

BOLETÍN
DE LA

SOCIEDAD VALENCIANA

**DE
PEDIATRÍA**



Publicación Oficial de la Sociedad Valenciana de Pediatría



BOLETÍN DE LA

SOCIEDAD VALENCIANA

**DE
PEDIATRÍA**



Publicación Oficial de la Sociedad Valenciana de Pediatría

SUMARIO

- 1 **TALLERES**
- 17 **SIMPOSIUMS**
- 23 **MESA REDONDA**
- 29 **SESIÓN PRINCIPAL**
- 32 **COMUNICACIONES ORALES**



Director
Miguel Tortajada Girbés

Secretaria Técnica
M^a Carmen Sánchez

Consejo de Redacción

Ramón Aguilera Olmos
Vicente Albiach Mesado
Mercedes Andrés Celma
José Luis Badía Mayor
Carmen Benlloch Sánchez
Juan Brines Solanes
Eduardo Buesa Ibáñez
Miguel Calabuig Sánchez
Fernando Calvo Rigual
Joaquín Carbonell Nadal
Victoria Castel Sánchez
Julia Colomer Revuelta
Ana Company Llusar
Jaime Damau Serra
M^a Ángeles Dasí Carpio
Javier Díez Domingo
Joaquín Donat Colomer
Amparo Escribano Montaner
Carlos Esquembre Menor
Rafael Fernández-Delgado
Josep Ferris i Tortajada
José Flores Serrano
Jesús Garde Garde
Fernando Goberna Burguera

Francisco Gómez Gosálvez
Teresa Hernández Aguilar
Roberto Hernández Marco
Mercedes Juste Ruiz
Juan López Andreu
Luis López Peña
Pacual Malo Concepción
Antonio Michavila Gómez
Francisco Morcillo Sopena
Manuel Moya Benavent
Fernando Mulas Delgado
Carmen Navarro Navarro
Antonio Nieto García
M^a Carmen Otero Reigada
Carlos Paredes Cencillo
Jose M^a Paricio Talayero
Antonio Pereda Pérez
Antonio Pérez Aytés
Amelia Peris Vidal
Félix Prieto Bouza
Ramón Sanchís Ramada
Fernando Vargas Torcal
Juan José Vila Carbó
Isidro Vitoria Miñana
Joaquín Ybarra Huesa

Secretaria de redacción:
Boletín Soc Val Pediatría
Colegio Oficial de Médicos
Avda. Plata, 20
46013 - Valencia

Volumen Nº 36 - 2016
Dep. Legal V-387-1957
ISSN 0489-824



JUNTA DIRECTIVA:

Presidente: Pilar Codoñer Franch
Vicepresidente por Castellón: Jorge Pantoja Martínez
Vicepresidente por Alicante: Mercedes Juste Ruiz
Secretario: Pablo Ferrer González
Tesorero: Susana Villalonga Campos
Vocal por Valencia: Javier Elorza Arizmendi
Vocal de Atención Primaria: Eva Suárez Vicent
Vocal de Formación Continuada: Isabel Izquierdo Macián
Vocal de Cirugía Pediátrica: Vicente Ibáñez Pradas
Vocal de Hospitales Comarcales: Elena Gastaldo Simeón
Vocal de Especialidades Pediátricas: Agustín Molina Merino
Vocal por Alicante: M^a Luisa Lucas Abad
Vocal por Castellón: Ana Isabel Edo Monfort
Director de la Página de Internet: Manuel Porcar Almela
Director de la Revista: Miguel Tortajada Girbés
Vocal de Residentes de Pediatría: Esteban Peiró Molina

**XXXII CONGRESO DE LA SOCIEDAD VALENCIANA
DE PEDIATRÍA:**

COMITÉ ORGANIZADOR

Presidente:
Mercedes Juste Ruiz
Vocales:
Ana Isabel Edo
Javier Elorza Arizmendi
Pilar Codoñer Franch
Pablo Ferrer González
Elena Gastaldo Simeón
M.^a Luisa Lucas Abad
Vicente Ibáñez Pradas
Isabel Izquierdo Macián
Agustín Molina Merino
Jorge Pantoja Martínez
Esteban Peiró Molina
Manuel Porcar Almela
Miguel Tortajada Girbés
Susana Villalonga Campos

COMITÉ CIENTÍFICO

Presidente
M.^a Luisa Lucas Abad
Vocales
Fernando Aleixandre Blanquer
Pascual Escribá Tomás
Mariola García Baeza
Fernando Goberna Burguera
Javier González de Dios
Simona Mas Antón
José Mut Buigues
José Pastor Rosado
Juan Pérez Pérez
Emilio Rodríguez Ferrón
Isabel Rubio Díaz



UMARIO

Volumen 36
Año 2016

TALLERES

TELEMEDICINA.....	1
José Luis López Prats. Hospital Clínico Universitario Valencia	
EL NIÑO CON PROBLEMAS CARDIOLÓGICOS.....	4
Ana Moriano Gutiérrez. Hospital Lluís Alcanyís de Xàtiva.	

SIMPOSIUMS

FALLO DE MEDRO	17
Jaime Dalmau Serra*, Belén Ferrer Lorente**. *Director-Editor de Acta Pediátrica Española. ** Adjunto Pediatría General. Servicio de Pediatría	

MESA REDONDA

SEGUIMIENTO DEL NIÑO CON PATOLOGÍA NEUROLÓGICA.....	23
Francisco Carratalá. Hospital Clínico Universitario San Juan	
SEGUIMIENTO DEL PACIENTE CON PATOLOGÍA RESPIRATORIA CRÓNICA.....	28
Silvia Castillo Corullón. Unidad de Neumología infantil y Fibrosis Quística. Hospital Clínico de Valencia	

SESIÓN PRINCIPAL

CONSIDERACIONES EN EL INICIO Y SEGUIMIENTO DEL TRATAMIENTO DEL PACIENTE CRÓNICO. ENFERMEDAD RENAL CRONICA	29
Santiago Mendizabal Oteiza. Jefe Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia	

COMUNICACIONES ORALES

ABSCESO CEREBRAL INFANTIL: A PROPÓSITO DE UN CASO.....	32
Paya Elorza I., Pérez Yuste P. Servicio de pediatría. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa	
TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS SECUNDARIA A INFECCIÓN OTICA.....	33
Paya Elorza I., Herranz Sanchez Y., De Diego Almarza V. Servicio de pediatría. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa	
FORMA LEVE DE ENCEFALITIS HERPÉTICA EN LACTANTE DE 8 MESES PREVIAMENTE SANO.....	34
López Yáñez A. ¹ , López MC. ¹ , Pascual A. ¹ , Climent E. ¹ , Pastor J. ¹ ¹ Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Elche. Alicante. España	
ESTRABISMO DE APARICIÓN RECIENTE, SIGNO DE ALARMA DE HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL.....	35
De Oyanguren Aparicio L., RodillaValenzuela S., Nebot Martín A. y Lucas García J. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Castellón	
HIPOTONÍA NEONATAL EN RECIÉN NACIDO CON SÍNDROME DE KOOLEN-DE VRIES.....	36
Huerta Calpe S., Rodríguez Martínez M., Fernández Montesinos A., Pérez Tarazona S. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia	

CONVULSIONES EN LACTANTE DE 2 MESES: LISENCEFALIA TIPO I..... Díaz Molina G., Romagosa Sánchez-Monge B., Esparza Sánchez MA., Reguillo Lacruz AM., Lucas García J., Ferrer Vázquez M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario General. Castellón	37
PREESCOLAR VARÓN DE 4 AÑOS CON ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE POR ANTICUERPOS FRÍOS López A. ¹ , Clar S. ¹ , Pascual A. ¹ , Mendoza MR. ¹ , Pastor J. ¹ ¹ Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Elche. Alicante. España	38
NEUTROPENIA AUTOINMUNE: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL A PROPÓSITO DE UN PACIENTE CON PRESENTACIÓN ATÍPICA..... Cubells Serra I., Tornador Gaya E., Cubo García M., Vila Nistal O. ¹ ¹ Hospital General Universitario. Castellón	39
APLASTAMIENTO VERTEBRAL COMO DEBUT DE LEUCEMIA LINFOBLASTICA AGUDA..... López Fernández MC., Climent Forner E., López Yañez A., Pascual Archilla A., Pastor Rosado J. Servicio de Pediatría Hospital General Universitario. Elche	40
FAVISMO: UNA CAUSA FRECUENTE DE HEMÓLISIS EN LA CUENCA MEDITERRÁNEA..... Rubio Puche N., Moreno López N., Mazón Ruiz E., Gabarrón Soria I., Martínez del Villar M. Gobernadora Burguera F. Hospital de la Vega Baja. Orihuela. Alicante	41
MANIFESTACIONES MÚSCULOESQUELÉTICAS EN SOSPECHA DE LEUCEMIA..... Sempere J., Mirón G., Borrás B., Pons S., Ballester E., Maiques E. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia	42
PROTOPORFIRIA ERITROPOYÉTICA..... Moratalla E., Urtasun A., Pinilla A., Rivas A., Gastón R., Évole M. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia	43
DEBUT DE DÉFICIT DE GLUCOSA-6-FOSFATO-DESHIDROGENASA POR INGESTA DE HABAS EN LACTANTE DE DIEZ MESES Pinilla A., Moratalla E., Urtasun A., Rivas A., Gaston R., Argiles B. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia	44
EVOLUCIÓN DE PREVALENCIA, ETIOLOGÍA Y PRONÓSTICO DE LA SEPSIS NEONATAL PRECOZ CONFIRMADA EN UN HOSPITAL GENERAL..... Gonzalez-Miño C., Aguilera R., Tosca R., Vidal S. Hospital General Universitario. Castellón	45
CAMBIOS EPIDEMIOLÓGICOS DE LA SEPSIS NEONATAL TARDÍA EN UN HOSPITAL GENERAL ENTRE DOS PERÍODOS Gonzalez-Miño C., Aguilera R., Tosca R., Vidal S. Hospital General Universitario. Castellón	46
GESTANTES FUMADORAS Y EVOLUCIÓN DEL PESO DE LOS RECIÉN NACIDOS DURANTE EL PRIMER AÑO Morell M., Sarrión N., Bermudez L., Marin P., Garcia N. Consorci Hospital General Universitari. València	47
LESIÓN MEDULAR PERINATAL, A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO... Gabarrón I. ¹ , Muñoz J. ² , Quesada L. ² , Olivares J. ² , Mazón E. ¹ , Rubio N. ¹ ¹ Hospital Vega Baja. ² Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca	48
ENFERMEDAD DE CHAGAS CONGÉNITA..... Herranz Y., Landa L., García E., Payá I., Pérez J. Hospital Marina Baixa. Alicante	49
ENCEFALOPATÍA POR KERNICTERUS EN RELACIÓN A ANEMIA HEMOLÍTICA NEONATAL Pagán A., Ibáñez S., Alarcón H., Martínez E., Zamora F.I., Domingo M.R. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca	50
UTILIDAD DE LA TIRA REACTIVA Y LA TINCIÓN DE GRAM PARA DESCARTAR INFECCIÓN URINARIA Borrás B. ¹ , Mirón G. ¹ , Sempere J. ¹ , Yuste B. ² , Ibáñez C. ² , Ballester E. ¹ ¹ Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Doctor Peset. Valencia. ² Servicio de Microbiología. Hospital Universitari Doctor Peset. Valencia.	51

PERSISTENCIA DE CONDUCTO DEL URACO: A PROPÓSITO DE DOS CASOS	52
Mirón G., Borrás B., Sempere J., Pons S., Ballester E., Quinzá L. Hospital Universitari Dr. Peset. Valencia	
FIEBRE PARECE, INFECCIOSO NO ES	53
González-Moro L., Llorens A., Gavilán C., Pastor L. Hospital Universitario San Juan. Alicante	
VALORACIÓN DE LA MASA GRASA EN NIÑOS OBESOS MEDIANTE DENSITOMETRÍA ÓSEA EN RELACIÓN CON VARIABLES ANTROPOMÉTRICAS	54
Llorens Córcoles A., González-Moro Azorín L., Mora Ortiz L., Atienza Almarcha T., Juste Ruiz M. Hospital Clínico Universitario San Juan. Alicante	
CONVULSIÓN COMO DEBUT DE HIPOCALCEMIA POR DÉFICIT DE VITAMINA D EN LACTANTE DE RAZA NEGRA	55
De Andrés M., Sielva M., Oltra M. Servicio de Pediatría Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia	
RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO EN EL CONTEXTO DE SÍNDROME DE SCHIMMELPENNING	56
Fernández A., Rodríguez M., Ferrer MB., *Évole M. Servicio de Pediatría y *servicio de Dermatología del Hospital Universitari i Politènic La Fe. Valencia	
PROTOCOLO DE OPTIMIZACIÓN DEL USO DE INMUNOGLOBULINA INESPECÍFICA HUMANA (IGIV) EN PEDIATRÍA	57
Leiva A.V. ¹ , Cárdenas P. ¹ , Fontalvo M.A. ¹ , Alcalá P. ¹ , Climent E. ² ¹ Servicio de Pediatría. ² Servicio de Farmacia. Hospital General Universitario. Alicante	
PIOMIOSITIS EN PEDIATRÍA: IMPORTANCIA DE LA SOSPECHA CLÍNICA PARA UN DIAGNÓSTICO PRECOZ	58
Borrás B., Sempere J., Mirón G., Pla M., Ballester E., Pons S. Hospital Universitari Doctor Peset. Valencia	
DE LA PICADURA DE MOSQUITO A LAS PUERTAS DE LA UCI	59
Félix A.C., Alcalá P. Hospital General Universitario. Alicante	
MOTIVOS DE REMISIÓN A URGENCIAS DESDE ATENCIÓN PRIMARIA ..	60
Sempere J., Borrás B., Mirón G., Ballester E., Pons S., Muñoz A. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia	
DOLOR FACIAL EN PEDIATRÍA: POSIBLES ERRORES EN EL DIAGNÓSTICO	61
Rodríguez Martínez M., Fernández Motesinos A., Huerta Calpe S., Calero Navarro P. Hospital Universitari y Politènic la Fe. Valencia	
INTOXICACIÓN AGUDA POR SEMILLAS DE CYCA REVOLUTA	62
Rivas A., Minguez M., Buendía M.E., Oltra M. Hospital Universitari i Politènic La Fe. Valencia	
EVALUACIÓN DE LA RELACIÓN ENTRE EL SERVICIO DE URGENCIAS PEDIÁTRICAS Y ATENCIÓN PRIMARIA	63
Borrás B., Sempere J., Mirón G., Muñoz A., Ballester E., Pons S. Hospital Universitari Doctor Peset. Valencia	
¿PORQUÉ PERDER TIEMPO EN LA CONFECCIÓN DE UN ÁRBOL GENÉALÓGICO?	64
Martínez Carrascal A., Pardo Esteban S., Adell Sales A., Grau Rodríguez P., Contreras Suay J., Ferrer González P., Rometsch S. Servicio de Pediatría. Hospital General. Requena	
¿SABEMOS CÓMO SE REALIZA LA ESCOLARIZACIÓN DE LOS NIÑOS DE 3 AÑOS?	65
Andrade M. ¹ , Lopez C. ¹ , Belmonte M. ¹ , Rubio I. ² ¹ HGU Elche. ² C.S. Raval. Elche	
COLONIZACIONES PARASITARIAS ¿QUÉ HAY EN EL PAÑAL?	66
Llopis Vallés A., Berghezan Suárez A., Lucas Abad M. ³ L., Lozano Morant M.F., Donato Sánchez B. Centro de salud. Denia	
QUERATOLISIS PUNCTATA: A PROPOSITO DE UN CASO	67
Lucas Abad M.L., Berghezan Suárez A., Llopis Vallés A., Lozano Morant M.F., Nieto Perea M.J., Donato Sánchez B. Centro de Salud. Denia. Alicante	

