertrofia ventricular derecha transitoria durante la infancia. Asimismo, se ha descrito que el cierre precoz del ductus arterioso(DA) en la embarazada puede provocar hipertrofia ventricular derecha transitoria en el neonato. Presentamos un caso de hipertrofia de VD muy severa detectada de forma casual en un neonato sin factores de riesgo identificables destacando el papel de la dieta materna en el desarrollo de esta patología.

Caso: RNAT (39 sem) y PAEG (3040gr) que ingresa procedente de paritorio por distrés inmediato al nacimiento. AF: sin interés. Parto vaginal eutócico. Apgar 9/10. A su llegada a la unidad se comprueba saturación transcutánea de 88-90 % que mejoran tras administración de oxigenoterapia. Presentó evolución favorable desapareciendo el distrés en pocas horas pero manteniendo hipoxemia. Fue valorado por cardiología comprobándose hipertrofia muy severa del VD con cavidad ventricular virtual en sístole y paso a través del foramen oval de sangre de derecha a izquierda. Septo interventricular 6.5 mm y pared libre del VD 7.5 mm, con gradiente intraventricular de 10-15 mmHg, función levemente deprimida. Insuficiencia tricuspídea leve que permite estimar PSAP 25 mmHg + PVC. Reentrevistando a la madre refiere ingesta abundante de chocolate y zumos durante el embarazo, especialmente en el tercer trimestre. Se diagnostica de hipertrofia ventricular derecha probablemente transitoria en el contexto de un probable cierre precoz del DA prenatal. Al mes se reevaluó comprobándose resolución de la hipoxemia e hipertrofia.

Conclusiones: El alto consumo materno de alimentos ricos en polifenoles (té, infusiones, chocolates, zumos) puede provocar en cierre pre-

coz del DA fetal. Este cierre puede provocar en el feto una hipertrofia ventricular derecha muy severa que en algunos casos puede pasar desapercibida. La evolución suele ser benigna desapareciendo en las primeras 8-10 semanas de vida. Es necesario limitar la ingesta de alimentos con altas concentraciones de polifenoles en las embarazadas, sobre todo en el tercer trimestre de gestación.

Síndrome de Noonan e insuficiencia cardíaca. A propósito de un caso.

Galán Ortiz J, Tejero Hernández MA, Gómez Guzman E, Arroyo Marin MJ, Ulloa Santamaría E

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Lactante de 2 meses que ingresa en UCIP desde Urgencias por mal estado general, dificultad respiratoria moderada y alteraciones electrocardiográficas.

Antecedentes Personales. Embarazo controlado. Polihidramnios. Sospecha de atresia esofágica no evidenciada postnatalmente. Serologías normales. Cribado de cromosomopatías sin alteraciones. Cesárea 38 semanas. APGAR 9/10. En Neonatología se observa FOP sin alteraciones del ritmo cardiaco. Diagnóstico genético postnatal de Sd de Noonan (gen *SOS1*).

Antecedentes Familiares. Madre afecta síndrome de Noonan. Portadora gen *SOS1*

Enfermedad actual: Irritabilidad y rechazo de las tomas de 2 semanas de evolución. Dificultad respiratoria moderada-grave, mala perfusión y tonos arrítmicos. ECG: taquiarritmia auricular. FC 220 lpm. TA 71/33. Buena ventilación bilateral. Pulsos palpables. Hepatomegalia 4-5 cm. Ingresa en UCIP. En UCIP se constata taquiarritmia auricular con FC 220 lpm alternando flutter auricular con rechas de taquicardia supraventricular y extrasístoles ventriculares con repercusión hemodinámica. Se administra dosis de adenosina y posteriormente cardioversión eléctrica en 3 ocasiones, sin éxito. Se

decide iniciar amiodarona intravenosa, apreciándose en ecocardiografía dilatación de ambas aurículas sin derrame pericárdico. No se puede estimar presiones pulmonares. Persiste con ritmo auricular caótico por lo que se repite a las 24 horas nueva ecografía con disfunción leve de ventrículo izquierdo y dos comunicaciones interauriculares. Se intenta nueva cardioversión sin éxito con hepatomegalia masiva hasta fosa iliaca derecha. Se inicia digoxina sin éxito por lo que se asocia esmolol con mejoría clínica progresiva permitiendo suspender amiodarona. Al alta persiste arritmia auricular con FC 120 lpm y con tratamiento oral con digoxina y propranolol. Durante su estancia ha precisado oxígeno en alto flujo por congestión pulmonar, diuréticos y transfusión de hemáties. Tras el alta hospitalaria se encuentra en seguimiento en Consultas Externas de Cardiología Pediátrica. Actualmente en tratamiento con beta bloqueantes, furosemida y digoxina con frecuencia cardiaca alternante 70-120 lpm sin repercusión hemodinámica. Se ha realizado un estudio Holter con alternancia de ritmo sinusal con ritmo auricular y extrasístoles auriculares bloqueadas. Actualmente se encuentra asintomático y con buena ganancia ponderal en su domicilio. Sigue revisiones periódicas en Cardiología.

Recién nacido pretérmino con tumor hepático gigante y fetopatía diabética

Galán Ortiz J (1), Pino Gálvez MA (2), Jaraba Caballero MDP (3), Rueda García RL (3), Tofé Valera I (3), Ruiz González MD (3), Ordóñez Díaz MD (3), Párraga Quiles MJ (3), Rodríguez Benítez MV (3)

(1) Hospital Universitario Reina Sofía. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría, (2) Empresa Pública Hospital Alto Guadalquivir. Servicio de Pediatría, (3) Hospital Universitario Reina Sofía. Servicio de Neonatología. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Córdoba

Introducción: Los tumores hepáticos son infrecuentes en el período neonatal. El hemangioma

hepático (HH) difuso es un tumor benigno pero con un complejo manejo.

Caso clínico: Pretérmino (35+5 semanas), macrosoma (3190 gramos, P75-90), hijo de madre diabética tipo I. Diagnóstico prenatal: polihidramnios, hidrops, sospecha de anemia y malformación intestinal. Cesárea urgente por registro patológico. APGAR 4/7 precisando intubación y ventilación mecánica. Exploración física: edema subcutáneo, perímetro abdominal muy aumentado de tamaño con gran masa dura que ocupa casi todo el abdomen.

Exploraciones complementarias: Radiografía de tórax y abdomen: cardiomegalia. Gran masa que ocupa casi todo el abdomen y desplaza estructuras vasculares. Hemograma: anemia y plaquetopenia. Bioquímica: elevación de reactantes de fase aguda e hipoglucemia. AST/ALT: 138/23 U/L. Coagulación: normal. Ecocardiograma: miocardiopatía hipertrófica, disfunción ventricular severa. Ecografía abdominal: masa heterogénea en lóbulo hepático derecho, diámetro 10,1 x 7,2 cm, mal delimitada. Desplazamiento de estructuras. Doppler: señal muy elevada. Angio-TAC abdominal: hepatomegalia difusa y masiva. Imagen compatible con HH infantil difuso. Precisó antibioterapia, diuréticos, soporte inotrópico, transfusión de concentrado de hemáties y aportes de glucosa intravenosa de hasta 10 mg/kg/min. Necesidad de ventilación mecánica con asistencia elevada. Valorado por Oncología Pediátrica, a los 2 días de vida inicia Propranolol hasta 3 mg/kg/día. Empeoramiento de la función hepática sin alteración de la coagulación, colestasis y síndrome de vena cava superior con elevación de alfa feto proteína (AFP) (72558 ng/ml). Ecografía abdominal sin cambios. Tras 12 días con propranolol, se asocia prednisolona a 5 mg/kg/día durante un mes con descenso progresivo hasta retirada a los dos meses quedando con propranolol. Disminución de masa tumoral, normalización de función hepática y colestasis, retirada de ventilación mecánica (tras 15 días de tratamiento corticoideo) y disminución de AFP. Hormonas tiroideas normales.

Discusión: Presentación inusual de HH infantil difuso. Manejo complejo por: complicaciones de hijo de madre diabética, hidrops, compresión de vía biliar y alteración restrictiva de la ventilación por el tumor. Propranolol vía oral es el tratamiento de elección para los hemangiomas infantiles. Sin embargo, en casos complicados, puede ser insuficiente, siendo necesario asociar corticoides e incluso quimioterapia

Eficacia del tratamiento con análogos de somatostatina en quilotórax congénito, nuestra casuística.

Benítez Moscoso G, Díaz-Villalón Moreno P, Mora Navarro D, Pérez Serralvo C, Gaya Sánchez C, Peláez Cabrera MJ, Rivera Sánchez N, Márquez Mira P, Gómez S, Portero N, Gallego MJ.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: El quilotórax es la causa más frecuente de derrame pleural en el recién nacido. Puede ser primario (congénito); asociado a malformaciones del sistema linfático, o secundario (adquirido); generalmente tras cirugía cardiotorácica, siendo éste el más frecuente. Las medidas terapéuticas incluyen ingesta calórico-proteica adecuada, tratamiento farmacológico con análogos de somatostatina (octeótride) y tratamiento quirúrgico en casos refractario.

Objetivos: Analizar incidencia, tiempo hasta el diagnóstico, características, curso clínico y respuesta al tratamiento del quilotórax congénito en nuestra unidad.

Población y método: Estudio descriptivo retrospectivo que incluye todos los recién nacidos diagnosticados de quilotórax en el Servicio de Neonatología de nuestro hospital entre marzo 2009 y mayo 2016.

Resultados: Se han incluido un total de 6 recién nacidos. El 83% de los recién nacidos fueron pretérmino (5/6) con una edad gestacional media de 35+6 semanas. El 66% (4/6) de los pacientes fue diagnosticado prenatalmente, recibiendo 2 de ellos (50%) tratamiento mediante drenaje

pleural intraútero. A todos los pacientes se les realizó drenaje torácico. El tratamiento inicial en 5 de los 6 fue nutrición parenteral total para posteriormente pasar a fórmula rica en triglicéridos de cadena media, así como 5 de 6 pacientes fueron tratados con análogos de somatostatina. 2 pacientes no presentaron respuesta a ningún tratamiento conservador con resultado final de éxito.

Conclusiones: El octeótride es una alternativa conservadora y con escasos y leves efectos secundarios, aunque no está claro su mecanismo de acción. Se considera de elección antes que las medidas quirúrgicas. No obstante, deben tenerse en cuenta los estudios de los que se dispone, que en general son casos aislados o series cortas. Sería necesario realizar más estudios para conocer los verdaderos efectos del octeótride y llevar a cabo unas recomendaciones estándares para su uso (dosis óptima, momento de inicio, tiempo de tratamiento...).

Lactante con Síndrome de Cri du Chat

Sánchez Díaz C, León Carretero S, Picchi Rodríguez F, Carbonero Celis MJ, Pascual Vaca D.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Introducción: El síndrome de Cri du Chat fue descrito por primera vez en 1963 por el doctor Jérôme Lejeune. Consiste en una deleción parcial o total del brazo corto del cromosoma 5. Se asocia a dismorfia facial, llanto agudo, retraso psicomotor y otras malformaciones.

Caso índice: Lactante de 3 meses que acude a urgencias por probable crisis cerebral. Antecedentes familiares sin interés. Antecedentes personales: Embarazo de captación tardía, parto por cesárea sin otras incidencias. Ingreso en Neonatología a los 8 días de vida por aparente crisis de sofocación. A la exploración destaca fascies dismórfica y llanto agudo. Se le realiza Ecografía transfontanelar y abdominal que resultan normales. EEG normal. Ecocardiograma que muestra CIV, y cariotipo, cuyos resultados

no son comunicados a la familia por encontrarse fuera de España. Enfermedad actual: lactante de 3 meses que presenta mientras duerme episodio de hipertensión generalizada con movimientos tónico-clónicos de extremidades. Asocia sialorrea y palidez facial. Tras 2-3 minutos hipotonía generalizada y decaimiento. Afebril. Exploración física: Aspecto dismórfico. Microcefalia, dolicocefalia, retromicrognatia, hipertelorismo, orejas de baja implantación. Llanto agudo. No sostén cefálico. Se decide ingreso para estudio. Revisamos el cariotipo y se detecta delección parcial de brazo corto del cromosoma 5, con punto de rotura p15.1 Repetimos EEG con resultados probablemente dentro de los límites de la normalidad. Solicitamos RMN cerebral que muestra aumento de LCR a nivel fronto-temporal por probable atrofia cerebral, discreto adelgazamiento del cuerpo caloso, dudosa hipoplasia pontina. Ante estos datos se realiza interconsulta a Neurología Pediátrica y se decide el inicio de tratamiento con Levitiracetam. Durante ingreso presenta evolución favorable sin nuevas crisis.

Conclusiones: El síndrome de Cri du Chat a pesar de estar considerado como una enfermedad genética rara, se trata de una de las delecciones más frecuentes en humanos, por lo que es fundamental sospecharlo ante rasgos dismórficos o llanto agudo en neonato. El diagnóstico se basa en estudio de cariotipo tanto del caso índice como de los padres. El principal factor pronóstico de estos pacientes es el diagnóstico precoz de la enfermedad para establecer medidas terapéuticas y preventivas tempranas orientadas a promover y potenciar el desarrollo físico y psíquico.

Mastitis neonatal de curso insidioso

Basso Abad B, Romero Peguero R, Martín Fernández R, Sánchez Conejero M, Acosta Hurtado A, Álvarez Mateos C.

Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción: La mastitis es un proceso de etiología infecciosa, frecuentemente causado

por infección por estreptococos y estafilococos. Suele afectar a lactantes menores de dos meses, con un pico de incidencia entre la segunda y cuarta semana de vida, siendo poco habitual encontrarla en la primera semana. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. El tratamiento se basa en antibioterapia intravenosa con observación hospitalaria y drenaje en caso de absceso.

Descripción del caso: Antecedentes personales: Embarazo controlado. Ecografías prenatales normales. Serologías gestacionales negativas, rubeola inmune. SGB positivo, profilaxis antibiótica con ampicilina. Parto eutócico, 38+5 semanas. Amniorrhexis de 23 horas. Apgar 9/10. Lactancia materna a demanda. Período neonatal sin incidencias. A los 18 días de vida presentó enrojecimiento con ingurgitación mamaria derecha y fiebre que requirió ingreso y tratamiento tópico. Refieren manipulación de la ingurgitación para evacuar contenido.

Enfermedad actual: Neonato de 21 días de vida que ingresa procedente de urgencias por cuadro de enrojecimiento y tumoración mamaria derecha que no respondía a antibioterapia tópica. Afebril. Exploración al ingreso: Región mamaria derecha: eritematosa, edematosa, caliente con punto de absceso de 2x2 cm. Resto normal. Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitos 14.900/mm³. Resto normal. PCT y PCT: Negativas Hemocultivo: pendiente. Cultivo de exudado mamario: Crecimiento de *S.aureus* sensible a oxacilina. Juicio clínico: Absceso mamario. Tratamiento: Cloxacilina y gentamicina intravenosa. Evacuación y colocación de drenaje. Al tercer día se suspende gentamicina, manteniendo cloxacilina 7 días.

Discusión: La mayoría de casos de mastitis son causados por *Staphylococcus aureus* y suele afectar de manera unilateral. El diagnóstico diferencial lo realizaremos con la ingurgitación mamaria fisiológica, que suele tener un curso benigno y que no se debe manipular para evitar desarrollo de una mastitis. El tratamiento se basa en antibioterapia, siendo necesaria de for-

ma intravenosa en casos severos. En caso de absceso éste deberá ser drenado por personal entrenado por el potencial riesgo de hipoplasia mamaria o cicatrices posteriores a la intervención. En la mayoría de los pacientes el pronóstico es excelente, aunque existen casos reportados de niños con asimetría mamaria tras haber realizado incisión para drenaje.

Impacto de la vacunación en gestantes en la morbilidad por tos ferina. Nuestra casuística.

García Barrionuevo C, Márquez Mira P, Gómez Santos E, Croche Santander B, Gómez Pérez S, Benítez Moscoso G, Jiménez De Los Santos C, Gallego Alcaide MJ.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Objetivo: Describir la incidencia de tos ferina en el Hospital Juan Ramón Jiménez. Analizar la epidemiología y evolución de los casos. Valorar el impacto de la vacunación a gestantes.

Material y método: Estudio descriptivo retrospectivo de casos pediátricos de tosferina desde Enero de 2012 a Octubre de 2017 que precisaron ingreso. Variables: Edad, sexo, fecha de ingreso, enfermedad previa, lactancia materna, vacunación, fuente de infección, clínica al debut, duración de los síntomas, fiebre, fase paroxística, tos pertusoide, cianosis, disnea, apnea, neumonía, atelectasia, taquicardia sinusal mantenida, insuficiencia respiratoria aguda, radiografía de tórax anormal, leucocitosis (> 15.000), linfocitosis (> 9.100), trombocitosis (>500.000), coinfección por VRS, oxigenoterapia, antibióticos, broncodilatadores, estancia media, UCIP y mortalidad. - Resultados: Hubo 20 casos, la incidencia es de 1,3% (IC 95%: 0,8-1,9). La edad media fue 1,6 meses de vida, género masculino 60%. La proporción de casos/año fue: 2/2012; 4/2013; 3/2014 y 11/2015. 3 de ellos prematuros (30, 33 y 36 semanas). El 40% se alimentaba de lactancia materna. Hubo 16 niños que no recibieron vacuna. En 15 casos, fuente desconocida (75%). Ninguna

mujer fue vacunada. Clínica al debut: cuadro pertusoide (60%), bronquiolitis (30%) y catarro de vías altas (10%). 1 caso cursó de forma febril (5%). El 100% presentó fase paroxística, 6 presentaron gallo (30%) y hubo 3 casos (15%) con tos emetizante. El 100% tuvo cianosis y 4 casos disnea (20%), 2 casos con apnea (10%), 1 caso neumonía (5%) y 2 atelectasia (10%). La radiología fue patológica en 5 (25%). 2 presentaron taquicardia sinusal mantenida (10%) y uno insuficiencia respiratoria (5%). Duración media de los síntomas: 7,1 días.

El 70% cursó con leucocitosis y linfocitosis, 35% trombocitosis. La coinfección por VRS se presentó en 1 paciente. El 50% precisó oxigenoterapia, estancia media 11.8 días, traslado a UCIP 1 caso (5%). El 100% recibieron macrólidos y 70% broncodilatadores. Mortalidad: 5%.

Conclusiones: Alto impacto de la vacuna durante la gestación sin ningún caso desde su inicio en Diciembre de 2015. Resaltamos la importancia de seguir trabajando para conseguir una amplia cobertura vacunal y recordar la revacunación en cada embarazo para disminuir la morbimortalidad.

Fiebre sin foco pero con sorpresa

González García A, Acosta Hurtado C, González De Buitrago Amigo J, Izquierdo Martín A, Camarena Pavón N, Álvarez Mateos MC, Sánchez Conejero M, Basso Abad B, Araujo García T, Pascual Moreno P.

Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

El síndrome de Noonan es un trastorno genético de herencia autosómica dominante que se caracteriza por la presencia de talla baja, defectos cardíacos, dismorfias faciales y alteraciones esqueléticas. Tiene una incidencia estimada de 1/1000-1/2500 recién nacidos vivos. Presentamos el caso de una lactante de un mes de vida que se diagnosticó de síndrome de Noonan de forma casual a partir de un ingreso por un cua-

dro febril sin foco. Antecedentes personales: Embarazo controlado de curso normal. Serologías connatales negativas. Ecografías prenatales normales. Screening del primer trimestre sin aumento del riesgo. Parto eutócico a las 39 semanas, Apgar 9/10. Antecedentes familiares: padres sanos.

Enfermedad actual: lactante de un mes que ingresa en nuestro hospital ante proceso febril sin foco depocas horas de evolución. Al ingreso llaman la atención ciertos rasgos fenotípicos: hipertelorismo, telecanto, hendiduras palpebrales antimongoloides, epicantus bilateral, raíz nasal ancha, narinas antevertidas, orejas de implantación baja con hélix sobreplegados y aumento de la distancia intermamilar. Dichos rasgos también estaban presentes en la madre, de forma aún más expresiva. Además, a la auscultación cardíaca se objetiva soplo sistólico III/VI en foco pulmonar, por lo que se realiza ecocardiografía, identificándose estenosis valvular pulmonar. Ante dichos hallazgos se sospecha que la paciente pueda presentar una rasopatía, por lo que se solicita el estudio molecular específico, siendo positivo para la variante patogénica c.214G>T en el gen *PTPN11*, confirmándose el diagnóstico de síndrome de Noonan. El síndrome de Noonan es una de las entidades incluidas dentro del concepto de Rasopatías, grupo de enfermedades causadas por mutaciones en la línea germinal de la vía de señalización RAS/MAPK. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque se trata de una enfermedad con una expresividad muy variable, por lo que los estudios moleculares son de gran utilidad para ayudarnos a confirmar el diagnóstico, encontrándose mutaciones en el gen *PTPN11* en el 50% de los casos. El plan terapéutico de esta enfermedad debe realizarlo un equipo multidisciplinar, siendo imprescindible incluir el manejo de los problemas alimentarios de la primera infancia, la evaluación de la función cardíaca y el seguimiento del crecimiento y del desarrollo psicomotor.

Invaginación intestinal. La importancia de la sospecha clínica.

Pérez García C (1), Pino Gálvez MA (2), Sánchez Caballero J (3), Betancourth Alvarenga JE (1), Núñez Adán AF (1)

(1) Hospital Universitario Reina Sofía, (2) Empresa Pública Hospital Alto Guadalquivir, (3) Centro de Salud Virgen del Valle. Córdoba

Objetivos: Describir la epidemiología de los pacientes atendidos con sospecha clínica de invaginación intestinal en nuestro Servicio de Urgencias en el periodo comprendido entre Enero de 2012 y Septiembre de 2016

Metodología: Estudio retrospectivo descriptivo y analítico. Se incluyeron pacientes con sospecha clínica de invaginación intestinal atendidos en nuestro Servicio de Urgencias. Se estudiaron variables sociodemográficas, presencia de patología infecciosa previa, síntoma guía, tiempo de evolución, hallazgos a la palpación abdominal, vacunación frente a rotavirus, realización de radiografía (Rx) y/o ecografía abdominal y hallazgos encontrados, tratamiento realizado, recidivas, complicaciones y mortalidad. El contenido de estas variables se obtuvo de las historias clínicas. Se configuró una base de datos y fue analizada con paquete de datos SPSS versión 15.1

Resultados: Durante el período de estudio fueron valorados 51 pacientes con sospecha clínica de invaginación intestinal. El grupo de edad mayoritario fue el comprendido entre los 6-12 meses (39,2%). Respecto a la distribución por sexos, el 76,5 % fueron varones. De los pacientes estudiados, presentaban sintomatología infecciosa previa un 43%. Como sintomatología guía destacaron: “tríada” (dolor abdominal, irritabilidad e hipotonía) 37,3%, seguida de irritabilidad aislada, 21,6%. El 51% de los pacientes consultó en las primeras 12 horas de evolución. La palpación abdominal fue patológica en el 41,2% de los casos y el 19,6% se encontraba vacunado frente a rotavirus. Presentaban heces “en jalea de grosellas” un 7,8% de los pacientes.

Se realizó Rx abdominal al 80,4% presentando hallazgos anormales el 45,1% y ecografía abdominal a todos los pacientes, descartándose invaginación en el 21,6% y confirmándose en el 78,4%. Respecto al tratamiento realizado: resolución espontánea (14,6%); enema hidrostático (43,9%) y cirugía (41,4%). El 11,8% presentó recidiva. Se encontró relación estadísticamente significativa entre la palpación abdominal patológica y la necesidad de cirugía ($p=0,03$) y palpación abdominal anómala y ecografía patológica ($p=0,015$) No se registraron complicaciones ni mortalidad.

Conclusiones: La invaginación intestinal es más frecuente en menores de un año, pero puede presentarse en niños mayores. Importancia de sintomatología viral previa de La palpación abdominal muestra gran relación con los hallazgos ecográficos y necesidad cirugía

Tuberculosis miliar. Cuando la fiebre, tos y mocos no son un catarro de vías altas.

Márquez Mira P, García Barrionuevo C, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S, Jiménez De Los Santos C, Moreno Salgado JL, Rivera N, Peláez Cabrera MJ, Gallego Alcaide MJ, Croche Santander B, Portero García NM.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: La Tuberculosis (TB) es una enfermedad infecciosa producida por el *Mycobacterium tuberculosis (MTB)*. La TB infantil representa entre el 9.6% y el 11% de todos los nuevos casos. El riesgo de desarrollar enfermedad tras la primoinfección es mayor en niños pequeños así como el de padecer formas graves. La localización más frecuente es la forma pulmonar, con mayor predominio de formas ganglionares. En menores de 1 año el riesgo de progresar de infección a TB miliar es de 10-20%. Como la rentabilidad microbiológica es baja, el Diagnóstico con frecuencia se basa en criterios epidemiológicos, Mantoux positivo y Rx compatible.

Caso Clínico: Lactante de 1 año que acude al servicio de Urgencias por fiebre de 39°C y tos

habiendo sido tratado con amoxicilina durante 10 días sin encontrar mejoría. Como antecedente de interés destacaba que se encontraba en estudio por fallo de medro y haber presentado tres episodios de infección de vías respiratorias bajas, catalogados dos de ellos de neumonía. Exploración física: BEG. Bien hidratado y perfundido. Quejido espiratorio. ACR: Hipoventilación en 2/3 de hemitórax izquierdo en plano posterior. Analítica sin hallazgos sugerentes excepto PCR de 22.73 mg/L. Mantoux: 10mm. Quantiferon TB: negativo. Cultivo aspirado gástrico: Se aísla *M.tuberculosis* sensible a Isoniacida. Rx Tórax: Opacidad posterobasal izquierda compatible con infiltrado infeccioso, visualizándose en ambos campos pulmonares y de forma difusa patrón micronodular. Juicio clínico: TBC miliar. Tratamiento: Rifampicina/Isoniacida/Pirazinamida más Etambutol. Se retira etambutol una vez conocida sensibilidad a isoniazida.

Conclusiones: Es necesario tener en cuenta, ante una sintomatología compatible, el diagnóstico de TB, ya que nos encontramos con un ascenso de esta patología en la edad pediátrica en los últimos años. El riesgo es mayor a menor edad del paciente, sobre todo en menores de 2 años, en quienes con frecuencia se complican con formas diseminadas, incluyendo TB miliar. Por tanto ante un diagnóstico de TBC es necesario un tratamiento precoz con la cuádruple terapia hasta conocer la sensibilidad de *M.tuberculosis*.

¿El estreñimiento puede ser un motivo de consulta urgente?

Segura González M (1), Fernández Martínez T (1), Rodríguez Jiménez B (1), De La Vega Castro B (1), Rueda Sánchez M (2), Casero González M (1), Vicho González C (1), Rivas Medina M (1), Gutiérrez González ML (1), Ambrojo López B (1)

(1) Hospital Materno Infantil, (2) Fundación Jiménez Díaz

El teratoma sacrococcígeo representa la neoplasia más frecuente en el feto y el neonato.

La mayoría son tumores benignos, pero con una elevada morbilidad y mortalidad neonatal. La mayoría se detectan en período prenatal, siendo raros en la primera infancia. Están compuestos por diversos tipos de tejidos, derivados de dos o tres de las capas embrionarias. Los tumores neuroblásticos son tumores del sistema nervioso periférico. Los inmaduros como el neuroblastoma son muy agresivos, otros como el ganglioneuroma son considerados benignos. Con variada sintomatología, al neuroblastoma se le denomina “el gran simulador”. El dolor es la principal manifestación.

Presentamos una paciente de 15 meses que acude al servicio de urgencias por un bultoma a nivel sacro-coccígeo e irritabilidad y dolor a la palpación en dicha zona. Consultaron previamente por estreñimiento, tratándose con laxantes sin éxito. A su llegada a urgencias, muestra buen estado general, bien hidratada y perfundida, sin aspecto de enfermedad. A la exploración física sólo destaca el bultoma a nivel sacro de aproximadamente 3 centímetros de diámetro, bien delimitado, duro y adherido a planos profundos. Sin signos inflamatorios ni de sobreinfección. Presenta buen tono, con fuerza y sensibilidad adecuadas. La radiografía no muestra alteración de estructuras óseas. En Ecografía de partes blandas se objetiva una gran masa sacro-coccígea con extensión raquídea, ligeramente heterogénea, hipoecoica, y muy vascularizada. Se ingresa a la paciente para completar estudio.

A la resonancia magnética nuclear, meningocele pseudoquistico anterior derecho con eventración posterior a través de la musculatura glútea derecha. Sin apreciar destrucción ósea. En su interior se visualiza un componente sólido, vascularizado y con realce heterogéneo. Se plantean las posibilidades diagnósticas de teratoma quístico, cordoma, tumor neuroblástico o hemangioma. En la analítica sanguínea destaca elevación de marcadores tumorales: alfa-feto-proteína > 12.100 ng/ml; y enolasa neuroespecífica de 27,6 ng/ml.

Catecolaminas en orina negativas. Se programa extirpación quirúrgica con resección de la masa, biopsia intraoperatoria que muestra alto índice de mitosis, quedando pendiente estudio biomolecular e histológico. En el mismo acto operatorio se implanta reservorio port-a-cath para administración de tratamiento quimioterápico. Los hallazgos marcan indicios de tumor neuroblástico. Posteriormente se confirma como tumor del seno endodérmico.

Autismo: desde la sospecha de la familia hasta su diagnóstico.

Gallego Alcaide MJ, Benítez Moscoso G, Peláez Cabrera MJ, García Barrionuevo C, Márquez Mira P, Jiménez De Los Santos C, Gómez Pérez S, Mora Navarro D.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción y objetivos: Si se pone la voz de alarma sobre el desarrollo de un niño bien en la familia, el colegio o por el propio pediatra de atención primaria no se debe restar importancia e iniciar cuanto antes el seguimiento y estudio. El objetivo central de nuestro estudio es hacer una comparativa entre la edad y los signos de sospecha de la familia, con la edad final del diagnóstico, comparando además el momento de inicio de las terapias y la situación actual de cada paciente.

Método: Estudio transversal descriptivo de pacientes diagnosticados de TEA en nuestras consultas (78), obteniendo los datos mediante la revisión de sus historias clínicas o telefónicamente.

Resultados: En el 58% de los casos la edad de sospecha de los padres suele ser 18-24 meses, siendo el signo más repetido el retraso del lenguaje (45%). El tiempo que transcurre hasta la sospecha del médico y por tanto del seguimiento suele ser (37,5%) entre los 3-6 meses. Tienen buena evolución en CAIT el 69%, siendo el área de la comunicación la que más mejora; todos los pacientes con evolución

desfavorable tardaron más de 6 meses en ser derivados.

Conclusiones: El diagnóstico de sospecha en los padres puede llegar a generar enormes dudas, no planteándose que el síntoma que observan constituya un problema grave como el autismo. La confirmación es difícil de transmitir y asimilar, precisando en la mayor parte de los casos una evolución desde el momento de la sospecha por parte del profesional, así como intervención de los centros de atención temprana lo antes posible, evidenciándose de manera clara una evolución más lenta o desfavorable en pacientes que acuden de manera más tardía. Se debe hacer hincapié en el reconocimiento de los signos precoces de autismo en los centros de atención primaria.

La lactancia materna en nuestra provincia, cómo influye la información preparto que ofrecemos.