KALA AZAR: UNA PARASITOSIS ENDÉMICA	68
Vaquer-Herrero R., Cuenca-Alcaraz M.A., Verdu-Diaz N., Ortiz-Septién M.I., Pina-Jover M., Aleixandre-Blanquer F. Hospital General Universitario. Servicio de Pediatría. Elda	
REVISIÓN DE CASOS DE LEISHMANIASIS INFANTIL EN EL ÁREA DEL HOSPITAL MARINA BAIXA.....	69
Salvador Pinto T., Clavijo Pendón A., Pérez Pérez J. Servicio de Pediatría. Hospital Marina Baixa. Alicante.	
MANIFESTACIONES INFRECIENTES DE LA INFECCIÓN POR VVZ.....	70
Tormo M.T., Angelats C.M., Fernández A., Ros G., Gómez D., Revert M., Kalbouza S., Gómez M., García A.M., Llinares S., Díaz S., Cesín S., Morales M.J. Hospital Francesc de Borja. Gandía.	
ABSCESO CEREBELOSO: UNA COMPLICACIÓN INFRECIENTE PERO GRAVE DE LA OTITIS MEDIA	71
Remón Pérez A., Rodilla Valenzuela S., Cervera Albenca A. Servicio Pediatría Hospital General. Castellón	
CELULITIS ORBITARIA COMPLICADA CON ABSCESO SUBPERIÓSTICO ORBITARIO Y SECUNDARIA A SINUSITIS	72
Pascual Archilla A., Mendoza Durán M., López Yáñez A., López Fernández M.C., Pastor Rosado J. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Elche	
FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO E INFECCIÓN POR BARTONELLA	74
Sierva M., De Andrés M., Oltra M. Servicio de Pediatría Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia	
ABSCESO RECIDIVANTE EN PACIENTE CON FÍSTULA DEL SENO PIRIFORME. ACTINOMYCES COMO RESPONSABLE DE ABSCESOS PSEUDOMALIGNOS	75
Urtasun A., Pinilla A., Moratalla E., Rivas A., Fernández B., Miró I. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.	
ANILLOS VASCULARES: DOBLE ARCO AÓRTICO.....	76
Díaz Molina G., Álvarez Martín M., Delgado Vicente A., Reguillo Lacruz A. Servicio de Pediatría del Hospital General Universitario. Castellón.	
NEUMOTÓRAX ESPONTÁNEO NEONATAL: SERIE DE CASOS EN UNA MISMA FAMILIA	77
Mazón Ruiz E., Taibi N., Roig Riu M., Gabarrón Soria I., Rubio Puche N. Hospital Vega Baja. Orihuela. Alicante	
“NEUMONÍAS POR VIRUS Y MYCOPLASMA EN PREESCOLARES: NEUMONÍAS ATÍPICAS NO TAN ATÍPICAS”	78
Centeno J., Morell M., Aguilera D., Sarrión N., Martínez L., López R., Montesinos E., Álvarez J. Consorcio Hospital General Universitario. Valencia.	
LA CHULETA DE OSLER: ARTE PARA ENSEÑAR Y APRENDER.....	79
Augusto Saldaña Miranda. Hospital General. Requena	
RABDOMIOMAS INTRACARDIACOS EN UN NEONATO CON ESCLEROSIS TUBEROSA. PRESENTACION DE UN CASO	80
Conde L., Torres E., Rivas A., Moratalla E. Hospital Politécnico y Universitario la Fe. Valencia.	
REVISIÓN DE NEUMONÍAS CON CONDENSACIÓN RADIOLÓGICA.....	81
Vilaplana M., Verdú N., Aleixandre F. Servicio de Pediatría. HGU. Elda.	
EPISODIOS DE CIANOSIS Y BRADICARDIA COMO SÍNTOMAS DE REFLUJO GASTROESOFÁGICO ÁCIDO EN NEONATO	82
Cruz S., Zamora F.I., Vázquez R.M., Pagán A., Vázquez C., Izquierdo I., Pastor P. Hospital General Universitario. Elche	
SÍNDROME DE ENTEROCOLITIS INDUCIDO POR PROTEÍNAS ALIMENTARIAS: A PROPÓSITO DE UN CASO.....	83
Zamora Alberola F.I., Vázquez Gomis R., Cruz Maeso S., Pagán Martínez S., Vázquez Gomis C., Izquierdo Fos I., Pastor Rosado J. Hospital General Universitario. Elche	
DIAGNOSTICO DEFINITIVO DEL DOLOR ABDOMINAL REMITIDO DESDE ATENCIÓN PRIMARIA A CONSULTAS DE DIGESTIVO INFANTIL.....	84
Zapata C., Vázquez R., Canals F., Pastor J. Hospital General Universitario. Elche	

ESOFAGITIS EN UN NIÑO INMUNOCOMPETENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO.....	85
Beltrán P., Tarragón A., Mañes Y., Carpena P., García M. Hospital Lluís Alcanyís. Xativa.	
GASTROPRESIA EN UN NIÑO DE 9 AÑOS CON INFECCIÓN POR VIRUS DE EPSTEIN BARR	86
Cárdenas P., Ureña L., Fontalvo M., Félix A.C., Leiva A.	
VALIDEZ Y RENTABILIDAD DE LOS TESTS NO INVASIVOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE COLONIZACIÓN POR HELICOBACTER PILORY	87
González-Moro L., Llorens A., Gallardo L., Gramage J., Canals Baeza A., Juste M. Hospital Clínico Universitario. San Juan	
UTILIZACIÓN DEL HIDRATO DE CLORAL PARA LA SEDACIÓN EN PRUEBAS DE IMAGEN	88
Infante A., Amat A., García R., Cuadrado E., Requena C., Collado B., Camarasa I., Martínez C., Gastaldo E. Hospital Universitario de la Ribera. Alzira	
AMPLIAR LA EDAD PEDIÁTRICA HASTA LOS 18 AÑOS. IMPACTO SOBRE NUESTRO SERVICIO	89
Borrás B., Sempere J., Mirón G., Ballester E., Bretón J.R., Martí M. Hospital Universitari Doctor Peset. Valencia.	
“LÉEME EN VOZ ALTA”: PLAN DE PREVENCIÓN DE LOS PROBLEMAS DEL NEURODESARROLLO	90
Martínez Carrascal A., Pardo Esteban S., Adell Sales A., Saldaña A., Contreras Suay J., Ferrer González P., Rometsch S., Gómez M.L., Gómez M.D., Ortiz I., Fornés M., Chaves C., Martínez C., Ahmad N. Servicio de Pediatría. Hospital de Requena y Departamento de Salud de Requena	
NIÑA DE 2 AÑOS CON FIEBRE Y LESIONES CUTÁNEAS.....	91
Llorens Córcoles A., González-Moro Azorín L., Gavilán Martín C., Echenique Lara D. Hospital universitari de Sant Joan d’Alacant	
SÍNDROME DE FREY. A PROPÓSITO DE UN CASO.....	92
Cuenca Alcaraz M.A. ¹ , Verdú Díaz N. ¹ , Bonmatí fuentes M.J. ² , Aleixandre blanquer F. ¹ ¹ Hospital General Universitario. Elda; ² Centro de Salud Cabo Huertas. Alicante	
MANEJO Y ESTUDIO DE PACIENTE CON MICRODELECCIÓN 22Q11	93
Ureña L., Fontalvo M. Hospital General Universitario de Alicante R1 Pediatría	
SÍNDROME DE STEVEN-JOHNSON EN UNA NIÑA DE 10 AÑOS TRAS INGESTA DE ANALGESIA HABITUAL.....	94
Fontalvo M., Cárdenas P., Llombart A., Ureña L., Leiva A., Félix A.C. Hospital General Universitario de Alicante R1 Pediatría	
ENFERMEDAD DE KAWASAKI REFRACTARIA. CASO CLÍNICO.....	95
Tarragón A., Beltrán P., Mañes Y., Carpena P., Moriano A., Morata J. Hospital Lluís Alcanyís. Xàtiva.	
QUERION DE CELSO. NO PENSAR EN CIRUGÍA	96
Beltrán P., Tarragon A., Mañes Y., Carpena P., Calvo F. Hospital Lluís Alcanyís	
ANALIZANDO LA COBERTURA VACUNAL FRENTE A TOS FERINA EN EMBARAZADAS DEL HOSPITAL DE ELDA	97
Verdú Díaz N., Vilaplana Lozano M., Aleixandre Blanquer F. Hospital General Universitario. Elda. Alicante	

Telemedicina

José Luis López Prats
Hospital Clínico Universitario Valencia

INTRODUCCIÓN:

Los avances médicos han supuesto la cronificación de enfermedades que hace unas décadas tenían un pronóstico ominoso. Esta situación ha provocado el surgimiento de un nuevo tipo de paciente pediátrico, el niño dependiente de tecnología. Estos niños quedan dependientes de la tecnología para asegurar su supervivencia, ya sea de forma temporal o permanente, lo que puede llevar a su confinamiento hospitalario con el consiguiente impacto sobre su salud y sobre sus familias.

El uso de la tecnología de información y comunicaciones (TIC) podría permitir el traslado precoz y permanente al domicilio de estos pacientes, con el consiguiente beneficio familiar, social y económico, pero sin menoscabo de la calidad asistencial (Principio de Eficiencia). Presentamos nuestra experiencia tras 8 años de funcionamiento de un Sistema Telemédico para la asistencia domiciliar de niños dependientes de tecnología.

I. CARACTERÍSTICAS GENERALES DEL ESTUDIO

Se trata de un estudio clínico prospectivo descriptivo y analítico, en niños ventilodependientes ingresados en la Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos (CIP) del Hospital Clínico Universitario de Valencia (HCUV) a partir de Septiembre de 2007 hasta Mayo de 2015. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética del HCUV.

II. PACIENTES Y MÉTODOS

II.1. Criterios de inclusión de pacientes

Se incluyeron todos los niños atendidos en nuestro Hospital o derivados al mismo de otros hospitales, desde Septiembre de 2007 a Mayo de 2015, que cumplían los siguientes criterios de inclusión:

1. Pertenecer al grupo I de niños dependientes de tecnología según la clasificación de la OTA de 1987 (niños dependientes de ventilación mecánica).
2. Recibir ventilación mecánica invasiva a través de traqueostomía.
3. Firma del consentimiento informado de la UAIDP por parte de los padres o tutores legales.

II.2. Implantación y desarrollo del sistema telemédico domiciliario

Se dotó a la Unidad de un sistema telemédico, para recoger y transmitir en tiempo real al Hospital la información médica generada por el niño en su domicilio. Además, el sistema permite el almacenamiento y procesamiento de esta información e integra un sistema de videoconferencia y teleauscultación capaz de ser utilizado para valorar clínicamente al niño si así lo necesitara en cualquier momento.

II.3. Dotación de personal de la uaidp

El personal facultativo responsable de la asistencia integral de estos pacientes está constituido por la plantilla de la sección de CIP del HCUV, que realiza su labor asistencial desde el puesto de control telemédico domiciliario situado en el Hospital. Se constituyó una Unidad para asistir a estos pacientes que se dotó de 3 enfermeras que los asisten en su domicilio y/o en su centro escolar. Se ha colaborado con otros especialistas para garantizar el óptimo abordaje multidisciplinar de estos niños complejos.

II.4. Formación Específica de Personal Auxiliar y de los Padres y Cuidadores.

Un aspecto básico del proyecto es la formación del personal de enfermería de la UHDP, así como de los padres y cuidadores.

III. ANÁLISIS DE RESULTADOS. VALORACIÓN DE LA CALIDAD ASISTENCIAL

El principal resultado fue la creación y puesta en funcionamiento de la primera Unidad de Asistencia Intensiva Domiciliaria Pediátrica con soporte Telemédico para niños Dependientes de Tecnología de España. Se exponen los resultados valorando su influencia sobre las tres dimensiones del triángulo de calidad asistencial: calidad científico-técnica, calidad percibida y gestión de recursos.

III.1. Mejora de la calidad científico-técnica (análisis descriptivo)

III.1.1. Pacientes incluidos

Se trasladaron a su domicilio un total de 12 niños ventilodependientes a través de Traqueostomía (100% de los niños asistidos en nuestro Centro).

De los datos generales de los pacientes en el momento del ingreso en la UAIDP cabe destacar que:

- La tercera parte de los pacientes (4/12) eran prematuros, todos ellos con DBP graves, hiperreactividad bronquial e hipertensión pulmonar secundaria.
- Al alta al domicilio 5/12 presentaban retraso psicomotor grave y otros 3 moderado.
- De los pacientes afectados de miopatía congénita (5/12), cuatro, presentaron una dependencia permanente de ventilación mecánica desde la época de lactante.
- El 75 % (9/12) estaban colonizados por gérmenes hospitalarios multirresistentes.
- El 66,6 % se alimentaban al alta a través de gastrotomía.

III.1.2. Tiempo de demora entre alta de UCIP y traslado al domicilio: A todos los pacientes se les pasó a Sala convencional de hospitalización tras el alta de UCIP y previo al traslado al domicilio. Durante ese tiempo, al que se llamó tiempo de demora, se produjo el traspaso tutelado de responsabilidad y se completó la formación iniciada en la sección de CIP de familiares y cuidadores. La demora media global fue de $24,6 \pm 27,2$ días (rango: 6-87 días).

III.1.3. Localización geográfica de los domicilios: En total se han asistido pacientes de 6 áreas sanitarias diferentes. El paciente atendido a más distancia tiene su domicilio en Denia, a una distancia de 112 km del hospital.

III.1.4. Reingresos hospitalarios: Se asistió una media de 5 niños al mes durante todo el periodo de estudio. Se produjeron 37 reingresos (18 programados y 19 urgentes). El 78,4 % de los reingresos ocurrieron en los dos primeros años. La principal causa de los ingresos urgentes (42%) fue una descompensación de la enfermedad de base. La duración media por ingreso fue de 7,7 días (rango 1-35 días).

III.1.5. Utilidad de la telemedicina en el Destete de la ventilación mecánica: Se ha conseguido avanzar en el destete de los pacientes gracias al uso de la Telemedicina, sin necesidad de que se trasladen al hospital ni de la realización de pruebas complementarias. Se ha conseguido 5 destetes completos.

III.1.6. Altas del programa. Desde la implantación de la UAIDP se ha dado de alta a 6 niños. Cinco de ellos por mejoría/estabilización y 1 por fallecimiento. El tiempo de permanencia en la Unidad fue de $3,2 \pm 1,8$ años y la edad media al alta de $4,9 \pm 2,4$ años.

III.1.7. Decanulaciones. Se consiguió decanular a cuatro niños, con una media de edad de 6,2 años (rango 2,0-11,6 años).

III.1.8. Evolución neurológica. Al final del periodo de estudio o al alta del paciente objetivamos una mejoría de su situación neurológica en todos los casos. Sólo en 2/12 persistía retraso psicomotor grave (con mejoría sobre su situación previa) y otros 2 moderado.

III.2. MEJORA DE LA CALIDAD CIENTÍFICO-TÉCNICA (ANÁLISIS DE LAS INCIDENCIAS).

Se creó un registro prospectivo para valorar la utilidad de la herramienta telemédica en la detección y manejo de patologías intercurrentes o reagudizaciones de la enfermedad de base durante los primeros 24 meses de ingreso de cada paciente, desde Septiembre de 2007 hasta Mayo de 2015.

Se realizó un estudio descriptivo de las mismas así como un estudio de correlaciones de las variables estudiadas para cada incidencia con cuatro indicadores principales de actividad: episodio amenazante para la vida (EAV), necesidad de ingreso hospitalario, ingreso evitado, duración del episodio.

Observamos como nuestro Sistema Telemédico demostró ser útil y fiable para la toma de decisiones durante el manejo de las incidencias ocurridas en nuestros pacientes. Las incidencias fueron detectadas por los padres en el 60 % de los casos. La TM detectó casi un 30% y fue la herramienta clave en el seguimiento del 90% de ellas. La principal causa fue la enfermedad respiratoria (67%).

Los EAV en nuestros pacientes no son acontecimientos frecuentes ni previsibles. Su asistencia inmediata no ha requerido conocimientos especializados. La formación que se proporcionó a los padres por el personal de la UAIDP, permitió asistirlos adecuadamente. La TM ha demostrado ser una herramienta eficaz en la asistencia de estos episodios.

Las Incidencias que han precisado ingreso han sido las más graves. Las Incidencias definidas como “ingreso evitado” ocasionaron también un mayor deterioro en el paciente, precisaron mayor intensidad de tratamiento y de pruebas diagnósticas y su duración fue mayor, todo ello indicativo de su nivel de gravedad. Siendo su comportamiento similar al de las incidencias que precisaron ingreso.

III.3. MEJORA DE LA CALIDAD PERCIBIDA

Todas las familias aceptaron participar en una amplia encuesta de satisfacción. Del resultados de la misma destaca que:

- El adiestramiento proporcionado ha sido valorado “muy positivamente” por las familias y el tiempo de estancia en la Sala como “necesario” para el traslado al domicilio.

- El grado de satisfacción respecto a la TM ha sido excelente: no ha invadido su privacidad, ha mejorado la calidad de vida del niño y ha disminuido el estrés de la familia.

La escolarización es un objetivo clave a conseguir en estos niños ya que permite el desarrollo de todo su potencial intelectual y psicosocial, al tiempo que normaliza la dinámica familiar. La situación de estabilidad respiratoria alcanzada y mantenida por nuestros pacientes, junto con el plan de formación de educadores llevado a cabo por nuestra Unidad, ha permitido la escolarización de todos ellos.

III.4. MEJORA EN LA GESTIÓN DE RECURSOS

III.4.1. Indicadores asistenciales: La permanencia estable en el domicilio de los niños dependientes de VM, optimiza los recursos sanitarios de las unidades de cuidados intensivos, mejorando sus indicadores asistenciales.

III.4.2. Gestión de personal: Una gestión eficiente de los recursos humanos asignados a la Unidad basados en los datos obtenidos teleméricamente, permiten una disminución de costes en comparación con otras soluciones sanitarias ofertadas a estas familias.

III.4.3. Permanencia en domicilio: El traslado de todos los pacientes resultó definitivo al permanecer en el domicilio el **98,4%** del tiempo total desde el alta. Siendo el tiempo de ingreso urgente menor del 1 % del total.

III.4.4. Evolución laboral de los padres: El ingreso hospitalario afectó de forma grave a la situación laboral de los padres. El ingreso en la UAIDP mejoró de forma significativa esta situación que se normalizó tras la escolarización. Con respecto a esta última, el alta del paciente de la UAIDP no modificó la situación laboral.

Conclusión: La TM nos ha permitido el traslado de niños ventilodependientes a su domicilio de una manera segura y permanente, consiguiendo progresar en su cuidado y mejorando su calidad de vida y la de sus familias.

El niño con problemas cardiológicos

Ana Moriano Gutiérrez.
Hospital Lluís Alcanyis de Xàtiva.
anamorianogutierrez@gmail.com

1. INTRODUCCIÓN

Los defectos cardíacos son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1.000 recién nacidos vivos, siendo mucho más alta en los nacidos muertos.

Las Cardiopatías congénitas (CC) se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón. La etiología se desconoce en la mayoría de las ocasiones. Alrededor de un 10% de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales. Alrededor del 2-3% pueden ser causadas por factores ambientales, bien sean enfermedades maternas o causadas por teratógenos. La mayor parte (alrededor del 70-80%) tiene un origen genético mendeliano o multifactorial.

El método diagnóstico principal en las CC es la ecocardiografía.

Hasta en un 1/3 de los niños con CC existen anomalías extracardíacas lo que complica su manejo.

Los problemas más frecuentes a los que se enfrentan los niños cardiopatas son la insuficiencia cardíaca, la hipertensión pulmonar, las arritmias, los problemas nutricionales, hematológicos e infecciosos.

2. INSUFICIENCIA CARDÍACA

(Presentation, Diagnosis, and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovascular Society Guidelines, 2013¹)

La reciente guía clasifica a los pacientes que presentan insuficiencia cardíaca en 4 clases para fa-

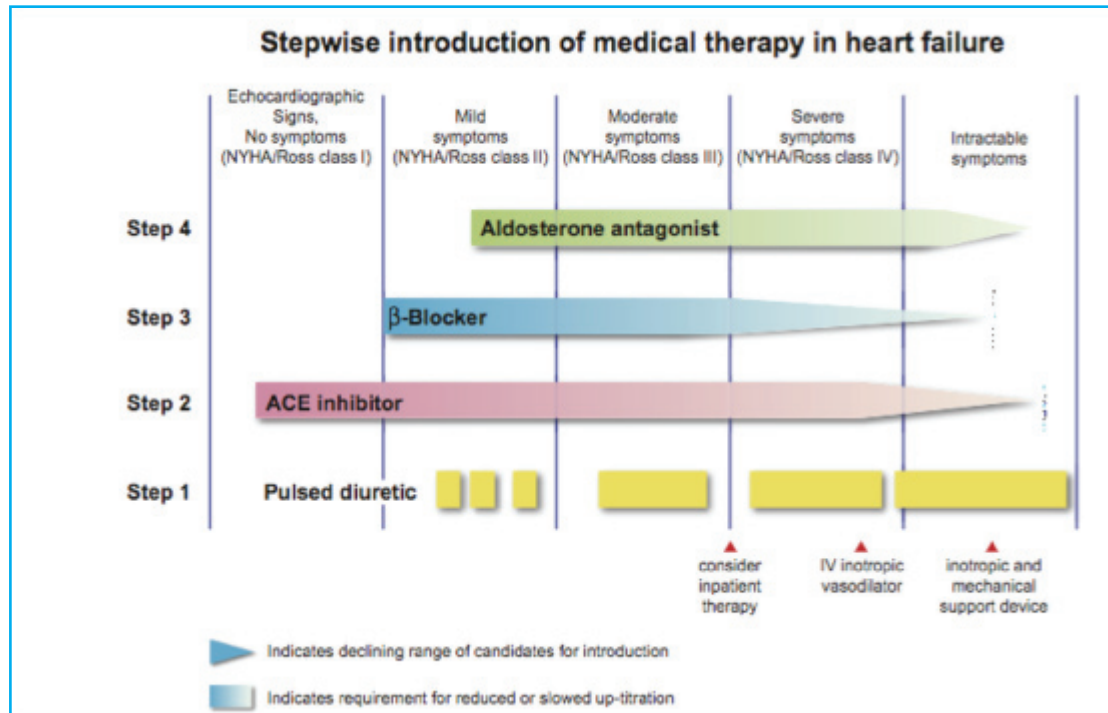
cilitar el manejo de los mismos. Los síntomas de la insuficiencia cardíaca se inician con el estancamiento ponderal, posteriormente cualquier signo de distres respiratorio (normalmente tiraje subcostal), seguido de taquicardia y finalmente la hipotensión.

Clase A: son asintomáticos. Si no presentan dilatación de cavidades izquierdas en la ecocardiografía no precisan de tratamiento. Si, sí que presentan habrá que valorar la presencia o ausencia de disfunción ventricular asociada. Sin disfunción el manejo es captopril 1-2 meses. Con disfunción el tratamiento es captopril y un betabloqueante, el más utilizado en estos casos es el carvedilol.

Clase B: Presentan alguno de los síntomas (normalmente estancamiento ponderal y distres). Se inicia tratamiento diurético con furosemida 48-72 horas. Si presenta mejoría se pasa al tratamiento con captopril y un diurético antagonista de la aldosterona (normalmente la espironolactona) para mejorar el remodelamiento cardíaco. Sino ya pasa a Clase C.

Clase C: necesitan tratamiento diurético (furosemida) continuo para controlar los síntomas. Si no presentan descompensación pasan a clase B. Si, sí que la presentan son los clase D.

Clase D: Requieren soporte inotrópico y ventilatorio. Para ilustrar los pasos en el inicio de la medicación anticongestiva se presenta la figura inferior.

Figura 1: Introducción medicación en la insuficiencia cardíaca en niños¹.

Medicaciones utilizadas en la insuficiencia cardíaca infantil:

A) Furosemida: DIURÉTICO DE ASA: Elimina agua y electrolitos: inhiben la reabsorción de sodio y cloro en el asa de Henle. La dosis siempre recordar que la intravenosa más baja que oral. Empezar a dosis mínima. Vida media de 1,5 horas.

– **ORAL (Solución: 2mg/ml o comprimidos 40 mg): 1-4 mg/kg/dosis** cada 4-6-8-12-24 h. Inicio de acción 30-60 min. Duración 3-6 h.

– **IV (Ampollas 20 mg/2ml): 0,5-2 mg/kg/dosis (máx 20 mg dosis inicial)** cada 6-8-12-24 h. Inicio de acción 5 min.

– Perfusion Continua: 0,1-1 mg/kg/h.

Hay que tomarlo lejos de las comidas y guardado en la nevera protegido de la luz.

B) Captopril: INHIBE LA ACCIÓN DE LA ANGIOTENSINA II. Dosificación:

– Lactantes: 0,3-2,5 mg/kg/día cada 8 horas (Shunt ID 1,3 mg/kg/ día)

– Niños y adolescentes: 0,3-6 mg/kg/día 8-12 h (maximo 150 mg/ día)

Presentan dosis dependencia, teniendo que **ir aumentando la dosis**

Vida media 1,5-2 horas. Eliminación renal en 24 horas.

Se inician a dosis mínima y si buena tolerancia se aumenta la dosis hasta llegar a la de mantenimiento.

Ajuste en IR: Si presenta un filtrado glomerular entre el 10-50 ml/min/1,73 m², administrar 75% de dosis, pero si es <10 ml/min/1,73 m², entonces 50% de dosis.

Hay que tomarlo lejos de las comidas y guardado en la nevera protegido de la luz.

MOTIVOS SUSPENSIÓN: Daño hepático, Tos seca (mejora en 1-4 semanas), **neutropenia** (3 primeros meses), Insuficiencia renal aguda.

CONTRAINDICADO: en estenosis aórtica, miocardiopatía hipertrófica, coartación de aorta y estenosis arteria renal.

C) Espironolactona: ANTAGONISTA DE LA ALDOSTERONA. Ha demostrado disminuir el remodelado ventricular y mejorar la supervivencia.

DOSIFICACIÓN: 1-3,3 mg/kg/día cada 12-24 horas (max 100 mg/día).

Hay que tomarlo con las comidas y guardado en la nevera protegido de la luz. Agitar antes de tomar.

D) Carvedilol: beta- bloqueante ideal en el tratamiento de la insuficiencia cardíaca con disfunción ventricular asociado al captopril.

Dosificación: Inicio: 0,1-0,2mg/kg/día cada 12 horas. Inicio monitorizado. Aumento 50% cada 15 días. Dosis objetivo 0,6-1 mg/kg/día cada 12 horas.

E) Digoxina: actualmente sólo indicada si tiene indicación para beta-bloqueante y no los tolera.