Gallego Alcaide MJ (1), Rivera Sánchez NR (1), Bustamante Liñán MC (1), Gallego Segador A (2), Peláez Cabrera MJ (1), Gómez Pérez S (1), Jiménez De Los Santos C (1), Benítez Moscoso G (1), Márquez Mira P (1), García Barrionuevo C (1), Mora Navarro D (1)

(1) Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva (2) Departamento de Estadística. Escuela Politécnica Superior. Universidad de Córdoba.

Objeto: Una buena educación sanitaria favorece un aumento del establecimiento y duración de la lactancia materna (LM), siendo el papel de la enfermería muy importante por encargarse de la educación preparto. El correcto conocimiento de los profesionales constituye un pilar fundamental, prestando una ayuda eficaz frente a los problemas que se planteen antes o durante el establecimiento de la LM. El objetivo de este estudio es evaluar los conocimientos de las matronas de la provincia de Huelva sobre LM y compararlo con el que manifiestan las madres.

Material y métodos: Se distribuyó una encuesta, anónima e individual, de 19 preguntas sobre conocimiento y manejo de LM a matronas y enfermeras encargadas de la educación maternal de todos los centros de salud de la provincia de Huelva, así como de la planta de maternidad del Hospital Juan Ramón Jiménez de Huelva; y también a 85 madres escogidas por muestreo aleatorio simple, ingresadas en ese momento tras el parto, añadiendo preguntas preliminares como el nivel de estudios, recibir información previa o número de hijos previos.

Resultados: En el grupo de enfermeras ha obtenido una puntuación media de 17,2, con IC0.95= (16.4;18), y en las madres de 12,6 con IC0.95=(12;13.2) (80% recibió información previa sobre LM; 74% tiene intención de dar LM). En las madres se obtiene mayor puntuación cuanto mayor es el nivel estudios o la información previa, no encontrándose diferencias significativas según los hijos previos.

Conclusiones: Si bien el nivel de nuestros profesionales es alto, es necesaria una formación continua para mejorar la calidad de la información. La intención de LM en las madres puede considerarse alta, por tanto una motivación en las familias, mejorando la manera en la que transmitimos los beneficios de la LM llevaría no sólo a aumentar las tasas de LM, sino disminuir las de abandono.

El significado de la ventriculomegalia fetal y su correlación con el posterior desarrollo neurológico. Nuestra experiencia.

Gallego Alcaide MJ, Torres Aguilar MR, Peláez Cabrera MJ, Jiménez De Los Santo Cs, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S, Márquez Mira P, García Barrionuevo C, Mora Navarro D

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: El hallazgo de una ventriculomegalia durante la gestación (diámetro en astas posteriores de ventrículos laterales ≥ 10 mm, detectado a partir de las 15SEG) tiene una prevalencia inferior al 2%, ligeramente mayor en varo-

nes; obligando su diagnóstico a la realización de una serología completa, amniocentesis y RM. Se asocia a desórdenes cromosómicos, síndromes genéticos y estenosis, aunque en muchas ocasiones es idiopático.

Objetivos: Conocer la incidencia de ventriculomegalias en nuestro hospital, causas y correlación con el desarrollo neurológico postnatal.

Población y método: Estudio de cohortes retrospectivo de los todos los casos de ventriculomegalias detectados por ecografía en el periodo comprendido entre enero 2014 hasta diciembre de 2015 en nuestro hospital.

Resultados: De 21 casos detectados, 5 terminaron en ILE (interrupción legal del embarazo). La incidencia es 0,003 y la prevalencia de 0,0005. Nuestra ratio respecto al sexo femenino es 2:7. Se detectaron causas asociadas en 4 casos: 1 hemorragia de la lámina germinal con encefalomalacia, 2 ausencias del CSP (cavum septum pellucidum) y 1 mielomeningocele con esquizencefalía. Prenatalmente regresaron 9, con lo cual sólo fueron 7 los que llegaron a término con la ventriculomegalia. De los que regresaron, 7 son en la actualidad niños neurológicamente normales y los otros presentan hidrocefalia obstructiva y quiste subependimario respectivamente, ambos con leve alteración del desarrollo postnatal. De los 7 restantes, 5 VM permanecieron estables durante la gestación, y sin incidencias en su desarrollo postnatal, y 2 con mayor afectación neurológica (presentaban VM grave), con diagnósticos de hemorragia laminar y lipomielomeningocele.

Conclusiones: La probabilidad de presentar desarrollo normal es del 87% si se presenta un VM leve-moderada, disminuyendo al 27% cuando se considera grave (>15 mm), teniendo esta mayor tasa de malformaciones asociadas. El pronóstico empeora si la VM se incrementa durante el embarazo. En esta serie de casos, el desarrollo ha sido normal en el 84,6% de las leves, no siendo significativo el porcentaje de los casos moderados-graves por escasez de datos. Es conveniente por parte de Ginecología infor-

mar a los pediatras siempre que se detecte VM, aún cuando haya regresado en vida fetal, para garantizar un adecuado seguimiento.

¿Influye la edad materna en las características de nuestros recién nacidos?

Rojas Panadero MA, González Campillo MT, Pérez García C, Rodríguez Benítez MV

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Objetivo: Describir datos epidemiológicos de la población de recién nacidos (RN) en un hospital de tercer nivel, en relación con la edad materna en el periodo comprendido entre julio de 2014 y septiembre de 2017.

Material y método: Estudio retrospectivo descriptivo. Se incluyen todos los niños nacidos en nuestro hospital desde julio de 2014 hasta septiembre de 2017. Utilizamos datos perinatales incluidos en el programa Neosoft y se estudian variables sociodemográficas, edad materna, hábito tabáquico durante el embarazo, paridad, edad gestacional, amniorrexis y datos somatométricos del RN. Los datos fueron analizados por el programa SPSS Statistics 2.0

Resultados: Se incluyen 13507 recién nacidos. Obtenemos una media de edad gestacional de 39,19 semanas 2,67 (IC 95%: 39.16-39.22), de peso al nacimiento de 3188,39 g ± 579,93 (IC 95%: 3178,53 – 3198,24), de longitud al nacimiento de 50.05 cm ± 2.38 (IC 95%: 50-50.09) y de perímetro craneal al nacimiento de 34.29 cm ± 1.53 (IC 95%: 34,26 – 34,32). La edad media materna fue 31,16 años ± 5,6 (IC 95%: 31,06 – 31,26). Al analizar a los RN por grupos de edad materna (≤ 15 años, de 16 a 20, de 21 a 30, de 31 a 40 y ≥ 41 años) no se observan diferencias estadísticas en la longitud y perímetro craneal al nacimiento, sexo, amniorrexis ni código postal del domicilio habitual de la madre. Sí observamos porcentajes mayores de RN menores de 2500 gramos (2,4%), éxitos antes del alta (1,3%), RN pretérmino (9,5%), FIV (8,5%) y gestaciones múltiples (8,8%) en madres ≥ 41 años comparándolas con los otros grupos. También se en-

contró un mayor porcentaje de RN pretérmino (10,7%) y de riesgo social (6,9%) en madres \leq 15 años. El mayor porcentaje de madres fumadoras se encontró en el grupo de edad de 16 a 20 años (53,3%).

Conclusiones: Existe un aumento progresivo de la edad materna en los últimos años debido a múltiples cambios sociales producidos en nuestro medio, sin embargo, no podemos olvidar que este aumento no está exento de riesgos como podemos observar en nuestro estudio.

Parálisis facial como debut de proceso expansivo intracraneal.

Vicho González MC (1), Moreno Tejero ML (2), Mora Matilla M (2), Silvero Enríquez VP (2), De La Vega Castro B (2), Rodríguez Jiménez B (2), Salas De Miguel C (2), Ledesma Albarrán M (2), Prieto Mayoral A (2), Mangas Marín IJ (2)

(1)Hospital Materno Infantil , (2)Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz

Introducción: La parálisis facial se caracteriza por la debilidad de la musculatura facial puede ser central (supranuclear) o periférica (infranuclear), congénita o adquirida. Siendo importante el diagnóstico diferencial de las mismas para el manejo posterior.

Caso clínico: Lactante de 11 meses traído al servicio de urgencias por desviación de la comisura bucal a la izquierda y dificultad del cierre ocular del ojo derecho, siendo diagnosticado por el servicio de otorrinolaringología de parálisis facial derecha asociada a otitis media serosa. Se colocan drenajes transtimpánicos y se inicia tratamiento con corticoides. En resonancia magnética cerebral, realizada para completar estudio, se detecta aumento del tamaño de la mitad izquierda del bulbo y pedúnculo cerebeloso inferior izquierdo, sin realce a la administración de contraste. Con la sospecha inicial de encefalomiелitis aguda diseminada, sin descartar la posibilidad de proceso tumoral, se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona. Durante su

evolución comienza con estridor inspiratorio de origen mixto y disfagia a líquidos. En resonancia magnética cerebral de control donde se aprecia un aumento de tamaño y signos de restricción a la difusión de las lesiones del bulbo-protuberancial. Se procede a biopsia de la lesión con diagnóstico anatomopatológico de Astrocitoma difuso de tronco cerebral grado II de la OMS. Se inicia tratamiento con ciclo de cisplatino y etoposido continuando posteriormente con Vinblastina semanal según protocolo Phase II Weekly Vinblastina for Chemotherapy-Naive Children with Progressive Low-Grade Glioma Lassaleta et al J. Clin Oncology 2016. Ante empeoramiento respiratorio ingresa en la unidad de cuidados intensivos para soporte ventilatorio invasivo. Ante la imposibilidad de destete del respirador y con la intención de mejorar la calidad de vida del paciente se realiza traqueostomía reglada pudiendo mantenerse en respiración espontánea a las 48 horas. Actualmente recibe tratamiento con vinblastina semanal, precisando asistencia ventilatoria con respirador domiciliario de forma nocturna, con progresión de la lesión tumoral en controles de resonancia magnética cerebral sin impresionar de progresión clínica.

Conclusión: Los tumores difusos de tronco cerebral representan menos del 10% de los tumores cerebrales pediátricos, debutando con afectación de pares craneales bajo. Poseen una alta tasa de mortalidad con una supervivencia media inferior al año.

Trasplante hepático de donante vivo. Nuestra experiencia en los últimos cinco años.

Jiménez Villalta MT, Reinaldo Royo VE, Vargas López ML, Gilbert Pérez JJ, González De Caldas Marchal R.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: El trasplante hepático de donante vivo (THDV) favorece el acceso a trasplante en niños, evitando que fallezcan en lista de es-

pera. Aunque la dificultad técnica es mayor con respecto al trasplante de donante cadáver, la experiencia de cada centro puede modificar los resultados.

Objetivos: El propósito del presente estudio fue describir las características y evolución de THDV en los últimos 5 años.

Pacientes y métodos: Presentamos una revisión retrospectiva de nuestra casuística desde el año 2012-2017 (n=11). Analizamos el sexo, la edad, la etiología, las complicaciones a corto y largo plazo junto con la evolución y seguimiento de nuestros pacientes.

Resultados: De un total de 48 trasplantes que se realizaron en nuestro hospital, 11 fueron de donante vivo. El 72.73% de los casos fueron mujeres, siendo más frecuente en lactantes con una mediana de edad de 7 meses (rango 5-144). La etiología más repetida fue la atresia de vías biliares extrahepáticas, seguida de las causas metabólicas. La supervivencia de los pacientes fue del 100%, equiparable con el trasplante de donante cadáver. Los donantes no han presentado ninguna complicación importante, tan solo dolor relacionado con la intervención. En uno de los casos fracasó el injerto, el motivo fue la estenosis de la arteria suprahepática precisando retrasplante de donante cadáver. Las complicaciones a corto plazo tras el trasplante fueron (n=4): Rechazo agudo (2); hemorragia aguda secundaria a inicio de antiagregación (1); hiperflujo a hígado nativo en el caso del trasplante auxiliar (1). Durante el seguimiento se observaron las siguientes complicaciones (n=9): Estenosis de la vía biliar (4); infecciones como colangitis (1), bacteriemia (1) y virus de Epstein Barr (3).

Conclusiones: El trasplante hepático de donante vivo permite acortar el tiempo de espera encontrándose el paciente en una situación clínica más favorable en el momento del trasplante, lo que mejora la supervivencia y el pronóstico.

Trasplante hepático auxiliar ortotópico una alternativa en el déficit de ornitina transcarbamilasa

Jiménez Villalta MT, Roldan Abad J, Reinaldo Royo VE, Jiménez Gómez J, Rodríguez Salas M Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El trasplante hepático auxiliar ortotópico (*Auxiliary Pediatric Ortotopic Liver Transplantation, APOLT*) se realiza conservando, parcial o totalmente, el hígado patológico del receptor. El injerto sano colabora en el mantenimiento de la homeostasis de una forma auxiliar, aportando su función a la que resta del hígado nativo. RESUMEN DEL CASO: Niña de 11 años afecta de déficit de ornitina transcarbamilasa (OTC) con descompensaciones hiperamoniémicas graves sin daño neurológico permanente, en el contexto de incumplimiento farmacológico y transgresiones dietéticas.

Debido a esta situación, y presentando la paciente en todo momento buena función hepática, se incluye en lista activa de trasplante hepático cadáver en la que permanece durante dos años sin aparecer donante compatible, por lo que finalmente se realiza APOLT con hepatectomía izquierda, implantándose un injerto homolateral de donante vivo relacionado (su madre). En el mismo acto quirúrgico, se realiza modulación del flujo portal con ligadura selectiva derecha (banding).

El postoperatorio inmediato no presentó ninguna complicación. De forma controlada durante el ingreso y progresivamente, se reintrodujeron las proteínas en la dieta de la paciente, manteniendo en todo momento cifras de amonio normales, de tal manera que se pudo normalizar la alimentación. Las radioimágenes gammagráficas con ácido iminodiacético marcado con tecnecio 99 (*HIDA*) realizadas según protocolo, mostraron en todo momento buena funcionalidad del hígado nativo y del injerto.

Como complicación importante, señalamos isquemia arterial del injerto diagnosticada a raíz de cuadro de gastroenteritis aguda, leucocitosis e hipertransaminasemia, con imagen compati-

ble en colangio-RM; se inicia tratamiento con AAS con buena evolución y normalización clínico-analítica.

Conclusiones: Describimos el caso como una posible solución atractiva en algunos casos de defectos metabólicos con hígado normal para el resto de funciones. Hablamos de una paciente adolescente mala cumplidora, con descompensaciones graves aunque sin daño neurológico permanente; ante la no aparición de donante cadáver compatible, se decidió optar por APOLT con buenos resultados hasta el momento. Destacar el valor hepatotrófico de la sangre portal, la cual permite que en el caso de nuestra paciente, a pesar de trombosis arterial del injerto, este mantenga buena funcionalidad.

Incidencia de anemia en enfermedades gastrointestinales

Luna Muriel R, Argüelles Martín F, Rivero De La Rosa M, Cuadrado Caballero M, Balboa Vega M.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Objetivo: La anemia constituye la afectación hematológica más frecuente en la infancia, destacando la anemia ferropénica al existir una predisposición fisiológica dado el aumento de requerimientos de hierro durante el crecimiento. El diagnóstico precoz y el tratamiento son de vital importancia debido a las diversas repercusiones de esta patología en el niño.

Establecemos como objetivo principal calcular la incidencia de anemia en enfermedades gastrointestinales pediátricas y como objetivo específico valorar la existencia de alguna relación de dependencia entre las variables analizadas. Para ello definimos la hipótesis alternativa como la demostración de una asociación de dependencia entre las variables, mientras que la hipótesis nula apuesta por una asociación de independencia. Material y métodos

Realizamos un estudio observacional experimental unicéntrico cuya población en estudio

definimos como todos los pacientes que acudieron a consulta de Digestivo y de Nutrición de Gastroenterología Infantil del Hospital Universitario Virgen Macarena durante 7 meses. Los criterios de inclusión se establecieron en base al rango de normalidad de hemoglobina establecido por edad. Además realizamos una revisión bibliográfica de 25 artículos.

Resultados: Obtuvimos una población de 1037 y una muestra de 50 pacientes. Resultó una incidencia de anemia no estadísticamente significativa de 0.048 y tampoco se pudo demostrar ninguna asociación estadísticamente significativa entre las variables analizadas. Sin embargo, pudimos realizar un análisis descriptivo de las 22 variables estudiadas.

Conclusiones: Durante la investigación hemos encontrado pacientes diagnosticados y tratados de anemia que no cumplían criterios de inclusión al ser éstos muy restrictivos. Como posible solución a este sesgo, hemos recogido en una base de datos adicional (n=78) todos estos pacientes. Finalmente podemos concluir que el hecho de haber tenido unos criterios de inclusión menos restrictivos hubiese podido influir en la incidencia de anemia y resultar ésta estadísticamente significativa, como probablemente ocurra en la práctica clínica habitual.

Urgencias en gastroenterología pediátrica: ingestión de cuerpo extraño

Luna Muriel R, Argüelles Martín F, Balboa Vega M, Cuadrado Caballero M, Rivero De La Rosa M

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Objetivo: Las ingestiones de cuerpo extraño (CE) son una urgencia relativamente frecuente en los servicios de urgencias pediátricas, siendo especialmente frecuentes en el caso de niños menores de 4 años. Suelen ser accidentales e involucran objetos comúnmente encontrados en cualquier hogar. El manejo depende del tipo de CE, su localización y la sintomatología que presente el paciente. El objetivo de nuestro es-

tudio es conocer las características clínico-epidemiológicas de los pacientes menores de 14 años que consultan en el Servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital Universitario Virgen Macarena por la ingesta de CE y a los que se les realiza una endoscopia, ya sea urgente o diferida, con el propósito de extraer dicho CE.

Material y métodos: El estudio se trata de un estudio retrospectivo descriptivo mediante el análisis de los datos relacionados con episodios de ingestión en pacientes menores de 14 años y posterior extracción de CE en el Servicio de Gastroenterología Pediátrica del Hospital Universitario Virgen Macarena.

Resultados: 56 pacientes cumplieron los criterios de inclusión. Se encontró que el grupo de edad más frecuentemente afectado por este tipo de accidentes fue el de 0 a 4 años, siendo el objeto más comúnmente involucrado una moneda. Así mismo, de los pacientes mayores de 10 años con impactación alimenticia todos fueron finalmente diagnosticados de esofagitis eosinofílica. No registramos complicaciones mayores.

Conclusiones: En este tipo de urgencias pediátricas es de gran relevancia el correcto tratamiento hospitalario, pero el punto clave es la concienciación poblacional sobre la incidencia de los accidentes y sobre lo potencialmente evitables que son éstos en gran parte de los casos.

Defecto del tubo neural de diagnóstico postnatal.

León Morillo MDR, Fernández Puentes V, Guío Bácares JA, Martínez Rivero C, Ramos Ramos V, Morales Pérez C, Cortázar Rocandío G, Chulian Cruz R, Riego Ramos MJ, Redondo Torres A.

Hospital de Jerez. Jerez de la Frontera

Descripción del caso: Recién nacida de 38SEG, parto eutócico sin incidencias, presenta tumoración lumbosacra no diagnosticada prenatalmente. Asintomática. Antecedentes obs-

tétricos: madre 38 años, secundigesta, obesa, mutación Factor V de Leyden, diabetes gestacional no insulino dependiente, ecografías normales. Infecciones urinarias y respiratorias de repetición.

Exploración física: Exploración por órganos y aparatos normal a excepción de masa lumbosacra de consistencia blanda de 3x4 cm que no presenta solución de continuidad en piel ni mechón de pelo. Neurológico: normal.

Pruebas complementarias: Ecografía cerebral: normal. Ecografía lumbosacra: masa sólida ecogénica paravertebral derecha, mal delimitada, sugerente de naturaleza lipomatosa, no evidencia continuidad endocanal. RM columna: Cierre incompleto de arcos posteriores vertebrales L5-S2. Masa lipomatosa intrarraquídea extradural que protruye por el defecto. Cono medular anclado al lipoma, engrosamiento del filum terminal.

Juicio clínico: Disrafismo espinal cerrado, médula anclada, engrosamiento filum terminal y lipomielocelo.

Diagnóstico diferencial: Lipomielomeningocele, meningocele, mielocistocele.

Conclusiones: El disrafismo espinal oculto (DEO) es un tipo de defecto del tubo neural que se caracteriza por la fusión incompleta del tubo neural, en las que la lesión se encuentra cubierta por piel. Son factores de riesgo la obesidad materna, diabetes gestacional y algunos fármacos. Existen estigmas cutáneos que pueden ser la única manifestación por lo que estaría indicado realizar pruebas de imagen, siendo de elección la RMN. Los lipomas congénitos de línea media son altamente sugerentes de lesión espinal y el diagnóstico de imagen debe de ser exhaustivo dado que las conexiones espinales pueden ser mínimas. La sintomatología generalmente aparece en las dos primeras décadas de vida como alteraciones esfinterianas, ortopédicas y síndromes dolorosos. No se diagnostica prenatalmente. El diagnóstico precoz es fundamental dado que la corrección quirúrgica puede prevenir

daño neurológico irreversible. Es fundamental descartar defectos del sistema nervioso central que de forma frecuente coexisten.

Hepatitis aguda colestásica por *Mycoplasma pneumoniae*: a propósito de un caso.

León Morillo MDR, Fernández Puentes V, Díaz Colón MDLC, Martínez Rivero C, Guíos Bácares JA, Chulian Cruz R, Morales Pérez C, Cortázar Rocandio G, Rodríguez Barrero S

Hospital de Jerez. Jerez de la Frontera

Introducción: *Mycoplasma pneumoniae* (*M. pneumomiae*) supone hasta el 40% de las neumonías adquiridas en la comunidad. Generalmente las manifestaciones extrapulmonares suelen aparecer en el contexto de una infección respiratoria pero no es frecuente que aparezcan aisladamente, especialmente la afectación hepática. Presentamos el caso de un niño de 12 años con hepatitis aguda sin clínica respiratoria.

Descripción del caso: Paciente, 12 años, sin antecedentes de interés, con cuadro febril de 9 días de evolución. Asocia cefalea intermitente y deposiciones líquidas. No vómitos ni síntomas respiratorios. Refiere dolor leve en hipocondrio derecho y epigastrio. No viajes recientes ni contacto con animales.

Exploración: Inicial: Buen estado general. Leve hiperemia amigdalal y timpánica. Hepatoesplenomegalia palpable. No adenopatías. Resto normal. Al alta: normal excepto hepatomegalia de 2cm.

Pruebas complementarias: Hemograma: leucopenia leve con linfocitosis, trombocitopenia leve. Controles normales. Bioquímica: glucosa, iones, creatinina, perfil lipídico, inmunoglobulinas, complemento y proteinograma normales. Función hepática con patrón de colestasis disociada: al ingreso AST 193U/L, ALT 265U/L, GGT 658U/L, FA 524U/L, LDH 632U/L. Al alta: AST 82U/L, ALT 137U/L, GGT 395U/L, FA 441U/L, LDH 1077U/L. Bilirrubina total 0,6 mg/

dl. Ecografía abdominal: hepatoesplenomegalia moderada compatible con hepatopatía aguda inflamatorio-infecciosa. Radiografía tórax y senos: normales. Mantoux, frotis faríngeo, hemocultivo y urocultivo negativos. Serología: brucela, toxoplasma, adenovirus, VHA-B-C, VIH negativos. IgG a CMV y VEB positivos, IgM negativos. *M.pneumoniae* IgM positivo, IgG negativo.

Evolución: Tras tratamiento oral con azitromicina 14 días, presenta respuesta completa con remisión de la fiebre, normalización de pruebas de imagen y analíticas.

Juicio clínico: Hepatitis colestásica en infección aguda por *M.pneumoniae*.

Comentario: Entre el 15,2% y el 36,2% de pacientes con serología positiva a *M.pneumoniae* presentan afectación hepática. La patogénesis de la hepatitis es desconocida, planteándose una base autoinmune. A pesar de no ser frecuente la afectación hepática sin clínica respiratoria asociada, en pediatría se han registrado casos de hepatitis aguda generalmente colestásica con o sin elevación de bilirrubina como única manifestación de la infección por *M.pneumoniae*. Ante el diagnóstico de hepatitis aguda infecciosa es importante incluir *M.pneumoniae* como posibilidad diagnóstica por presentar excelente respuesta al tratamiento, ahorrando estudios y tratamientos costosos e invasivos.

Gingivoestomatitis complicada con meningitis por virus herpes simple en paciente con trasplante cardiaco

Gutiérrez González M, Ambrojo López B, Grande Tejada AM

CHUB

Introducción: La primoinfección por el virus herpes simple (VHS) en niños suele ser asintomática, siendo la gingivoestomatitis herpética la clínica más habitual. El virus más frecuentemente implicado es el VHS-1. La complicación más

frecuente en inmunocompetentes es la deshidratación, y en inmunodeprimidos la infección puede extenderse a otros niveles: sistema nervioso central, hepático, pulmonar, ocular, etc.

Caso clínico: Niño de 11 años que presenta fiebre de 4 días de evolución, odinofagia y abundantes aftas en mucosa oral, acompañado de vómitos y diarrea de 3 días de evolución. Destacan entre sus antecedentes: canal auricular ventricular disbalanceado con hipoplasia de ventrículo izquierdo y arco aórtico izquierdo. Trasplante cardíaco en 2013. En la exploración destaca una orofaringe con aftas abundantes y fisuras en labios, sin visualizar faringe por dolor. Glasgow de 15, rigidez nuchal y signos meníngeos. Entre las pruebas complementarias: Hemograma Hb 12'5 g/dL, Leucocitos 8.900 leuc/mm³ (Neutrófilos 2.300, Linfocitos 400, Monocitos 6.100). Plaquetas 159.000 plaq/mm³. Bioquímica normal. PCR de 84,8 mg/L. Niveles de Micofenolato 0,28 microg/ml y Tacrolimus 12 ng/ml. Ig M e Ig G VHS1 y VHS 2: negativas. Niveles de Ig G: 947 mg/dl; Ig A 166 mg/dl; Ig M 183 mg/dl. Serología negativa frente a VHS1 previa al trasplante. PCR para VHS 1 en líquido cefalorraquídeo positiva. Electroencefalograma normal. Presentó fiebre primeras 48h, se pautó nutrición enteral por sonda nasogástrica 5 días y tratamiento con Aciclovir intravenoso 10 días. Evolución clínica favorable.

Conclusión: Los virus del grupo herpes son los que producen con mayor frecuencia infección en los receptores de trasplante de órgano sólido. La seronegatividad al VHS 1 antes del trasplante supone un factor de riesgo para la primoinfección después de este, pudiendo ser la expresión clínica diferente en el inmunodeprimido (lesiones más severas, más duraderas y de mayor gravedad), como en nuestro caso. Las serologías son de utilidad limitada en un paciente inmunodeprimido por ello se recomiendan técnicas de diagnóstico molecular (reacciones de cadena polimerasa), disponibles en nuestro entorno. El diagnóstico es relevante en niños inmunodeprimidos, como es nuestro caso, ya que

suele ser necesario el ingreso hospitalario y tratamiento antiviral sistémico.

Alteración del nivel de conciencia en lactantes, la importancia de la sospecha clínica.

Acosta Hurtado C, Barros García P, Sánchez Conejero M, Basso Abad B, Álvarez Mateos MC, González García A, Camarena Pavón N, Pascual Moreno P, Araujo García T, Izquierdo Martín A
Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

Introducción: La invaginación intestinal es la introducción de un segmento de intestino proximal en otro segmento distal. Es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en niños de 3 a 36 meses de edad. La mayoría ocurren en pacientes sanos. La clínica típica son crisis intermitentes de dolor abdominal súbito, intenso y progresivo con llanto inconsolable, enrojecimiento facial y encogimiento de piernas, que ceden espontáneamente. Sin embargo el diagnóstico puede demorarse por la presencia de sintomatología atípica como son las manifestaciones neurológicas sobre todo alteración del nivel de conciencia en grado variable.

Caso clínico: Lactante de 3 meses que es traído al Servicio de Urgencias por presentar desde hace 20 minutos desconexión del medio con hipotonía generalizada, cianosis perioral y palidez cutánea mientras lo bañaban. Afebril. En domicilio habían realizado maniobras de reanimación básicas sin obtener respuesta.

Exploración física: T^a:35,9°C FC: 157 lpm TA: 99/64 mm Hg Glucemia capilar: 124 mg/dl. TEP inestable. GCS 6 puntos. Mal estado general, hipotónico, pálido y postrado. Pupilas mióticas arreactivas. Heces líquidas sin productos patológicos. Estabilización hemodinámica. Se realiza tacto rectal para descartar invaginación intestinal y al retirar salen heces semilíquidas con moco, sin sangre. Inmediatamente inicia llanto recuperando la conciencia y la reactividad pupilar. Ecografía abdominal: No se objetivan

imágenes sugerentes de invaginación. Resto de pruebas complementarias normales. Evoluciona favorablemente sin presentar nuevos episodios y con buena impresión neurológica. Se diagnostica de invaginación intestinal, por la respuesta inmediata que tuvo al realizar el tacto rectal pero no pudo confirmarse por ecografía, al realizarse una vez resuelto el cuadro.

Discusión: El diagnóstico de invaginación intestinal puede demorarse hasta en un 60% de los casos por manifestarse con sintomatología atípica sistémica simulando una sepsis, un shock hipovolémico o clínica neurológica sobre todo en forma de alteración del nivel de conciencia variable. Puede coincidir con la clínica digestiva, precederla o reemplazarla, llegando a constituir en ocasiones la única manifestación. En todo lactante o niño pequeño con disminución del nivel de conciencia e hipotonía hay que realizar un diagnóstico diferencial amplio en el que debe considerarse la invaginación intestinal, aunque no exista ningún signo clínico típico de presentación.

Insuficiencia pancreática exocrina: síndrome de Shwachman-Diamond

Peláez Cabrera MJ, Jiménez De Los Santos C, Castillo Reguera YM, Gallego Alcaide MJ, Portero García NM, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S, Mora Navarro D

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: La insuficiencia pancreática exocrina está provocada por una destrucción progresiva de las células acinares pancreáticas y el consiguiente déficit en enzimas pancreáticas que produce una mala digestión y absorción de los alimentos. Estas enfermedades, si se excluye a la fibrosis quística, son raras en la infancia. La forma de expresión de las enfermedades del páncreas exocrino se reduce prácticamente a dos síntomas: dolor abdominal agudo y diarrea crónica. El síndrome de Shwachman- Diamond es una rara enfermedad autosómica recesiva,

siendo la segunda causa de insuficiencia pancreática exocrina en la infancia. Se caracteriza por hipofunción pancreática exocrina, disfunción de la médula ósea, talla baja y anomalías esqueléticas. Está causada por una mutación en el gen SBDS.

Caso clínico: Niño de 3 años, que consulta a los 12 meses de vida por deposiciones líquidas abundantes (6-7/día), fétidas y ácidas, que se acompañan de dolor abdominal y meteorismo. A la exploración destaca una talla baja ($p < 1, -2,47$ DE). El paciente se encuentra así mismo en seguimiento por broncopatía obstructiva recidivante, a descartar inmunodeficiencia/discinesia ciliar. En el estudio analítico básico inicial solo se aprecia una neutropenia leve. Evolutivamente las deposiciones persisten esteatorreicas con un evidente estancamiento ponderal. Se realiza test del sudor, descartándose fibrosis quística. Dada la sospecha de insuficiencia pancreática se comienza el estudio de la misma, solicitando una función páncreatica, elastasa fecal y ecografía abdominal. Se obtiene una elevación de las transaminasas, déficit de todas las vitaminas liposolubles, lipasa descendida, así como una elastasa fecal inferior a $15\mu\text{g/g}$. Ecografía abdominal dentro de la normalidad. A la luz de estos resultados se solicita estudio genético de síndrome de Shwachman-Diamond, y tras el resultado positivo se inicia tratamiento sustitutivo con enzimas pancreáticas y vitaminas liposolubles, con mejoría progresiva de la esteatorrea.

Conclusiones: La insuficiencia pancreática se considera una causa poco frecuente dentro del diagnóstico diferencial de diarrea crónica y dolor abdominal en la infancia. Dentro de ella, el síndrome de Shwachman- Diamond es una rara entidad, pero constituye la segunda causa congénita de insuficiencia pancreática exocrina y debe descartarse la posibilidad de esta afección para iniciar su tratamiento lo más precoz posible.

Síndrome de Wunderlich, una causa infrecuente de dolor abdominal en urgencias pediátricas

Rodríguez Martín V, Oliva Gragera M, Pardo Romero J, Ruiz Navajas M, Carmona Ponce JD, Prados Mezcuca J, Iglesias E

Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

El útero didelfo es una malformación uterina debida a una alteración en el desarrollo embrionario que provoca la aproximación defectuosa de los conductos de Müller y por tanto la separación de ambos cuellos y vaginas por un tejido llamado ligamento vesicorrectal. Existe un subtipo dentro de estas malformaciones que se asocia a agenesia renal denominado Sd de Wunderlich. La clínica puede manifestarse a edades tempranas, previo al inicio de la actividad sexual pudiendo ser el síntoma inicial un dolor abdominal inespecífico. Para el diagnóstico se requieren técnicas de imagen como la ecografía y la RMN pélvica así como la histerosalpingografía y la histeroscopia.

Su temprano diagnóstico y tratamiento definitivo, la resección del tabique vaginal y drenaje de la vagina obstruida, alivia rápidamente los síntomas y previene las complicaciones, además de preservar la fertilidad, que no está significativamente disminuida en estas pacientes.

Caso clínico: Niña de 12 años de edad sin antecedentes de interés que consulta en urgencias por dolor en FID irradiado a región genital acompañado de náuseas y un vómito aislado de 9 días de evolución, atribuyendo el inicio del dolor al ciclo menstrual. Menarquia en Enero de 2017. Valorada por el servicio de ginecología que a la exploración con espéculo vaginal visualizan abombamiento en fondo de ángulo derecho de color violáceo. Se realiza ecografía abdominal donde se observa imagen compatible con útero doble bicolli y hemivagina derecha ciega con hematocolpos unilateral. Ante el diagnóstico de hematocolpos se decide ingreso para realización de drenaje vaginal, posterior al cual se realizó RMN sin contraste de pelvis y ab-

domen donde se encontraron hallazgos compatibles con útero didelfo con imagen sugestiva de tabique vaginal superior y agenesia renal derecha compatible con posible Sd de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW)

Discusión: Ante un dolor abdominal en una adolescente menstruante es importante orientar el diagnóstico a una posible patología ginecológica ya que pueden pasar desapercibidas alteraciones importantes que a pesar de tener un tratamiento eficaz, puedan ocasionar complicaciones posteriores en la paciente.

Citomegalovirus como causa de PTI grave

Sánchez Martínez E, Porcar Cardona I, Garzón Murillo C, Osuna Vera AR, Espino Aguilar R.

Servicio de Pediatría Hospital Quirón Salud Infanta Luisa. Sevilla

La púrpura trombocitopénica inmune es uno de los trastornos hematológicos más frecuentes en la población infantil y adolescente. Los síntomas y signos clínicos son muy variables, siendo el principal problema el riesgo aumentado de hemorragia. A diferencia del adulto, en el niño es frecuente el antecedente de un proceso infeccioso vírico, teniendo una mayor tendencia a la remisión espontánea. Hay pocos casos descritos en la literatura de trombocitopenia grave asociada a CMV, que suele ser leve, y no condiciona cifras de plaquetas inferiores a 10.000, como se expone en este caso clínico.

Presentamos el caso de una niña de 2 años que consultó en urgencias por cuadro de petequias generalizadas de aparición progresiva, con fiebre los 3 primeros días, sin equimosis ni sangrados mucosos. Dada la persistencia de la clínica, la escasa respuesta a tratamiento corticoideo y la interferencia en la calidad de vida familiar, fue necesario administrar gammaglobulina endovenosa 1g/kg/dosis. Los controles posteriores mostraron cifras normales de plaquetas, sin reaparición de clínica cutánea.

El diagnóstico de PTI es un diagnóstico de exclusión. Las últimas revisiones recomiendan una actitud más conservadora en cuanto al tratamiento, aunque se deben tener otros aspectos como la repercusión en la calidad de vida del paciente. El diagnóstico etiológico nos puede ser útil para plantear otros tratamientos en casos refractarios o de mala evolución.

Tratamiento de la obesidad hipotalámica. Serie de casos y revisión de la literatura

Aguilar Gómez-Cárdenas FJ (1), Azcona San Julián C (2)

(1)Hospital Reina Sofía Córdoba, Córdoba, (2) Clínica Universidad de Navarra, Pamplona

Introducción: El hipotálamo es una estructura clave en el control de peso corporal mediante el ajuste de un delicado equilibrio entre el apetito, el gasto energético y la reserva grasa. Cuando se produce una alteración en este centro regulador, algunos pacientes sufren alteraciones en el equilibrio energético y desarrollan una obesidad de origen hipotalámico. Los pacientes que sufren este tipo de obesidad no responden con efectividad a las medidas higiénico-dietéticas ni a las farmacológicas. Por otro lado, existen pocos estudios que analicen esta enfermedad debido a su baja prevalencia. Es necesario un mejor conocimiento de la historia natural de la enfermedad, así como de su fisiopatología para su abordaje terapéutico.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo. Se seleccionaron seis pacientes diagnosticados y tratados de obesidad hipotalámica de diferente origen. Se revisaron las historias clínicas completas de estos pacientes extrayendo los datos antropométricos y clínicos recogidos en cada revisión. Dichos datos fueron comparados con los estándares españoles de crecimiento.

Resultados: Todos nuestros pacientes recibieron indicaciones acerca de medidas higiénico-dietéticas. Tres de nuestros pacientes estu-

vieron en tratamiento con simpaticomiméticos, consiguiendo disminución de peso en uno de ellos. Otro paciente estuvo en tratamiento con melatonina, sin evidencia de mejoría. Los otros dos pacientes no han llegado a iniciar tratamiento farmacológico.

Conclusiones: Las medidas higiénico dietéticas y las farmacológicas tienen una efectividad limitada en el tratamiento de estos pacientes. Es por ello necesario mejorar nuestro conocimiento acerca de la fisiopatología que controla el peso corporal para buscar nuevas dianas terapéuticas. Además, la respuesta de cada paciente a cada tratamiento es diferente y no predecible. Por ello, sería interesante la búsqueda de unos patrones que nos permitan categorizar a estos pacientes y decidir cuál podría ser la mejor estrategia.

Epifisiólisis de fémur distal en neonato

Redondo Torres AI, De Benito Guerra MT, Morales Pérez C, Martín Cendón P, Guío Baccas JA, Chulián Cruz R, Cortázar Rocandio G, Martínez Rivero C, León Morillo MDR, Riego Ramos MJ.

Hospital de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera. Cádiz

Las epifisiólisis son fracturas que afectan a la fisis (cartílago de crecimiento) pudiendo desplazarse la epífisis respecto a la metáfisis. Se distinguen cinco tipos según la clasificación de Salter-Harris. Suponen un desafío diagnóstico en neonatos por ser poco frecuentes y difíciles de evaluar, ya que las radiografías suelen ser normales. Se han descrito epifisiólisis en el húmero proximal, húmero distal, cabeza femoral y fémur distal de neonatos nacidos mediante parto vaginal distócico o mediante cesárea, la mayoría en presentación de nalgas.

Caso clínico: Neonato de 36+6 SEG y 2600 gramos fruto de gestación controlada. Nace mediante parto distócico instrumentado con fórceps por presentación de nalgas, siendo una extracción dificultosa. Precisa reanimación con

masaje cardiaco, VPPI e intubación. APGAR 1/3/8. Ingresa en UCI neonatal con buena evolución respiratoria. En la exploración destacan hematomas en miembros inferiores. Durante el ingreso no presenta signos de encefalopatía pero mantiene la pierna izquierda inmóvil y flexionada, con hematoma e inflamación en muslo y rodilla y dolor intenso al explorarlo. La radiografía no muestra hallazgos patológicos. En la ecografía se objetiva edema perilesional en el lateral de la epífisis distal del fémur izquierdo donde se identifica imagen lineal de fractura, siendo diagnosticado de epifisiólisis grado I-II de fémur distal izquierdo sin desplazamiento. El traumatólogo aconseja cuidado al manipular el miembro afecto sin forzar la extensión de rodilla. La ecografía previa al alta muestra la misma lesión por lo que se coloca férula inguinopédica y se cita para revisión. Tras varias revisiones con traumatología, con 10 meses se mantiene de pie espontáneamente, deambula unos pasos con ayuda y las pruebas de imagen no muestran hallazgos patológicos por lo que es dado de alta.

Comentario: La presentación clínica típica es un neonato con inflamación y dolor en la extremidad afecta pudiendo confundirse con patología infecciosa. Si la lesión pasa desapercibida puede causar problemas como deformidad de la extremidad o alteración del crecimiento del hueso. El desarrollo de la ecografía, TAC y RNM han mejorado nuestra capacidad diagnóstica. Los lactantes menores de 6 meses suelen tratarse mediante colocación de férula durante un mes sin presentar complicaciones a largo plazo.

Atresia bronquial: a propósito de un caso

Riego Ramos MJ, Aragón Fernández C, Martínez Rivero C, León Morillo MDR, Redondo Torres A, Chulián Cruz R, Guío Bacares J, Cortázar Rocandio G, Morales Pérez C, Gómez-Pastrana D, Salido Peracaula C.

Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera

Caso clínico: Niña de 3 años que ingresa por tos productiva de 3 semanas de evolución, asociada a fiebre los dos últimos días. Entre sus antecedentes personales destaca bronquiolitis leve a los 2 meses de vida y bronconeumonía que requirió ingreso al año de vida. Sibilantes recurrentes con tos húmeda intercrisis en los últimos meses. A la exploración destaca aceptable estado general, con sibilantes en ambos hemitórax, espiración alargada e hipoventilación en pulmón derecho. Resto de la exploración física normal. Rx de tórax: imagen redondeada adyacente al hilio derecho, de paredes finas bien definidas y con nivel hidroaéreo en su interior. TAC pulmonar con contraste IV: imagen lobulada y dilatada parahiliar derecha de aproximadamente 2.5 cm de diámetro máximo que se continua con una dilatación bronquial en lóbulo medio con contenido hidroaéreo en su interior. Hallazgos compatibles con atresia bronquial con broncocele. Tras finalizar el tratamiento ATB intravenoso, se deriva a cirugía pediátrica donde es intervenida realizándose una segmentectomía del lóbulo medio derecho, con buena evolución posterior.

Comentario: Aportamos un nuevo caso de atresia bronquial, que se trata de una malformación congénita con una baja prevalencia (0.0012%). El diagnóstico intraútero es posible por ecografía fetal, aunque en la mayoría de las ocasiones se realiza diagnóstico postnatal mediante TAC pulmonar. Tendremos que plantear diagnóstico diferencial entre broncocele, caverna, absceso o malformaciones ante una imagen quística con nivel hidroaéreo. En lactantes con sibilantes recurrentes de evolución tórpida y síntomas intercrisis, la atresia es uno de los diagnósticos a tener en cuenta. En cuanto al tratamiento, a pesar de que en este caso la indicación quirúrgica era clara por las infecciones de repetición, existe gran controversia respecto al tratamiento de los pacientes asintomáticos, teniendo que basarse la decisión final en el tipo de MCVRI y en la incidencia de complicaciones postnatales.

Características epidemiológicas de los patógenos bacterianos emergentes en Fibrosis Quística (FQ) en nuestra unidad.

Rivera Rodríguez F(1), Remón García C (1), Peromingo Matute E (2), Delgado Pecellin I (3)

(1) Pediatría, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz. (2) Pediatría, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz. (3) Unidad de fibrosis Quística, H.U. Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: En FQ la vía aérea constituye un hábitat favorable para el crecimiento de microorganismos. En los últimos años, ha aumentado el conocimiento e interés por el control de la infección pulmonar en FQ, observándose cambios epidemiológicos en los patógenos responsables. *Staphylococcus aureus* meticilin sensible (SAMS), *Haemophilus influenzae* y *Pseudomonas aeruginosa* (PA) siguen siendo los más frecuentes, pero *Burkholderia cepacia* complex, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Micobacterias* no tuberculosas, así como organismos multirresistentes se postulan como patógenos emergentes de importancia creciente. Además, debido a nuevas técnicas diagnósticas, se identifican otros con un rol incierto.

Objetivo: Describir características epidemiológicas de patógenos emergentes en FQ aislados en nuestros pacientes.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante revisión de historias de pacientes FQ en seguimiento por Neumología Infantil del Hospital Puerta del Mar (años 2015-2017).

Resultados: 191 cultivos de esputos analizados en 14 pacientes. 61 (31.9%) positivos, siendo SAMS el germen más prevalente. En el 21% de cultivos positivos se aislaron patógenos emergentes: SAMS (4), PA Multirresistente (1), *Pandoraea sputorum* (1), *Ochrobacterium anthropi* (1), *Acinetobacter pittii* (1), *Serratia marcescens* (1), *Pseudomonas putida* (1), *Rhizobium radiobacter* (1), *Klebsiella oxytoca* (1), y *Achromobacter xylosoxidans* (1). Tan sólo en el 46% se relacionaron

con una exacerbación clínica. Los gérmenes se aislaron en 8 pacientes, 3 con antecedentes de colonización crónica por SAMS o PA. Respecto a la situación basal al diagnóstico, excepto 2 pacientes con afectación pulmonar moderada, el resto presentaban afectación leve con función pulmonar normal (FEV1 medio: 94.5%) y valoración radiológica favorable (Bhalla medio: 21.5 puntos). Tras antibioterapia orientada por antibiograma se consiguió erradicación en todos los casos, así como recuperación de su situación basal.

Conclusiones: 1) Dado que la afectación respiratoria condiciona la morbi-mortalidad en FQ, el adecuado conocimiento de los microorganismos que colonizan las vías respiratorias de estos pacientes, como la comprensión del rol que juegan, son fundamentales para su correcto control y seguimiento. 2) El aislamiento de patógenos emergentes es un fenómeno preocupante, sobre todo por los pocos conocimientos relativos a su papel en el daño pulmonar crónico.

Aislamiento de *Pandoraea sputorum* en paciente con Fibrosis Quística (FQ).

Rivera Rodríguez F (1), Remón García C (1), Peromingo Matute E (1), Delgado Pecellin I (2)

(1) Pediatría, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, (2) Unidad de Fibrosis Quística, H.U. Virgen del Rocío, Sevilla.

Introducción: El género *Pandoraea*, descrito en el año 2000, surge de una reclasificación de las especies integradas en el “complejo *Burkholderia cepacia*”, comprendiendo 9 especies, consideradas en la actualidad patógenos emergentes en pacientes con FQ. Dentro de ellas se encuentra *Pandoraea sputorum*, bacilo gram negativo, móvil, no esporulado y no fermentador cuya terapia antibiótica resulta compleja dado el escaso número de antibióticos a los cuales es sensible.

Caso clínico: Describimos el primer aislamiento entre nuestros pacientes con FQ de *Pandoraea sputorum*. Se trata de una paciente de 11

años diagnosticada de FQ por clínica típica a los 6 años, con genotipo F508del/c1585-1G>A. Entre sus antecedentes microbiológicos destacan: colonización crónica por *Staphylococcus aureus* meticilin sensible, colonización intermitente por *Pseudomonas aeruginosa* y primoinfección por *Pseudomonas pútida* en Junio 2017, erradicada tras ciclo antibiótico con ciprofloxacino oral y tobramicina nebulizada. En septiembre 2017, en contexto de cuadro de exacerbación respiratoria, con aumento de tos y expectoración purulenta, se aísla mediante cultivo de esputo: *Pandoraea sputorum*, bacilo gramnegativo, sensible únicamente a imipenem y piperazilina-tazobactam. Semanas previas al aislamiento se había realizado TCAR de control objetivándose empeoramiento de las lesiones pulmonares respecto al control previo con progresión de las bronquiectasias ya existentes y aparición de una bulla en lóbulo superior izquierdo (Bhalla = 13 puntos). Dado el aislamiento coincidente con clínica respiratoria, empeoramiento de la función pulmonar (FEV1 63%) y progresión radiológica se decide ingreso hospitalario para antibioterapia intravenosa con piperacilina/tazobactam durante tres semanas. Tras la misma, presenta mejoría clínica evidente, cultivo de control negativo y función pulmonar con FEV1 70%.

Conclusiones: 1) Dadas las características especiales de sensibilidad a antimicrobianos de este género, puede englobarse dentro de los microorganismos considerados multirresistentes, por lo que es fundamental su identificación. 2) Actualmente, dada la escasa bibliografía al respecto, se conoce aún poco sobre el curso clínico de los pacientes infectados por especies del género *Pandoraea*, no estando claro si en la FQ este microorganismo se comporta como un colonizador crónico o como causante de infecciones transitorias, desconociéndose su papel en el daño pulmonar crónico.

Proteinuria como motivo de consulta en atención especializada

Morales Pérez C (1), De Los Reyes Aboza García M (2), Fijo López-Viota J (2)

(1)Hospital de Jerez, Jerez de la Frontera, (2) Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Introducción: La proteinuria es la presencia de proteínas en orina que puede ser normal en situaciones fisiológicas, o bien patológica como marcador de enfermedad. Es muy importante una evaluación adecuada del tipo de proteinuria que permita identificar los casos en los que subyace un problema renal o sistémico. Presentamos el análisis de los casos de proteinuria derivados a las consultas externas de Nefrología Pediátrica de un hospital de tercer nivel desde atención primaria y especializada durante 9 meses.

Material y métodos: Casos cuyo motivo de derivación a Nefrología Pediátrica entre Enero y Septiembre de 2017 fue proteinuria. Los datos recogidos fueron: edad, sexo, rango de proteinuria en el sedimento urinario (1: 10- 100 mg/dl, 2: 100-300 mg/dl; 3: 300-1000 mg/dl y 4 >1000 mg/dl), diagnóstico, tratamiento y el alta en menos de 1 año.

Resultados: Hubo un total de 29 pacientes. El 62 % presentaba proteinuria en rango 1, siendo el 66 % de todos ellos proteinurias benignas. El 45% fueron diagnosticados de proteinuria fisiológica, de ellos el 100 % tuvieron rango 1 de proteinuria. Del total, el 24% fueron síndromes nefróticos presentando el 100% rango 4 de proteinuria. Recibieron tratamiento el 41% , incluyendo todos los síndromes nefróticos, un síndrome de Dent, un síndrome de Bor, un síndrome de Alport y un caso de Púrpura de Schönlein-Henoch. 7 de los 29 pacientes fueron dados de alta en menos de un año con diagnóstico de proteinuria fisiológica y ortostática.

Comentarios: En Pediatría el hallazgo de proteinuria es frecuente, si bien la mayoría de las ocasiones se trata de un proceso benigno o transitorio. Según la etiología, se clasifica en

transitoria, funcional, ortostática y persistente, siendo ésta última la que suele corresponder a patología renal en cuyo caso es importante el estudio. La mayoría de las proteinurias en rango leve se tratan de procesos fisiológicos. Más de la mitad de los casos derivados no requirieron tratamiento. Por tanto, en cuanto a las derivaciones de proteinuria en rango no nefrótico, se recomienda cuando sea persistente (al menos tres determinaciones) o cuando se evidencien alteraciones en las pruebas básicas de primer nivel.

Nivel de calcidiol en sangre de cordón en recién nacidos prematuros como marcador de morbimortalidad

Romero Baldonado C, Tofé I, Caballero-Villarroso J, Cañete MD, De La Torre MJ, Párraga MJ, Pérez Navero JL.

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: La vitamina D es una prohormona esteroidea. Clásicamente se conoce por su función osteogénica pero posee efectos pleiotrópicos que intervienen no sólo en la homeostasis del calcio sino que actúa en otros procesos metabólicos, con efectos inmunomoduladores y antiinflamatorios, además de modular la proliferación celular. Su deficiencia se ha relacionado con un mayor riesgo de infecciones, enfermedades autoinmunitarias, diabetes mellitus, síndrome metabólico, asma y ciertas enfermedades neurodegenerativas.

Objetivo: General: Conocer el estatus de vitamina D en recién nacidos (RN) prematuros con edad gestacional (EG) ≤ 32 semanas y/o peso ≤ 1500 g ingresados en la unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) durante el segundo semestre del año.

Específicos: estudiar la incidencia de hipovitaminosis 25(OH)D y su posible relación con otros factores de morbimortalidad neonatal.

Sujetos y método: Estudio prospectivo, observacional descriptivo de una muestra de

36 RN prematuros con EG ≤ 32 semanas y/o ≤ 1500 g de peso al nacimiento. Variables estudiadas: peso, género, EG, 25(OH)D sérica (ng/mL), enfermedad de membrana hialina (MH) (sí/no), displasia broncopulmonar (DBP) (sí/no), sepsis neonatal (sí/no) y score de morbimortalidad CRIB I y CRIB II (Crib Risk Index Score). Se realizó correlación lineal de Pearson, para variables cuantitativas y regresión logística para el resto de variables.

Resultados: Se incluyeron 36 neonatos (16 niños y 20 niñas). Los niveles medios de 25(OH)D fueron de 23,89 ng/mL. El peso medio al nacimiento fue de 1207,89 g y la EG de 29,11 semanas. La 25(OH)D se correlacionó de forma negativa con el índice CRIB II ($r=0,3865$; $p=0,034$). Por otra parte, se correlacionaron de forma significativa, tanto con la incidencia de MH ($r=0,4439$; $p=0,014$) como con DBP ($r=0,4702$; $p=0,08$).

Conclusiones: El déficit de vitamina D en recién nacidos prematuros presenta una prevalencia muy alta, resultando muy recomendable la monitorización sistemática de tal magnitud en gestantes y neonatos. La concentración de 25(OH)D podría ser considerada un marcador pronóstico de morbimortalidad neonatal, por su implicación en el riesgo de padecer MH, DBP, sepsis neonatal.

Agradecimientos: Estudio parcialmente financiado con beca de ayuda a la investigación de la Asociación Española de Pediatría, concedida en junio de 2017.

La lactancia materna y el niño síndrome de Down. Un reto a superar.

Colom Ponce B, Martínez Romero JA, Elías Fernandez Calvillo R, Romero Lara MA, Martín Borrueco S, Compañía Prados S.

Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Introducción: El Síndrome de Down (SD) es la anomalía cromosómica más frecuente y conoci-

da con una incidencia de 1/800 nacidos. La evidencia ha demostrado los múltiples beneficios que la lactancia materna (LM) aporta al recién nacido (RN). La tendencia de los niños SD a contraer infecciones, enfermedad celiaca y obesidad hacen de la LM la mejor opción para prevenir este tipo de patologías. Sin embargo, se ha constatado menor frecuencia de la LM en bebés con SD que en la población general de (RN).

Objetivo: Conocer la producción científica sobre cuáles son los mayores problemas que presentan los niños SD en relación al establecimiento y mantenimiento de la LM y cuales las posibles soluciones para conseguir una LM eficaz.

Metodología: Para ello se realizó una revisión bibliográfica en las bases de datos Scielo, Pubmed, Scopus y Cochrane Library. Las palabras clave utilizadas fueron “Breastfeeding” “Down Syndrome” “Feeding Dysfunction”. Se seleccionaron 12 artículos originales y 3 revisiones de los últimos 10 años en inglés y en español.

Resultados: Los principales problemas que encontramos fueron: Hipotonía: buen agarre proporcionando soporte de cabeza, cuello y mentón. Uso de posturas balón de rugby, dancero y crianza biológica para el sellado de la boca y apertura bucal. Macroglosia y glossptosis: uso de posturas correctas y gran apertura bucal, educación sanitaria y apoyo constante a la madre. Somnolencia: luces tenues para evitar el cierre de los ojos del niño, contacto piel con piel, frotar las mejillas con paños húmedos para mantenerlo despierto, ayudar al flujo de leche mediante masaje del pecho y respetar los descansos durante la LM. Mala coordinación succión-deglución: cambiar de pecho cuando se pierda interés en succionar, succión c/3-4h las primeras semanas (luego a demanda), succión no nutritiva con alimentación con jeringa o con el dedo y estimular reflejo de búsqueda.

Conclusiones: Los principales problemas que presentan los niños SD en relación a la LM son: hipotonía, macroglosia y glossptosis, somnolencia y mala coordinación succión-deglución.

Estos problemas pueden paliarse a través de técnicas y posturas bien estudiadas, requiriendo siempre un buen asesoramiento y apoyo constante de los profesionales y los expertos en lactancia.

Mastitis neonatal: a propósito de un caso

Rodríguez León B, Geniz Díaz I, Oliva Gragera

Hospital Nuestra Señora de Valme. Sevilla

Introducción: La mastitis constituye la infección del tejido mamario. En periodo neonatal predomina en niñas, siendo el agente más común es el Estafilococo *aureus* (S. Aureus), seguido de otros como bacilos Gram negativos, anaerobios y Estreptococo del grupo B. Clínicamente, se presenta como inflamación, eritema e induración mamaria, seguida ocasionalmente por secreción purulenta del pezón o fluctuación sugerente de absceso. Este tipo de infecciones suelen ser localizadas. La evaluación incluye una historia y exploración cuidadosas, prestando especial atención a síntomas sistémicos. Se recomienda analítica completa, cultivo de exudado de la lesión y ecografía de la mama. Generalmente, este tipo de procesos se maneja con antibioterapia intravenosa que cubra al S. *Aureus*.

Resumen del caso: Mujer de 22 días de vida que ingresa por presentar eritema y tumefacción de la mama derecha con sobreelevación de aproximadamente 3x2 cm en tratamiento las 24 horas previo al ingreso con amoxicilina/ácido clavulánico vía oral. No otros síntomas. Antecedentes perinatales: Recién nacido a término 39+5 semanas, parto eutócico. Apgar 9/10/10. Peso al nacimiento: 2430 gramos. No incompatibilidad de grupo. No otros antecedentes de interés.

Durante su ingreso (16 días), se realizan las siguientes pruebas: analíticas con leucocitosis sin desviación y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 6.7 mg/l, PCT 0.11 ng/ml) con negativización posterior, hemocultivo negativo. Ade-

más, se realizan dos ecografías de tejidos blandos donde presenta una colección hipoecoica inicial en área mamaria derecha de 2x1cm sin afectación de la musculatura con mejoría radiológica al alta siendo subcentimétrica y sin compromiso adyacente. Realiza ciclo de antibioterapia intravenosa durante 13 días con cefotaxima y cloxacilina, asociado a mupirocina tópica y calor local. Evolución favorable durante su ingreso, siendo valorada al alta por la unidad de Mama donde presenta induración de 1 cm, sin fluctuación y sin afectación del complejo areola-pezón.

Conclusiones: La mastitis es una patología que debe ser tenida en cuenta en periodo neonatal por las complicaciones que puede conllevar. La clínica, junto a las pruebas analíticas y ecográficas, serán esenciales para el diagnóstico y valoración de la severidad de la misma. Es importante el seguimiento de estos pacientes para valorar secuelas a largo plazo.

Recién nacido con Displasia Ectodérmica

Moreno García MDM (1), Sánchez González A (1), Jiménez Cabeza S (1), Cabezas Berdion C (1), Iglesias Barroso M (1), Coronel Rodríguez C (2), Begara De La Fuente M (2), Guisado Rasco MC (3)

(1)Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, (2)Centro de Salud Amante Laffón, (3)CS Mercedes Navarro. Sevilla

Caso clínico: Neonato de un mes de vida varón nacido a término con peso adecuado para la edad gestacional. Acude a su pediatra de atención primaria para control de niño sano. Los padres refieren ausencia de uñas y pelo desde el nacimiento. Screening metabólico sin alteraciones. Buena curva ponderal. AF: Sin antecedentes de alteraciones ungueales, dentales, problemas de sudoración ni caída de cabello.

Exploración: Leve descamación en cabeza con escaso pelo. Ausencia de uñas de manos y pies. deformidad en uñas de manos y pies tipo

coiloniquia. Ausencia de hiperqueratosis palmar ni plantar. Pelo ralo. Resto normal.

A los dos meses de vida es evaluado por Dermatología. Los padres refieren en este momento presencia de uñas pero de aspecto alterado. No han percibido disminución en la sudoración.

Se sospecha de hidrótica vs hipohidrótica, debido a que la ausencia de percepción de disminución en la sudoración y la afectación de las uñas nos orientaría hacia una DE hidrótica, sin embargo también es posible que esta afectación de las glándulas sudoríparas pase desapercibida durante años.

Además, la ausencia de antecedentes familiares nos orientaría más hacia una DE hipohidrótica, aunque, como ya sabemos, la forma de transmisión genética no constituye un criterio esencial para diferenciar los dos tipos principales de la enfermedad, pues esta puede ser heredada en cualquiera de los patrones genéticos.

Conclusiones: La importancia de aumentar el conocimiento de esta enfermedad para un diagnóstico precoz, lo cual permite dar consejos para evitar: Hiperpirexia: pulverizaciones continuas con agua (sobre todo en ambientes cálidos). Piel seca: abundante hidratación de la piel con cremas. Mayor probabilidad de caries por disminución de película y menor número de dientes: posibilidad de dentadura, ortodoncias. Sequedad nasosinusal: usar humidificadores ambientales en la habitación. Sequedad ocular: lágrimas artificiales. Evitar fármacos sedantes y anticolinérgicos que disminuyan aún más la sudoración. Es necesario el seguimiento por parte de su pediatra de atención primaria de la evolución del cuadro y la posible afectación de más estructuras ectodérmicas.

Monitorización respiratoria mediante capnografía en unidades de cuidados intensivos pediátricos

Martínez Romero JA, Colom Ponze B, Martín Borrueco S, Romero Lara MA, Elías Fernández Calvillo R, Compañía Prados S

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

La CAPNOMETRÍA consiste en la monitorización continua no invasiva del CO₂ espirado y muestra un valor numérico (EtCO₂: Presión parcial de CO₂ al final de la espiración), mientras que la CAPNOGRAFÍA además del valor numérico, da un registro gráfico (trazado continuo) en tiempo real y FR.

Principalmente hay dos tipos de capnógrafos, “mainstream” y “sidestream” con sus ventajas e inconvenientes respectivas. El capnograma temporal nos proporciona diferente información de cada una de las fases del ciclo respiratorio, coincidiendo el ET_{CO2} con el final de la fase 3.

Para entender el significado de la capnografía tenemos que entender el mecanismo de eliminación de CO₂, que va a estar determinado por 3 factores, la producción (metabolismo), el transporte (perfusión) y la eliminación (ventilación). Así pues, el valor de EtCO₂ no va a estar correlacionado con la PaCO₂, ya que la ventilación y perfusión del pulmón van a influir en el valor de EtCO₂, estas diferencias, junto con el trazado gráfico de la capnografía nos dará diferente información según el aumento, descenso o anomalías en la curva de CO₂. Con esta información de relevancia, en la actualidad contamos con cuatro aplicaciones prácticas fundamentalmente:

Confirmar la correcta colocación del TET, Mayor sensibilidad y especificidad que la auscultación, recomendación ERC2015, valores >5mmHg indican correcta intubación.