3. HIPERTENSIÓN PULMONAR (HTP)

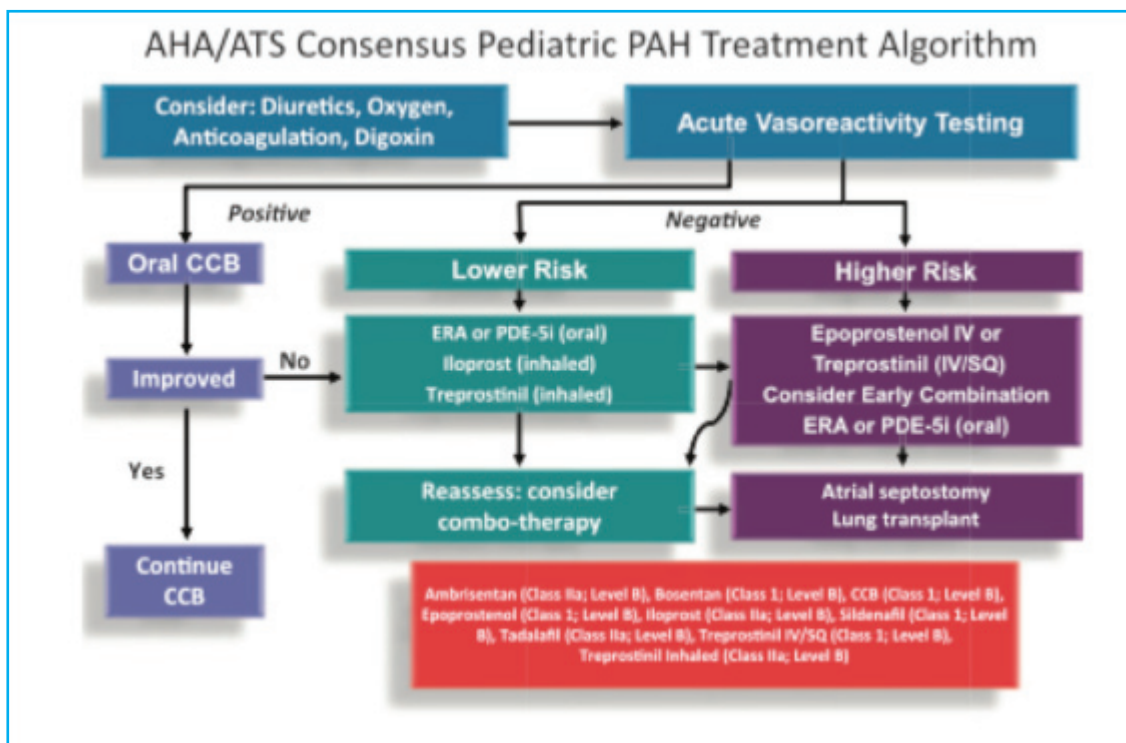
Elevación de la presión media en la arteria pulmonar (PAPm) por encima de **25 mmHg** en reposo o de **30 mmHg** durante el ejercicio con presión capilar normal.

Hasta un 10% de los paciente con CC presentan hipertensión pulmonar, la mayoría de las cuales son cardiopatías del lado izquierdo. La base fisiopatológica es una disfunción endotelial motivada por factores trombogénicos, pro-inflamatorios y vasoconstrictores. Estas lesiones repercuten aumentando la pos-

carga del ventrículo derecho, posteriormente sufre remodelamiento y finalmente disfunción. La reciente guía de la HTP en niños centra el esquema del tratamiento de la siguiente forma (Figura 2)².

Para entender mejor el perfil del tratamiento, es muy importante entender la fisiopatología de la enfermedad. Existen por ello tres vías de tratamiento:

- **La vía de la endotelina:** se utilizan fármacos antagonistas de los receptores de la **endotelina (ERAs)**. Los más conocidos el **bosentán** y **ambrisentan**.
- **La vía del óxido nítrico:** fármacos inhibidores de la **Phosphodiesterase type 5 (PDE5i)**. Los más conocidos el **sildenafil** y el **tadalafilo**.
- **La vía de la protaciclina.** Los más conocidos son el **epoprostenol**, **teprostínil**, **Iloprost** y el **beraprost**.



Se realiza inicialmente el test de la vasoreactividad pulmonar con óxido nítrico o epoprostenol intravenoso. Si resulta positivo (implica una disminución del 20% de la PAPm, sin disminuir el gasto cardíaco) se inicia tratamiento con los bloqueantes de los canales de calcio. Si mejoran se continúa y sino pasa al tratamiento como si el test de vasoreactividad hubiese sido negativo.

Dentro del grupo con resultado negativo del test. Están los del grupo de bajo riesgo que se manejan con ERAs/PDE5i oral o Iloprost inhalado. Si no funciona se considera la posibilidad de combinar. Los del grupo con resultado de vasoreactividad negativo pero de alto riesgo, el tratamiento es directamente con cualquiera de los fármacos de la vía de la prostaciclina pero en sus variantes intravenosas o subcutáneas, pudiéndose combinar con ERAs/PDE5i oral.

Figura 3: Vademécum de la Hipertensión pulmonar infantil².

CCB	Nifedipine	Starting dose: 0.1–0.2 mg/kg orally 3 times daily Dose range: 2–3 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ Maximum adult dose: 180 mg/d orally Always uptitrate from a lower dose If possible, use extended-release preparations	Bradycardia Decreased cardiac output Peripheral edema Rash Gum hyperplasia Constipation	COR I LOE B Duration of benefit may be limited even with initial favorable response; periodic repeat assessments for responsiveness are indicated
CCB	Diltiazem	Starting dose: 0.5 mg/kg orally 3 times daily Dose range: 3–5 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ orally Maximum adult dose: 360 mg/d orally Always uptitrate from a lower dose If possible, use extended-release preparations	Bradycardia Decreased cardiac output Peripheral edema Rash Gum hyperplasia Constipation	COR I LOE B Duration of benefit may be limited even with initial favorable response; periodic repeat assessments for responsiveness are indicated May cause bradycardia more than other CCBs Suspension useful in younger children
CCB	Amlodipine	Starting dose: 0.1–0.3 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ orally Dose range: 2.5–7.5 mg/d orally Maximum adult dose: 10 mg/d orally Always uptitrate from a lower dose	Bradycardia Decreased cardiac output Peripheral edema Rash Gum hyperplasia Constipation	COR I LOE B Duration of benefit may be limited even with initial favorable response
PDE5 inhibitor	Sildenafil	Age <1 y: 0.5–1 mg/kg 3 times daily orally Weight <20 kg: 10 mg 3 times daily orally Weight >20 kg: 20 mg 3 times daily orally Delay use in extremely preterm infants until retinal vascularization is established	Headache Nasal congestion Flushing Agitation Hypotension Vision and hearing loss may be concerns Priapism Avoid nitrates	COR I LOE B Avoid higher dosing in children because a greater risk of mortality was noted in the STARTS-2 study in children with IPAH treated with high-dose sildenafil monotherapy Sildenafil approved in Europe and Canada FDA warning for use in children 1–17 y of age
PDE5 inhibitor	Tadalafil	Starting dose: 0.5–1 mg·kg ⁻¹ ·d ⁻¹ Maximum dose: 40 mg orally daily Evaluated only in children >3 y of age	Headache Nasal congestion Flushing Agitation Hypotension Vision and hearing loss may be concerns Priapism Nosebleeds Avoid nitrates	COR IIa LOE B Once-daily dosing Safety and efficacy data in children are limited
ERA	Bosentan (dual ET _A and ET _B antagonist)	Starting dose is half the maintenance dose Maintenance dose: Weight <10 kg: 2 mg/kg twice daily orally Weight 10–20 kg: 31.25 mg twice daily Weight >20–40 kg: 62.5 mg twice daily Weight >40 kg: 125 mg twice daily	Monthly LFTs required due to risk for hepatotoxicity HCG and pregnancy test required monthly Incidence of AST/ALT elevation is less in children compared with adults Fluid retention Teratogenicity Male infertility May decrease sildenafil level	COR I LOE B Data have been published on efficacy in Eisenmenger PH 2 Forms of birth control required Drug interaction with sildenafil
ERA	Ambrisentan (a highly selective ET _A antagonist)	Dose range: 5–10 mg orally daily Use in pediatric patients <5 y of age is unstudied	Routine LFTs recommended HCT and pregnancy test required Incidence of AST/ALT elevation is less in children compared with adults Fluid retention Teratogenicity Male infertility	COR IIa LOE B Safety and efficacy data in children are limited Avoid use in neonates or infant because glucuronidation is not mature

Prostacyclin	Epoprostenol (Flolan), Veletri (thermostable)	Continuous intravenous infusion Drug interaction with sildenafil Starting dose: 1–2 ng·kg ⁻¹ ·min ⁻¹ IV without a known maximum In pediatric patients, a stable dose is usually between 50 and 80 ng·kg ⁻¹ ·min ⁻¹ IV Doses >150 ng·kg ⁻¹ ·min ⁻¹ IV have been used Dose increases are required High-output syndrome at high doses can occur	Flushing, jaw, foot and bone pain, headaches, and diarrhea Systemic hypotension is possible Half-life is short (2–5 min), so PH crises occur rapidly if the infusion is stopped Icepack cooling and reinfusing every 24 h needed Central line complications occur	CCR I LOE B Standard therapy for severe PH A temperature-stable formulation is available
Prostacyclin	Treprostinil (Remodulin)	Intravenous or subcutaneous: 2 Starting dose: 2 ng·kg ⁻¹ ·min ⁻¹ without a known maximum In pediatric patients, a stable dose is usually between 50 and 80 ng·kg ⁻¹ ·min ⁻¹ IV or SC Dose increases are required Inhaled: 1–9 patient-activated breaths every 6 h Oral: dosing not fully evaluated in children	Flushing, muscle pain, headaches, and diarrhea are common side effects Frequency and severity of side effects are less than with epoprostenol Elimination half-life is 4.5 h The drug is stable at room temperature Central line complications can occur, including Gram-negative infections with intravenous route Subcutaneous injection site pain may limit this route Inhaled drug can worsen reactive airway symptoms GI side effects may be greater than with intravenous, subcutaneous, or inhaled	For intravenous and subcutaneous: CCR I LOE B For inhalation: CCR IIa LOE B The nebulizer requires patient activation and controlled inhalation limited by age and development

Drug Class	Agent	Dosing	Adverse Effects	COR/LOE Comments
Prostacyclin	Iloprost (intermittent inhalation)	Pediatric dosing has not been determined but 6–9 inhalations per day are required, each lasting 10–15 min Start with 2.5-µg dose and up-titrate to 5-µg dose as tolerated	Flushing and headaches are common side effects Systemic hypotension is rare. Half-life is short Inhaled drug can worsen reactive airway symptoms	CCR IIa LOE B In pediatrics, the dosing frequency may limit usefulness

4. ARRITMIAS³

Cosas a tener en cuenta:

- ▶ Son pocos fármacos, pero muy conocidos.
- ▶ Cuidado con su efecto proarrítmico e inotropeo, sobretodo en pacientes con cardiopatía.
- ▶ Cuidado con las combinaciones.
- ▶ Existe remisión de las taquicardias en los primeros 12-18 meses de vida (hasta 90%), pero con posibilidad de reaparición posterior.
- ▶ Normalmente las taquicardias en > 5 años persisten.
- ▶ Los fármacos nunca recomendados en los síndromes de preexcitación por su posibilidad de acelerar la conducción a través de la vía accesoria son: **Digoxina, verapamil, β-bloqueantes.**
- ▶ En toda arritmia siempre hay que valorar el estado hemodinámico. Si está estable siempre se puede manejar con fármacos: adenosina de inicio. Si recidivas: amiodarona o flecainida. Si no lo está: cardioversión SINCRONIZADA.

Medicaciones utilizadas en las arritmias:

A) Flecainida:

Bloqueante de canales de sodio (Vaughan IC), aumenta el periodo refractario de la vía accesoria.
Efectos secundarios: proarritmia (bradicardia, taquicardia ventricular), visión borrosa, hiperactividad.

Dosis:

- IV: 1,5-2 mg/kg
- oral: 1-8 (4) mg/kg/24 h (< 6 meses: cada 12 h, > 6 meses: cada 8 h)

Poco soluble (agitar solución), no administrar con leche.

B) Sotalol:

Bloqueante de canales de potasio (Vaughan III), Be-tabloqueante débil y aumenta el periodo refractario del tejido cardíaco.

Dosis (inicio/objetivo):

- neonatos: 2/4 mg/kg/24 h (cada 12 h)
- < 6 años: 3/6 mg/kg/24 h (cada 8 h)
- > 6 años: 2/4 mg/kg/24 h (cada 8 h)

Efectos secundarios: prolongación de QT: torsades, bradicardia.

C) Amiodarona:

Bloqueante de canales de K⁺ (Vaughan III), Na⁺, Ca²⁺, también betabloqueante y aumenta el periodo refractario de todo el tejido cardiaco.

Gran volumen de distribución (se acumula en la grasa), vida media de casi 1,5 meses.

Dosis:

- Oral: 10 mg/kg/24 h (cada 12 h) x 1 semana → 5 mg/kg/24 h
- IV: 5 mg/kg en 30 minutos.

Efectos secundarios:

- Inotropo negativo, bloqueo AV
- Menor efecto proarrítmico

D) Digoxina:

Inotrópico positivo, cronotropeo negativo, enlentece la conducción auricular.

LANACORDIN PEDIÁTRICO 0,05 mg/ml susp: dosis:

- 5-15 mcg/kg/día cada 12 horas (máximo 250 mcg/día)
- Inicio acción 1-2 horas. Vida media 18-36 horas.
Niveles óptimos: 0,5-0,9 ng/ml mejores resultados.
Niveles tóxicos 2-2,5 ng/ml.
Seguimiento niveles: a la semana de cambio de dosis, si se sospecha toxicidad.

E) Propranolol:

Es un Beta-bloqueante no cardioselectivo.

Debe administrarse **con comida**.

En caso de formulaciones de liberación sostenida, administrar con o sin comida, sin masticar ni triturar.

Mezclar previamente las soluciones concentradas con agua, zumo o comida semisólida.

Como efectos secundarios puede producir pesadillas y fatiga.

• **FORMAS:**

- Sumial: comprimidos de 10 mg o 40 mg.
- Hemangiol solución oral 3.75 mg/ml.
- Formula magistral: Las formulaciones más utilizadas son jarabe de Propranolol 1mg/ml o 2 mg/ml.

DOSIS= 1-3 mg/kg/día (/8h). **Incrementos graduales.**

F) Adenosina:

Dosis: 100-300 µg/kg (max. 12 mg/dosis) Intravenosa rápido. Lavar inmediatamente con suero fisiológico. Tiene una vida media muy corta.