Monitorización de la ventilación en pacientes intubados, monitorización de pacientes con riesgo de HTC ya que elevaciones del CO₂ pueden provocar vasodilatación cerebral y aumento de la PIC y niveles bajos vasoconstricción e hipoxia. Detección precoz de shock, hipovolemias, tromboembolismo pulmonar o descenso del gasto cardiaco en combinación con la monitorización de la PA. Confirmación de la existencia de broncoespasmo (Gráfica en aleta de tiburón)

Monitorización de la calidad en la RCP, niveles óptimos entre 12-25mmHg indican una RCP de calidad y mejor pronóstico. Elevación por encima de 40mmHg indican recuperación de la circulación espontánea sin necesidad de interrumpir la RCP.

Control del paciente no intubado en sedación y anestesia, detecta apneas precozmente sin artefactos por la preoxigenación. Posibles áreas de estudios futuros: Acidosis metabólicas, Deshidratación, hipotermia, Gastroenteritis.

Masa abdominal en neonato

Jiménez Cabeza S, Pareja Bosch A, Cabezas Bardon C, Queralt García De Góngora M, Moreno García MDM, Iglesias Barroso M, Jiménez Moreno M.

Hospital Virgen del Rocío. Sevilla

Se presenta el caso de un recién nacido a término, con 10 horas de vida y sin antecedentes de interés que es trasladado desde otro hospital e ingresado en nuestro centro para estudio de masa abdominal en hemiabdomen derecho, que radiológicamente desplazaba asas intestinales a la izquierda, y equimosis escrotal progresiva desde las primeras horas de vida sin otra sintomatología y sin alteraciones significativas en la analítica sanguínea (hemograma, bioquímica básica y coagulación).

En una primera valoración el recién nacido se encontraba con buen estado general y constantes normales. A la exploración presentaba distensión abdominal, circulación colateral superficial, masa palpable en hemiabdomen derecho y equimosis en bolsas escrotales.

Se inició el estudio con una ecografía abdominal/testicular y un TAC abdominal con contraste. En la ecografía se describió una LOE sólida de probable origen hepático de 8.5cm compatible con hepatoblastoma y hematocele testicular. El TAC describió la masa como heterogénea, vascularizada y localizada en el lóbulo hepático derecho. A continuación se decidió ingreso en

UCI neonatal por riesgo de síndrome compartimental abdominal y continuar el estudio con analíticas de sangre/orina en las que aparecieron unos niveles de AFP elevados: 808650ng/ml. Ante los hallazgos indicativos de hepatoblastoma se iniciaron bloques de quimioterapia basada en cisplatino, según SIOPEL 4 (alto riesgo por rotura tumoral), en el segundo día de vida. Posteriormente se le realizó una biopsia y la anatomía patológica confirmó el diagnóstico.

La evolución ha sido favorable y ha tolerado sin incidencias la quimioterapia. Tras dos meses de tratamiento se evidencia una reducción del tamaño de la masa (4.5cm) y un descenso progresivo de la de AFP (1200ng/ml). Actualmente está recibiendo quimioterapia (bloque A3 de cisplatino) previo a posible cirugía. El hepatoblastoma es un tumor embrionario fetal. Su incidencia es baja aunque es el tumor hepático maligno más frecuente. Actualmente se recomienda QT neoadyuvante y posteriormente QT adyuvante basadas en el cisplatino. La recaída tumoral tras remisión completa es menor del 12% y la mediana de tiempo desde el diagnóstico hasta la recaída es de 12 meses. La más frecuente es la localizada y de las metastásicas el pulmón.

Actitud conservadora ante neumonía complicada en lactante asintomático

Álvarez Mateos MC (1), Izquierdo Martín A (1), Fernández De La Cruz O (1), Acosta Hurtado C (1), González García A (1), Camarena Pavón N (1), Pascual Moreno P (1), Araujo García T (1), Sánchez Conejero M (1), Basso Abad B (1), Roncero Maíllo M (2)

Hospital San Pedro de Alcántara, (2) Centro de Salud La Mejostilla. Cáceres

Descripción del caso: Lactante de 19 meses remitido por su pediatra por neumonía de un mes de evolución.

Anamnesis: Comenzó con un cuadro de tos productiva, fiebre alta y crepitantes en base pulmonar izquierda por lo que inició tratamiento con amoxicilina (80mg/kg/día). Mejoría sintomá-

tica. Por continuar con febrícula se realiza radiografía de tórax identificándose consolidación en hemitórax izquierdo. Asocian azitromicina con desaparición inicial de la fiebre reapareciendo diez días después. Por persistencia de condensación radiológica, ingresa para tratamiento intravenoso.

Exploración física: Temperatura 36,6°C. SpO₂: 95%. Buen estado general. No aspecto séptico. No signos de dificultad respiratoria. Mucosidad en cavum. Hipoventilación y subcrepitantes en hemitórax izquierdo. Resto normal.

Pruebas complementarias: Analítica: normal. PCR: 17,1 mg/L. Hemocultivo y mantoux: negativos. PCR virus respiratorios: Influenzae AH3 y Bocavirus positivos. Ecografía: extensa consolidación con hepatización pulmonar izquierda, compatible con neumonía organizada. TC torácico: Consolidación con pérdida de volumen y broncograma en lóbulo inferior izquierdo. Periféricamente se visualiza una colección ovoidea con discreta cantidad de derrame pleural asociado, sugerente de empiema pleural secundario.

Evolución: Se pauta cefotaxima y clindamicina intravenosa. Desaparición de la fiebre al tercer día de tratamiento, permaneciendo estable sin necesitar oxigenoterapia suplementaria. Tras el estudio se deriva a Cirugía Pediátrica para valorar colocación de drenaje torácico. Dado el buen estado general del paciente mantienen actitud conservadora completando antibioterapia intravenosa durante 15 días. La evolución clínica y radiológica fue favorable.

Discusión: El manejo de la neumonía complicada sigue siendo controvertido y requiere un abordaje individualizado. El empiema es la acumulación de pus en el espacio pleural y debemos sospecharlo si persiste la fiebre a pesar del tratamiento antibiótico correcto. El tratamiento conservador incluye la antibioterapia asociada o no al drenaje por toracocentesis o mediante tubo de drenaje torácico. En general el drenaje será necesario en empiemas grandes, tabicados o que produzcan un deterioro de la función respiratoria. Las técnicas quirúrgicas se relacio-

nan con una menor estancia hospitalaria, aunque es una opción más agresiva con más riesgo de complicaciones.

¿Qué hay detrás de las hematurias en los pacientes pediátricos?

Aboza García MR (1), Morales Pérez C (2), Fijo López-Viota J (1)

(1) Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla (2) H. de Jerez Materno-Infantil. Jerez de la Frontera

Introducción: la hematuria es la presencia anormal de hematíes en la orina procedentes del riñón o las vías urinarias y es un motivo frecuente de derivación a nefrología pediátrica.

Objetivos: Describir las causas más frecuentes de hematuria en las consultas de nefrología pediátrica, descubrir los datos de alarma encontrados en los pacientes con una patología importante y evaluar cuáles de los pacientes han requerido una mayor intervención por parte del especialista.

Metodología: estudio descriptivo de los pacientes visto en consultas de Nefrología Pediátrica en el HUVR entre septiembre de 2016 y septiembre de 2017 mediante la revisión de sus historias clínicas. Los datos se recogieron y se analizaron mediante el programa Access.

Resultados: De las 80 historias revisadas el diagnóstico más común ha sido la hematuria sin causa aparente (40%) siendo microhematuria persistente un 20% y brotes de macrohematuria un 20%. En segundo lugar encontramos el diagnóstico de sospecha de síndrome de Alport (17,5%), un 48,8% confirmados por estudio genético. Los otros diagnósticos más frecuentes son: Nefropatía IgA (13,75%), la hipercalciuria (10%) y la hematuria familiar benigna (10%). Otros diagnósticos menos frecuentes fueron hematuria de esfuerzo (3,75%), púrpura de Schölein-Henoch (2,5%), síndrome de cascanueces (1,2%) e ITU (1,2%). De todos los pacientes 6 pudieron ser dados de alta en menos de un año, 5 requirieron biopsia y un 18 % requirió tratamiento.

Conclusiones: La mayoría de las hematurias revisadas en la consulta de Nefrología Pediátrica son hematurias de causa desconocida pero banales aunque muchas veces dar un diagnóstico de certeza es difícil y requieren un seguimiento largo. Los diagnósticos de mayor entidad (síndrome de Alport o la nefropatía IgA) presentan, en la mayoría de los casos, datos de alarma en la anamnesis, como la asociación de proteinuria, y/o en la historia familiar, como antecedentes de nefropatía familiar o sordera. La principal limitación de este estudio es que a la consulta de nefropediatría solo llegan los casos más complejos y estos son seguidos durante más tiempo, por lo que los diagnósticos más banales están infradimensionados por lo que los datos no son extrapolables a atención primaria.

Causa poco común de retención urinaria aguda.

González Fuentes A

Hospital Virgen del Rocío. Sevilla

Paciente de 12 años que acude por dolor abdominal e imposibilidad para orinar. Niega otros síntomas digestivos o miccionales. Afebril. Hábito intestinal normal. Ausencia de menarquia. No ambiente epidémico. Niega enfermedades, se encuentra bien vacunada, sin alergias medicamentosas. A la exploración, mantiene buen estado general. Auscultación cardiorrespiratoria normal. A nivel abdominal, mantiene peristáltica presente, se palpa globo vesical, con molestias a la palpación en hipogastrio, el resto de abdomen blando y depresible, sin signos de peritonismo. Se decide evacuación urinaria mediante sondaje, con realización de sedimento de orina, que es normal. Tras el sondaje, refiere mejoría del dolor abdominal, con exploración del abdomen blando y sin masas. Se decide alta con vigilancia domiciliaria.

A las 6 horas reconsulta por imposibilidad para miccionar, sin otros síntomas. A la exploración, se palpa nuevamente globo vesical, con molestias a la palpación en hipogastrio, sin otros

hallazgos. Se ingresa en observación, con realización de hemograma, bioquímica, PCR, coagulación con resultados normales. Se extrae orina tras sondaje. Se realiza exploración de área genitoanal. Se evidencia pequeña masa de aspecto azulado-violáceo a nivel de introito vaginal, compatible con hematocolpos. Se contacta con ginecología, quien lo confirma. En la ecografía se observa vagina y cavidad endometrial distendidos, útero aumentado de tamaño, compatible con hematocolpos y hematómetra. Se decide intervención con apertura del himen, evacuando contenido hemático. Posoperatorio favorable.

El himen imperforado tiene una incidencia del 0,1%. Raramente se asocia con otras malformaciones. En período neonatal, puede producir un hidrocolpos por secreciones acumuladas, y en algunos casos dar lugar a una masa abdominal y obstrucción intestinal. En adolescentes con desarrollo puberal acorde a la edad y ausencia de menarquia, se manifiesta como dolor abdominal recurrente. A nivel genital se aprecia una prominencia violácea-azulada del himen en el introito vaginal. La ecografía es la técnica de elección y permite excluir malformaciones genitales. La RMN y la TAC se reservan para lesiones anatómicas complejas asociadas o si hay dudas tras la ecografía.

El tratamiento es la himenotomía, previo sondaje uretral. El retraso diagnóstico puede producir complicaciones como infecciones o hemoperitoneo que pueden comprometer la fertilidad.

Uso de citrato como alternativa a la heparina en técnicas de depuración extrarrenal en niños.

Martin Borrucco S, Martinez Romero JA, Romero Lara MA, Colom Ponce B, Sanchez Ortiz SD, Elias Fernandez Calvillo R, Compañía Prados S.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: Actualmente es muy habitual el uso de técnicas de depuración extrarrenal en niños. El éxito depende en gran medida en evitar una coagulación del circuito y filtro. En pediatría,

la heparina es el anticoagulante de elección, actuando a nivel sistémico, con riesgo de hemorragia. El citrato actúa a nivel regional, inactiva el calcio, impidiendo la activación de la cascada de coagulación. La infusión se realiza a la entrada del circuito y se neutraliza antes de llegar a la circulación. Esta anticoagulación se ha asociado a menor riesgo de sangrado y mayor duración de filtros.

Objetivo: Conocer el nivel de evidencia acerca de las ventajas del uso de citrato en la anticoagulación en niños sometidos a técnicas de depuración renal extracorpóreas.

Método: Realizamos una búsqueda bibliográfica en las bases de datos Pubmed, Cochrane y Embase durante Septiembre y Octubre de los artículos publicados con las palabras clave “hemofiltration”, “pediatric” y “citrato”. Tras esto, se realizó una revisión integrativa.

Resultados: En una primera selección se escogieron 11 artículos y tras una segunda lectura en profundidad nos quedamos con 7 de ellos para su discusión. De estos artículos: 3 son estudios observacionales prospectivos, 2 revisiones retrospectivas, un caso clínico y usamos, además, debido a la escasez de artículos sobre el tema, un ensayo clínico en animales.

Discusión: Todos los estudios concluyen que el uso de citrato para anticoagulación reduce significativamente la coagulación del filtro. Además, el citrato disminuye el riesgo de sangrado y no provoca trombocitopenia. Las principales complicaciones observadas son hipocalcemia y alcalosis metabólica. La hipocalcemia, importante en pacientes cardíacos, se puede solventar con calcio por una línea venosa separada. Sin embargo, estas complicaciones no se dieron en todos los estudios y en otros se dieron otras alteraciones electrolíticas. Con respecto a la toxicidad del citrato, solo uno de nuestros artículos la estudió, sin encontrar riesgo en pacientes con insuficiencia hepática.

Conclusión: El uso de anticoagulación con citrato parece ser seguro en niños y disminuye el

riesgo de sangrado. Las complicaciones electrolíticas que pueden aparecer parecen no justificar por sí solas el uso de este anticoagulante.

El método NIDCAP como estrategia de cuidado en unidades neonatales

Elías Fernández Calvillo R, Colom Ponce B, Romero Lara MA, Compañía Prados S, Martín Borrueco S, Martínez Romero JA.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El método NIDCAP (*Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program*) es un modelo de cuidado formado por estrategias dirigidas a prestar cuidados individualizados e intensivos al recién nacido, centrados en la familia y dentro de un marco de neurodesarrollo. Este modelo se fundamenta en la Teoría Sinactiva de Dra. Als, que considera al recién nacido como un organismo formado por cinco subsistemas interrelacionados, cuya interacción con el entorno lleva a su estabilidad y a su correcto neurodesarrollo. Partiendo de la observación del comportamiento y organización de los subsistemas del recién nacido, se adaptan los estímulos del entorno de forma que se promueva su autorregulación y neurodesarrollo.

Objetivo: Revisar la evidencia científica sobre el método NIDCAP y sus resultados en unidades neonatales.

Metodología: Se ha realizado una búsqueda bibliográfica en diferentes bases de datos: PubMed, Cochrane, AEP, CINAHL y NICE. Filtro de idiomas: español e inglés. Periodo de tiempo: 2012-2017. Acceso a texto completo. Descriptores: NIDCAP, teoría sinactiva, cuidados centrados en el desarrollo.

Resultados: Según la evidencia científica, a corto plazo, la metodología de cuidado NIDCAP produce mejoría en el neurodesarrollo y el comportamiento, reduciendo la estancia hospitalaria y los costes, mejorando la ganancia ponderal y la puntuación en escala Bayley. Otra parte de la evidencia científica incide en que, a largo plazo,

no existen diferencias significativas en neurodesarrollo y comportamiento en comparación con el cuidado convencional de las unidades neonatales, aunque tampoco se han obtenido resultados negativos o perjudiciales provocados por dicha metodología de cuidado. La literatura científica coincide en que el método NIDCAP está formado por estrategias e intervenciones globales y poco estandarizadas, lo que dificulta la ejecución de estudios con resultados válidos, fiables y de calidad.

Conclusiones: Partiendo de que no se han evidenciado efectos negativos o perjudiciales en los recién nacidos sometidos al cuidado NIDCAP, como conclusión, dada la controversia existente en la evidencia científica actual, sería recomendable la estandarización de intervenciones y cuidados de la metodología NIDCAP en las unidades neonatales con objeto de desarrollar estudios y evaluaciones con resultados más concretos y de calidad.

Infarto omental postraumático. Traumatismo abdominal como aliado ante patología infrecuente.

López De Francisco R, Perez Guerrero JJ

Hospital Puerta del Mar. Cádiz

Introducción: El infarto omental es una entidad infrecuente en edad pediátrica y supone un reto diagnóstico. Se produce por una isquemia del epiplón mayor, siendo la arteria epiplóica derecha la más frecuentemente implicada. La obesidad y el sexo masculino son factores de riesgo. Puede simular un cuadro de apendicitis aguda, de ahí que su diagnóstico en ocasiones sea intraoperatorio, algo cada vez más inusual debido al uso de pruebas de imagen. Su tratamiento, aunque controvertido, en la mayoría de las ocasiones es conservador. Presentamos un caso de un paciente de 10 años con infarto omental postraumático.

Caso clínico: Niño de 11 años con sobrepeso (47 kg, P96), que acude a urgencias por dolor en

hipocondrio derecho, opresivo e intermitente, de 4 días de evolución, tras traumatismo abdominal mientras jugaba al fútbol. Afebril y sin otra sintomatología acompañante. Antecedentes personales: Apendicectomizado hace 3 años. Exploración física: Abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación en flanco derecho. Blumberg positivo. Sin masas ni megalias. Analítica de sangre: normal, salvo PCR 16mg/L. Se realiza ecografía abdominal: se informa como lesión redondeada adyacente y anterior al ángulo hepático del colon, hiperecogénica y avascular, de 36x14 mm, sugiriendo hematoma del epiplon. Se completa estudio con TAC, en el que se confirma imagen pseudonodular de dimensiones similares, con alteraciones de la grasa pericolónica y halo hiperdenso, que sugiere infarto omental postraumático. Es ingresado en Cirugía Pediátrica, se pauta tratamiento analgésico y reposo. Evolución satisfactoria, dándose de alta tras 3 días de hospitalización con control del dolor.

Conclusiones: Ante un paciente con dolor en flanco derecho y signos de irritación peritoneal, hay que plantearse el infarto omental dentro de los posibles diagnósticos diferenciales.

Nuestro paciente era obeso y de sexo masculino, dos factores de riesgo para presentar esta patología. Al estar apendicectomizado excluía un posible factor de confusión, aunque el antecedente de traumatismo previo fue un signo de alarma. Para su diagnóstico son necesarias pruebas de imagen, requiriéndose la mayoría de las veces TAC abdominal. En nuestro caso, como en la mayoría de las ocasiones, el tratamiento conservador fue suficiente para su resolución.

Enfermería ante pacientes pediátricos con hipoglucemia persistente no diabética, a propósito de un caso

Romero Lara MA, Martín Borrueco S, Elías Fernández Calvillo R, Martínez Romero JA, Colom Ponce B, Compañía Prados S.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: Paciente de 6 meses de edad que con un mes de vida ingresa en el nuestro centro por mielomeningocele. Pasa 93 días en UCI pediátrica donde es intervenido de su patología lumbar entre otras y tras mejoría es trasladado a planta. En menos de 24 horas sufre una hipoglucemia grave y parada respiratoria que precisa reingreso en UCI. Desde entonces sucesivas hipoglucemias se producen, y aún hoy, no se ha podido definir su causa. Las NIC principales ante esta situación serían: “Monitorización de signos vitales” y “Manejo de la hipoglucemia”.

Objetivos: 1-Describir un caso de mal control de glucemia en un paciente pediátrico no diabético. 2-Evaluar si las determinaciones aisladas de glucemias pautadas, son suficientes para detectar y manejar la hipoglucemia.

Metodología: Se realiza un estudio retrospectivo durante 40 días revisando la historia clínica del paciente para identificar los episodios de hipoglucemia. Especial atención a presencia de sintomatología acompañante, valores de glucemia capilar, número de determinaciones de glucemia al día, y manejo de la hipoglucemia por parte de enfermería.

Resultados: Durante 40 días se producen 17 episodios de hipoglucemia <50mg/dl de los cuales sólo en 4 enfermería refiere sudoración. La pauta médica es de: “4 glucemias capilares/día o si presencia de síntomas”. Se realizan un total de 254 glucemias, de media: 6,3 al día (con un máximo de 15 punciones/día). El valor mínimo de glucemia registrado es: 22mg/dl. Entre las intervenciones inmediatas encontramos: bolo I.V. de suero glucosado al 10% o en su defecto glucagón I.M.

Discusión y conclusiones: Ante un paciente con hipoglucemias sin diagnóstico ni patrón claro, la monitorización es primordial. En el caso expuesto, parece ser que con la pauta de “4 determinaciones aisladas o si presencia de síntomas”, no se detectarían todos los casos de hipoglucemia ocurridos. Los datos sugieren que

el paciente sufre demasiadas punciones al día. Hay fuentes que aconsejarían la monitorización continua de glucosa para obtener una tendencia en lugar de valores aislados, lo cual facilitaría la detección y manejo de las hipoglucemias.

Valoración del manejo de la fiebre sin foco en lactantes de 1 a 3 meses

Hernández García E, De La Rubia Ortega S, Núñez Adán AF.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La fiebre sin foco (FSF) es uno de los motivos de consulta más frecuentes en los Servicios de Urgencias de Pediatría. En la mayoría de los casos se trata de infecciones virales autolimitadas. Sin embargo, debemos descartar la presencia de infección bacteriana grave (IBG), especialmente en lactantes menores de 3 meses. El objetivo de esta comunicación es describir los episodios de FSF y su manejo diagnóstico-terapéutico en este grupo de edad.

Materiales y Métodos: Se trata de un estudio retrospectivo descriptivo, que incluye 127 episodios de FSF en lactantes de 1 a 3 meses registrados en un hospital de tercer nivel durante el año 2016. Las variables recogidas fueron: fecha de asistencia, edad, género, antecedentes obstétricos, estado general, tiempo de evolución de la fiebre, temperatura en casa y en Urgencias, pruebas complementarias realizadas, necesidad de ingreso en observación/planta de hospitalización, tratamiento antibiótico, diagnóstico y reconsulta. La muestra se dividió en tres grupos según la edad (30-59 días, 60-89 días y 90-119 días) y se compararon dichas variables.

Resultados: La media de edad de la muestra fue $56,7 \pm 24,84$ días. Se realizó analítica sanguínea al 78,7%, tira reactiva de orina al 83,5%, hemocultivo al 13,4%, urocultivo al 22,4% y punción lumbar al 2,4%. El 15,7% ingresó en observación principalmente por síndrome febril de corta evolución/cuadro viral (85%) y, el 16,5%, en planta de hospitalización por infec-

ción del tracto urinario (ITU) febril (52,4%). Solo el 3,9% de los casos regresaron al Servicio de Urgencias, requiriendo ingreso en observación o en planta; de estos, ninguno se trataba de una IBG. Al comparar los tres grupos de edad, se observaron diferencias estadísticamente significativas entre los lactantes de 30-59 días y los lactantes de 90-119 días en el porcentaje de analíticas sanguíneas extraídas ($p=0,004$), de tiras reactivas de orina realizadas ($p=0,006$) y de ingresos en observación ($p=0,004$).

Conclusiones: La ITU sigue siendo la causa más frecuente de ingreso y de infección en los lactantes menores de 3 meses. Aunque existe mayor riesgo de IBG en este grupo de edad, debemos individualizar cada caso y valorar el riesgo/beneficio de las distintas pruebas complementarias.

Hipofosfatasia, una enfermedad infrecuente.

Jiménez De Los Santos C, Díaz Suárez M, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S, Peláez Cabrera MJ, Gallego Alcaide MJ, Márquez Mira P, García Barrionuevo C.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: La hipofosfatasia es una enfermedad congénita del metabolismo mineral óseo causada por una baja actividad de la fosfatasa alcalina (FA) no específica de tejido (TNSALP), provocada por mutaciones en el gen ALPL. Clínicamente se caracteriza por hipomineralización esquelética y dental, así como por manifestaciones extraesqueléticas. Su expresión clínica es muy variable, desde formas graves que provocan la muerte intraútero, hasta afectación exclusivamente odontológica; de modo que se distinguen 6 formas clínicas con severidad y pronósticos diferentes. Ante la sospecha clínica, el diagnóstico se realiza constatando niveles bajos de actividad de FA, alteraciones radiológicas y acumulación de sustratos de la enzima, pudiendo confirmarse mediante estudio genético.

En los últimos años se ha aprobado una terapia de sustitución enzimática, que junto al tratamiento de soporte, supone una mejora en el pronóstico de estos pacientes.

Caso clínico: Niño de 2 años y 9 meses que ingresa por estancamiento ponderal. A la exploración destaca: aspecto de desnutrición importante, actitud hipoactiva, escaso panículo adiposo, macrocefalia relativa, unión condrocostal ensanchada a nivel medio-esternal, pectum carinatum, tórax alado/campaniforme, articulaciones de extremidades algo ensanchadas, escápulas prominente. Resto de exploración por aparatos sin hallazgos patológicos.

Entre las pruebas complementarias cabe destacar: fosfatasa alcalina sérica baja, con resto analítica normal, y radiografía de huesos largos en la que se aprecia mineralización deficiente, con discreto desflecamiento de algunas metafisis. Ante la sospecha de hipofosfatasa, se solicita estudio de PLP (uno de los sustratos de TNSALP) y estudio genético, pendientes de resultado en el momento actual.

Conclusiones: La hipofosfatasa es una enfermedad rara que con un amplio espectro clínico, que debemos sospechar en pacientes con alteraciones en la mineralización ósea y dentaria, y que puede afectar a otros sistemas. El diagnóstico se basará en la demostración de niveles bajos de actividad de FA, la acumulación de sustratos enzimáticos (que suelen correlacionarse con la severidad del cuadro) y la hipomineralización ósea en radiografías. El estudio genético refuerza el diagnóstico, pero no es imprescindible. El tratamiento enzimático sustitutivo supone un avance en el pronóstico de estos enfermos. Es importante conocerla, para poder diagnosticarla y tratarla.

Quemaduras químicas

Sánchez Conejero M (1), Roncero Mailló M (2), Basso Abad B (1), Acosta Hurtado C (1), Álvarez MC (1)

(1)Hospital San Pedro de Alcántara, (2)Centro de Salud Mejostilla. Cáceres

Las quemaduras químicas tienen una baja incidencia en la edad pediátrica, la mayoría de ellas se producen por accidentes domésticos. Se presenta el caso de una niña de 11 años, sin antecedentes clínicos de interés, que sufrió una quemadura de segundo grado en miembro inferior izquierdo a pesar de llevar puesto un pantalón tipo malla, tras caérsele encima un pegamento extrafuerte que contenía cianocrilato. Esta quemadura requirió curas diarias por parte del personal de enfermería, estas consistían en desbridamientos del tejido desvitalizado y la aplicación posterior de nitrofurazona, además se cubrió la herida con gasas estériles y un vendaje no compresivo para evitar la sobreinfección. Tras 15 días se produjo una mejoría significativa de la herida, por lo que se instruyó a los padres en la técnica de curas y búsqueda de signos de infección, para el manejo ambulatorio de la misma. La quemadura se produjo por el contacto del cianocrilato resina que reacciona de manera rápida fusionando los componentes sintéticos tipo plástico, como los que tenía el pantalón. Pues esta resina por sí sola no produce quemadura al contacto directo con la piel. A pesar de que son poco frecuentes, este tipo de quemaduras cobran importancia por la capacidad que tenemos de prevenirlas y por el uso extendido de productos que contienen este tipo de resinas.

Síndrome de Asperger: nuestra casuística de los últimos 5 años.

Gómez Pérez S, Guerrero Moreno N, Benítez Moscoso G, Jiménez De Los Santos C, García Barrionuevo C, Rivera Sánchez N, Márquez Mira P, Moreno Salgado JL, Portero García N, Peláez Cabrera MJ.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: El Síndrome de Asperger (SA) es un trastorno del neurodesarrollo que se manifiesta con alteraciones cualitativas en el ajuste

de la interacción socio-comunicativa, así como por presentar un patrón conductual rígido y estereotipado. El único rasgo diferencial con el autismo, según DSM-IV, es el nivel intelectual y lingüístico; si bien tiende a utilizar calificaciones muy categóricas. Sin embargo, la nueva revisión, DSM-V, elimina el SA como categoría diagnóstica independiente, subsumiéndose en la categoría TEA y obedeciendo a un nuevo enfoque diagnóstico de tipo dimensional. Fue identificado por primera vez en 1941 por el pediatra austriaco Hans Asperger, quien originalmente utilizó la denominación de psicopatía autista.

Objetivo: Presentamos una revisión de los casos de SA diagnosticados en nuestra unidad en los últimos 5 años.

Resultados: Se dispone de un tamaño muestral de 11 pacientes, de los cuales el 100% son varones, con una media de edad al diagnóstico de 9 años y una mediana de 8 años. En nuestra serie, tan solo un paciente presentó retraso en la adquisición del lenguaje, que se normalizó a los 2 años de edad; los 10 restantes presentaron un desarrollo normal del lenguaje con una adquisición adecuada de las habilidades formales del mismo (sintaxis y morfología) antes de los 5 años de edad. Al igual que en la literatura revisada, los rasgos más frecuentemente observados en estos pacientes, son la dificultad en el uso social del lenguaje, las conductas estereotipadas y los intereses restringidos (con especial predilección por los animales, dinosaurios y astronomía). Entre las comorbilidades asociadas, las de mayor prevalencia en nuestra serie son el TDAH, los tics motores simples y la torpeza motora.

Conclusiones: 1.- Según la literatura existe una alta prevalencia del síndrome de Asperger en sexo masculino coincidiendo esta situación con los resultados obtenidos en nuestra muestra. 2.- El diagnóstico suele ser tardío debido a las dificultades inherentes al mismo (no alteraciones en el desarrollo del lenguaje, no discapacidad intelectual...) y es fundamentalmente clínico, de ahí la importancia de conocer las características

nucleares del mismo para realizar un diagnóstico lo más precoz posible y una intervención temprana.

Bradicardia en paciente asintomático: la importancia del programa de salud infantil

Gómez Pérez S, Torres Rico M, Benítez Moscoso G, Jiménez De Los Santos C, Rivera Sánchez N, Márquez Mira P, García Barrionuevo C, Portero García N, Peláez Cabrera MJ, Gallego Alcaide MJ.

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: El Programa de Salud Infantil (PSI) contiene las actividades recomendadas en Atención Primaria (AP) para la prevención de la salud y promoción de hábitos saludables en edad pediátrica. Permite identificar grupos de riesgo y la detección precoz de enfermedades cuyo seguimiento y tratamiento puede mejorar el pronóstico.

Caso clínico: Paciente de 2 años que acude a su pediatra de AP para examen de salud según el PSI. Asintomático. Sin antecedentes personales ni familiares de interés, ni tratamiento habitual.

Exploración física: En la exploración se detecta corazón rítmico, bradicárdico, sin soplos. No presenta visceromegalias, pulsos simétricos. Resto de la exploración normal. **Tensión arterial normal.** **Procedimientos diagnósticos:** Se realiza electrocardiograma (ECG), detectándose Bloqueo Aurículo Ventricular (BAV) completo, con ritmo de escape supra-Hissiano a 60 latidos por minuto, sin signos de hipertrofia ni alteraciones en la repolarización. QT corregido normal.

Se deriva a Centro de Referencia completándose estudio con ecocardiograma en el que se descarta cardiopatía estructural y Holter que confirma BAV completo sin detectarse otras arritmias significativas. **Procedimientos terapéuticos:** Aunque actualmente el paciente está en clase funcional I de la NYHA y no precisa tra-

tamiento, se mantiene en seguimiento estrecho por cardiología a la espera de tratamiento definitivo con marcapasos.