Puede repetirse la dosis.

Siempre realizar registro ECG.

Siempre tener material de reanimación a mano.

G) Cardioversión sincronizada:

1-Adhesivos de descarga

2-Potencia: 0,5-1 W/kg

3-Sincronizar

4-Descargar

H) Combinaciones:

Normalmente se suele asociar: Flecaínida y Sotalol. También Digoxina más flecaínida. Tener mucho cuidado con la asociación.

5. NUTRICIÓN EN NIÑOS CARDIÓPATAS⁴

Los lactantes cardiopatas precisan recibir una alimentación con un mayor contenido energético y/o proteico, con el fin de cubrir sus necesidades de energía y nutrientes. Se trata especialmente de niños con alto consumo energético junto con una dificultad para la ingesta. Clásicamente, este objetivo se conseguía aumentando la concentración de la fórmula o mediante el uso de módulos nutricionales. A pesar de ser una práctica habitual, existen pocos datos publicados en la bibliografía sobre su empleo. En los últimos años se han incorporado como opción de tratamiento las fórmulas hipercalóricas para lactantes, que en su presentación líquida, apta para su empleo, consiguen proporcionar una mayor cantidad de energía y de proteínas, sin desequilibrar el perfil nutricional del producto o con sólo un leve aumento de su carga osmolar.

En la actualidad, pues, estas fórmulas constituyen el primer paso para enriquecer la alimentación del lactante, quedando los módulos nutricionales para las situaciones en las que éstas no puedan utilizarse o en los errores innatos del metabolismo.

Es difícil manejar las situaciones que requieren un enriquecimiento de la alimentación de los recién nacidos que reciben lactancia materna. No están disponibles módulos específicos para suplementar la leche materna y son varias las alternativas (módulos nutricionales, alternar tomas de leche materna con fórmulas hipercalóricas, etc.).

Tanto las fórmulas hipercalóricas para lactantes como los módulos están financiados por el Sistema Nacional de Salud y pueden emplearse fuera del ámbito hospitalario.

Figura 4: Posibilidades de aumentar el contenido energético y proteico en los lactantes cardiopatas.

TABLA 1	Composición de los distintos productos para lactantes (por 100 mL)						
	Composición	Leche humana*	Fórmula para lactantes	Fórmula de continuación	Fórmula para lactantes con un 5% de DMT	Fórmula para lactantes con un 10% de DMT y un 2% de TCM	Fórmula hipercalórica para lactantes
Energía (kcal)	65-70	60-70	60-70	74	112	100	
Proteínas (g)	0,9-1,2	1,2-1,95	1,2-2,2	1,2	1,2	2,6	
Grasas (g)	3,2-3,6	2,8-3,9	2,6-3,9	2,8	4,8	5,4	
Hidratos de carbono (g)	7,2-7,8	5,9-9	6-9	11	16	10,3	
Distribución calórica (P/HC/L) (%)	6/44/44	8,5/49/42,5		6,5/59,5/34	4,3/56,7/39	10/41/49	
Osmolaridad (mOsm/L)		290	350	?	?	265	

DMT: dextrinomaltoza; HC: hidratos de carbono; L: lípidos; P: proteínas; TCM: triglicéridos de cadena media.
*Tomada de: Ballard O, Morrow AL. Human milk composition. Pediatr Clin North Am. 2013; 60: 49-74.

Figura 5: Tipos de módulos nutricionales.

TABLA 4	Módulos combinados de hidratos de carbono y lípidos (composición por 100 g/100 mL)				
	Nombre	Laboratorio	Composición (P/HC/L) (%)	TCM (%)	Aporte calórico (kcal)
Duocal	Nutricia-SHS	0/59/41	35	492	
Duocal líquido	Nutricia SHS	0/57/43	30	492	
Duocal MCT	Nutricia SHS	0/58/42	63	497	
KcalIP	Casen	0/54/46	45	529	

HC: hidratos de carbono; L: lípidos; P: proteínas; TCM: triglicéridos de cadena media.

TABLA 5	Módulos de proteína entera (composición por 100 g de producto)				
	Nombre	Laboratorio	Composición (P/HC/L) (%)	Tipo de proteína	Aporte calórico (kcal)
Fresubin Protein Powder	Fresenius-Kabi	97/1/2			360
Proteína NM	Nutrición Médica	100/0/0			388
Proteplus NM	Nutrición Médica	98,4/1/0,6			379
Protifar	SHS-Nutricia	94/2/4			380
Resource Instant Protein	Nestlé	100/0/0			371
Proteína Vegenat-Med	Vegenat	99/0,5/0,5			380

HC: hidratos de carbono; L: lípidos; P: proteínas.

TABLA 2	Módulos de hidratos de carbono (composición por 100 g de producto)			
	Nombre	Laboratorio	Composición (P/HC/L) (%)	Tipo de HC
Resource Dextrine Maltose	Nestlé	5/95/0		Dextrinomaltoza
Fantomalt	Nutricia	0/100/0		Dextrinomaltoza
Dextrinomaltoza NM	Nutrición Médica	0/100/0		Dextrinomaltoza
Vitajoule	Vitafo	0/100/0		77,7% polisacáridos

HC: hidratos de carbono; L: lípidos; P: proteínas.

TABLA 3	Módulos de lípidos (composición por 100 g/100 mL)			
	Nombre	Laboratorio	Composición (P/HC/L) (%)	Tipo de lípido
Supracal	Nutricia-SHS	0/0/100		Triglicéridos de cadena larga
Aceite MCT Nutricia	Nutricia-SHS	0/0/100		Triglicéridos de cadena media
MCT NM	Nutrición Médica	0/0/100		Triglicéridos de cadena media

HC: hidratos de carbono; L: lípidos; P: proteínas.

Suplementación de la leche materna

Un apartado especial merece la suplementación en niños que reciben leche materna, es decir, cuando la leche humana no es suficiente para cubrir todas las necesidades nutricionales del niño. En el mercado se dispone de preparados multicomponente para añadir a la leche materna en caso de prematuridad (Figura 4). Más complejo resulta dar una respuesta respecto a la suplementación en los recién nacidos o lactantes pequeños que reciben lactancia materna exclusiva y no están ganando peso de forma adecuada. Ésta es una situación relativamente frecuente, en especial en el caso de las cardiopatías congénitas complejas y algunos problemas respiratorios. Es probable que la adición de un preparado para enriquecer la leche materna no sea capaz de cubrir

las necesidades de estos niños. En ocasiones se han utilizado los mismos nutrientes modulares que se utilizarían en caso de estar recibiendo una fórmula infantil. Faltan estudios que corroboren la eficacia de esta intervención. Una alternativa razonable serían los suplementos de leche materna, obtenidos por evaporación y liofilización de muestra de la misma. El perfil nutricional de la leche, según se emplee un suplemento comercial o un suplemento de leche materna, es distinto. Se han iniciado ensayos clínicos con esta perspectiva. Otra alternativa es mantener la lactancia materna diurna y administrar una fórmula polimérica por gastroclisis nocturna, aunque también se requerirían más trabajos realizados en series amplias de pacientes que demuestren su eficacia.

Figura 6: suplementos lactancia materna para prematuros.

Fortificantes para leche materna (composición por 100 g de producto)					
TABLA 6	Nombre	Laboratorio	Composición (P/HC/L) (%)	Tipo de proteína	Aporte calórico (kcal)
	Almirón Fortifier	Almirón-Danone	25,2/62,2	Proteína hidrolizada 50% caseína/proteína de suero	361
	Enfalac HMF	Mead Johnson Nutrition	31,0/65	—	350
	FM/BS	Nestlé	23/6/1	Proteína de suero hidrolizada	345

HC: hidratos de carbono; L: lípidos; P: proteínas.

Aumento en la concentración de la fórmula

Las fórmulas infantiles en polvo se deben reconstituir siguiendo las indicaciones del fabricante, lo que garantiza un correcto y equilibrado aporte de nutrientes. Sin embargo, la concentración de la fórmula es otra estrategia que se puede utilizar para conseguir un mayor aporte calórico. De esta manera, a diferencia de cuando se utilizan los módulos, se logra mantener la distribución de los nutrientes en su forma original y se disminuye el riesgo de aportar una dieta final deficitaria en algún nutriente aislado. No obstante, también existen riesgos asociados a esta práctica, ya que, por un lado, supone un aumento de la carga osmolar de la fórmula (con el consiguiente retraso en el vaciamiento gástrico, intolerancia digestiva, vómitos, etc.) y, por otro, no se respetan las indicaciones del fabricante señaladas en el envase, lo que puede dar lugar a errores en la reconstitución, por lo que se debe advertir claramente de ello a la familia. Por último, si se utiliza una fórmula más concentrada, es importante asegurarnos de que se alcance un aporte de líquidos adecuado.

Fórmulas de mayor contenido calórico y nutricional.

Se trata de mezclas de los tres macronutrientes, a los que se han añadido todas las vitaminas, oligoelementos y minerales para que, en un volumen ajustado a las necesidades de líquidos del paciente, puedan cubrirse todos sus requerimientos nutricionales usándolas como única fuente de alimento. Por tanto, este tipo de fórmulas cubren por sí solas todas las necesidades nutricionales de macro/micro-nutrientes del lactante durante el primer año de vida o hasta que alcance los 8 kg de peso. Su desarrollo ha permitido un gran avance en la nutrición de lactantes enfermos con mayores requerimientos energéticos. Además, son fórmulas hipercalóricas/concentradas (1 kcal/mL) comparadas con las fórmulas infantiles, por lo que están especialmente indicadas en las patologías asociadas a una restricción de volumen y/o aumento del gasto energético con una función intestinal normal, que ocasionan un crecimiento insuficiente. Estas fórmulas tienen una osmolaridad discretamente superior a las fórmulas para lactantes sanos, pero inferior a éstas cuando se adicionan polímeros de glucosa y lípidos, lo que facilita su tolerancia digestiva incluso

en lactantes menores de 3 meses, y desde el primer día de administración. Respecto a la práctica habitual, con estas fórmulas se consigue un mejor balance nitrogenado, con buena tolerancia digestiva

Sólo en el caso de presentar intolerancia digestiva, o en algunas situaciones médicas poco frecuentes (p. ej., insuficiencia renal), sería preferible el empleo de módulos nutricionales (dextrinomaltosa o polímeros de glucosa y lípidos). Desaconsejamos concentrar las fórmulas para lactantes o los preparados de continuación al margen de las recomendaciones del fabricante.

La situación más complicada se da en los niños alimentados con leche materna que precisen un mayor aporte energético y nutricional. Las dos alternativas posibles son la adición de nutrientes modulares a la leche materna, incluyendo un módulo de proteínas, o bien alternar tomas de leche materna con tomas de una dieta polimérica para lactantes, que podría administrarse por gastroclisis nocturna si fuera necesario. Hay grandes expectativas depositadas en los módulos obtenidos a partir de leche humana, todavía no disponibles comercialmente.

Figura 7: Fórmulas hipercalóricas e hiperproteicas

TABLA 7	Fórmulas hipercalóricas hiperproteicas para lactantes (composición por 100 mL)				
	Nombre	Laboratorio	Composición (P/H/C/L) (g)	Aporte calórico (P/H/C/L) (%)	Aporte calórico (kcal)
	Infatrini	Nutricia-Danone	2,6/10,3/5,4	10/41/49	100
	Infasource	Nestlé	2,6/10,3/5,4	10/41/49 Hidrolizado parcial de proteínas de suero	100
	Infatrini Peptisorb	Nutricia-Danone	2,6/10,3/5,4	10/41/49 Hidrolizado extenso de proteínas de suero	100

HC: hidratos de carbono; L: lípidos; P: proteínas.

Financiación por el sistema sanitario público

Desde 1995, el Sistema Nacional de Salud incluye la nutrición enteral domiciliaria dentro de las prestaciones financiadas con fondos públicos. Además de los productos de nutrición enteral (como sería el caso de las fórmulas poliméricas para lactantes), se incluyen también los módulos nutricionales, siempre que la

indicación se encuentre dentro de las patologías susceptibles de financiación que están detalladas en la Guía descriptiva elaborada por el Ministerio de Sanidad en 2012; sin embargo, no lo están las fórmulas para lactantes, los preparados de continuación ni los fortificantes de leche materna.

Figura 8 y 9: Fórmulas poliméricas hipercalóricas con o sin fibra para niños.

TABLA 1.5. FÓRMULAS POLIMÉRICAS HIPERCALÓRICAS SIN FIBRA PARA NIÑOS									
NOMBRE	ENVASE	CONTENIDO	SABOR	DC	% KCal (P/L/CHO)	g/100 mL			
						P	L	CHO	
ENSURE JUNIOR PLUS	BOTELLA	220 mL	VAINILLA FRESA	1,51	11,1:44,5:44,4	4,2	7,5	16,8	
ENSURE JUNIOR PLUS R.T.H.	BOTELLA	500 mL	VAINILLA	1,50	11,1:44,5:44,4	4,2	7,4	16,7	
FREBINI ENERGY	BOLOSA	500 mL	NEUTRO	1,50	10:40:50	3,8	6,7	18,8	
FREBINI ENERGY DRINK	BOTELLA	200 mL	PLÁTANO FRESA	1,50	10,2:40:49,8	3,8	6,7	18,7	
ISOSOURCE JUNIOR	BOTELLA	250 mL	CHOCOLATE IUTTI-FRUITI VAINILLA	1,21	9:35:56	2,7	4,7	16,9	
NUTRINI ENERGY	BOTELLA PACK	200 mL 500 mL	NEUTRO	1,50	11:40:49	4,1	6,7	18,4	
FORTINI	BOTELLA	200 mL	VAINILLA FRESA	1,50	9:41:50	3,4	6,8	18,8	
NUTRINIMAX ENERGY	PACK	500 mL	NEUTRO	1,50	13:38:49	4,9	6,3	18,4	
RESOURCE JUNIOR	BOTELLA	200 mL	VAINILLA FRESA CHOCOLATE	1,50	8:37:55	3,0	6,2	20,6	

Tabla 1.6. FÓRMULAS POLIMÉRICAS HIPERCALÓRICAS CON FIBRA PARA NIÑOS

NOMBRE	ENVASE	CONTENIDO	SABOR	DC	% KCAL (P/L/CHO)	g/100 mL			g/100 g de producto					
						P	L	CHO	P	L	CHO	KCAL	%	
ENSURE JUNIOR PLUS CON FIBRA	BOTELLA	220 mL	VAINILLA	1,52	11,07:44,29:44,64	4,2	7,5	17,0						
FREBINI ENERGY FIBRE DRINK	BOTELLA	200 mL	VAINILLA CHOCOLATE	1,50	10,2:40:49,8	3,8	6,7	18,7						
ISOSOURCE JUNIOR FIBRA	BOTELLA	250 mL	CHOCOLATE VAINILLA	1,20	9:35:56	2,7	4,7	16,8						
NUTRINI ENERGY MULTI FIBRE	BOTELLA PACK	200 mL 500 mL	NEUTRO	1,52	10,8:39,6:48,6	4,1	6,7	18,8						
FORTINI MULTIFIBRE	BOTELLA	200 mL	VAINILLA CHOCOLATE NEUTRO	1,53	9:41:50	3,4	7,0	19,1						
NUTRINIMAX ENERGY MULTIFIBRE	PACK	500 mL	NEUTRO	1,52	13:38:49	4,9	6,4	18,6						
RESOURCE CF	SOBRE	32,5 g	VAINILLA CHOCOLATE NEUTRO	1,50	13:44:43	4,9	7,3	16,1	15,0	22,6	49,6	464	32,5	

6) Manejo de la anticoagulación⁵.

En las últimas 2 décadas los avances médicos y quirúrgicos han dado lugar a un aumento de niños con anticoagulación oral (ACO), la cual es indefinida o muy prolongada.

Estudios muy recientes confirman que la auto-gestión de la ACO (nuevos sistemas de control INR en sangre capilar) logra resultados seguros y eficaces.

Involucrar a las familias en el manejo: mejor cumplimiento, mejor INR y mejor TRT (tiempo en rango terapéutico)

Todo ello determina una mejor calidad de vida, mayor eficacia del tratamiento y por tanto menos trombosis. El anticoagulante oral utilizado para los niños en España es el Sintrom Uno®: Acenocumarol 60 compr de 1 mg. Se puede partir hasta en 4 trozos si hiciera falta. Aunque el corte en 4 trozos puede incumplir la cantidad de principio activo de las recomendaciones europeas, mientras que en 2 trozos sí que se consigue.

Dosis inicial:

- 2 m-1 año: 0.2 mg/kg/día
- 1-6 años: 0.09 mg/kg/día
- 6-11 años: 0.07 mg/kg/día
- 11-18 años: 0.06 mg/kg/día
- Administración una vez al día, por la noche
- Tiempo esperado en alcanzar objetivo terapéutico: 1 semana

Dosis de mantenimiento:

- 2 m-1 año: 0.15-0,1 mg/kg/día
- 1-6 años: 0.08-0,06 mg/kg/día
- 6-11 años: 0.05 mg/kg/día
- 11-18 años: 0.04 mg/kg/día

CONTROL:

INR: Razón Normalizada Internacional.

Tiempo de protrombina de problema partido por el control y multiplicado por el índice de sensibilidad internacional de las distintas tromboplastinas comerciales utilizadas como reactivo.

Objetivo del tratamiento:

- INR entre 2-3(+/- 0,2) (Si prótesis valvular: 2,5-3,5).

Gracias a los dispositivos actuales que usan la sangre capilar como es el Coagucheck, se facilita este control en aquellos pacientes con tratamiento prolongados o indefinidos (Figura 10)



Problema: requiere de un adecuado aprendizaje en el manejo del mismo, ya que se necesita más cantidad de sangre que en los controles de glucemia. Normalmente se cita al paciente en el hospital y se le enseña la técnica, posteriormente cada semana

acude al hospital a realizarse el control, supervisada por la enfermera y médico destinados a dicho control. Cuando ya ha aprendido correctamente la técnica, realiza los controles en domicilio y mediante llamada telefónica comunica el resultado al médico responsable. Cada 6 meses debe acudir a recalibrar el aparato y descargar los resultados en la base de datos. Todos tienen una hoja de datos donde recopilan los resultados de INR semanales. No queda claro como es mejor llevar el seguimiento de estos pacientes: vía telefónica, email... Lo que sí queda claro es que con esta técnica ganan en calidad de vida y esto se refleja en un mejor cumplimiento.

7) Manejo de las infecciones⁶.

A) Profilaxis de la endocarditis infecciosa (EI).

Lo más importante es tener una buena higiene oral y ser extremadamente cuidadosos en la asepsia durante la manipulación de catéteres y otros procedimientos invasivos. Estas medidas son, con toda seguridad, más útiles en la prevención de endocarditis relacionadas con microorganismos de la boca o endocarditis nosocomiales que la administración preventiva de antibióticos. En los niños con cardiopatías congénitas el mantenimiento de una buena higiene oral con visitas regulares al odontólogo es más eficaz que la profilaxis antibiótica convencional en cuanto a la prevención de la EI.

Figura 11: Indicaciones actuales de la profilaxis de la EI.

Recomendaciones: profilaxis	Clase ^a	Nivel ^b
La profilaxis antibiótica solo debe emplearse en pacientes con el mayor riesgo de endocarditis infecciosa	IIa	C
1. Pacientes con una válvula protésica o material protésico utilizado para la reparación de la válvula cardíaca		
2. Pacientes con endocarditis infecciosa previa		
3. Pacientes con cardiopatía congénita		
Cardiopatía cianótica congénita, sin cirugía de reparación, o con defectos residuales, cortocircuitos o conductos paliativos		
Cardiopatía congénita con reparación completa con material protésico bien colocado por cirugía o por técnica percutánea, hasta 6 meses después del procedimiento		
Cuando un defecto residual persiste en el lugar de implantación de un material protésico o dispositivo por cirugía cardíaca o por técnica percutánea		
4. Receptores de trasplante cardíaco que desarrollan valvulopatía cardíaca ^c		

Figura 12: Procedimientos actuales donde sí está indicada y en cuales no.

Recomendaciones: profilaxis	Clase ^a	Nivel ^b
A. Procedimientos dentales		
La profilaxis antibiótica debería plantearse para los procedimientos dentales que precisan manipulación de la región gingival o periapical de los dientes o la perforación de la mucosa oral	IIa	C
La profilaxis antibiótica no se recomienda para las inyecciones de anestesia local en tejido no infectado, la eliminación de suturas, rayos X dentales, colocación o ajuste de aparatos o correctores prostodónticos u ortodónticos móviles	III	C
Tampoco se recomienda la profilaxis después de la extracción de dientes deciduos o de traumatismo labial y de mucosa oral		
B. Procedimientos del tracto respiratorio^c		
La profilaxis antibiótica no se recomienda para los procedimientos del tracto respiratorio, que incluyen la broncoscopia o laringoscopia, la intubación transnasal o endotraqueal	III	C
La profilaxis antibiótica es razonable en pacientes sometidos a procedimientos invasivos del tracto/mucosa respiratorios, que impliquen incisión o biopsia de la mucosa respiratoria, por ejemplo, amigdalectomía y adenoidectomía ^d	IIa	C
C. Procedimientos gastrointestinales o urogenitales^c		
La profilaxis antibiótica no se recomienda en gastroscopia, colonoscopia, cistoscopia o ecocardiografía transesofágica	III	C
D. Piel y tejido blando^c		
La profilaxis antibiótica no se recomienda para ningún procedimiento	III	C

Figura 13: antibioterapia utilizada en la profilaxis de la EI.

Situación	Antibiótico	Dosis única 30-60 min antes del procedimiento	
		Adultos	Niños ^a
Posibilidad de utilizar vía oral	Amoxicilina	2 g v.o.	50 mg/kg v.o.
Imposibilidad de utilizar vía oral	Ampicilina	2 g i.m. o i.v.	50 mg/kg i.m. o i.v.
	o cefazolina o ceftriaxona ^b	1 g i.m. o i.v.	50 mg/kg i.m. o i.v.
Alergia a penicilina o ampicilina, vía oral	Cefalexina ^b	2 g v.o.	50 mg/kg v.o.
	o	600 mg v.o.	20 mg/kg v.o.
	clindamicina	500 mg v.o.	15 mg/kg v.o.
	o		
Alergia a penicilina o ampicilina e imposibilidad de utilizar vía oral	azitromicina o claritromicina		
	Cefazolina o ceftriaxona ^b	1 g i.m. o i.v.	50 mg/kg i.m. o i.v.
	o	600 mg i.m. o i.v.	20 mg/kg i.m. o i.v.
	clindamicina		

Tomado de Wilson et al.⁵
^a La dosis total en niños no debe superar la dosis de adulto.
^b Las cefalosporinas no deben administrarse en pacientes con anafilaxia, angioedema o urticaria después de la administración de penicilina o ampicilina.

B) Vacunas.

La vacunación frente al virus de la gripe estacional común está indicada anualmente en los niños cardiopatas mayores de 6 meses de vida y también en los hermanos sanos mayores de 6 meses y adultos (padres, familiares, cuidadores) que conviven con los cardiopatas, dado el riesgo que constituyen para ellos si contraen la infección gripal.

En cuanto a la vacunación del virus respiratorio sincitial, las recomendaciones actuales son las previas realizadas en el 2009. En el año 2014 los americanos⁷ sacaron unas nuevas recomendaciones con restricción importante del uso con respecto a las que existían previamente. No obstante, la sociedad española de cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas, está a punto de actualizar las nuestras. Las recomendaciones que se siguen actualmente en España son:

RESUMEN DEL CONSENSO VRS CARDIO 2009

Recomendaciones de la profilaxis con palivizumab de la infección por VRS en cardiología pediátrica en los siguientes grupos de niños con cardiopatías menores de 24 meses en el periodo de riesgo de la infección:

1. Cardiopatías congénitas

Niños con cardiopatías congénitas significativas no corregidas que presentan repercusión hemodinámica.

Niños con cardiopatías congénitas complejas parcialmente corregidas (intervención paliativa) que presenten repercusión hemodinámica.

Niños con cardiopatías congénitas corregidas que presentan lesiones residuales con repercusión hemodinámica.

Niños con cardiopatías congénitas corregidas, con antecedentes de complicaciones pulmonares graves y/o que han precisado ventilación mecánica prolongada.

Niños con cardiopatías congénitas corregidas sin lesiones residuales, pero que en el postoperatorio inmediato continúen con repercusión hemodinámica.

2. Hipertension pulmonar

Niños con hipertensión pulmonar primaria o secundaria moderada o severa.

3. Miocardiopatías

Niños con miocardiopatías que requieren tratamiento médico.

4. Arritmias

Niños con arritmias severas, recurrentes, que tienen o han tenido repercusión hemodinámica y que precisan medicación crónica

5. Trasplante

Niños con trasplante cardiaco o en lista de trasplante cardiaco

6. Asociadas a factores de riesgo como Síndrome de Down, Delección 22q11 o Inmunodeficiencia

Niños con cardiopatía congénita intervenida con o sin defectos residuales y sin repercusión hemodinámica (ej.: cleft mitral con insuficiencia leve)

Niños con cardiopatía congénita leve no operados y sin repercusión hemodinámica (ej.: ductus arterioso silente, comunicación interauricular pequeña, comunicación interventricular restrictiva).

NOTAS:

- 1 Cardiopatías hemodinámicamente no significativas: Comunicación interauricular pequeña, Comunicación interventricular muscular o perimembranosa pequeña, estenosis valvular pulmonar leve o moderada, estenosis o insuficiencia valvular aórtica leve, ductus arterioso permeable pequeño.
- 2 Repercusión hemodinámica: clínica de insuficiencia cardíaca, desnutrición (percentil de peso <3 para la edad y sexo), hipoxemia (desaturación, necesidad de O₂ suplementario) y/o que precisa medicación cardiológica.
- 3 Postoperatorio inmediato: si tras 1 mes post intervención continúan con datos de repercusión. Reevaluar criterios mensualmente.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Kantor P.E., et al. Presentation, Diagnosis, and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovascular Society Guidelines. *Can J Cardiol.* 2013 Dec;29(12):1535-52.
2. Abman S.E., et al. Pediatric Pulmonary Hypertension Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society. *Circulation.* 2015;132:2037-2099.
3. Brugada, J., et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace*, 2013; 15(9), 1337–1382.
4. Diaz M.G., et al. Y ahora, si es preciso aumentar el contenido en energía y nutrientes en la alimentación de un lactante, ¿qué debo emplear? *Acta Pediatr Esp.* 2014; 72(9): 195-201.
5. Murray, J. M., et al. Utility of a Dedicated Pediatric Cardiac Anticoagulation Program: The Boston Children's Hospital Experience. *Pediatric Cardiology*, 2015; 36(4), 842–850.
6. Lescure Picarzo J, et al. Guía clínica para la prevención de la endocarditis infecciosa. *Anales de Pediatría*, 2013; Volume 80, Issue 3, Pages 187.e1-187.e5.
7. Updated Guidance for Palivizumab Prophylaxis Among Infants and Young Children at Increased Risk of Hospitalization for Respiratory Syncytial Virus Infection. *Pediatrics*, 2014; 134(2), 415–420.

Fallo de medro

Jaime Dalmau Serra*, Belén Ferrer Lorente**

**Director-Editor de Acta Pediátrica Española*

***Adjunto Pediatría General. Servicio de Pediatría*

INTRODUCCIÓN

El término desmedro o falta de medro o su equivalente inglés *failure to thrive* se utiliza para describir un cuadro clínico que ocurre en lactantes y niños pequeños caracterizado por una ingesta insuficiente a juicio de los padres, con curva de peso y a menudo de talla no adecuada y con posible retraso en el desarrollo motor y social. En la mayoría de casos de desmedro, la causa principal del mismo es una situación de ingesta inadecuada. Este hecho junto a que con cierta frecuencia la primera manifestación de algunas enfermedades orgánicas es el cambio de carácter y el enlentecimiento de la curva ponderal hace que a veces el término de desmedro sea utilizado como sinónimo de malnutrición incipiente de etiología no conocida. En cualquier caso el desmedro conlleva manifestaciones clínicas psicosociales, junto con signos nutricionales incipientes.

La importancia de este síndrome viene dada por su incidencia, la cual es muy variable dependiendo de los criterios diagnósticos que se utilicen, de si se estudia en el medio hospitalario o en atención primaria y, en este último caso, de las condiciones socioeconómicas de la sociedad en donde se estudia. Se calcula es causa de consulta aproximadamente del 2 0% de todas las consultas en Atención Primaria y que entre un 10 y un 15% de los pacientes con hospitalización prolongada sufren desmedro, el cual muchas veces no se diagnostica.