Conclusiones: El BAV completo es un fallo de la conducción al ventrículo, produciéndose disociación AV completa, el ritmo de escape puede ser a nivel de nódulo AV, el haz de His o sus ramificaciones. Es una entidad poco frecuente en niños (1/20.000 recién nacidos vivos). Puede ser congénito o adquirido. Se debe sospechar en caso de bradicardia, siendo recomendable la realización de ECG. La AP es el primer escalón en el cribado y detección precoz de enfermedades de baja prevalencia o potencialmente graves en asintomáticos, permitiendo una actuación temprana, usando como herramienta para ello el PSI.

Neumotórax masivo en paciente con fibrosis quística

Álvarez Mateos MC, Fernández De La Cruz O, Izquierdo Martín A, Pascual Moreno P, Acosta Hurtado C, Araujo García T, González García A, Camarena Pavón N, Sánchez Conejero M, Baso Abad B, Barros García

Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

Descripción del caso: Paciente de 11 años con fibrosis quística que consulta por cuadro de dolor torácico. *Antecedentes personales:* Fibrosis quística genotipo Delta F508/Delta F508 con participación pulmonar grave, incluida en lista de espera quirúrgica de trasplante pulmonar. Debut como íleo meconial con resección intestinal. Insuficiencia respiratoria crónica con oxigenoterapia domiciliaria y VMNI nocturna. Colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosa*. Sobrecrecimiento bacteriano con empeoramiento intermitente de la esteatorrea. Insuficiencia pancreática exocrina. *Anamnesis:* Desde hace tres días refiere dolor torácico progresivo en hemitórax derecho, tipo pleurítico, que se desencadena con la tos y empeora con la inspiración. Presenta un aumento de la tos y expectoración más purulenta y cuantiosa desde

los días previos. Afebril durante todo el proceso sin necesidad de aumento de las necesidades de oxígeno basales. *Exploración física:* Peso: 18,6 kg. SpO₂: 87% con O₂ suplementario a 2 lpm. FR: 44 rpm. FC: 130 lpm. Estado general conservado. Aspecto desnutrido, escaso panículo adiposo y masas musculares disminuidas. Facies cushingoide. Acropaquias. Palidez cutáneo-mucosa. Taquipnea y tiraje subcostal y supraesternal moderado. Roncus y crepitantes en pulmón izquierdo con hipoventilación marcada en hemitórax derecho. *Pruebas complementarias:* Gasometría venosa, hemograma y bioquímica: sin hallazgos significativos. Radiografía de tórax: neumotórax derecho a tensión. Pulmón derecho con desplazamiento mediastínico. Tórax hiperinsuflado. *Evolución:* Ante los resultados radiológicos se traslada a la UCIP donde se realiza drenaje con tubo de tórax y se conecta a Pleur-evac durante 3 días con buena evolución. Dos meses después presentó un segundo episodio ipsilateral de menor tamaño, detectado de forma casual durante una revisión en consultas externas, y que precisó nuevo ingreso en UCIP para su evacuación.

Discusión: El neumotórax es una de las complicaciones más graves que pueden sufrir los pacientes con fibrosis quística. Se define como la presencia de aire en el espacio pleural que en ocasiones puede colapsar el tejido pulmonar adyacente. Los de pequeño tamaño o asintomáticos pueden manejarse de forma conservadora con reposo, oxigenoterapia y observación. Sin embargo los neumotórax de gran tamaño o que produzcan inestabilidad clínica deben evacuarse mediante drenaje torácico urgente.

Tumoraciones craneales en pediatría: a propósito de 3 casos

Páyer Pérez A, Peromingo Matute E, Buero Fernández N.

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Objetivo: Se presentan 3 casos de pacientes pediátricos que ingresaron en el Hospital Puerta

del Mar durante septiembre del 2017 para estudio de una tumoración craneal. Describiremos la clínica que presentaba cada uno, las pruebas diagnósticas que se emplearon y el tratamiento precisado, así como sus evoluciones.

Casos clínicos: La primera paciente presentaba cefalea persistente de 20 días de evolución y fiebre durante los dos primeros días del cuadro, asociada posteriormente a una tumoración con signos de hipertensión intracraneal. La tumefacción era blanda, fluctuante e indolora, y aumentaba progresivamente. Se le realizó un TAC donde se apreciaba a nivel frontal un absceso epidural y subdural, además de lisis de la tabla externa, compatible con un tumor de Pott.

En el cultivo se aisló *streptococcus lutetinsis* y como tratamiento precisó craniectomía con drenaje y antibioterapia IV con cefotaxima primero y ceftriaxona después, durante 6 semanas.

El segundo niño acudió varias veces a urgencias por una tumefacción dolorosa. En la exploración se apreciaba una masa blanda fluctuante parietoccipital sin signos inflamatorios. Se le realizó una radiografía en la que se vio una lesión lítica en la calota, ante la cual se decide ampliar el estudio con TAC, y posteriormente, con RM. Todas estas pruebas fueron indicativas de granuloma eosinófilo. Puesto que la tumoración era dolorosa, se decidió realizar exéresis con estudio anatomopatológico que confirmó el diagnóstico.

La tercera niña vino derivada desde el hospital de Ceuta para estudio una tumoración caracterizada en el TAC como displasia ósea fibrosa. Clínicamente presentaba una tumoración dura indolora y leve cefalea. El diagnóstico se confirmó mediante gammagrafía. Tras descartar una displasia fibrosa poliostótica (Síndrome de McCune Albright), se tomó una actitud expectante y seguimiento por cirugía maxilofacial.

Conclusiones: Pese a que las tumoraciones craneales no son muy frecuentes, debemos hacer un exhaustivo diagnóstico diferencial, en el que se incluyen etiologías infecciosas (osteomielitis, tumor de Pott), tumores óseos (granuloma eosinófilo, osteoblastoma, sarcoma de Ewing, quiste óseo aneurismático) malformaciones embrionarias o del desarrollo (quistes epi/dermoides, displasia ósea). La primera orientación diagnóstica debe realizarse con radiografía simple, y posteriormente, ampliar el estudio con TAC y/o RM si fuese necesario.

Citomegalovirus como causa de PTI grave

Citomegalovirus como causa de PTI grave

Sánchez Martínez E, Porcar Cardona I, Garzón Murillo C, Osuna Vera AA, Espino Aguilar R

Hospital Quirón Infanta Luisa. Sevilla

La púrpura trombocitopénica inmune es uno de los trastornos hematológicos más frecuentes en la población infantil y adolescente. Los síntomas y signos clínicos son muy variables, siendo el principal problema el riesgo aumentado de hemorragia. A diferencia del adulto, en el niño es frecuente el antecedente de un proceso infeccioso vírico, teniendo una mayor tendencia a la remisión espontánea.

Hay pocos casos descritos en la literatura de trombocitopenia grave asociada a CMV, que suele ser leve, y no condiciona cifras de plaquetas inferiores a 10.000, como se expone en este caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 2 años que consultó en urgencias por cuadro de petequias generalizadas de aparición progresiva, con fiebre los 3 primeros días, sin equimosis ni sangrados mucosos. Dada la persistencia de la clínica, la escasa respuesta a tratamiento corticoideo y la interferencia en la calidad de vida familiar, fue necesario administrar gammaglobulina endovenosa 1g/kg/dosis. Los controles posteriores mostraron cifras normales de plaquetas, sin reaparición de clínica cutánea.

El diagnóstico de PTI es un diagnóstico de exclusión. Las últimas revisiones recomiendan una actitud más conservadora en cuanto al tratamiento, aunque se deben tener otros aspectos como la repercusión en la calidad de vida del

paciente. El diagnóstico etiológico nos puede ser útil para plantear otros tratamientos en casos refractarios o de mala evolución.

Bronquiolitis: ¿Actuamos según las recomendaciones establecidas? Análisis de los últimos 2 años en el Área Sur de Sevilla.

López Rubio E (1), Sánchez Vicente I (1), Pérez Romero MA (1), Vázquez Rodríguez E (1), De Vera Mc Mullan P (2), Geniz Díaz I (1)

(1)Hospital de Valme. Sevilla (2)Fundación Alcorcón

Introducción: La bronquiolitis es la causa más importante de hospitalización en menores de 1 año, con un impacto económico elevado. El agente etiológico de mayor relevancia es el virus respiratorio sincitial (VRS), que se identifica en el 60% de los pacientes hospitalizados. Presentando un predominio estacional en los meses fríos. Aunque hay publicadas varias guías de práctica clínica, continúa existiendo controversia en relación al manejo de dicha patología.

Pacientes y métodos: Se ha realizado un estudio descriptivo retrospectivo desde Noviembre de 2015 a Abril de 2017 con el objetivo de analizar el manejo de los niños hospitalizados por bronquiolitis en el Área Sur de Sevilla en los dos últimos años y establecer relación con las últimas recomendaciones publicadas en cuanto al manejo de dicha patología.

Resultados: El número de ingresos por bronquiolitis en este periodo fue de 316 (65.71 % VRS+). Del total de ingresos, 207 (65.51 %) fueron varones y 109 (34.9%) mujeres. La mediana de edad al ingreso fue 65 días. El 52.85% tenían una edad entre uno y tres meses, mientras que los menores de un mes representaron el 16.46%. La mediana de estancia hospitalaria fue 6±5.31. En el 25.4% de los casos se administró salbutamol, 60.63% adrenalina y 79.35% suero hipertónico (SSH3%). 21(6.67%) pacientes precisaron soporte respiratorio con alto flujo (OAF) y 7 (2.22%) con CPAP.

Conclusión: El empleo de salbutamol y adrenalina está desaconsejado por las últimas guías de práctica clínica. Aunque en nuestro hospital se siguen utilizando, la tendencia es a disminuir su uso y aumentar el de SSH3% y OAF, según establecen las últimas recomendaciones. La incorporación de dispositivos de OAF ha permitido potenciar su empleo en el último año, acercándonos más a las últimas recomendaciones.

No toda dificultad respiratoria en lactantes es una bronquiolitis

Rivas Medina M (1), Vicho González MC (1), Gutiérrez González MDLL (1), Segura González M (1), Ramiro Mateo L (1), Ledesma Albarrán MV (1), Salas De Miguel C (1), Álvarez Mateos MC (1), Redondo Enríquez JM (2), Casero González MM (1)

(1)Hospital Materno Infantil, (2)Complejo Asistencial Universitario de Salamanca

Introducción: La hernia diafragmática congénita es una anomalía en el desarrollo del diafragma que permite el paso de vísceras abdominales a la cavidad torácica. Su incidencia oscila entre 1 de cada 2000-4000 recién nacidos vivos con cierto predominio en el sexo masculino.

Resumen del caso: Niña sin antecedentes de interés en gestación y parto (Apgar 9/10, reanimación tipo 0) que, coincidiendo con vacunación de 4 meses, comienza con rechazo parcial de las tomas y dificultad por lo que su pediatra pautó tratamiento con prednisolona y salbutamol. El cuadro se acompaña de pérdida de peso por lo que se indica lactancia con fórmula hidrolizada por sospecha de APLV. De nuevo consulta a los 5 meses por dificultad respiratoria progresiva de un mes de evolución y rechazo parcial de las tomas con irritabilidad.

A su llegada a Urgencias presenta saturación de oxígeno de 97% respirando aire ambiente, se aprecia tórax hiperinsuflado, tiraje subcostal, taquipnea, disminución del murmullo

vesicular y tonos cardiacos débiles. Ante los hallazgos exploratorios se solicita ecocardiografía para descartar cardiopatía congénita y en ella se observa gran cantidad de aire, corazón estructural y funcionalmente normal. A continuación se indica radiografía de tórax urgente en la que se evidencia gran cantidad de asas intestinales a nivel torácico sugestivo de hernia diafragmática.

Se contacta con cirugía pediátrica que decide tratamiento quirúrgico realizando corrección del defecto con herniorrafia y apendicectomía. Actualmente la niña se encuentra asintomática.

Comentarios: Actualmente la hernia diafragmática congénita suele ser diagnosticada prenatalmente mediante ecografía. Debe practicarse, al nacimiento o inmediatamente tras el diagnóstico, una cirugía para corregir el defecto del diafragma y recolocar las vísceras en el abdomen (herniorrafia). En algunos centros se ofrece prenatalmente la oclusión traqueal fetoscópica que mejora la expansión pulmonar aunque no repara el defecto que deberá ser intervenido tras el nacimiento. El pronóstico depende de la cantidad y función pulmonar que es capaz de desarrollar el paciente y de la función de los vasos sanguíneos y gravedad de la hipertensión pulmonar asociada. En lactantes que consultan por dificultad respiratoria es habitual pensar en bronquiolitis pero tenemos que tener en cuenta su amplio diagnóstico diferencial.

Manejo integral de los pacientes con Osteogénesis imperfecta

Cabezas Berdión C, Martínez Fernández M, Tapia Trujillo E, Jimenez Moreno M, Cruz Navarro I. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Se habla de osteogénesis imperfecta para referirse a un conjunto heterogéneo de enfermedades cuyo nexo común es un trastorno en la formación de colágeno tipo I, debido a mutaciones en los genes que lo codifican. Esta proteína se encuentra en los tejidos de sostén, predominan-

temente en el hueso, por lo que las principales manifestaciones de esta enfermedad son las fracturas, así como las deformidades óseas y la talla baja. Sin embargo, no hay que olvidar que estos pacientes requieren una atención integral, ya que el colágeno tipo I se encuentra en otros tejidos de sostén como son la piel, los tendones y ligamentos, fascias, córnea y esclera, dentina y vasos sanguíneos.

Para ello, se comenta el caso de una paciente de 3 años con diagnóstico de osteogénesis imperfecta tipo I, cuyo padre también padece la misma enfermedad. La paciente se encuentra en tratamiento con bifosfonatos (pamidronato intravenoso) desde los 6 meses de vida, habiendo presentado una fractura lineal parietal derecha perinatal, a pesar de haberse realizado una cesárea.

En el mapa óseo realizado previamente al inicio del tratamiento, se observó dicha fractura y un callo de osificación de una fractura desapercibida del trocánter menor del fémur izquierdo. Desde el inicio del tratamiento hasta el día de hoy, no se han objetivado nuevas fracturas ni deformidades óseas. Además del seguimiento por parte de Reumatología y Atención primaria para el control de su patología, la paciente acude a revisiones periódicas de diferentes servicios.

Para el estudio de dentinogénesis imperfecta, se encuentra en estudio por Odontología especializada, así como por Cirugía maxilofacial por hiperlaxitud y luxación reductible de la articulación temporomandibular. Dado que se encuentra en edad preescolar, ha acudido a una primera revisión de Otorrinolaringología para despistaje de hipoacusia neurosensorial. También se encuentra en seguimiento por Cardiología, sin afectación en el momento actual y en consultas de Nutrición para control de crecimiento, encontrándose en el momento actual en un percentil cercano a la mediana (P45). El objetivo de esta comunicación es destacar que la Osteogénesis imperfecta es una enfermedad sistémica y como tal, requiere un enfoque global e integrado.

Niña con poliartritis en tratamiento con anti-TNF y diarrea ¿causa o consecuencia?

Valero Flores N, Romero Reina R, Valverde Fernández J, Camacho Lovillo M.

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

La AIJ es la enfermedad reumática pediátrica más frecuente con una prevalencia de 1-2/2000 niños < 16 años. La artritis relacionada con entesitis (ArE) afecta preferentemente a varones > seis años, sobre todo adolescentes HLA-B27 positivos.

La etiología de AIJ es desconocida por definición, se admite que existe una susceptibilidad genética, determinante de una anómala respuesta inmunitaria, lo que favorece la cronicidad de la inflamación. Punto común con la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), que incluye a la enfermedad de Crohn (EC) y la colitis ulcerosa (CU). Ambas enfermedades deben considerarse como trastornos sistémicos, ya que con frecuencia aparecen síntomas y signos extraintestinales, que no siempre coinciden con la actividad de la EII de base. Los órganos más frecuentemente afectados son las articulaciones, la piel, los ojos y la vía biliar.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 11 años diagnosticada hace 13 meses de ArE, tratada inicialmente con Metotrexato y que tras 2 semanas con Etanercept inicia cuadro digestivo con fiebre, vómitos, diarrea sanguinolenta con moco y síndrome constitucional. Tras ingreso en su Hospital de referencia durante 2 semanas, con elevación de RFA y calprotectina fecal, cultivos negativos, ecografía abdominal normal y entero-RNM: Sacroileitis derecha. Ingresó en nuestro centro desde consultas externas de Gastropediatría, por dolor abdominal continuo que se alivia con las deposiciones, que continúan siendo diarreicas (Bristol 6-7) con sangre y moco, en alguna ocasión nocturna, con urgencia defecatoria, no presenta tenesmo, dolor rectal ni aftas orales. Se queja de molestias articulares sin evidenciar artritis a la exploración.

Tras EDA y EDB hallazgos compatibles con EII tipo Crohn. Se inicia tratamiento corticoideo y posteriormente combinado con Metotrexato y Adalimumab a dosis de inducción con buena tolerancia y adecuada respuesta clínica.

Conclusiones: En niños con ArE es importante estudiar la presencia del antígeno HLA-B27 y vigilar la aparición de afectación axial, así como la presencia de síntomas digestivos por su posible asociación a enfermedad inflamatoria intestinal. La asociación de dos entidades como la EII y la AIJ es escasa pero posible, nunca hay que perder de vista los síntomas guía.

Origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno contralateral. Presentación de un caso.

Cortázar Rocandio G, Salas Salguero J, Salido Peracaula C, Chulián Cruz R, Guío Bacares JA, Morales Pérez C, León Morillo MDR, Martínez Rivero MC, Riego Ramos MJ, Ortiz Tardío J, Redondo Torres A.

Hospital de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera

Introducción: El origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno coronario izquierdo es una rara anomalía congénita, que en un principio, se pensaba que era un hallazgo casual que no tenía significación clínica. Sin embargo, se ha visto que este tipo de anomalías pueden ser causa de angina y fallo cardíaco y conllevan riesgo de presentar una muerte súbita en individuos jóvenes, sobre todo relacionadas con el deporte. En estos pacientes la clínica es causada por isquemia miocárdica, la cual parece ser secundaria a una combinación de varios factores que obstruyen la arteria anómala, limitando así el flujo sanguíneo a través de ella.

Caso clínico: Paciente varón de 1 mes de edad que ingresa por sepsis y meningitis neonatal por enterovirus. Se realiza interconsulta a cardiología pediátrica por auscultación de soplo sistólico. No presenta antecedentes personales

ni familiares de interés. Exploración: Anodina, salvo soplo sistólico I-II/VI en foco pulmonar. Pruebas complementarias: Electrocardiograma: Ritmo sinusal con bloqueo incompleto de rama derecha, sin otras alteraciones reseñables. No signos de isquemia. Ecografía cardíaca normal, salvo hallazgos coronarios: Coronaria izquierda de aspecto normal. Salida de coronaria derecha desde ostium izquierdo, con trayecto interarterial en su paso hacia el lado derecho. No alteraciones de la contractilidad segmentaria.

Evolución: Nuestro paciente evolucionó favorablemente desde el punto de vista infeccioso, aislándose enterovirus en LCR, sin presentar alteración de la función cardíaca durante su estancia. Actualmente nuestro paciente tiene 4 meses y se encuentra asintomático, en seguimiento por parte de cardiología pediátrica y neonatología.

Comentarios: La base del diagnóstico del origen de la coronaria derecha en el seno contralateral consiste en el estudio detallado de las arterias coronarias mediante técnicas de imagen, entre las que destaca la ecocardiografía transtorácica como método recomendado para el inicio del estudio, siendo el cateterismo el medio diagnóstico definitivo. Aunque es controvertido, en general se recomienda la corrección quirúrgica, incluso en pacientes asintomáticos, dado el riesgo de muerte súbita asociada en adultos jóvenes. No hay consenso sobre cuál es el momento adecuado para realizar la corrección.

Cor Triatriatum parcial no obstructivo. Presentación de un caso.

Cortazar Rocandio G, Salas Salguero J, Salido Peracaula C, Guío Baces JA, Chulián Cruz R, Morales Perez C, Mantinez Rivero MDLC, León Morillo MDR, Redondo Torres A, Ortiz Tardío J, Riego Ramos MJ.

Hospital de Especialidades de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera

Introducción: El cor triatriatum (CT) es una rara anomalía congénita en la que la aurícula izquier-

da (AI) se divide en dos compartimentos, separados por una membrana fibromuscular con una abertura, pudiendo dar lugar a distintos grados de obstrucción del flujo venoso pulmonar, provocando hipertensión pulmonar.

El CT tiene una gran variabilidad en su forma de presentación que depende principalmente del grado de obstrucción al flujo que haya entre los dos compartimentos que forman la AI, dividiéndose en CT obstructivos y no obstructivos o parciales. Caso clínico:

Presentamos un paciente de 3 años, remitido a consultas externas de cardiología infantil para estudio de soplo, asintomático. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés. La exploración por órganos y aparatos era normal salvo la presencia de un soplo sistólico I/VI en borde esternal izquierdo, no irradiado.

Pruebas complementarias: El electrocardiograma no presentaba hallazgos de interés.

Se realizó una ecografía cardíaca, en la que todos los hallazgos fueron normales excepto la visualización de una leve dilatación auricular en la entrada de la vena pulmonar superior derecha, que altera la morfología auricular. Se logran identificar 3 drenajes venosos pulmonares en la aurícula izquierda, sin lograrse observar la vena superior derecha.

No presenta signos de hipertensión pulmonar en el estudio. Ante la duda de presentar un drenaje anómalo parcial de venas pulmonares, se solicita una RM cardíaca donde se objetiva el drenaje correcto de las 4 venas pulmonares en la aurícula izquierda, observándose en el interior de esta una membrana incompleta que es compatible con CT parcial o incompleto.

Comentarios: En nuestro paciente no existe obstrucción significativa y se encuentra asintomático. Se cree que este tipo de CT no obstructivos tienen buena evolución y no generan problemas posteriormente, aunque en algunos estudios se han relacionado con una degeneración mixomatosa de la válvula mitral o aparición de taquiarritmias supraventriculares. No obs-

tante, sólo el seguimiento de estos pacientes asintomáticos indicará con qué frecuencia se desarrollan estas complicaciones y qué actitud tomar.

Caso clínico de un niño sano de 3 años que presenta estrabismo convergente agudo transitorio.

Romero Reina R, Valero Flores N, Fernández L, Pareja Bosch A

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

El estrabismo es una alteración frecuente en niños que afecta al 2-5% de la población preescolar y que en muchas ocasiones entraña importantes alteraciones en la agudeza visual y en la visión binocular.

Presentamos el caso de un niño sano de 3 años que consulta por estrabismo súbito convergente de predominio en ojo derecho objetivado tras portar una careta durante varias horas. Presenta diplopía intermitente sin visión borrosa ni dolor ocular. No presenta fiebre, síntomas o historia de procesos infecciosos intercurrente, cefalea ni alteración del comportamiento. La exploración sistémica y neurológica es normal. La exploración oftalmológica es normal salvo la presencia de endotropía en ojo derecho en posición primaria y en ambos ojos a la realización de Cover Test. La movilidad y el fondo de ambos ojos son normales. El niño fue diagnosticado de estrabismo convergente agudo probablemente secundario a fatiga muscular, mantuvimos una actitud expectante y en las próximas horas hubo resolución completa del cuadro.

Tras realizar una revisión bibliográfica de los artículos publicados sobre esta patología no hemos encontrado ningún caso clínico similar. Por el contrario, hemos encontrado documentación sobre el espasmo de la acomodación, fenómeno que se presenta con la triada de miosis, acomodación y convergencia ocular. A pesar de tener también un origen funcional, no concuerda totalmente con la situación de

nuestro paciente ya que éste no presentaba miosis ni visión borrosa, y el reflejo de la acomodación suele ser un proceso más insidioso y recurrente. La teoría que podría explicar la clínica de nuestro paciente sería la persistencia de una convergencia binocular de forma transitoria secundaria a un espasmo muscular tras una situación de estrés debido a un esfuerzo extremo para fijar la mirada por unos ejes visuales más mediales de lo habitual. No obstante, debido a la escasa experiencia clínica sobre este tipo de trastornos aparentemente funcionales y a la escasez de documentación científica publicada, sería necesario realizar estudios retrospectivos que documenten la incidencia de esta entidad y la posible asociación a otros trastornos, así como estudios prospectivos que valoren la evolución clínica de los pacientes a medio y largo plazo.

Masas abdominales de diagnóstico prenatal. Estudio retrospectivo de una serie de casos.

Ramos Rodríguez A, Alonso Ojembarrena A.

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

Introducción: La mejora de las técnicas de imagen prenatal ha incrementado el diagnóstico de anomalías en esta edad. En cuanto a las masas localizadas en el abdomen, tanto intra-peritoneales como retroperitoneales y pélvicas, los diagnósticos son cada vez más exactos y tempranos, permitiendo por tanto un mejor manejo postnatal de los pacientes.

Los diagnósticos diferenciales de masas abdominales prenatales son diversos y dependientes de su localización, entre los que se incluyen: tumores hepáticos, quiste del colédoco, secuestro pulmonar infradiafragmático, tumores o anomalías del aparato urinario, así como teratoma, neuroblastoma, hemorragia adrenal y quiste ovárico. Dichos diagnósticos requieren estudio postnatal con pruebas de imagen (ecografía, RM) y/o marcadores tumorales.

Métodos: Con la intención de comparar el manejo postnatal de nuestros pacientes diagnosticados prenatalmente de masa abdominal con la bibliografía hasta el momento, así como para aportar nuestros datos a la misma, se ha realizado un estudio retrospectivo descriptivo observacional en el que se han revisado las historias clínicas de los recién nacidos ingresados en la Unidad de Neonatología del Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz en los últimos 11 años.

Resultados: De un total de 15 casos, hubo 5 quistes ováricos (1 masa ovárica prenatalmente), 1 hemorragia suprarrenal (que se había presentado como masa suprarrenal), 1 hidronefrosis (prenatalmente como masa abdominal), 2 teratomas sacrococcígeos, 2 secuestros pulmonares infradiafragmáticos, 2 hemangioendotelomas (1 de ellos prenatalmente diagnosticado de nefroma mesoblástico), 1 quiste renal simple de presentación quiste abdominal y 1 caso de quiste abdominal prenatal en el que no se evidenció patología postnatal. La media de edad gestacional al diagnóstico fue de 30 SG. Sólo en un caso se cambió la actitud frente al parto. Tras el nacimiento en todos los casos excepto en uno se ampliaron imágenes postnatales (13 ecografías y 6 RM). Como complicaciones hubo 2 torsiones ováricas y 3 hemorragias. En 5 casos no se realizó cirugía, en 2 casos se trató con propranolol. Hubo un éxitus por hemorragia tras resección de teratoma sacrococcígeo.

Conclusión: El estudio postnatal debe ir orientado según imagen prenatal y localización. Ante una masa sintomática o dudosa de malignidad se requiere resección.

Prevención del fallo hepático grave por hemocromatosis neonatal tras profilaxis gestacional con inmunoglobulina

Cófreces Pérez B, Ordóñez Díaz MD, Jaraba Caballero P, Párraga Quiles MJ, Frías Pérez MA, Ruiz González MD

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

La Enfermedad hepática Alouimne Gestacional (GALD) es una rara enfermedad congénita que condiciona un fallo hepático (FH) grave asociado a siderosis intra/extrahepática. Debe sospecharse ante cualquier recién nacido (RN) con FH, o ante cualquier feto o RN fallecido sin etiología filiada. En los últimos años, el uso preventivo de gammaglobulina, así como el tratamiento con inmunoglobulina (IG) y exanguinotransfusión, han cambiado radicalmente su pronóstico.

Presentamos el caso de una gestante afecta de lupus eritematoso sistémico y síndrome de Sjögren con antecedente de hijo previo fallecido por GALD. En la gestación actual se administró IG IV a dosis de 1 g/Kg semanalmente desde la semana 18, sin efectos secundarios graves. Durante el embarazo las ecografías prenatales fueron normales y el parto se programó a las 35 semanas tras maduración pulmonar, naciendo una RN mujer con peso adecuado (2790 g) y Apgar 9/10. En la exploración se detectó ligera hepatoesplenomegalia y en la analítica disfunción hepática con siderosis (AST 82U/L, AFP 96709 ng/ml, ferritina 1516ng/ml) sin coagulopatía, por lo que recibió exanguinotransfusión e IG IV sin complicaciones. En la RM abdominal se detectó hipointensidad hepática difusa compatible con siderosis intrahepática.

La evolución fue favorable, con desaparición de la hepatoesplenomegalia y normalización progresiva de los valores analíticos. Fue dada de alta a los 12 días, y actualmente, con 6 meses de vida, presenta exploración física, desarrollo antropométrico y valores de AFP y ferritina normales. La GALD es la causa más común de FH neonatal y la indicación más frecuente de trasplante hepático en los primeros tres meses de vida. Su diagnóstico resulta crucial para poder prevenir su recurrencia en gestaciones posteriores.

El caso descrito representa nuestro primer paciente con GALD y evolución favorable tras la profilaxis con gammaglobulina durante la gestación, y se suma a la escasa literatura descrita en nuestro país de esta enfermedad infrecuente.

Síndrome de Down con cianosis; No todo es cardiopatía

Manzanaro Fernández-Montes C, Ordóñez Díaz MD, Rodríguez Benítez MV, Tofé Valera I, Rueda García RL, De La Cruz Marín M, Arroyo Marín MJ, Galán Ortiz J, Tejero Hernández MA

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HTPP) es una entidad hemodinámica de desadaptación a la vida neonatal, condiciona un aumento de la presión pulmonar arterial con sobrecarga ventricular derecha (VD), causando cortocircuito derecha-izquierda por ductus y foramen oval permeable (FOP) con hipoxemia severa que perpetúa la enfermedad. Su tratamiento se basa en medidas generales; estabilización de la ventilación y oxigenación, estado hemodinámico, sedoanalgesia y relajación. En los últimos años, con la terapia vasodilatadora pulmonar ha mejorado el pronóstico de la entidad, siendo de elección el óxido nítrico (NO) por su acción local y selectiva.

Caso clínico: Recién nacido (RN) a término (2640g), antecedentes de crecimiento intrauterino retardado y oligoamnios. A las 12 horas de vida trasladada a nuestro hospital por cianosis perinatal y rasgos dismórficos. Al ingreso presentaba hipoxemia (85%SatO₂) con oxigenoterapia al 30%, sin dificultad respiratoria, y rasgos faciales destacables: epicantus, elevación de hendiduras palpebrales, orejas bajas, pabellón dismórfico, retromicrognatia, protusión lingual, microcefalia. Radiografía de tórax normal. Evolución clínica hacia hipoxemia progresiva grave, con índice oxigenación 20 pese a aumento de FiO₂, ventilación no invasiva y VM convencional con FiO₂ de 1. Ecocardiografía; VD hipertrofico y dilatado, TAPSE 7,5, septo abombando D-I y paso bidireccional por FOP, sin cardiopatía estructural asociada. No IT ni IP que permitan estimación de PP. Con diagnóstico de HTPP se inician medidas generales (antibioterapia, sedación, relajación, inotrópicos) y terapia con NO inhalado hasta 20ppm. Mejoría progresiva de la oxigenación, y ecocardiografías seriadas,

permitiendo disminución progresiva y retirada de soporte respiratorio y hemodinámico a los 9 días de vida. Cariotipo postnatal confirma diagnóstico síndrome de Down

Comentarios: La HTPP neonatal es una entidad con incidencia aproximada de 2/1000 RN vivos, secundaria normalmente a cardiopatías congénitas o patología pulmonar predisponente (síndrome de distrés respiratorio, de aspiración meconial, etc). Presentamos un RN que desarrolló HTPP severa sin etiología filiada, salvo síndrome Down. Se ha descrito en la literatura aumento de la incidencia de HTPP en neonatos síndrome de Down, aún sin cardiopatía o enfermedad pulmonar asociadas, postulándose un defecto endotelial pulmonar intrínseco a estos niños. La sospecha diagnóstica resulta crucial para iniciar el tratamiento precoz.