Otro de los aspectos que confiere importancia al desmedro son sus consecuencias a medio y largo plazo. La malnutrición, con sus complicaciones (infecciones, diarrea, etc.), así como la posibilidad de requerir hospitalización, son las consecuencias a corto-medio plazo. A largo plazo, diferentes estudios muestran que los pacientes que han sufrido desmedro pueden presentar en la adolescencia problemas con la alimentación, tanto en el hogar como en los comedores escolares, así como problemas en el desarrollo del lenguaje, habilidades de lectura menos desarrolladas,

menor madurez social y mayor incidencia de trastornos conductuales. Estos datos sobre la incidencia y consecuencias del desmedro indican la necesidad de un correcto enfoque diagnóstico y terapéutico.

DEFINICIÓN

El fallo de medro consiste en un crecimiento inadecuado que se evidencia observando el crecimiento del niño en el tiempo usando las tablas de crecimiento estándar. No existe un consenso para definir el fallo de medro y los diferentes criterios que se utilizan en el diagnóstico no siempre concuerdan.

Entre las diferentes definiciones de desmedro, una de las más utilizadas es la de Fomon, que aplica dicho término a lactantes y niños habitualmente menores de 3 años que cumplen las siguientes dos condiciones:

- Incremento de peso menor de 2 desviaciones estándar durante un intervalo igual o mayor de 2 meses para lactantes de menos de 6 meses o igual o mayor de 3 meses para los mayores de 6 meses.
- Relación peso/talla inferior al percentil 5.

Cualquier definición conlleva un crecimiento inadecuado antes de que aparezcan signos o síntomas de malnutrición y no suelen hacer referencia a su etiología. Sin embargo, una fluctuación de hasta dos percentiles entre el nacimiento y los dos años de edad puede ser considerada como un fenómeno normal en el proceso de crecimiento, y la desaceleración del crecimiento longitudinal en los primeros años de vida debida a influencias genéticas puede ser fisiológica y no debe interpretarse como una situación de desmedro.

ETIOLOGÍA

Clásicamente el desmedro se ha clasificado como:

- Orgánico, cuando hay una enfermedad evidente en su génesis.
- No orgánico en ausencia de ella, lo cual suele implicar un problema social o familiar. Por ello, en este

último caso se utilizan términos como síndrome de privación psicoafectiva o nanismo psicosocial. Actualmente se prefiere el término desmedro mixto, ya que un paciente con desmedro que padece una enfermedad crónica puede agravarse si el medio socio-familiar no es adecuado y un paciente afecto de desmedro por privación psicoafectiva puede agravarse si presenta simultáneamente enfermedades crónicas, como infecciones respiratorias repetidas o diarrea crónica.

En todos los casos de desmedro de causa no orgánica y en muchos casos de desmedro de causa orgánica, la causa principal del desmedro es una ingesta inadecuada.

Existen cuatro grandes causas para el fallo de medro que no son excluyentes entre sí:

- a) Aporte insuficiente de alimentos.
- b) Mala digestión o malabsorción.
- c) Necesidades energéticas aumentadas.
- d) Defectos en la utilización de la energía.

A. Aporte insuficiente de alimentos

Es la causa más frecuente. Los niños necesitan un balance calórico positivo que asegure el crecimiento y pueden no recibir la cantidad adecuada de alimentos por múltiples causas, porque la familia no se los ofrece, por rechazo o por incapacidad del paciente para consumirlos.

Existen causas orgánicas que limitan la ingesta por vía oral como la presencia de una fisura palatina, una cardiopatía, un problema respiratorio o una parálisis cerebral infantil, situaciones en las que el niño se cansa al tomar. La familia suele realizar una dieta poco atractiva desde el punto de vista de la palatabilidad, más parecida a la del lactante por considerarla más sana. Pero ocasionalmente el niño puede consumir galletas u otros alimentos más atractivos, por lo que su comida diaria le parece poco sabrosa y tiene poco interés en ella.

En algunos casos son las familias las que realizan dietas restrictivas voluntariamente por creencias religiosas o dietéticas. Todos ellos son factores por los cuales se puede reducir el aporte de alimentos de manera involuntaria.

B. Mala digestión o malabsorción

Numerosas enfermedades cursan con alteraciones en la absorción y la digestión de los alimentos (enfermedad celiaca, fibrosis quística, enfermedad inflamatoria intestinal, colestasis, etc.).

C. Necesidades energéticas aumentadas

Infecciones, cardiopatías, enfermedades pulmonares crónicas, fibrosis quística, etc.

D. Defectos en la utilización de la energía

Errores congénitos del metabolismo, cromosomopatías y enfermedades genéticas, infecciones congénitas y enfermedades endocrinológicas.

EVALUACIÓN

La clave del diagnóstico reside en reconocer la existencia de una falta de medro encontrando el momento de pesar y tallar al niño y observar en las tablas de percentiles cuál es su tendencia. Por lo tanto la evaluación conlleva:

- 1° Evidenciar un incremento ponderoestatural inadecuado
- 2° Historiar al niño
- 3° Examen físico y
- 4° Evaluación de laboratorio.

Reconocer el desmedro

El registro de la curva ponderal debe ser lo más completa posible pero consignando únicamente los datos obtenidos en condiciones estandarizadas (paciente desnudo, báscula y tallímetros adecuados). Sobre los datos antropométricos deben consignarse las posibles enfermedades padecidas y sucesos sociales (separación de los padres, nacimiento de un hermano) para poder correlacionarlos entre sí.

En niños de 2 a 9 años, junto con las medidas antropométricas actuales se deben utilizar las gráficas de Tanner, que correlacionan la talla actual con la talla media de los padres, lo que permite valorar la posibilidad de una baja talla familiar.

Los índices de Waterlow y/o McLaren, ideados para estudios epidemiológicos, suelen ser poco útiles en casos individuales, aunque si hay malnutrición evidente podrían utilizarse para constatar la evolución clínica de cada paciente.

Historia clínica

La historia debe recoger el **cálculo de la ingesta diaria**. Aunque el método ideal es el recuento de la ingesta de 3 días (2 de diario y uno festivo) junto con un recuento de frecuencia de ingesta de alimentos, muchas veces no es posible en la práctica, por lo que el pediatra debe estar habituado a valorar la ingesta en cantidad y calidad, incluyendo las comidas efec-

tuadas fuera del hogar y el picoteo (a menudo calorías huecas) y calcular con estos datos el aporte calórico, de principios inmediatos y de nutrientes.

Se debe recoger la **actitud durante las comidas**. Debe consignarse si el niño come solo o con hermanos, si come mejor en guardería, si presenta determinados síntomas (vómitos, dolor abdominal, diarrea) tras la ingesta de determinados alimentos, si cuando está distraído come, etc.

Debe consignarse la **valoración de las pérdidas**: la presencia de regurgitaciones, vómitos, características y número de deposiciones que podrían orientar hacia una enfermedad digestiva.

Es importante el **carácter y actividad del paciente**, la actitud del niño con sus compañeros (juegos, actividad física, etc.), así como el carácter (alegre o no), hiperexcitabilidad, vómitos autoprovocados, posibles alteraciones en el sueño, etc., son otros datos que ayudan a diferenciar al desmedro orgánico del no orgánico.

Como en cualquier historia clínica se deben incluir los antecedentes perinatológicos (complicaciones, peso al nacimiento, prematuridad), las enfermedades recientes agudas o la existencia de enfermedades crónicas (anemia, asma, enfermedades cardíacas...etc). Cirugías previas y hospitalizaciones.

Son datos importantes de los antecedentes familiares la talla familiar, los antecedentes de enfermedades genéticas o de enfermedad mental así como la situación social de la familia.

Exploración física

Los objetivos de la exploración del niño con desmedro son tres: a) Identificar una enfermedad crónica, b) Reconocer los síndromes que alteran el crecimiento y c) Valorar los efectos de la malnutrición.

Algunos hallazgos en la exploración pueden ser inespecíficos y deberán ser completados con estudios de laboratorio.

Junto con el hábito constitucional (leptosómico, asténico, atlético, pícnico) deben consignarse los signos nutricionales clásicos (turgencia cutánea, distribución del panículo adiposo, tono muscular) y los posibles signos de deficiencias nutricionales específicas (palidez conjuntival, queilosis, gingivitis, signos raquíuticos, etc.).

Valoración en el laboratorio

No existe un único parámetro o batería de ellos que permita estudiar totalmente a un paciente con desme-

dro y las analíticas solicitadas deben estar dirigidas por la historia clínica y la exploración física. Un estudio basal podría incluir el hemograma completo, ferritina, sideremia e índice de saturación de transferrina y bioquímica así como el urinoanálisis. Dada la relativa alta incidencia de enfermedad celíaca "atípica" debe hacerse anticuerpos antigliadina y transglutaminasa tisular si el proceso es ya crónico. En un segundo escalón y si la historia clínica del niño lo sugiere se debe realizar otras pruebas como parásitos y, si el paciente tiene una talla inferior al percentil 10, determinación de la edad ósea, la cual debe repetirse a los 6-12 meses para su valoración.

No se deben hacer analíticas rutinarias ya que la mayoría de niños con fallo de medro no presentan alteraciones analíticas.

Los datos obtenidos con la historia clínica, la somatometría seriada, la exploración física y los exámenes complementarios deben permitir el diagnóstico etiológico de desmedro no orgánico y orgánico y, en este último caso, con afectación predominante del peso o de la talla.

En nuestro medio las enfermedades orgánicas que afectan más frecuentemente al peso son las enfermedades digestivas (reflujo gastroesofágico, enfermedad celíaca, enfermedad inflamatoria intestinal, parasitosis, etc.), enfermedades oncológicas e infecciosas. En la tabla 1 se muestra el diagnóstico diferencial del desmedro con afectación predominante de la talla. Las infecciones respiratorias repetidas o crónicas son la causa más frecuente de desmedros mixtos (orgánico más inorgánico).

TRATAMIENTO

Si hay una causa orgánica el tratamiento irá dirigido a tratar la misma. Pero tanto en los desmedros de causa orgánica como en los casos no orgánicos o mixtos el tratamiento es fundamentalmente nutricional y debería ser realizado por un equipo multidisciplinario constituido por un pediatra nutricionista, un dietista, un psicólogo y un trabajador social, para poder abordar todos los aspectos de este síndrome. Las condiciones de trabajo en atención primaria suelen requerir que el pediatra asuma todas las funciones del equipo, junto con el trabajador social. Estas funciones son básicamente:

Tratamiento dietético

El objetivo del tratamiento nutricional de los niños con desmedro es que realicen la recuperación del

déficit de crecimiento (catch-up). Estos niños pueden necesitar para recuperarse hasta 1.5 veces las recomendaciones calóricas para el peso esperado, no para el actual. Ello implica aumentar la cantidad de la ingesta, lo que suele ser difícil. Por ello lo que se intenta es aumentar la densidad calórica de la alimentación.

Debe recomendarse una dieta completa y variada adaptada a las costumbres de la familia y a los gustos del paciente. Deben realizarse tres comidas principales además del almuerzo y la merienda y evitar el consumo de zumos entre horas que interfieren en el apetito y aportan pocos nutrientes.

Deben ofrecerse ideas y trucos para que los alimentos “entren por los ojos” y que, aunque coman relativamente poca cantidad, aporten todos los nutrientes. Para ello deben recomendarse dietas en las que predomine un alimento que le guste al niño y ofrecerlo de diferentes formas culinarias, de manera que sirva de vehículo para nutrientes aportados con los alimentos complementarios (legumbres con cereales, que se complementan al tener cada uno de ellos un aminoácido limitante diferente). Aunque se debe animar a la variedad, no es preciso que el niño coma todo tipo de alimentos pero sí de todos los grupos.

Dado que estos niños “se cansan” de masticar deben aportarse alimentos reblandecidos con salsas o en formas de masticación fácil.

Para llevar a cabo las anteriores recomendaciones el pediatra debe tener conocimientos básicos de nutrición y de dietética, así como disponer del tiempo suficiente para explicarlos a los padres.

En los niños con una alimentación variada se puede completar con suplementos en forma de batidos y postres, que no sustituyen a la comida y que se deben dar al final de la misma porque producen sensación de saciedad. Estos suplementos tienen entre 1 y 2 kcal/ml y pueden aportar hasta un máximo de 200 kcal al día en menores de 3 años y hasta 800 kcal/día en niños de más de 3 años.

En los casos en que la evolución sea desfavorable o en los que exista ya malnutrición es posible conseguir un aumento de las calorías en la alimentación del lactante utilizando fórmulas con alta densidad calórica (1-1.5 Kcal/ml) o suplementar con módulos de hidratos de carbono (dextrinomaltoza) con/sin grasas. Estos módulos aportan 4 kcal/g los de dextrinomaltoza y 9 kcal/g los módulos lipídicos. Se pueden suplementar 2-5 g/100 ml de leche y aumentar la cantidad según la tolerancia del niño.

El aumento del aporte calórico se debe realizar de forma progresiva en función de la tolerancia. Se debe realizar un seguimiento estrecho de estos niños durante las semanas siguientes a iniciar el tratamiento realizando los ajustes necesarios en la dieta. Es conveniente señalar a los padres que la recuperación del peso es anterior a la de la talla para evitar que dejen el tratamiento antes de tiempo porque crean que el niño va a engordar en exceso.

Normas de conducta alimentaria

En niños pequeños, el acto de comer es a la vez un juego y un acto de relación social, por ello deben darse normas individualizadas al paciente para conseguir que el niño disfrute comiendo. El acto de comer debe realizarse en ambiente relajado. Evitar los picoteos y mantener unos horarios de comidas más bien fijos. La comida debe tener una duración preestablecida evitando que se eternice y a ser posible debe comer con otros miembros de la familia dejándole que toque la comida y que use él mismo los utensilios. La comida es un acto social, debe ser un rato agradable y debe intentarse que el niño coma con toda la familia siempre que se pueda. Insistir a los padres en que no pierdan la paciencia y explicarles que el tratamiento conductual se basa en la contención y el refuerzo positivo y no en el castigo y las amenazas.