Hepatitis autoinmune: una patología infrecuente en preescolares a propósito de dos casos.

Pardo Romero J, López Rubio E, Rodríguez Martín V, Géniz Díaz I, Carmona Ponce JD, Sánchez Vicente I, Rodríguez León B

Hospital Virgen de Valme, Sevilla

La hepatitis autoinmune (HAI) es una hepatopatía de etiología desconocida con una prevalencia de 11 a 25 casos/ 100000 habitantes. Presenta un claro predominio femenino. Aunque puede desarrollarse a cualquier edad, los casos de HAI son raros en edad pediátrica. Su etiología es desconocida. Parece ser el resultado de una interacción compleja entre factores genéticos e inmunológicos. La clínica es muy variable e inespecífica, lo que dificulta su diagnóstico. En edad pediátrica, la mayoría de los casos presentan clínica de hepatitis aguda prolongada. Entre el 25-35% pueden ser asintomáticas, y el 10% debuta como fracaso hepático agudo. El diagnóstico es de exclusión. La asociación de clínica compatible con la detección de autoanticuerpos y hallazgos histológicos compatibles ayudan al diagnóstico, sin ser específicos nin-

guno de ellos. En base al perfil inmunológico se pueden clasificar en tipo I y tipo II. Con el tratamiento adecuado, se consigue la remisión completa en el 80% de los casos. Sin tratamiento, el pronóstico de esta patología es fatídico.

Presentamos dos casos de HAI en seguimiento en la actualidad con buena respuesta al tratamiento establecido.

Caso 1: Mujer de 5 años con ictericia, astenia, dolor abdominal y coluria de 5 días de evolución. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. Derivada desde atención primaria por objetivarse alteraciones en el perfil hepático con coagulopatía severa. Se descartó patología de origen infeccioso y sistémico. Se establece el diagnóstico de hepatitis autoinmune tipo II al evidenciar anticuerpos LKM1 y ANA positivos a título superior a 1/320. Se inició tratamiento corticoideo con remisión parcial en la actualidad.

Caso 2: Mujer de 22 meses que acude derivada de su centro de salud por ictericia de 2 semanas de evolución y perfil hepático alterado sin otros hallazgos. Sin antecedentes personales ni familiares de interés. Descartada etiología de hepatitis más frecuente, se realizó estudio de HI, objetivándose ANA positivos (1/320) con resto de anticuerpos negativos. Se realizó biopsia hepática en la que visualizó hallazgos compatibles por lo que se estableció el diagnóstico de HAI tipo I. Se inició tratamiento corticoideo presentando remisión parcial en la actualidad.

Tuberculosis del sistema nervioso central: presentación de casos de 2010 a 2017

Fernández De La Puebla Lechuga E, Lacort Peralta I, De La Cruz Marin M, Rumbao Aguirre JM.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La tuberculosis (TBC) del sistema nervioso central (SNC) incluye tres categorías clínicas: meningitis, tuberculoma intracraneal y aracnoiditis espinal tuberculosa. Supone la complicación más grave, presentando una

elevada morbimortalidad que dependerán fundamentalmente del inicio del tratamiento y de la edad del paciente.

Casos clínicos: Se presentan tres casos recogidos de 2010 a 2017. Varón de 14 meses, de familia inmigrante, con síndrome febril prolongado y clínica de letargia, hipotonía y rigidez de nuca. En las exploraciones complementarias, se encontró un LCR alterado (pleocitosis con predominio de linfocitos, glucosa baja y proteínas elevadas) y un TC craneal normal. Se inició el tratamiento a las 48 horas. Varón de 2 meses, inmigrante, que en el estudio de contactos por padre con infección tuberculosa activa, se detecta IDR Mantoux +, en la radiografía de tórax un patrón miliar que se confirma por TC tórax, y en la RM craneal múltiples tuberculomas en fase caseificante. En la punción lumbar se objetivó una pleocitosis con predominio de linfocitos, glucosa baja y proteínas elevadas. Varón de 5 meses, con síndrome febril prolongado, asintomático. La radiografía de tórax es sugestiva de tuberculosis miliar. En el estudio de extensión por TBC diseminada, se objetiva un aumento de realce leptomeníngeo generalizado en la RM craneal, no consiguiendo LCR, e iniciando el tratamiento de inmediato. En los tres casos, se inició la terapia cuádruple tuberculostática con isoniacida, rifampicina, piracinamida y estreptomycin, así como corticoterapia. Los tres casos tuvieron una evolución favorable, sin secuelas.

Discusión: La TBC es una enfermedad de alto riesgo de contagio en menores de 5 años, en contacto con pacientes muy contagiosos. El diagnóstico de TBC en SNC en pediatría puede ser difícil, sin embargo, es fundamental para el inicio precoz del tratamiento. La dificultad radica, en la variabilidad de la clínica, la inespecificidad de los síntomas iniciales y la escasa rentabilidad de la bacteriología. El tratamiento se iniciará con la cuádruple terapia durante 2 meses, seguido de rifampicina e isonicida durante 10 meses más. Además de corticoterapia durante el primer mes. En el pronóstico es fun-

damental el estadio precoz de la enfermedad al inicio del tratamiento.

Onicomadesis y enfermedad boca mano pie: una relación infradiagnosticada

Casero González MM, Segura González M, Ordoñez Medina I, Silvero Enriquez VP, Vicho González C, Espejo Moreno R, Expósito Expósito MDIA, Fernández Vara T.

Hospital Materno Infantil Badajoz. Badajoz

La onicomadesis es una afectación ungueal rara en la infancia, en la cual la uña se desprende de manera espontánea por su extremo proximal por la detención del crecimiento a nivel de la matriz ungueal. En ocasiones, debido a una menor exposición al agente causal no se produce una separación de la uña del lecho ungueal pero sí aparecen unas líneas transversales o de Beau.

Etiológicamente, existen varios factores descritos: genéticos, estrés, traumatismos locales, farmacológicos (antibióticos, anticonvulsivos, citotóxicos, retinoides), enfermedades sistémicas (Lupus, Kawasaki...) e infecciones (escarlatina, víricas...).

Dentro de las causas víricas, se ha descrito recientemente la asociación con la enfermedad boca mano pie (EBMP) cuya patogénesis está aún por determinar postulándose además de una proliferación vírica en la matriz; la afectación de la calidad de la lámina ungueal y la maceración por la rotura de las ampollas digitales y excesiva higiene favoreciendo candidiasis.

Por su parte, la EBMP está causada por la familia enterovirus (principalmente Coxsackie A16), suele afectar a niños entre 1-3 años, es muy contagiosa pudiendo cursar en brotes, con predominio estacional (verano y otoño) y se caracteriza por presentar estomatitis vesicular y exantema papulo-vesiculoso con afectación palmo-plantar.

Mujer de 15 meses, sin antecedentes de interés, que acude por presentar en primer dedo de pie

derecho y segundo dedo pie izquierdo un desprendimiento de la uña a nivel proximal y en el tercer dedo de mano derecha una línea transversal. No presenta otros hallazgos a la exploración. Niegan traumatismos e ingesta de fármacos. Únicamente hacía 4 semanas presentó exantema compatible con EBMP. Se resolvió espontáneamente a las pocas semanas.

La onicomadesis debida a EBMP, por el tiempo transcurrido, suele estar infradiagnosticada. Para lo cual es fundamental una historia retrospectiva y el conocimiento del pediatra para tranquilizar a los padres al resolverse sin necesidad de medidas terapéuticas.

Correlación de hallazgos ecográficos fetales en un caso confirmado de síndrome de Beckwith-Wiedemann

De La Cruz Marín M, Ordóñez Díaz MD, Pino Galvez MA, De La Cámara Moraño C, Jaraba Caballero P, Ruiz González MD, Miño Mora M

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El SWB es una rara entidad caracterizada por macroglosia, macrosomía, visceromegalias y defectos de la pared abdominal. La sospecha diagnóstica prenatal resulta crucial para programar una atención postnatal óptima.

Objetivo: Descripción de las características prenatales y evolución de un caso con diagnóstico genético de SBW.

Métodos-Resultados: Se describe a un RN mujer nacida tras cesárea programada a las 39 semanas, con peso elevado (4310gr). Sus ecografías prenatales mostraron macrosomía, polihidramnios, macroglosia, hernia umbilical, cardiomegalia y glándulas suprarrenales en el límite superior de la normalidad. En Neonatología se establece el diagnóstico de SWB en base al examen clínico por la presencia de macrosomía, macroglosia, protusión lingual, diástasis de rectos y hernia umbilical. El estudio hormonal tiroideo y ecográfico abdominal, cerebral y cardiaco fueron normales.

El cariotipo fue 46XX y el estudio genético mostró una pérdida de metilación en el cromosoma materno en el centro de impresión 2 en la región 11p15, confirmándose el diagnóstico de SWB. La evolución inicial fue favorable, precisando aporte suplementario de glucosa iv por hipoglucemia precoz, sin otras complicaciones. A los 18 días de edad fue hospitalizada durante 14 días en la Unidad de Cuidados Intensivos por bronquiolitis grave. En la actualidad recibe seguimiento en la Unidad de Oncología Infantil, con estudio ecográfico abdominal seriado y marcadores tumorales negativos en el momento actual. Su madre ha sido diagnosticada de macroglosia y se encuentra en espera del estudio genético para SWB.

Comentarios: El SWB es una rara enfermedad genética responsable de la mayoría de los síndromes con sobrecrecimiento y macroglosia. Se han descrito diferentes alteraciones epigenéticas que determinan el riesgo de recurrencia y fenotipo. Las características detectadas prenatalmente pueden ser útiles para anticipar el diagnóstico y ciertas complicaciones postnatales. Es imprescindible el seguimiento oncológico por el riesgo de desarrollar tumores embrionarios a largo plazo.

Evaluación perinatal y seguimiento de las anomalías nefrourológicas durante un período de dos años.

De La Cruz Marín M, Ordoñez Díaz MD, Rodríguez Benítez MV, Párraga Quiles MJ, Rueda García L, Miño Mora M.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: Las anomalías congénitas renales-urológicas son la principal causa de enfermedad crónica renal en la infancia. El seguimiento multidisciplinar resulta crucial para evitar la progresión del daño renal.

Material-métodos: Estudio observacional de fetos diagnosticados de anomalías nefrourológicas durante 2015-2017. Se recogieron los hallazgos ecográficos pre y postnatales, malfor-

maciones asociadas, el tratamiento establecido y la presencia de complicaciones.

Resultados: De un total de 195 gestantes con malformación fetal, el 39% presentaban anomalías nefrourológicas, siendo la dilatación del tracto urinario(UTD) (62%) la más frecuente, seguida del doble sistema excretor(12%), agenesia renal(10,5%) y displasia multiquistica(7,9%). La mayoría de los niños nacieron a término (39,2±2s) con peso adecuado (3180±456gr), iniciándose el estudio en Maternidad en el 74% de los casos. En todos se practicó ecografía abdominal en las primeras 4s de vida. Según el diámetro AP de la pelvis renal, la UTD postnatal fue predominantemente leve (PR < 10mm) (53 %), evidenciándose una dilatación moderada (10-15mm) y severa (> 15mm) en el 26% y 21% de los casos respectivamente. En el 96% de los niños con diagnóstico de DTU leve, la dilatación se resolvió en el período estudiado. El 25% de las dilataciones moderadas y el 90% de las severas evolucionó hacia progresión-permanencia de la dilatación, recibiendo profilaxis antibiótica y estudios de imagen funcional. Se detectó uropatía postnatal en el 77,8% de los casos, en forma de estenosis de vía urinaria (66,7%) y de reflujo vesico-ureteral. Ninguno de los niños con DTU leve-moderada asoció complicaciones. El 30% de las DTU graves presentaron complicaciones como infecciones de orina y nefropatía cicatricial.

Conclusiones: Las anomalías nefrourológicas constituyen el grupo de malformaciones congénitas más frecuentes en nuestro centro, siendo la DTU el subgrupo más numeroso. La mayoría de las dilataciones graves asociaron uropatía. El seguimiento estrecho resulta prioritario para prevenir complicaciones y establecer un pronóstico más exacto.

Síntomas y signos de alarma en el cáncer infantil. ¿Cuándo debemos sospecharlo?

De La Cruz Marín M (1), Álvarez López C (2), Fernández De La Puebla Lechuga E (1), Lacort Peralta I (1), Mateos González ME (1)

(1) Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
(2) CS La Carlota. Córdoba

Introducción: Los tumores infantiles suponen la segunda causa de mortalidad en la infancia en los países desarrollados. El diagnóstico precoz del cáncer infantil es esencial, pues el pronóstico es notablemente mejor en estadios localizados, además de producirse menos secuelas debido a la utilización de tratamientos menos agresivos. La anamnesis y la exploración física son pilares fundamentales sobre los que cimentar el proceso diagnóstico, además de tener siempre un elevado índice de sospecha para reconocer precozmente sus síntomas y signos de riesgo, aunque en muchos casos esta patología se detecte de manera accidental.

Objetivo: Con este trabajo lo que se pretende es presentar las características de los tumores detectados en nuestro hospital en los últimos 6 años.

Material y métodos: Hemos realizado un estudio descriptivo en el que se han detectado 104 casos desde enero de 2011 hasta Julio de 2017, siendo los más frecuentes los tumores del SNC con el 37% de casos. Si diferenciamos entre sexos, existe una predominancia en el sexo femenino con 62 de los 104 casos detectados. En cuanto a los síntomas y signos guías son muchos y variados los que encontramos, pero destacamos sobre todo los relacionados con la clínica neurológica (37%), la detección de masas ya sean de partes blandas/esqueléticas (18%) o abdominales (14%) y nada despreciable el hallazgo casual (14%) al realizar un estudio sospechando otro tipo de patología.

Conclusiones: Es muy importante que todo pediatra, sea de la subespecialidad que sea, tenga siempre en cuenta la posibilidad cáncer infantil. Es fundamental la realización de una historia clínica y exploración físicas minuciosas y estar alerta a los signos de alarma. Aunque en muchas ocasiones sea un hallazgo casual, es básico el diagnóstico precoz, pues de ello depende el inicio del tratamiento y pronóstico de la enfermedad.

Quiste broncogénico de localización hepática

Lacort Peralta I, Fernández De La Puebla Lechuga E, Galán Ortiz J, De La Torre Aguilar MJ.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El quiste broncogénico es una lesión congénita poco frecuente causada por una formación anormal del tubo traqueobronquial primitivo entre la tercera y la séptima semana de gestación. La localización del quiste broncogénico depende de en qué estadio del desarrollo embrionario se produzca dicha formación anormal. La mayoría de estos quistes están localizados en el mediastino o intrapulmonares, siendo los primeros más frecuentes.

Los quistes broncogénicos de localización extratorácica son raros, estando descritos algunos casos de localización retroperitoneal. La localización intraperitoneal, como el caso que nos ocupa, es excepcional. El tratamiento de estas lesiones es la resección quirúrgica dado que, aunque la mayoría son de naturaleza benigna, existe riesgo de malignización.

Resumen del caso: Niño de 9 años sin antecedentes personales de interés que es remitido a nuestro centro por tumoración hepática descubierta de forma casual en el contexto de un dolor abdominal y tras realizar ecografía abdominal para descartar apendicitis aguda. Pruebas complementarias: RM: lesión compatible con Adenoma. · RM con contraste: lesión compatible con Hamartoma. Analítica: Marcadores tumorales (alfa-fetoproteína, beta-gonadotropina coriónica y antígeno carcinoembrionario) negativos.

Se decidió intervención quirúrgica programada donde se realiza enucleación de la lesión que no infiltra parénquima hepático junto con colecistectomía. Evolución postoperatoria favorable sin complicaciones.

Anatomía Patológica: Descripción macroscópica: Sin aparente conexión con vesícula pero adyacente a la misma se observa nódulo de 4 x 3,5 x 2,5 cm, quístico, con contenido parduzco semisólido, superficie interna lisa y pared de

1mm de grosor. · Datos Clínicos: Lesión hepática segmento IVb y V. Diagnóstico anatomopatológico: Quiste broncogénico en hígado.

Conclusión: En el diagnóstico diferencial de los tumores quísticos intrabdominales debemos incluir los tumores benignos congénitos derivados del desarrollo embrionario tales como el quiste broncogénico. La mayor difusión de estos casos inusuales, ayudaría a la comunidad científica a conocer la incidencia real de esta patología y así tomarla en consideración de cara a plantear un diagnóstico diferencial dentro de las tumoraciones hepáticas.

Malaria cerebral: un tipo de malaria complicada

Márquez Mira P, García Barrionuevo C, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S, Jiménez De Los Santos C, Rivera Sánchez N, Moreno Salgado JL, Portero NM, Gallego Alcaide MJ, Peláez Cabrera MJ, Mora Navarro D

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Introducción: La malaria cerebral (MC) es la complicación más frecuente de la malaria por *Falciparum*. La MC es una encefalopatía difusa potencialmente reversible. cuyo diagnóstico requiere la presencia de los siguientes criterios: estado de coma, determinado por la escala de Glasgow modificada por edad. La exclusión de otras encefalopatías, especialmente la meningitis bacteriana y el hallazgo de formas asexuales del *P. falciparum* en la gota gruesa. Principalmente los menores de 10 años, quedan con secuelas neurológicas. La mortalidad por MC aumenta en asociación con el fallo funcional de los órganos vitales; La mortalidad en niños varía entre 18 y 20%

Caso Clínico: Paciente de 3 años originario de Guinea- Conakry que ingresa en la planta de hospitalización por paludismo. Acudió al servicio de urgencias por cuadro febril y dolor abdominal de 4 días de evolución. Sin hallazgos significativos a excepción de un abdomen globuloso, no doloroso durante la exploración, se

palpa reborde hepático y bazo de dos traveses de dedos. Durante su ingreso comienza tratamiento con Dihidroartemisina- Piperarquina.

Exploración física: Presenta un deterioro a nivel neurológico con un Glasgow de 9, apertura ocular con dolor, pupilas isocóricas normoreactivas, signos meníngeos negativos, reflejos osteotendinosos algo débiles, fuerza y sensibilidad disminuidas.

Pruebas complementarias: Gota gruesa: ag. *Plasmodium spp* positivo correspondiéndose con infección por *Plasmodium Falciparum*. Hemograma: Hemoglobina 7.9 gr/dl, plaquetas 40.000, Leucocitos normales con formulas inmaduras. Bioquímica: Bilirrubina total 5.01 mg/dL, LDH 1065, GOT 100,9 U/l, colinesterasa 5289 U/l. Se intentó realizar punción lumbar pero no se obtuvo líquido cefalorraquídeo.

Tratamiento: Se canalizaron 2 vías periféricas y se decidió iniciar tratamiento endovenoso con Artesunato por presentar complicación de malaria, junto con Cefotaxima y Vancomicina i.v. Se inicia tratamiento con Plasma, Hematíes y plaquetas i.v.

Conclusiones: Es importante estar atentos a las posibles complicaciones de la infección por *plamodium*, debido a un aumento en la incidencia por inmigración en nuestra zona. La malaria cerebral es una complicación que aumenta la mortalidad de la infección por *plasmodium*. El artesunato es el antipalúdico de elección en el tratamiento de la malaria cerebral.

Condilomas Acuminados en la Infancia. Protocolo de actuación ante la sospecha de Violencia Sexual contra Personas Menores de Edad.

Queralt García De Góngora M (1), Cruz Navarro I (2), Rodríguez Salignac I (2), Anchóriz Esquitino M (1), Cabezas Berdion C (1), Jiménez Cabeza S (1), Sánchez González A (1), Moreno García MDM (1)

(1)Hospital Infantil Virgen del Rocío, (2)Centro de Salud Montequinto. Sevilla

¿Son los condilomas acuminados en la infancia sinónimos de violencia sexual? ¿Existen otras vías de transmisión? ¿Cómo debemos actuar ante su detección? Estos son algunos de los interrogantes que surgen ante casos como el de la paciente que presentamos, que fue diagnosticada de condilomas acuminados perianales en su consulta de atención primaria. Los condilomas en la infancia son secundarios a la infección por el VPH (virus del papiloma humano). Esta patología es frecuente encontrarla en el paciente pediátrico sin que exista relación necesaria con un antecedente de abuso, sobre todo durante la primera infancia. Sin embargo, asegurar cuál es la vía de adquisición del virus en niños con condilomas es difícil. La posibilidad de encontrarnos ante una víctima de violencia sexual existe y la severidad que conlleva nos obliga a actuar en consecuencia. La violencia sexual a personas menores de edad (VSPME) es un problema común que tiene consecuencias en la salud física y mental de las víctimas, tanto a corto como a largo plazo. Los profesionales sanitarios deben estar capacitados para reconocer los signos de alarma cuando se presenten en consulta. La correcta valoración de estos casos exige tener en cuenta indicadores físicos y psicológicos relacionados con el menor, así como factores de riesgo social vinculados a la familia y a su entorno. Una vez establecida la sospecha, el profesional debe notificarla y derivar el caso a un equipo interdisciplinar con la mejor formación y experiencia posibles. La celeridad y coordinación de la actuación en la atención de estos pacientes aumenta la probabilidad de interrumpir la VSPME y prevenir nuevos abusos. También permite evaluar las consecuencias producidas, con el fin de lograr la normalización y el bienestar de los menores y de minimizar los posibles efectos deletéreos a largo plazo. Con la presentación de este caso se revisa el procedimiento de abordaje ante la sospecha de violencia sexual contra personas menores de edad y se exponen las nuevas actualizaciones de los protocolos de actuación del Hospital Virgen del Rocío.

Diagnóstico de Enfermedad de Crohn a partir de afectación dermatológica y alternativas terapéuticas

Jiménez MT, Roldán J, Vargas ML, González De Caldas R, Garnacho G

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: La linfangitis granulomatosa es una causa rara de linfedema genital secundario en los niños. La asociación elevada con enfermedad de Crohn (82%) obliga al despistaje de la misma.

Resumen del caso: Niño de 10 años derivado por Dermatología para valoración conjunta con Gastroenterología Infantil. Presenta edema adquirido en pene junto edema y nódulos en zona escrotal de meses de evolución, sin respuesta a corticoterapia oral y tópica e inmunosupresor tópico. Biopsia cutánea zona genital compatible con linfangitis granulomatosa locorregional. Análítica completa con leve elevación de reactantes de fase aguda. Calprotectina fecal 182 mg/kg. Ante la sospecha de enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica (EIIP) con manifestaciones extradigestivas se realiza estudio endoscópico con ileocolonoscopia con afectación macroscópica parcheada en forma de úlceras aftosas y anatomía patológica con granulomas caseificantes; hallazgos compatibles con enfermedad de Crohn (EC). Gammagrafía con leucocitos marcados que muestra actividad inflamatoria ileo-cecal. Tras iniciar tratamiento con corticoides orales y azatioprina (AZA), persiste la clínica cutánea con mala respuesta a ciclos de corticoides tópicos, por lo que se decide intensificar tratamiento con adalimumab subcutáneo con buena respuesta dermatológica y mejoría de los valores antropométricos de base. Tras colonoscopia de control al año que muestra remisión de la enfermedad, y por petición familiar, se decide suspender el fármaco biológico con recaída importante de la clínica cutánea, que persiste a pesar de reiniciar tratamiento con adalimumab, cambiar a infliximab o iniciar metotrexate. Actualmente se ha decidido junto con Dermatolo-

gía el inicio de Ustekinumab, anticuerpo monoclonal totalmente humano que se une con gran afinidad y especificidad a la subunidad p40 de la interleukina 12 y la interleukina 23, las cuales se ha comprobado que desempeñan una función clave en la cascada inflamatoria en la EC.

Conclusiones: La EII-P puede cursar con manifestaciones cutáneas muy diferentes asociadas o no a clínica digestiva, por lo que es importante un abordaje multidisciplinar de estos pacientes y la toma de decisiones conjunta. La linfangitis granulomatosa es una patología que necesita tratamiento crónico que casi siempre es ineficaz y debe ser dirigido por la clínica y la presencia o no de EII-P.

Calidad de vida del paciente oncohematológico infantil y familia

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: El proceso oncohematológico infantil, como proceso crónico definido, representa una crisis prolongada para toda la familia, lo que puede influir en la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS).

Objetivo: Evaluar la CVRS de los niños con patología oncohematológica, relacionándola con la de sus hermanos.

Metodología: Se realizó un estudio descriptivo transversal en 12 niños con diagnósticos oncohematológicos en fase de consolidación, y enfermedad avanzada, con edades entre 8-16 años, hospitalizados en Pediatría. Se utilizó el cuestionario validado KINDL que mide CVRS percibida en población infantil.

Resultados: El 50% de los niños, cuyo acumulo de tiempo de ingreso es inferior al año, perciben que casi siempre o siempre se han sentido con dolor o enfermos; el 25% se han sentido con fuerza y energía. Los de más largo ingreso acumulado, el 50% no se han sentido ni enfermos ni dolidos, aunque el 25% se han sentido cansados. Los hermanos, el 100% casi nunca o nunca se sienten enfermos ni dolidos, ni cansa-

dos y siempre se sienten con energía. En cuanto al bienestar emocional, el 33% lo percibe como positivo, otro 33% se muestran indecisos y ninguno lo percibe como negativo. En los pacientes con más tiempo acumulado, el 66% se han sentido bien; el 34% han tenido miedo y se han aburrido. En cambio, el 70% de los hermanos se han sentido bien, no han tenido miedo, ni se han sentido solos. El 30%, se han aburrido, se han sentido solos y con miedo.

Conclusiones: El acumulo de tiempo de ingreso aumenta la experiencia y la adaptación del niño al proceso oncológico y al sistema hospitalario, influyendo factores como la ansiedad y el estrés al tratamiento y diagnóstico en los de menor tiempo acumulado. Por otra parte, los hermanos de los niños oncohematológicos tienen mejor CVRS percibida global.

Educación sanitaria pre-quirúrgica clave para mejorar la colaboración familiar en el ingreso

Chaparro López CM, Caballero Moreno R, Tapia Serrano MJ

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Introducción: Si conseguimos disminuir este temor en el ingreso, obtendremos mejores resultados en la adaptación y colaboración por parte del niño y la familia.

Objetivos: Analizar la relación existente entre la disminución del temor en el niño/a prequirúrgico de 4 a 11 años, y la disminución de la ansiedad del cuidador principal a través de una intervención enfermera de educación pre-quirúrgica.

Metodología: Estudio transversal cuya población accesible son los niños programados para intervención quirúrgica con necesidad de hospitalización en Cirugía Pediátrica.

Niño/a: STAI-C (Cuestionario de Ansiedad Estado/Rasgo en niños) (Spielberger, C.D.)

Adaptación STAI-C para los menores de 4 años.

Realización de un video de la ruta prequirúrgica con los profesionales

Material de juego y disfraces

Descripción: Intervención Enseñanza pre-quirúrgica. Ayudar a un paciente a comprender y prepararse mentalmente para la cirugía. Conocer las experiencias pre quirúrgicas previas del paciente. Evaluar la ansiedad del paciente/ser querido relacionado con la cirugía. Dar tiempo al paciente para que haga preguntas y discuta sus inquietudes. Realizar una visita a la (s) unidad (es) postoperatoria(s) y a la (s) zona (s) de espera si procede. Presentar al paciente al personal implicado en los cuidados de cirugía/postoperatorios, si procede.

Discusión: La afectación mutua nos conduce a pensar en la importancia de la transmisión de las emociones, en la adaptación a las circunstancias amenazantes y estresantes inherentes a la hospitalización.

Resultados: Se produce un cambio emocional, tanto en padres como en niños. Y a esto se suma la colaboración familiar, porque se implican repitiendo el juego hasta su intervención quirúrgica.

La utilidad de la radiografía en decúbito lateral ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño en el niño no colaborador.

García Vázquez J, Portillo Márquez M, Plácido Paías R, Galiano Ávila C, Espejo Díaz C, González Carracedo MJ, Vaquerizo Vaquerizo V, Montero Salas A, García Reymundo M, Real Terrón R.

Hospital de Mérida. Mérida.

Introducción: La aspiración de cuerpos extraños en la edad pediátrica es un problema frecuente, cuyas repercusiones dependen de la naturaleza, localización y grado de obstrucción que originen. Suelen ser por vegetales, sobre todo frutos secos (cacahuetes...). Una auscul-

tación pulmonar asimétrica puede ser un signo indirecto de aspiración.

Caso: Paciente de 21 meses que presenta tos de predominio nocturno de un mes de evolución, sin mejoría con salbutamol, que se ha ido intensificando progresivamente. Los padres refieren un episodio de atragantamiento con un cacahuate coincidente con el inicio de la clínica. En la exploración física destaca una asimetría auscultatoria con disminución de murmullo vesicular en hemitórax derecho y sibilancias telespiratorias generalizadas, más marcadas en hemitórax derecho. No presentaba dificultad respiratoria (SatO₂:100%). Se realizaron una radiografía tórax AP que evidenció una hiperclaridad de pulmón derecho y radiografías de tórax en decúbito lateral, destacando que con el paciente apoyado sobre el costado derecho, no se apreciaban cambios compresivos en el pulmón derecho y que apoyado sobre el costado izquierdo se aprecia una compresión esperada del pulmón izquierdo. Ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño se realizó una fibrobroncoscopia observándose en el bronquio principal derecho abundantes secreciones sobre una pared eritematosa, sin apreciarse cuerpo extraño. La evolución clínica fue buena con normalización de la auscultación y con radiografía de control normal. Es probable que el cuadro se resolviera por la aspiración de las secreciones o por la expulsión del cuerpo extraño en los últimos accesos de tos.

Conclusión: La radiografía comparativa en inspiración-espирación es una prueba que ofrece información importante ante la sospecha de aspiración cuerpo extraño ya que se produce una alteración de la aireación consistente en un atrapamiento aéreo: en la espiración, la salida del aire no es completa al impedirlo el cuerpo extraño, conduciendo a un enfisema obstructivo por mecanismo valvular. En el niño menor no colaborador es importante obtener placas complementarias en decúbito lateral derecho e izquierdo, imitando la inspiración-espирación voluntaria. Esto nos permite observar si el parén-

quima se colapsa en inspiración o si permanece aireado sin cambiar de volumen cuando se trata de un área de enfisema obstructivo.

Recién nacido con ectrodactilia, ¿aislada?

García Vázquez J, Piñán López E, Mesa Vázquez JF, Sáez Díez I, García Reymundo M, Galiano Ávila C, Espejo Díaz C, Vaquerizo Vaquerizo V, Plácido Paías R, González Carracedo MJ.

Hospital de Mérida. Mérida

Introducción: Las deficiencias congénitas de las extremidades se presentan con una frecuencia de 1/2.000 recién nacidos, son muy variables y existen múltiples combinaciones descritas con síndromes malformativos asociados. Se denomina amelia a la ausencia completa y meromelia a la falta parcial de una extremidad. También hay denominaciones específicas según los segmentos afectados, destacando la ectrodactilia como la ausencia de dedos, tradicionalmente con primer y quinto dedos presentes. La reducción de extremidades, además de por causa genética, también pueden provocarse por fenómenos de disrupción como es el caso de la constricción por bridas amnióticas prenatalmente.

Caso clínico: Recién nacido pretérmino de 33 semanas que en ecografías prenatales se apre-

cian anomalías en los dedos de la mano derecha. Antecedentes familiares de sindactilia en rama paterna y materna. Se realiza amniocentesis con resultando un cariotipo normal (46XX). A la exploración física destaca agenesia del segundo, tercer y cuarto dedos de la mano derecha. Pudiendo realizar la pinza entre el primer y quinto dedo. Los estudios complementarios realizados fueron normales e incluyeron ecografía cardíaca, abdominal y transfontanelar. Actualmente se encuentra en seguimiento por prematuridad y en revisiones por traumatología.

Discusión: La presencia de ectrodactilia en nuestro caso nos obligó, antes de poder diagnosticarla como aislada, a buscar otras malformaciones asociadas. Destaca el Síndrome ECC que corresponden a las siglas de: Ectrodactilia, displasia Ectodérmica, Cleft (labio leporino y fisura palatina), aunque la lista es amplia (Sd. Poland, Sd.TreacherCollins. Sd.Acrorrenal...). Las bridas de constricción se visualizan en ecografías prenatales en un 29-50% de los casos siendo por tanto difícil su diagnóstico diferencial. La amputación de miembros es variable, pero es frecuente observar asimetría en la afectación, sindactilia, edema linfangiectásico, zonas de depresión. Es importante realizar una correcta clínica y realizar pruebas complementarias, ya que no suelen haber antecedentes familiares ni síndromes genéticos asociados.

INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES

VOX PAEDIATRICA es la Publicación Oficial de la Asociación Española de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura y se edita en castellano opción a publicación en inglés, accesible en versión impresa y en versión electrónica en la dirección <http://www.spaoyex.es/>. Se trata de una revista de acceso libre basada en el sistema de revisión por pares y que tiene como finalidad la publicación y divulgación de trabajos relacionados con la Pediatría y sus Especialidades. La suscripción es gratuita, se publica semestralmente.

TIPOS DE ARTÍCULOS

Todos los manuscritos publicados en VOX PAEDIATRICA deberán adecuarse a las normas de publicación de la revista y respetar el formato de alguno de los tipos de artículo que describen a continuación:

Originales

Trabajos de investigación clínica o básica, con un diseño analítico adecuado. La extensión del texto (sin incluir resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras) no debe superar un total de 3.000 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 40 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 8. El número de firmantes no debe ser superior a 6.

Notas clínicas

Descripción de uno o varios casos clínicos de especial interés u observaciones excepcionales, que supongan una aportación al conocimiento de la enfermedad. La extensión del texto no debe superar un total de 1.500 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 20 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 4. El número de firmantes no debe ser superior a 5.

Vox en imagen

Publicación de imágenes de diagnóstico, presentación clínica o tratamiento de patologías que aporten información gráfica relevante. Su título debe contener menos de 8 palabras. El número de firmantes no será superior a 5 y podrá incluir hasta 4 figuras con un texto explicativo que no supere las 250 palabras. El número de citas bibliográficas no será superior a 3.

La Vox del Residente

Espacio liderado y dedicado a los médicos internos residentes de Pediatría. Aportaciones científicas en forma de originales, casos clínicos o revisiones.

Editoriales

Discusión de avances recientes en Pediatría, preferiblemente relacionados con algunos de los artículos publicados en ese número de la revista. Este tipo de artículos será encargado por el Comité Editorial de la Revista y no deberá superar las 1200 palabras y las 5 citas bibliográficas.

Resumen de comunicaciones y ponencias

Se publicarán los resúmenes de las comunicaciones y ponencias de las reuniones científicas de las Sociedades científicas SPAOYEX y SPAO.

Cartas al director

Se publicarán contenidos breves referidos a la línea editorial o a alguna de los artículos publicados.

Otras secciones

La revista VOX PAEDIATRICA tiene también otras secciones como Protocolos clínicos, Revisiones, Informes Técnicos, Crítica de libros, Conferencias y Artículos especiales. Los auto-

res que deseen colaborar en alguna de estas secciones deben consultar previamente con la dirección de la revista.

PRESENTACION Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

VOX PAEDIATRICA aceptará revisar manuscritos escritos en los idiomas castellano e inglés. En el caso de ser acordada su publicación, pasarán a ser propiedad permanente de la revista y no podrán ser reproducidos en parte o totalmente sin permiso de la misma. No se admitirán trabajos presentados o publicados en otra revista. Los componentes de un artículo deberán ser ordenados como sigue en un documento único escrito en letra "times new roman" 12 a espacio único y en páginas separadas: Página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas y pies de figuras. Todas las páginas deberán ser numeradas consecutivamente.

Página titular

La página titular deberá contener los datos siguientes:

- Título del artículo. Deberá ser lo más explícito posible y en cualquier caso de una extensión no superior a 85 letras. Se recomienda evitar palabras como "niño", "infancia" "pediatría", etc., que están implícitos en el título y contenido de la revista.
- Lista de autores en el mismo orden en el que deben aparecer en la publicación. Deben citarse primer nombre y uno o dos apellidos de cada autor. Debe tenerse en cuenta que el formato que los autores elijan para su firma será, en caso de publicación del artículo, el mismo que figurará en las distintas bases de datos bibliográficos en las que VOX PAEDIATRICA está incluida.
- Nombre del centro de trabajo, localidad y provincia de cada uno de los autores.
- Si el trabajo ha sido financiado debe incluirse el origen y numeración de dicha financiación.
- Presentación previa en reuniones, congresos o simposios, con nombre, ciudad y fecha.
- Nombre, dirección, número de teléfono y correo electrónico del autor al que debe dirigirse la correspondencia.

- Recuento de palabras del texto propiamente dicho, excluyendo resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras.

- Fecha de envío.

Resumen y palabras clave

Se incorporará resumen estructurado en español e inglés de 250 palabras, aproximadamente, en los trabajos originales con los siguientes apartados: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados, y Conclusiones. En cada uno de ellos se describirán, respectivamente, el problema motivo de la investigación, la manera de llevar a cabo la misma, los resultados más destacados y las conclusiones que se deriven de los resultados. Los autores deben procurar que el resumen incluya con detalle los resultados más importantes. Al final de la página donde figure el resumen, deberán añadirse de 3 a 10 palabras clave que corresponderán a términos incluidos en el Medical Subject Headings del Index Medicus. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh>. Las notas clínicas no deberán acompañarse de resumen ni palabras clave.

Texto

Se recomienda la redacción del texto en forma impersonal. Conviene dividir los trabajos en secciones. Los originales en: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados y Discusión. Se recomienda utilizar el mínimo número de abreviaturas posible que deberán ser definidas en el momento de su primera aparición. Se evitarán abreviaturas en el título y en el resumen. Los autores pueden utilizar tanto las unidades métricas de medida como las unidades del Sistema Internacional (SI). Cuando se utilicen las medidas del SI es conveniente incluir las correspondientes unidades métricas inmediatamente después, en paréntesis. Los fármacos deben mencionarse por su principio activo en letra minúscula. Los instrumentos utilizados para realizar técnicas de laboratorio u otras, deben ser identificados, en paréntesis, por la marca así como por la dirección de sus fabricantes.

Bibliografía

Las citas bibliográficas deben ser numeradas consecutivamente por orden de aparición en el

texto en números volados. La referencia de artículos de revistas se hará en el orden siguiente: autores, empleando el o los apellidos seguido de la inicial del nombre sin puntuación, y separando cada autor por una coma; título completo del artículo en lengua original; nombre de la revista según abreviaturas del Index Medicus, disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/jrbrowser.cgi>; año de aparición, volumen e indicación de la primera y última página. Deben mencionarse todos los autores cuando sean seis o menos; cuando sean siete o más deben citarse los seis primeros y añadir después las palabras “et al.”. Un estilo similar se empleará para las citas de los libros. A continuación se exponen tres ejemplos:

Artículo

Coronel Rodríguez C, Hernández Hernández A, González Zorzano E, Escolar Jurado M, Garre Contreras A, Guisado Rasco MC. Estudio epidemiológico de factores ambientales comparativo sobre la percepción y hábitos de salud de las familias andaluzas respecto de las españolas sobre nutrición infantil. *Vox Paediatr* 2017; 24:11-21

Libro

Pérez Navero JL, Ibarra de la Rosa I, Camino León R, editores. *La Pediatría a través de casos clínicos*. 1ª Ed. Madrid: Ergon; 2014.

Capítulo de libro

García Blanco JM, Hidalgo-Barquero del Rosal E. Hematuria. En Antón M y Rodríguez LM Editores. *Nefrología pediátrica. Manual práctico*. 1ª Ed. Madrid: Panamericana Médica. 2010. p 3-9.

No deben incluirse en la bibliografía citas del estilo de “comunicación personal”, “en preparación”, “sometido a publicación” o de resúmenes de Congresos que no estén publicados en una revista científica. Si se considera imprescindible citar dicho material debe mencionarse su origen en el lugar correspondiente del texto.

Para elaborar la bibliografía pueden consultarse las normas del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (actualizadas en agosto de 2013). Disponible en: <http://www.icmje.org>

Tablas

Deben ser numeradas en caracteres árabes por orden de aparición en el texto. Serán escritas a doble espacio, no sobrepasarán el tamaño de un folio y se remitirán en el mismo documento en hojas separadas consecutivas. Tendrán un título en la parte superior que describa concisamente su contenido, de manera que la tabla sea comprensible por sí misma sin necesidad de leer el texto del artículo. Si se utilizan abreviaturas deben explicarse al pie de la tabla. Debe evitarse presentar los mismos datos en texto, tablas y figuras.

Figuras

Incluyen gráficas, dibujos o fotografías. Se numerarán en caracteres árabes de manera correlativa y conjunta como figuras, por orden de aparición en el texto. Las figuras deben tener una resolución mínima de 300 dpi y uno de los siguientes formatos: JPG, TIFF y PDF y MS Office. También puede mandar archivos comprimidos (.zip). Eventualmente se podrán publicar a color previa consulta y acuerdo con el comité Editorial. Si se reproducen fotografías o datos de pacientes, éstos no deben ser identificativos del sujeto. En todos los casos los autores firmantes deben dejar constancia escrita de que poseen un consentimiento informado escrito de los padres o tutores legales que autorice su publicación, reproducción y divulgación en soporte papel y en Internet en formato de libre acceso en VOX PAEDRIATICA. El Comité Editorial podrá requerirlo a los autores cuando sea necesario. Las figuras se acompañarán del correspondiente pie, escrito en hoja incorporada al texto.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Reproducción de material ya publicado: Los autores son responsables de obtener los oportunos permisos para reproducir en VOX PAEDRIATICA material (texto, tablas o figuras) de otras publicaciones. Estos permisos deben solicitarse tanto al autor como a la editorial que ha publicado dicho material.

Autoría: En la lista de autores deben figurar únicamente aquellas personas que han contribuido intelectualmente al desarrollo del trabajo. Haber

ayudado en la colección de datos o haber participado en alguna técnica no son por sí mismos criterios suficientes para figurar como autor. En general, para figurar como autor se deben cumplir los siguientes requisitos:

1. Haber participado en la concepción y realización del trabajo que ha dado como resultado el artículo en cuestión.
2. Haber participado en la redacción del texto y en las posibles revisiones del mismo.
3. Haber aprobado la versión que finalmente va a ser publicada. El Comité Editorial de VOX PAEDRIATICA declina cualquier responsabilidad sobre posibles conflictos derivados de la autoría de los trabajos que se publican en la Revista.

Publicación previa y redundante: El contenido del artículo debe ser completamente original, no haber sido publicado previamente ni estar enviado a cualquier otra publicación (ni sometido a consideración). Estas restricciones no son aplicables a los resúmenes publicados de comunicaciones, ponencias o conferencias presentados en reuniones científicas nacionales o internacionales. Los autores deben ser conscientes de que no revelar que el material sometido a publicación ha sido ya total o parcialmente publicado constituye un grave quebranto de la ética científica.

Consentimiento informado. Comités de investigación y/o Ética. Los autores deben mencionar en la sección de métodos que los procedimientos utilizados en los pacientes y controles han sido realizados tras obtención de un consentimiento informado de los padres. Es necesario que el estudio haya sido revisado y aprobado por los Comités de Investigación y/o Ética de la institución donde se ha realizado el estudio. Cuando se describan experimentos con animales hay que indicar si se han seguido las correspondientes recomendaciones institucionales y nacionales reguladoras del cuidado y la utilización de animales de laboratorio. En el caso de la descripción de casos clínicos en cualquiera de las secciones de la revista, fundamentalmente cuando el paciente pueda ser reconocido bien por la descripción de la enfermedad o por las figuras que ilustren el artículo, los autores de-

berán dejar constancia escrita de que poseen el documento de consentimiento informado de padres o tutores explicitando su permiso para la publicación tanto del texto del artículo como de las posibles imágenes del mismo.

Del mismo modo, en todos los casos, los autores deberán declarar que han seguido los protocolos establecidos por sus respectivos centros sanitarios para acceder a los datos de las historias clínicas cuando vayan a ser utilizados en investigación y divulgación entre la comunidad científica.

ENVÍO DE MANUSCRITOS

Los manuscritos para VOX PAEDRIATICA deben enviarse al correo electrónico voxpaediatrica@gmail.com

mediante una **carta de presentación** donde los autores deben hacer constar que:

El manuscrito es remitido en exclusiva a VOX PAEDRIATICA de forma que no está siendo sometido a consideración en cualquier otra publicación y que no ha sido publicado previamente ni en todo ni en parte. Estas restricciones no son aplicables a los resúmenes derivados de las presentaciones en Congresos u otras reuniones científicas.

Los autores son responsables de la investigación (confirmación autoría).

Los autores han participado en su concepto y diseño, análisis e interpretación de los datos, escritura y corrección del manuscrito, así como que aprueban el texto final que ha sido enviado a VOX PAEDRIATICA.

Los autores especifican su titulación laboral y académica.

Declaración de conflicto de intereses. Los autores firmantes deben especificar si tienen algún conflicto de intereses en relación a su manuscrito. Especialmente, en estudios con productos comerciales, los autores deberán declarar si poseen acuerdo alguno con las compañías cuyos productos aparecen en el manuscrito enviado o si han recibido ayudas económicas de cualquier tipo por parte de las mismas a fin de discutir con los autores implicados cómo debe ser referido

este hecho en la publicación. El Comité Editorial directamente o una vez atendida la opinión de los revisores, se reserva el derecho de rechazar los trabajos que no juzgue apropiados, así como de proponer las modificaciones de los mismos que considere necesarias.

Antes de enviar el manuscrito compruebe el contenido de su envío. Página titular incluyendo: título, lista de autores, nombre y dirección del centro, financiación, teléfono, correo electrónico, recuento de palabras, fecha de envío;

Resumen en castellano y en inglés en los originales; Palabras clave; Texto; Bibliografía; Tablas numeradas con sus títulos; Figuras identificadas numeradas y sus leyendas.

Antes de la publicación en versión impresa o electrónica del artículo, el autor de correspondencia recibirá por correo electrónico las pruebas del mismo para su corrección, que deberán ser devueltas en el plazo de 48 horas siguientes a su recepción.

FICHA TÉCNICA

▼ Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, lo que agilizará la detección de nueva información sobre su seguridad. Se invita a los profesionales sanitarios a notificar las sospechas de reacciones adversas. Ver la sección 4.8, en la que se incluye información sobre cómo notificarlas. **1. NOMBRE DEL MEDICAMENTO.** Bexsero suspensión inyectable en jeringa precargada Vacuna meningocócica del grupo B (ADN, de componentes, adsorbida). **2. COMPOSICIÓN CUALITATIVA Y CUANTITATIVA.** Una dosis (0,5 ml) contiene: Proteína recombinante de fusión NHBA de *Neisseria meningitidis* del grupo B^{1, 2, 3} 50 microgramos. Proteína recombinante NadA de *Neisseria meningitidis* del grupo B^{1, 2, 3} 50 microgramos. Proteína recombinante de fusión fhbp de *Neisseria meningitidis* del grupo B^{1, 2, 3} 50 microgramos.

Vesículas de la membrana externa (OMV) de *Neisseria meningitidis* grupo B cepa NZ98/254 medidas como la cantidad total de proteína que contiene el PorA P1.4² 25 microgramos¹ producida en células *E. coli* mediante tecnología de ADN recombinante² adsorbida en hidróxido de aluminio (0,5 mg Al³⁺)³ NHBA (antígeno de *Neisseria* de unión a heparina), NadA (adhesina A de *Neisseria*), fhbp (proteína de unión al factor H) Para consultar la lista completa de excipientes, ver sección 6.1. **3. FORMA FARMACÉUTICA.** Suspensión inyectable. Suspensión líquida blanca opalescente. **4. DATOS CLÍNICOS.** **4.1. Indicaciones terapéuticas.** Bexsero está indicado para la inmunización activa de individuos a partir de 2 meses de edad frente a la enfermedad meningocócica invasiva causada por *Neisseria meningitidis* grupo B. El impacto de la enfermedad invasiva en diferentes grupos de edad así como la variabilidad de la epidemiología del antígeno para cepas del grupo B en diferentes áreas geográficas debe tenerse en cuenta al vacunar. Ver sección 5.1 para información sobre protección frente a cepas específicas del grupo B. El uso de esta vacuna debe seguir las recomendaciones oficiales. **4.2. Posología y forma de administración.** Posología.

Tabla 1. Resumen de posología.

Grupo de edad	Inmunización primaria	Intervalos entre dosis primarias	Dosis de recuerdo
Lactantes de 2 a 5 meses de edad	Tres dosis de 0,5 ml cada una, la primera dosis administrada a los 2 meses de edad ^a	No menos de 1 mes	Sí, una dosis entre los 12 y 15 meses ^{b,c}
Lactantes no vacunados de 6 a 11 meses de edad	Dos dosis de 0,5 ml cada una	No menos de 2 meses	Sí, una dosis en el segundo año de vida con un intervalo de al menos 2 meses entre la primovacunación y la dosis de recuerdo ^c
Niños no vacunados de 12 a 23 meses de edad	Dos dosis de 0,5 ml cada una	No menos de 2 meses	Sí, una dosis con un intervalo de 12 a 23 meses entre la primovacunación y la dosis de recuerdo ^c
Niños de 2 a 10 años de edad	Dos dosis de 0,5 ml cada una	No menos de 2 meses	No se ha establecido ^d
Adolescentes (desde 11 años de edad) y adultos*	Dos dosis de 0,5 ml cada una	No menos de 1 mes	No se ha establecido ^d

^a La primera dosis debe administrarse a los 2 meses de edad. La seguridad y eficacia de Bexsero en lactantes de menos de 8 semanas no se ha establecido. No se dispone de datos. ^b En caso de retraso en la administración, la dosis de recuerdo no se debe administrar más tarde de los 24 meses. ^c Ver sección 5.1. La necesidad y el plazo de otras dosis de recuerdo no han sido determinados. ^d Ver sección 5.1. * No hay datos sobre los adultos mayores de 50 años.

Forma de administración. La vacuna se administra mediante inyección intramuscular profunda, preferiblemente en la zona anterolateral del muslo en lactantes o en la zona del músculo deltoide del brazo en sujetos mayores. Deben usarse zonas de inyección distintas si se administra más de una vacuna a la vez. La vacuna no debe inyectarse por vía intravenosa, subcutánea o intradérmica y no debe mezclarse con otras vacunas en la misma jeringa. Para consultar las instrucciones de manipulación de la vacuna antes de la administración, ver sección 6.6. **4.3. Contraindicaciones.** Hipersensibilidad a los principios activos o a alguno de los excipientes incluidos en la sección 6.1. **4.4. Advertencias y precauciones especiales de empleo.** Al igual que con otras vacunas, la administración de Bexsero debe posponerse en caso de que el paciente sufra enfermedad febril aguda grave. No obstante, la presencia de una infección menor, como un resfriado, no es motivo para aplazar la vacunación. No inyectar por vía intravascular. Al igual que con todas las vacunas inyectables, siempre deberá estar inmediatamente disponible una supervisión y un tratamiento médico adecuados en caso de que se produzca una reacción anafiláctica tras la administración de la vacuna. En relación con la vacunación, pueden producirse reacciones de ansiedad, tales como reacciones vasovagales (síncope), hiperventilación o reacciones de estrés, como respuesta psicógena a la inyección con aguja (ver sección 4.8). Es importante contar con los procedimientos necesarios para evitar que el paciente se lesione a causa de un desfallecimiento. Esta vacuna no debe administrarse en pacientes con trombocitopenia o trastornos de la coagulación que pudieran contraindicar la inyección intramuscular, a no ser que el posible beneficio supere claramente el riesgo de administración. Al igual que con cualquier vacuna, es posible que la vacunación con Bexsero no proteja a todos los receptores de la vacuna. No se espera que Bexsero proporcione protección frente a todas las cepas circulantes de meningococo del grupo B (ver sección 5.1). Al igual que con muchas vacunas, los profesionales sanitarios deben saber que puede producirse una elevación de temperatura tras la vacunación de lactantes y niños (menos de 2 años de edad). La administración profiláctica de antipiréticos en el momento de la vacunación y justo después de ésta puede reducir la incidencia y la intensidad de las reacciones febriles. La medicación antipirética debe iniciarse según las directrices locales en lactantes y niños (menores de dos años). Es posible que las personas con capacidad de respuesta inmune disminuida, ya sea por el uso de terapia inmunosupresora, un trastorno genético u otras causas, tengan una menor respuesta de anticuerpos a la inmunización activa. Se dispone de datos de inmunogenicidad en sujetos con deficiencias del complemento, asplenia o disfunciones esplénicas (ver sección 5.1). No existen datos sobre el uso de Bexsero en sujetos mayores de 50 años y los datos son limitados en pacientes con condiciones médicas crónicas. Deberá considerarse el posible riesgo de apnea y la necesidad de control respiratorio durante 48-72 horas tras la primovacunación en lactantes muy prematuros (nacidos ≤ 28 semanas de gestación) y, en particular, a aquellos con un historial previo de inmadurez respiratoria. Como el beneficio de la vacunación es alto en este grupo de lactantes, ésta no debería anularse ni retrasarse. El tapón de la jeringa puede contener látex de caucho natural. Aunque el riesgo de desarrollar reacciones alérgicas es muy pequeño, los profesionales de la salud deberán sopesar los beneficios y los riesgos antes de administrar esta vacuna a pacientes con un historial conocido de hipersensibilidad al látex. Se utiliza kanamicina en el proceso inicial de fabricación y se retira en fases posteriores del proceso. Los niveles de kanamicina, si los hay, son inferiores a 0,01 microgramos por dosis. No se ha establecido la seguridad de uso de Bexsero en las personas con hipersensibilidad a la kanamicina. **4.5. Interacción con otros medicamentos y otras formas de interacción.** **Uso con otras vacunas.** Bexsero se puede administrar de manera simultánea con cualquiera de los siguientes antígenos de vacuna, ya sea como vacunas monovalentes o combinadas: difteria, tétanos, tos ferina acelular, *Haemophilus influenzae* tipo b, poliomeilitis inactivada, hepatitis B, conjugado neumocócico heptavalente, sarampión, paperas, rubéola, varicela y vacuna frente al meningococo del grupo C conjugada con CRM. Los estudios clínicos demostraron que las respuestas inmunes de las vacunas habituales coadministradas no resultaron afectadas por la administración simultánea de Bexsero, según índices de respuesta de anticuerpos no inferiores a los de las vacunas habituales administradas solas. En varios estudios se dieron resultados inconsistentes en las respuestas al poliovirus inactivado tipo 2 y al serotipo neumocócico 6B conjugado y también se observaron títulos de anticuerpos inferiores al antígeno per-

tactina de tos ferina, sin embargo, todos estos datos no sugieren una interferencia clínica significativa. Debido a un riesgo aumentado de fiebre, dolor a la presión en el lugar de inyección, cambio en los hábitos alimentarios e irritabilidad cuando Bexsero se administra conjuntamente con las vacunas antes mencionadas, debe considerarse la vacunación por separado siempre que sea posible. El uso profiláctico de paracetamol reduce la incidencia y la gravedad de la fiebre sin afectar a la inmunogenicidad de Bexsero o de las vacunas habituales. No se ha estudiado el efecto de otros antipiréticos distintos del paracetamol en la respuesta inmune. No se ha estudiado la administración simultánea de Bexsero con otras vacunas distintas de las mencionadas anteriormente. Cuando se administra de forma simultánea con otras vacunas, Bexsero debe administrarse en zonas de inyección independientes (ver sección 4.2). **4.6. Fertilidad, embarazo y lactancia.** **Embarazo.** No hay suficientes datos disponibles de embarazos expuestos. Se desconoce el posible riesgo en embarazadas. No obstante, la vacunación no debería aplazarse en caso de riesgo evidente de exposición a una infección meningocócica. No hubo evidencias de toxicidad fetal o materna ni de efectos en el embarazo, el comportamiento materno, la fertilidad femenina o el desarrollo postnatal en un estudio en el que se administró Bexsero a conejas en dosis unas 10 veces superiores a las de los humanos basadas en el peso corporal. **Lactancia.** No hay información disponible sobre la seguridad de la vacuna en las mujeres y sus hijos durante el período de lactancia. Deben sopesarse los riesgos y los beneficios antes de tomar la decisión de inmunizar durante la lactancia. No se observaron reacciones adversas en conejas vacunadas ni en sus crías durante 29 días de lactancia. Bexsero fue inmunogénico en los animales madre vacunados antes de la lactancia y se detectaron anticuerpos en las crías, aunque no se determinaron los niveles de anticuerpos presentes en la leche. **Fertilidad.** No existen datos sobre fertilidad en humanos. No hubo efectos en la fertilidad femenina en los estudios con animales. **4.7. Efectos sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas.** La influencia de Bexsero sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas es nula o insignificante. No obstante, alguno de los efectos mencionados en la sección 4.8 "Reacciones adversas" puede afectar de forma temporal a la capacidad para conducir o utilizar máquinas. **4.8. Reacciones adversas.** **Resumen del perfil de seguridad.** Se evaluó la seguridad de Bexsero en 14 estudios, incluyendo 10 ensayos clínicos controlados aleatorizados con 8776 sujetos (a partir de 2 meses de edad) que recibieron al menos una dosis de Bexsero. De los sujetos que recibieron Bexsero, 5849 fueron lactantes y niños (menores de 2 años de edad), 250 fueron niños (de 2 a 10 años de edad) y 2677 fueron adolescentes y adultos. De los lactantes que recibieron Bexsero como primovacunación, 3285 recibieron una dosis de recuerdo en el segundo año de vida. También se han evaluado los datos de otros 207 niños expuestos a Bexsero en un estudio posterior. En lactantes y niños (menores de 2 años) la reacción adversa local y sistémica más comúnmente observada en los ensayos clínicos fue dolor agudo a la presión y eritema en el lugar de inyección, fiebre e irritabilidad. En los estudios clínicos en lactantes vacunados a los 2, 4 y 6 meses de edad, se notificó fiebre (≥ 38 °C) en un 69% al 79% de los sujetos cuando Bexsero se coadministraba con vacunas habituales (que contienen los siguientes antígenos: conjugado neumocócico heptavalente, difteria, tétanos, tos ferina acelular, hepatitis B, poliomeilitis inactivada y *Haemophilus influenzae* tipo b) frente a un 44% al 59% de los sujetos a los que se les administraron las vacunas habituales solas. Los mayores índices de uso de antipiréticos se observaron también en lactantes vacunados con Bexsero y vacunas habituales. Cuando Bexsero se administró solo, la frecuencia de aparición de fiebre fue similar a la asociada con las vacunas infantiles habituales administradas durante los ensayos clínicos. Cuando apareció la fiebre, normalmente siguió un patrón predecible, desapareciendo, en la mayoría de los casos, el día siguiente a la vacunación. En adolescentes y adultos, las reacciones adversas locales y sistémicas más frecuentemente observadas en los ensayos clínicos fueron dolor en el lugar de inyección, malestar general y cefalea. No se observó un aumento de la incidencia o la gravedad de las reacciones adversas con las dosis posteriores de la serie de vacunación. **Tabla de reacciones adversas.** Las reacciones adversas (tras inmunización primaria o dosis de recuerdo) que se considera que pueden estar, al menos, posiblemente relacionadas con la vacunación se han clasificado por frecuencia. Frecuencias definidas como: Muy frecuentes: (≥1/10). Frecuentes: (≥1/100 a <1/10). Poco frecuentes: (≥1/1.000 a <1/100). Raras: (≥1/10.000 a <1/1.000). Muy raras: (<1/10.000). Frecuencia no conocida: (no puede estimarse a partir de los datos disponibles) En cada grupo de frecuencia, las reacciones adversas se presentan en orden de gravedad decreciente. Además de las notificaciones realizadas en los ensayos clínicos, se enumeran a continuación las notificaciones voluntarias de reacciones adversas recibidas a escala mundial para Bexsero desde su comercialización. Puesto que estas reacciones se notifican voluntariamente y proceden de una población con un tamaño sin determinar, no siempre es posible calcular su frecuencia de forma fiable y consecuentemente se han listado como frecuencia no conocida. **Lactantes y niños (hasta 10 años de edad).** **Trastornos del sistema inmunológico.** Frecuencia no conocida: reacciones alérgicas (incluyendo las reacciones anafilácticas). **Trastornos del metabolismo y de la nutrición.** Muy frecuentes: trastornos de la alimentación. **Trastornos del sistema nervioso.** Muy frecuentes: tendencia al sueño, llanto inusual, cefalea. Poco frecuentes: convulsiones (incluyendo convulsiones febriles) Frecuencia no conocida: episodio hipotónico-hiporrespuesta. **Trastornos vasculares.** Poco frecuentes: palidez (rara después de la dosis de recuerdo) Raras: Síndrome de Kawasaki. **Trastornos gastrointestinales.** Muy frecuentes: diarrea, vómitos (poco frecuentes después de la dosis de recuerdo). **Trastornos de la piel y del tejido subcutáneo.** Muy frecuentes: erupción (niños de 12 a 23 meses de edad) (poco frecuente después de la dosis de recuerdo). Frecuentes: erupción (lactantes y niños de 2 a 10 años de edad). Poco frecuentes: eczema. Raras: urticaria. **Trastornos musculoesqueléticos y del tejido conjuntivo.** Muy frecuentes: artralgia. **Trastornos generales y alteraciones en el lugar de administración.** Muy frecuentes: fiebre (≥38 °C), dolor agudo a la presión en el lugar de la inyección (incluyendo dolor intenso en el lugar de la inyección definido como llanto cuando se mueve la extremidad en la que se administró la inyección), eritema en el lugar de la inyección, hinchazón en el lugar de la inyección, induración en el lugar de la inyección, irritabilidad. Poco frecuentes: fiebre (≥40 °C). Frecuencia no conocida: reacciones en el lugar de la inyección (incluyendo hinchazón extensa de la extremidad vacunada, ampollas en el lugar de la inyección o en el área que la rodea y nódulo en el lugar de la inyección que puede permanecer durante más de un mes). **Adolescentes (desde 11 años de edad) y adultos.** **Trastornos del sistema inmunológico.** Frecuencia no conocida: reacciones alérgicas (incluyendo las reacciones anafilácticas). **Trastornos del sistema nervioso.** Muy frecuentes: cefalea. Frecuencia no conocida: síncope o respuestas vasovagales a la inyección. **Trastornos gastrointestinales.** Muy frecuentes: náuseas. **Trastornos musculoesqueléticos y del tejido conjuntivo.** Muy frecuentes: migraña, artralgia. **Trastornos generales y alteraciones en el lugar de administración.** Muy frecuentes: dolor agudo a la presión en el lugar de la inyección (incluyendo dolor intenso en el lugar de la inyección definido como dolor que impide realizar la actividad diaria normal), hinchazón en el lugar de la inyección, induración en el lugar de la inyección, eritema en el lugar de la inyección, malestar general. Frecuencia no conocida: fiebre, reacciones en el lugar de la inyección (incluyendo hinchazón extensa de la extremidad vacunada, ampollas en el lugar de la inyección o en el área que la rodea y nódulo en el lugar de la inyección que puede permanecer durante más de un mes). **Notificación de sospechas de reacciones adversas.** Es importante notificar sospechas de reacciones adversas al medicamento tras su autorización. Ello permite una supervisión continuada de la relación beneficio/riesgo del medicamento. Se invita a los profesionales sanitarios a notificar las sospechas de reacciones adversas a través del Sistema Español de Farmacovigilancia de Medicamentos de Uso Humano, www.notificar.mec.es. **4.9. Sobre dosis.** La experiencia de sobredosis es limitada. En caso de sobredosis, se recomienda el control de las funciones vitales y el posible tratamiento de los síntomas. **5. PROPIEDADES FARMACOLÓGICAS.** **5.1. Propiedades farmacodinámicas.** Grupo farmacoterapéutico: vacunas meningocócicas, código ATC: J07AH09. **Mecanismo de acción.** La inmunización con Bexsero está pensada para estimular la producción de anticuerpos bactericidas que reconocen a los antígenos de vacuna NHBA, NadA, fhbp, y PorA P1.4 (el antígeno inmunodominante presente en el componente de OMV) y que se espera que protejan frente a la enfermedad meningocócica invasiva (IMD). Como estos antígenos se expresan de forma variada en diferentes cepas, los meningococos que los expresan en niveles suficientes son susceptibles de eliminación por los anticuerpos provocados por la vacuna. El sistema de tipificación del antígeno meningocócico (MATS) se desarrolló para relacionar perfiles de antígenos de distintas cepas de bacterias meningocócicas del grupo B con la eliminación de las cepas en el ensayo bactericida en suero con complemento humano (hSB). Un estudio de aproximadamente 1.000 cepas aisladas diferentes de bacterias meningocócicas invasivas del grupo B durante 2007-2008 en 5 países europeos mostró que, dependiendo del país de origen, entre el 73% y el 87% de las cepas aisladas de bacterias meningocócicas del grupo B tenían un perfil de antígeno de MATS adecuado que podía ser cubierto por la vacuna. En general, el 78% (límites de confianza del 95% de 63-90%) de aproximadamente 1.000 cepas estudiadas resultó potencialmente susceptible a los anticuerpos inducidos por la vacuna. **Eficacia clínica.** La eficacia clínica de Bexsero no se ha evaluado mediante ensayos clínicos. La

eficacia de la vacuna se ha deducido demostrando la inducción de respuestas de anticuerpos bactericidas en suero a cada uno de los antígenos de la vacuna (ver sección de Inmunogenicidad). **Inmunogenicidad.** Las respuestas de los anticuerpos bactericidas en suero a cada uno de los antígenos de vacuna NadA, fHbp, NHBA y PorA P1.4 se evaluaron mediante un grupo de cuatro cepas meningocócicas de referencia del grupo B. Se midieron los anticuerpos bactericidas frente a estas cepas mediante el ensayo bactericida en suero utilizando suero humano como fuente del complemento (hSBA). No hay datos disponibles de todas las pautas de vacunación que utilizan la cepa de referencia para NHBA. La mayoría de los estudios de inmunogenicidad primaria se realizaron como ensayos clínicos aleatorizados, controlados y multicéntricos. Se evaluó la inmunogenicidad en lactantes, niños, adolescentes y adultos. **Inmunogenicidad en lactantes y niños.** En estudios con lactantes, los participantes recibieron tres dosis de Bexsero a los 2, 4 y 6 o 2, 3 y 4 meses de edad y una dosis de recuerdo en el segundo año de vida, a partir de los 12 meses de edad. Se obtuvieron sueros antes de la vacunación, un mes después de la tercera vacunación (ver Tabla 2) y un mes después de la vacunación con dosis de recuerdo (ver Tabla 3). En un estudio de extensión, se evaluó la persistencia de la respuesta inmune un año después de la dosis de recuerdo (ver Tabla 3). Los niños no vacunados previamente también recibieron dos dosis en el segundo año de vida, y se midió la persistencia de los anticuerpos un año después de la segunda dosis (ver Tabla 4). También se ha documentado la inmunogenicidad tras dos dosis en otro estudio en lactantes de 6 a 8 meses de edad en el momento de la inclusión (ver Tabla 4). **Inmunogenicidad en lactantes de 2 a 6 meses de edad.** Los resultados sobre la inmunogenicidad un mes después de tres dosis de Bexsero administradas a los 2, 3, 4 y 2, 4, 6 meses de edad se resumen en la Tabla 2. Las respuestas de los anticuerpos bactericidas un mes después de la tercera vacunación frente a cepas meningocócicas de referencia fueron altas frente a los antígenos fHbp, NadA y PorA P1.4 en ambas pautas de vacunación con Bexsero. Las respuestas bactericidas frente al antígeno NHBA fueron también altas en lactantes vacunados según la pauta de 2, 4 y 6 meses, pero se observó que este antígeno era menos inmunogénico con la pauta de 2, 3 y 4 meses. No se conocen las consecuencias clínicas de la reducción de la inmunogenicidad del antígeno NHBA en esta pauta.

Tabla 2. Respuestas de los anticuerpos bactericidas en suero 1 mes después de la tercera dosis de Bexsero administrado a los 2, 3, 4 o 2, 4, 6 meses de edad.

Antígeno		Estudio V72P13 2, 4, 6 meses	Estudio V72P12 2, 3, 4 meses	Estudio V72P16 2, 3, 4 meses
fHbp	% seropositivo* (95% IC)	N=1149 100% (99-100)	N=273 99% (97-100)	N=170 100% (98-100)
	GMT hSBA** (95% IC)	91 (87-95)	82 (75-91)	101 (90-113)
NadA	% seropositivo (95% IC)	N=1152 100% (99-100)	N=275 100% (99-100)	N=165 99% (97-100)
	GMT hSBA (95% IC)	635 (606-665)	325 (292-362)	396 (348-450)
PorA P1.4	% seropositivo (95% IC)	N=1152 84% (82-86)	N=274 81% (76-86)	N=171 78% (71-84)
	GMT hSBA (95% IC)	14 (13-15)	11 (9,14-12)	10 (8,59-12)
NHBA	% seropositivo (95% IC)	N=100 84% (75-91)	N=112 37% (28-46)	N=35 43% (26-61)
	GMT hSBA (95% IC)	16 (13-21)	3,24 (2,49-4,21)	3,29 (1,85-5,83)

* seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA \geq 1:5. ** GMT = media geométrica del título. Los datos sobre la persistencia de los anticuerpos bactericidas 8 meses después de la vacunación con Bexsero a los 2, 3 y 4 meses de edad y 6 meses después de la vacunación con Bexsero a los 2, 4 y 6 meses de edad (antes de la dosis de recuerdo) y los datos de la dosis de recuerdo tras una cuarta dosis de Bexsero administrada a los 12 meses de edad se resumen en la Tabla 3. La persistencia de la respuesta inmune un año después de la dosis de recuerdo se presenta también en la Tabla 3.

Tabla 3. Respuestas de los anticuerpos bactericidas en suero después de una dosis de recuerdo 12 meses después de la primovacuna administrada a los 2, 3 y 4 o 2, 4 y 6 meses de edad, y persistencia del anticuerpo bactericida un año después de la dosis de recuerdo.

Antígeno		2, 3, 4, 12 meses	2, 4, 6, 12 meses
fHbp	antes de la dosis de recuerdo* % seropositivo** (95% IC) GMT hSBA*** (95% IC)	N=81 58% (47-69) 5,79 (4,54-7,39)	N=426 82% (78-85) 10 (9,55-12)
	1 mes después de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=83 100% (96-100) 135 (108-170)	N=422 100% (99-100) 128 (118-139)
	12 meses después de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	-	N=299 62% (56-67) 6,5 (5,63-7,5)
NadA	antes de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=79 97% (91-100) 63 (49-83)	N=423 99% (97-100) 81 (74-89)
	1 mes después de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=84 100% (96-100) 1558 (1262-1923)	N=421 100% (99-100) 1465 (1350-1590)
	12 meses después de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	-	N=298 97% (95-99) 81 (71-94)
PorA P1.4	antes de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=83 19% (11-29) 1,61 (1,32-1,96)	N=426 22% (18-26) 2,14 (1,94-2,36)
	1 mes después de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=86 97% (90-99) 47 (36-62)	N=424 95% (93-97) 35 (31-39)
	12 meses después de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	-	N=300 17% (13-22) 1,91 (1,7-2,15)
NHBA	antes de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=69 25% (15-36) 2,36 (1,75-3,18)	N=100 61% (51-71) 8,4 (6,4-11)
	1 mes después de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=67 76% (64-86) 12 (8,52-17)	N=100 98% (93-100) 42 (36-50)
	12 meses después de la dosis de recuerdo % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	-	N=291 36% (31-42%) 3,35 (2,88-3,9)

* el momento antes de la dosis de recuerdo representa la persistencia de anticuerpos bactericidas 8 meses después de la vacunación con Bexsero a los 2, 3 y 4 meses de edad y 6 meses después de la vacunación con Bexsero a los 2, 4 y 6 meses. ** % seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA \geq 1:5. *** GMT = media geométrica del título. En un estudio adicional en niños de 4 años de edad que recibieron la pauta completa de primovacuna y de recuerdo mientras eran lactantes, se observó un descenso en los títulos de anticuerpos frente a los antígenos PorA P1.4 y fHbp (que alcanzaron el 9%-10% y el 12%-20% de los sujetos con hSBA \geq 1:5, respectivamente). En el mismo estudio, la respuesta a una dosis adicional fue indicativo de memoria inmunológica, ya que el 81%-95% de los sujetos alcanzaron un hSBA \geq 1:5 para el antígeno PorA P1.4 y el 97%-100% lo alcanzaron para el antígeno fHbp tras la vacunación adicional. No se ha establecido la importancia clínica de esta observación ni la necesidad de dosis de recuerdo adicionales para mantener la inmunidad protectora a largo plazo. **Inmunogenicidad en niños de 6 a 11 meses, de 12 a 23 meses y de 2 a 10 años de edad** La inmunogenicidad tras dos dosis administradas con un intervalo de dos meses en niños de 6 a 26 meses se ha documentado en tres estudios cuyos resultados se resumen en la Tabla 4. Frente a cada uno de los antígenos de la vacuna, los índices de serorrespuesta y las GMT de hSBA fueron altos y similares tras la serie de dos dosis en lactantes de 6 a 8 meses de edad y en niños de 13 a 15 y de 24 a 26 meses de edad. Los datos sobre la persistencia de anticuerpos un año después de las dos dosis a los 13 y a los 15 meses de edad también se resumen en la Tabla 4.

Tabla 4. Respuestas de los anticuerpos bactericidas en suero tras la vacunación con Bexsero a los 6 y 8 meses de edad, a los 13 y 15 meses de edad o a los 24 y 26 meses de edad y persistencia de anticuerpos bactericidas un año después de las dos dosis a los 13 y 15 meses de edad.

Antígeno		Intervalo de edad		
		6 a 11 meses de edad	12 a 23 meses de edad	2 a 10 años de edad
		Edad de vacunación		
	6, 8 meses	13, 15 meses	24, 26 meses	
fHbp	1 mes después de la 2ª dosis % seropositivo* (95% IC) GMT hSBA** (95% IC)	N=23 100% (85-100) 250 (173-361)	N=163 100% (98-100) 271 (237-310)	N=105 100% (97-100) 220 (186-261)
	12 meses después de la 2ª dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	-	N=68 74% (61-83) 14 (9,4-20)	-
NadA	1 mes después de la 2ª dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=23 100% (85-100) 534 (395-721)	N=164 100% (98-100) 599 (520-690)	N=103 99% (95-100) 455 (372-556)
	12 meses después de la 2ª dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	-	N=68 97% (90-100) 70 (47-104)	-
PorA P1.4	1 mes después de la 2ª dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=22 95% (77-100) 27 (21-36)	N=164 100% (98-100) 43 (38-49)	N=108 98% (93-100) 27 (23-32)
	12 meses después de la 2ª dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	-	N=68 18% (9-29) 1,65 (1,2-2,28)	-
NHBA	1 mes después de la 2ª dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	-	N=46 63% (48-77) 11 (7,07-16)	N=100 97% (91-99) 38 (32-45)
	12 meses después de la 2ª dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	-	N=65 38% (27-51) 3,7 (2,15-6,35)	-

* % seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA \geq 1:4 en el intervalo de 6 a 11 meses de edad y \geq 1:5 en los grupos de 12 a 23 meses y de 2 a 10 años. ** GMT = media geométrica del título. En un grupo adicional de 67 niños evaluado tras la vacunación con Bexsero de los 40 a los 44 meses de edad en dos estudios de extensión (N=36 y N=29-31, respectivamente), se observó un aumento de los títulos de hSBA para los cuatro antígenos de referencia. El porcentaje de sujetos seropositivos fue del 100% para fHbp y NadA; 94% y 90% para PorA P1.4; 89% y 72% para NHBA.

Inmunogenicidad en adolescentes (a partir de 11 años de edad) y adultos Los adolescentes recibieron dos dosis de Bexsero con intervalos de uno, dos o seis meses entre dosis; estos datos se resumen en las Tablas 5 y 6. En los estudios con adultos, se obtuvieron datos tras dos dosis de Bexsero con un intervalo de uno o dos meses entre dosis (ver Tabla 7). Las pautas de vacunación de dos dosis administradas con un intervalo de uno o dos meses mostraron respuestas inmunes similares tanto en adultos como en adolescentes. También se observaron respuestas similares en adolescentes a los que se administraron dos dosis de Bexsero con un intervalo de seis meses.

Tabla 5. Respuestas de anticuerpos bactericidas en suero en adolescentes un mes después de la administración de dos dosis de Bexsero según distintas pautas de dos dosis y persistencia de anticuerpos bactericidas entre 18 y 23 meses después de la segunda dosis.

Antígeno		0, 1 meses	0, 2 meses	0, 6 meses
fHbp	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo* (95% IC) GMT hSBA** (95% IC)	N=638 100% (99-100) 210 (193-229)	N=319 100% (99-100) 234 (209-263)	N=86 100% (99-100) 218 (157-302)
	18-23 meses después de la segunda dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=102 82% (74-89) 29 (20-42)	N=106 81% (72-88) 34 (24-49)	N=49 84% (70-93) 27 (16-45)
	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=639 100% (99-100) 490 (455-528)	N=320 99% (98-100) 734 (653-825)	N=86 99% (94-100) 880 (675-1147)
	18-23 meses después de la segunda dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=102 93% (86-97) 40 (30-54)	N=106 95% (89-98) 43 (33-58)	N=49 94% (83-99) 65 (43-98)
	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=639 100% (99-100) 92 (84-102)	N=319 100% (99-100) 123 (107-142)	N=86 100% (96-100) 140 (101-195)
	18-23 meses después de la segunda dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=102 75% (65-83) 17 (12-24)	N=106 75% (66-83) 19 (14-27)	N=49 86% (73-94) 27 (17-43)
NHBA	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo (95% IC) GMT hSBA (95% IC)	N=46 100% (92-100) 99 (76-129)	N=46 100% (92-100) 107 (82-140)	- - -

* seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA $\geq 1:4$. ** GMT = media geométrica del título. En el estudio con adolescentes, las respuestas bactericidas después de las dos dosis de Bexsero se estratificaron según un hSBA inicial inferior a 1:4 o igual o mayor a 1:4. Los porcentajes o índices de serorrespuesta en sujetos con, al menos, un aumento de 4 veces el título de hSBA con respecto al inicio hasta un mes después de la segunda dosis de Bexsero se resumen en la Tabla 6. Después de la vacunación con Bexsero, un alto porcentaje de los pacientes eran seropositivos y sus títulos de hSBA aumentaron hasta 4 veces independientemente del estado previo a la vacunación.

Tabla 6. Porcentaje de adolescentes con serorrespuesta y aumento de los títulos bactericidas de, al menos, 4 veces un mes después de las dos dosis de Bexsero administradas según dos pautas distintas de dos dosis, estratificados según los títulos previos a la vacunación

Antígeno			0, 1 meses	0, 2 meses	0, 6 meses
fHbp	% seropositivo* después de la segunda dosis (95% IC)	título previo a la vacunación < 1:4	N=369 100% (98-100)	N=179 100% (98-100)	N=55 100% (94-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=269 100% (99-100)	N=140 100% (97-100)	N=31 100% (89-100)
	% de incremento de 4 veces después de la segunda dosis (95% IC)	título previo a la vacunación < 1:4	N=369 100% (98-100)	N=179 100% (98-100)	N=55 100% (94-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=268 90% (86-93)	N=140 86% (80-92)	N=31 90% (74-98)
NadA	% seropositivo después de la segunda dosis (95% IC)	título previo a la vacunación < 1:4	N=427 100% (99-100)	N=211 99% (97-100)	N=64 98% (92-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=212 100% (98-100)	N=109 100% (97-100)	N=22 100% (85-100)
	% de incremento de 4 veces después de la segunda dosis (95% IC)	título previo a la vacunación < 1:4	N=426 99% (98-100)	N=211 99% (97-100)	N=64 98% (92-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=212 96% (93-98)	N=109 95% (90-98)	N=22 95% (77-100)
PorA P1.4	% seropositivo después de la segunda dosis (95% IC)	título previo a la vacunación < 1:4	N=427 100% (98-100)	N=208 100% (98-100)	N=64 100% (94-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=212 100% (98-100)	N=111 100% (97-100)	N=22 100% (85-100)
	% de incremento de 4 veces después de la segunda dosis (95% IC)	título previo a la vacunación < 1:4	N=426 99% (98-100)	N=208 100% (98-100)	N=64 100% (94-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=211 81% (75-86)	N=111 77% (68-84)	N=22 82% (60-95)
NHBA	% seropositivo después de la segunda dosis (95% IC)	título previo a la vacunación < 1:4	N=2 100% (16-100)	N=9 100% (66-100)	-
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=44 100% (92-100)	N=37 100% (91-100)	-
	% de incremento de 4 veces después de la segunda dosis (95% IC)	título previo a la vacunación < 1:4	N=2 100% (16-100)	N=9 89% (52-100)	-
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=44 30% (17-45)	N=37 19% (8-35)	-

* seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA $\geq 1:4$.

Tabla 7. Respuestas de anticuerpos bactericidas en suero en adultos después de la administración de dos dosis de Bexsero según distintas pautas de dos dosis

Antígeno		0, 1 meses	0, 2 meses
fHbp	1 mes después de la segunda dosis	N=28	N=46
	% seropositivo* (95% IC)	100% (88-100)	100% (92-100)
	GMT hSBA** (95% IC)	100 (75-133)	93 (71-121)
NadA	1 mes después de la segunda dosis	N=28	N=46
	% seropositivo (95% IC)	100% (88-100)	100% (92-100)
	GMT hSBA (95% IC)	566 (338-948)	144 (108-193)
PorA P1.4	1 mes después de la segunda dosis	N=28	N=46
	% seropositivo (95% IC)	96% (82-100)	91% (79-98)
	GMT hSBA (95% IC)	47 (30-75)	32 (21-48)

* seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA $\geq 1:4$. ** GMT = media geométrica del título. No se ha evaluado la respuesta bactericida en suero al antígeno NHBA.

Inmunogenicidad en poblaciones especiales. Niños y adolescentes con deficiencias del complemento, asplenia, o disfunción esplénica En el ensayo clínico de fase 3, niños y adolescentes de 2 a 17 años de edad con deficiencias del complemento (40), asplenia o disfunción esplénica (107) y sujetos sanos de la misma edad (85) recibieron dos dosis de Bexsero con dos meses de diferencia. Un mes después de la serie de vacunación de 2 dosis, los porcentajes de sujetos con hSBA $\geq 1:5$ en sujetos con deficiencias del complemento y con asplenia o disfunción esplénica fueron 87% y 97% para el antígeno fHbp, 95% y 100% para el antígeno NadA, 68% y 86% para el antígeno PorA P1.4, 73% y 94% para el antígeno NHBA, respectivamente, lo que indica una respuesta inmune en estos sujetos inmunocomprometidos. Los porcentajes de sujetos sanos con hSBA $\geq 1:5$ fueron 98% para el antígeno fHbp, 99% para el antígeno NadA, 83% para el antígeno PorA P1.4 y 99% para el antígeno NHBA. La Agencia Europea de Medicamentos ha concedido al titular un aplazamiento para presentar los resultados de los ensayos realizados con Bexsero en uno o más grupos de la población pediátrica para la prevención de la enfermedad meningocócica causada por *Neisseria meningitidis* grupo B (ver sección 4.2 para consultar la información sobre el uso en la población pediátrica). 5.2. **Propiedades farmacocinéticas.** No procede. 5.3. **Datos preclínicos sobre seguridad.** Los datos de los estudios no clínicos no muestran riesgos especiales para los seres humanos según los estudios de toxicidad a dosis repetidas y de toxicidad para la reproducción y el desarrollo. 6. **DATOS FARMACÉUTICOS.** 6.1. **Lista de excipientes.** Cloruro de sodio Histidina Sacarosa Agua para preparaciones inyectables Para los adsorbentes ver sección 2. 6.2. **Incompatibilidades.** En ausencia de estudios de compatibilidad, este medicamento no debe mezclarse con otros. 6.3. **Periodo de validez.** 3 años. 6.4. **Precauciones especiales de conservación.** Conservar en nevera (2°C – 8°C). No congelar. Conservar en el embalaje original para protegerlo de la luz. 6.5. **Naturaleza y contenido del envase.** Suspensión de 0,5 ml en jeringa precargada (vidrio tipo I) con émbolo (goma

de bromobutilo tipo I) y tapón protector (goma tipo I o tipo II) con o sin agujas. Envases de 1 o 10 jeringas. Puede que solamente estén comercializados algunos tamaños de envases. 6.6. **Precauciones especiales de eliminación y otras manipulaciones.** Durante el almacenamiento, puede observarse un depósito fino blanquecino en la suspensión que contiene la jeringa precargada. Antes de su uso, la jeringa precargada debe agitarse bien para formar una suspensión homogénea. La vacuna debe inspeccionarse visualmente por si hubiera partículas o decoloración antes de la administración. En caso de que se observaran partículas extrañas y/o alteración del aspecto físico, no administre la vacuna. Si el envase contiene dos agujas de diferente longitud, elija la más adecuada para garantizar que la vacuna pueda administrarse por vía intramuscular. La eliminación del medicamento no utilizado y de todos los materiales que hayan estado en contacto con él se realizará de acuerdo con la normativa local. 7. **TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** GSK Vaccines S.r.l., Via Fiorentina 1, 53100 Siena, Italia. 8. **NÚMERO(S) DE AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** EU/1/12/812/001. EU/1/12/812/002. EU/1/12/812/003. EU/1/12/812/004. 9. **FECHA DE LA PRIMERA AUTORIZACIÓN/RENOVACIÓN DE LA AUTORIZACIÓN.** Fecha de la primera autorización: 14 de enero de 2013. 10. **FECHA DE LA REVISIÓN DEL TEXTO.** 18/09/2017 La información detallada de este medicamento está disponible en la página web de la Agencia Europea de Medicamentos <http://www.ema.europa.eu>. 11. **CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN.** Con receta médica. No reembolsable por el Sistema Nacional de Salud en Oficina de Farmacia. Bexsero suspensión inyectable, 1 dosis P.V.P. 102,07 € P.V.P. IVA 106,15 €.

Recomendaciones de vacunación frente a EMI por serogrupo B en España. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad-Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud.^{1,2}

Personas con riesgo alto de padecer enfermedad meningocócica invasora (EMI)

- Personas con **deficiencia de properdina** o con deficiencias de los **factores terminales del complemento** (incluyendo las que reciben o van a recibir eculizumab).
- Personas con **asplenia o disfunción esplénica grave (anemia de células falciformes)** y en aquellos con resección quirúrgica programada.
- Personas que han sufrido un **episodio de EMI.^a**
- Personal de laboratorio** (técnicos de laboratorio y microbiólogos) que trabaje con muestras que potencialmente puedan contener *N. meningitidis*.^b

Estas recomendaciones se basan en el mayor riesgo de EMI en estos grupos de población, ya que en estos momentos no hay información sobre la inmunogenicidad ni sobre la eficacia de la vacuna Bexsero en esta población.

Casos y contactos en brotes

- En agrupaciones de casos o brotes^c,** que cumplan además las dos características siguientes:
 - En la misma institución, organización o grupo social.
 - En un período de tiempo ≤ 4 semanas.
- En brotes comunitarios^d,** que cumplan además las dos características siguientes:
 - En un ámbito comunitario definido.
 - En un periodo de tiempo ≤ 3 meses.
- Situaciones de **hiperendemia^e.**
- Otras situaciones** particulares en las que la autoridad sanitaria establezca la necesidad de vacunación. Ante la aparición de **casos esporádicos** se recomienda la vacunación de los casos, pero no de sus contactos sanos. En estas situaciones se vacunará a los contactos cercanos con los factores de riesgo incluidos en el apartado anterior.

Las recomendaciones de actuación las establecerá la autoridad sanitaria competente. La quimioprofilaxis antibiótica es la intervención más eficaz para interrumpir la transmisión y se estima que reduce el riesgo de EMI en contactos en un 89%. Las recomendaciones de vacunación no sustituyen a las de quimioprofilaxis. Se recomienda remitir al Centro Nacional de Microbiología todas las cepas aisladas y muestras clínicas con sospecha, pero sin confirmación microbiológica, para su tipado/caracterización.

- Deben vacunarse frente a enfermedad meningocócica por serogrupos B y C, independientemente del estado previo de vacunación.
- En cualquier caso, se recomienda la valoración de la vacunación de estos profesionales por los Servicios de Prevención de Riesgos Laborales.
- Definidos por la aparición de dos o más casos confirmados de enfermedad meningocócica por serogrupo B.
- Definidos como aparición de tres o más casos confirmados de enfermedad meningocócica por serogrupo B.
- Definida por la aparición gradual y potencialmente duradera de un clon cubierto por la vacuna en un área geográfica.

Referencias:

- Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Vacuna frente a la Enfermedad Meningocócica Invasora por Serogrupo B. Información para Profesionales Sanitarios, 2016. Accedido en abril de 2018. Disponible en: https://www.mssi.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/docs/VacunacionMeningococo_ProfSanitarios.pdf
- Dirección General de Salud Pública, Calidad E Innovación 2016. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Preguntas y Respuestas sobre la Vacunación frente a la Enfermedad Meningocócica por Serogrupo B. Accedido en abril de 2018. Disponible en: https://www.mssi.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/docs/VacunacionMeningococo_PoblacionGeneral.pdf



Imunoglukan[®] P4H. Porque la mejor defensa es un buen ataque.

Imunoglukan[®] P4H es el complemento alimenticio de origen natural a base de Imunoglukan y vitamina C que ayuda a potenciar el correcto funcionamiento de sus defensas naturales.



Con
Imunoglukan
y Vitamina C





▼ BEXSERO

Vacuna meningocócica del grupo B
(ADNr, de componentes, adsorbida)

Desde las **PRIMERAS SONRISAS** a los **PRIMEROS BESOS**



Protegiéndoles desde las edades más tempranas:
lactantes, niños pequeños, adolescentes y adultos.^{1,2}

88% de las cepas*
de MenB han demostrado ser **destruidas por el suero****
de individuos vacunados con Bexsero
(IC 95%: 72%-95%) en el ensayo ABSh.³

*Usando un panel representativo de 40 cepas aisladas de MenB de Inglaterra y Gales, entre el 2007 y el 2008.³ **Suero humano combinado de 69 lactantes y 13 adolescentes.³

▼ Bexsero está indicado para la inmunización activa de individuos a partir de 2 meses de edad frente a la enfermedad meningocócica invasiva causada por *Neisseria meningitidis* grupo B. El impacto de la enfermedad invasiva en diferentes grupos de edad así como la variabilidad de la epidemiología del antígeno para cepas del grupo B en diferentes áreas geográficas debe tenerse en cuenta al vacunar. Ver sección 5.1 de la Ficha Técnica de Bexsero para información sobre protección frente a cepas específicas del grupo B. El uso de esta vacuna debe seguir las recomendaciones oficiales.¹

BEXSERO Vacuna meningocócica del grupo B (ADNr, de componentes, adsorbida). Información de seguridad. Reacciones adversas:¹

Lactantes y niños (hasta 10 años de edad): *Muy frecuentes:* Trastornos de la alimentación, tendencia al sueño, llanto inusual, diarrea, vómitos (poco frecuentes después de la dosis de recuerdo), erupción (niños pequeños de 12 a 13 meses, poco frecuente después de la dosis de recuerdo), fiebre ($\geq 38^{\circ}\text{C}$), eritema, hinchazón, induración y dolor agudo en el lugar de la inyección (incluyendo dolor intenso en el lugar de la inyección definido como llanto cuando se mueve la extremidad en la que se administró la inyección), irritabilidad; *Frecuentes:* Erupción (niños pequeños de 12 a 23 meses); *Poco frecuentes:* Convulsiones (Incluyendo convulsiones febriles), palidez (rara después de la dosis de recuerdo); *Raras:* Síndrome de Kawasaki, urticaria; Frecuencia no conocida: reacciones en el lugar de la inyección (incluyendo hinchazón extensa de la extremidad vacunada, ampollas en el lugar de la inyección o en el área que la rodea y nódulo en el lugar de la inyección que puede permanecer durante más de un mes). **Adolescentes (desde 11 años de edad) y adultos:** *Muy frecuentes:* Cefalea, náuseas, hinchazón induración, eritema y dolor agudo en el lugar de la inyección (incluyendo dolor intenso en la zona de inyección definido como dolor que impide realizar la actividad diaria normal), malestar general, mialgia, artralgia; Frecuencia no conocida: fiebre, reacciones en el lugar de la inyección (incluyendo hinchazón extensa de la extremidad vacunada, ampollas en el lugar de la inyección o en el área que la rodea y nódulo en el lugar de la inyección que puede permanecer durante más de un mes). Consultar Ficha Técnica de Bexsero para información adicional sobre las contraindicaciones, precauciones y reacciones adversas.

El uso de esta vacuna debe seguir las recomendaciones oficiales.¹ Ver a continuación de la Ficha Técnica en el interior de la revista.

1. Ficha técnica de Bexsero. 09/2017. GSK. 2. Watson PS, Turner DPJ. Clinical experience with the meningococcal B vaccine, Bexsero: Prospects for reducing the burden of meningococcal serogroup B disease. *Vaccine* 2016;34(7):875-880. 3. Frosi G, Biolchi A, Sapio ML, et al. Bactericidal antibody against a representative epidemiological meningococcal serogroup B panel confirms that MATS underestimates 4CMenB vaccine strain coverage. *Vaccine*. 2013;31:4968-4974.

Centro de Información GSK
900 202 700 / 902 202 700
es-ci@gsk.com

Pueden notificarse las sospechas de reacciones adversas a la Unidad de Farmacovigilancia de GSK, telf.: 902 202 700/ 900 202 700, fax: 91 8075940, email:unidad.farmacovigilancia@gsk.com

▼ Este medicamento está sujeto a seguimiento adicional, es prioritaria la notificación de sospechas de reacciones adversas asociadas a este medicamento.