Tratamiento de las deficiencias nutricionales específicas

La deficiencia encontrada más frecuentemente es la ferropenia, por lo que en caso de demostrarse debe tratarse, con el fin de evitar la progresión hacia la anemia. Obviamente deben tratarse todas las deficiencias demostradas analíticamente pero son infrecuentes, excepto en desmedros causados por enfermedades orgánicas graves en cuyo caso la historia clínica y el diagnóstico etiológico indican que deficiencias hay que tratar. Los suplementos vitamínicos no están indicados, salvo si se demuestra analíticamente su deficiencia y en las indicaciones especificadas por la Academia Americana de Pediatría:

- Niños con malabsorción y enfermedad hepática.
- Niños y adolescentes procedentes de familias consideradas como un problema social.
- Niños y adolescentes con anorexia o con conductas alimentarias caprichosas, o que consumen dietas inadecuadas.

- Niños con enfermedades crónicas (fibrosis quística, enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedades renales, etc.).
- Niños con obesidad y dietas hipocalóricas.
- Adolescentes embarazadas.

Fármacos

No hay datos que demuestren la eficacia de fármacos estimulantes del apetito, por lo que su uso no es recomendable. En pacientes en los que el desmedro ha evolucionado a una malnutrición franca se ha utilizado el megestrol, pero su eficacia real (aumento del tejido no magro) y posibles efectos secundarios (supresión de la función suprarrenal) cuestionan su utilidad.

Tratamiento psicológico

Es fundamental en el desmedro no orgánico y en el mixto. El pediatra debe iniciarlo y puede requerir la ayuda del psicólogo. Básicamente se basa en:

- Explicar a los padres qué es el desmedro para que puedan comprender la actitud del niño en las comidas.
- Enseñar a los padres las normas generales de comportamiento con su hijo (dedicarles tiempo a los hijos).
- Crear un ambiente agradable en las comidas para que estas se conviertan en un juego.

Tratamiento etiológico del desmedro orgánico

El tratamiento de la enfermedad de base, realizado por el especialista conjuntamente con el pediatra de atención primaria, debe evitar que el desmedro progrese evitando sus consecuencias a corto y largo plazo.

Hospitalización

Dada la complejidad del síndrome (diferenciación de las formas no orgánicas de las orgánicas, presión familiar, cronicidad del proceso, poca eficacia del tratamiento a corto plazo), el paciente puede requerir la hospitalización. Las indicaciones son:

- Desmedro de etiología no conocida que esté evolucionando a malnutrición.
- Complicaciones asociadas (infecciones, diarrea).
- Problema social no controlable.
- Fracaso del tratamiento ambulatorio.

Durante la hospitalización el equipo multidisciplinar debe instaurar conjuntamente todas las medidas terapéuticas citadas.

Si la causa del desmedro es orgánica debe tratarse la misma, mientras que si la causa es una ingesta insuficiente, el tratamiento nutricional será prioritario. En cualquier caso debe iniciarse el tratamiento nutricional si ya existe malnutrición y para conseguir el brote de crecimiento debe administrarse un 25-50% más de calorías sobre los requerimientos basales, por lo que en ocasiones puede ser necesaria su administración por medio de gastroclisis nocturna. En estos casos se aporta de esta forma aproximadamente el 60% de la energía calculada. Estos pacientes pueden estar ingresados durante un tiempo prolongado sin aumentar de peso.

La fórmula a administrar, en el caso en que sea necesario prescribir una alimentación enteral nocturna, dependerá de la edad del paciente y del estado de sus funciones digestivas. Los niños con procesos de digestión y absorción normales deben recibir una dieta polimérica completa. Cuando exista una patología digestiva o se trate de niños menores de dos años, se puede recurrir a una dieta semielemental.

BIBLIOGRAFÍA

- (1) American Academy of Pediatrics. Committee on Nutrition: Vitamins. En: Kleinman RE. (ed). Pediatric Nutrition Handbook. 6^a edición. Elk Grove Village IL. 2009: p. 453-496.
- (2) American Academy Pediatrics Committee on Nutrition. Failure to thrive. En: Kleinman RE, Greer FR (eds). 7^a edición. Elk Grove Village IL: 2014: p. 663-700.
- (3) Black MM, Dubowitz H, Krishnakumar A, Starr R. Early intervention and recovery among children with failure to thrive: Follow-up at age 8. *Pediatrics* 2007; 120: 59-69.
- (4) Couluris M, Mayer JLR, Freyer DR, et al. The effect of cyproheptadine hydrochloride (Pariactin®) and megestrol acetate (Megace®) on weight in children with cancer treatment-related cachexia. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2008; 30: 791-797
- (5) Dalmau J. Nutrición y Fallo de Medro. En: Tojo R, ed. Tratado de Nutrición Pediátrica. 1^a ed. Barcelona: Ediciones Doyma; 2001. p. 695-701.
- (6) Ferrer B, Dalmau J. Anorexia. En Decisiones en Gastroenterología Pediátrica. Argüelles F (ed). Madrid. Ergon. 2013 p. 221-228.
- (7) Fomon SJ, Nelson SE. Malnutrition, failure to thrive, and obesity. En: Fomon SJ, ed. Nutri-

- tion of normal infants. St Louis: Mosby; 1993. p. 63-6.
- (8) Kerzner B, Milano K, MacLean WC, Stuart BG, Chatoor I. A practical approach to classifying and managing feeding difficulties. *Pediatrics* 2015; 135: 344-353
- (9) Levy Y, Levy A, Zangen T, Kornfeld L, Dalal I, Samuel E et al. Diagnostic clues for identification of nonorganic vs organic causes of food refusal and poor feeding. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009; 48: 355-362.
- (10) Mahachoklertwattana P, Wanasuwankul S, Poomthavorn P, Choubtum L, Sriphrapradang A. Short-term cyproheptadine therapy in underweight children: effects on growth and serum insulin-like growth factor-I. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2009; 22:425-4.
- (11) Mei Z, Grummer-Strawn LM, Thompson D, Dietz WH. Shifts in Percentiles of Growth During Early Childhood: Analysis of Longitudinal Data From California Child Health and Development Study. *Pediatrics* 2004; 113: e617-27.
- (12) Stockheim JA, Daabul JJ, Yogev R, Scully SP, Binns HJ, Chadwick EG. Adrenal suppression in children with the human immunodeficiency virus treated with megestrol acetate. *J Pediatrics* 1999; 143:368-370.

Tabla 1. Valoración del desmedro con afectación predominante de talla.

Tipo de patrón de crecimiento	Edad ósea aproximada	Velocidad de crecimiento	Diagnóstico diferencial
Talla baja extrínseca	Igual a edad cronológica	Normal	Variante familiar normal Síndromes genéticos: - Cromosomopatías - Displasias óseas - Síndromes dismórficos - Desnutrición intrauterina - Infecciones fetales - Tóxicos - Metabolopatías con hipoglucemia - Irradiación espinal
Retraso de crecimiento	Igual a edad talla	Normal o lenta	Variante normal Retraso constitucional del desarrollo Síndrome de privación psicosocial Enfermedad crónica moderada Desnutrición incipiente
Crecimiento atenuado	Menor que edad de la talla	Subnormal	Endocrinopatías: - Deficiencia de hormona de crecimiento - Hipotiroidismo Trastornos del equilibrio ácido-base Enfermedades crónicas graves Malnutrición proteico-calórica grave

Seguimiento del niño con patología neurológica

Francisco Carratalá
Hospital Clínico Universitario San Juan

INTRODUCCIÓN

En el diagnóstico de la patología neurológica del adulto lo que se percibe es la pérdida de la función. Sin embargo, en el caso del niño además se añade la observación del enlentecimiento de sus adquisiciones psicomotoras. Dado que el ritmo de maduración neurológica de los niños es muy variable, se tendrá que interpretar si ese retardo está expresando el inicio de un trastorno evolutivo o simplemente es la expresión de la variabilidad fisiológica de la neuromaduración.

Teniendo en cuenta el enorme potencial de desarrollo que tiene el SNC del niño, algunos trastornos evolutivos podrán quedar enmascarados al frenar la aparición de los síntomas. Dicho de otro modo, encefalopatías evolutivas pueden no manifestar una progresión de sus síntomas, por la compensación que el neurodesarrollo normal del niño puede llegar a producir. Éste es un proceso muy sutil que escapa al observador poco avezado y al que las familias tienden a quitar importancia, lo que retrasa el inicio de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos que, en el momento actual, pueden variar el pronóstico de los pacientes.

Teniendo en cuenta, que la manifestaciones de la mayoría de estos procesos son de características crónicas o subagudas, es evidente que la monitorización del neurodesarrollo del niño y su patología, no puede recaer sólo en la vigilancia que pueda proporcionar un sub/súper especialista hospitalario, sino más bien se debe realizar por un equipo integrado de profesionales que interactúen de forma constante y coordinada, en el que la pieza dinamizadora del mismo es el pediatra de atención extra hospitalaria.

NECESIDADES DE ATENCIÓN PEDIÁTRICA GENERAL

Dos puntos son claves en la atención pediátrica general del paciente neurológico.

En primer lugar, la detección de este tipo de patología descansa fundamentalmente en el diagnóstico de sospecha del pediatra general. La correcta evaluación de lo que se ha dado en llamar signos neurológicos blandos, dependerá del período en el que se valora al paciente. Tenemos que tener en cuenta que en el período neonatal, en las primeras revisiones del niño sano y prácticamente hasta el cuarto mes de vida, las reacciones arcáicas y reflejos, van a ser una manifestación metamérica sin expresión real de la situación del SNC. Esto ocurre al no estar completamente establecida la funcionalidad de las conexiones corticoespinales. Es frecuente que un paciente con lesiones cerebrales focales, durante ese período de tiempo manifieste tan solo hipotonía, y sin embargo, conforme se van estableciendo dichas conexiones, aparezcan las manifestaciones focales para sorpresa de la familia, que frecuentemente achaca a una omisión exploratoria el que los síntomas no hayan sido detectados al nacimiento.

En segundo lugar, el paciente con un trastorno neurológico ya diagnosticado, tiene los mismos riesgos que cualquier otro paciente pediátrico de padecer las enfermedades intercurrentes de la infancia, y el hecho de que sufra una enfermedad rara, no implica que la patología habitual tenga que ser evaluada por el especialista de cada aparato o sistema. Circunstancias como la inmovilización, la falta de tono o anomalías estructurales musculoesqueléticas, favorecerán una mayor recurrencia de enfermedades infecciosas respiratorias por la retención de secreciones o por el aumento y riesgo de microaspiraciones.

El ajuste del gasto calórico diario de un niño que presenta situación de postración y por lo tanto un bajo consumo energético por falta de actividad, pueden requerir un seguimiento de su desarrollo ponderoestatural. Si su trastorno de base es por ejemplo un trastorno del metabolismo energético como en el caso de la encefalomiopatías mitocondriales, puede tener unos requerimientos calóricos por encima de los esperados pese a las limitaciones de la actividad. Los trastornos digestivos, son frecuentemente la primera manifestación de un problema del neurodesarrollo, teniendo un impacto directo en el nivel de nutrición del sujeto. Desde la anorexia y las dificultades de la alimentación en el período neonatal (síndrome de Padrer-Willi) al reflujo gastroesofágico que se produce en los pacientes con hipertonia extensora que provoca una tendencia al opistótono. Esto invalidará parte de los sistemas de cierre esófago gástrico al retener menor porción esofágica infraabdominal.

Así pues, el paciente neurológico se beneficiará de actuaciones enérgicas e inmediatas en la patología intercurrente pediátrica más habitual, teniendo en cuenta que el retraso en el manejo de dichos problemas, sí que podría acarrear alguna complicación grave de una patología banal.

Dicho esto, es comprensible que algunos cuadros clínicos de enfermedades raras, habitualmente tratados por equipos hiperespecializados, provoquen en sus pediatras de cabecera cierta inseguridad en cuanto a qué medidas tomar. Tal vez, una adecuada coordinación de los especialistas extrahospitalarios y hospitalarios, llevaría a que, después de intervenciones conjuntas iniciales, los pacientes, ante cualquier patología intercurrente no se vieran obligados a desplazarse al hospital y pudiesen ser atendidos en su centro comunitario de referencia. En ese aspecto, suele ser recurrente la inquietud que el paciente que toma fármacos antiepilépticos, genera ante la necesidad de instaurar tratamientos habituales para las enfermedades intercurrentes. Cuando además esta situación se produce en pacientes ya mayores con alteración de la movilidad, sugerir un traslado a un área de urgencias hospitalarias para que se dicte sobre la compatibilidad del tratamiento, suele ser un problema, no menor para la familia.

En resumen, el paciente neurológico requerirá de una atención pediátrica general, tanto para su detección como para su manejo integral en el día a día, labor que no se puede abordar sin un fluido apoyo del equipo de

neuropediatría especializado, ya sea desde el hospital o desde el propio centro de salud como ocurre en algunas comunidades, de forma que se pueda llevar una asistencia inmediata y especializada al paciente con un mínimo impacto en la vida familiar.

SITUACIONES ESPECIALES DEL PACIENTE NEUROLÓGICO

RETRASO PSICOMOTOR/MENTAL

Una consulta frecuente en asistencia primaria, es cuando los padres detectan que, generalmente un lactante, no cumple con las expectativas de desarrollo para una edad determinada. Habitualmente, ésta se produce en un contexto de angustia y/o negación, que pueden inducir a minusvalorar una situación potencialmente grave, y sobre la que en el momento actual, tenemos capacidad de intervenir.

El retraso mental es una condición que tiene a la vez importancia clínica y social caracterizada por la limitación de actuación resultante de desajustes importantes en la medición de la inteligencia y del comportamiento adaptativo.

Este diagnóstico, por sí mismo, puede conferir una desventaja mucho más seria que la propia alteración que lo condiciona. Los límites de la normalidad son realmente tenues en este campo y dependen a menudo de las condiciones ambientales en las que se desenvuelve el sujeto.

Por estas razones, no sólo se requiere de una gran habilidad técnica para detectar, evaluar y en su caso tratar al paciente, sino que además requiere de una especial sensibilidad para conectar con la familia y el niño y poder transmitir la realidad del problema al que se enfrentan, y lo que estas limitaciones van a presuponer para el niño. Es difícil comunicar a unos padres que han depositado todas sus ilusiones en un niño aún antes de nacer, que éste estará limitado, retrasado o que simplemente no podrán cumplir las expectativas que sobre ellos se han formado. Es un momento sobre el que tiene que prevalecer el sentido común. La comunicación de un pronóstico sombrío a la familia o el establecimiento de un diagnóstico de retraso mental se han de interpretar como una de las peores noticias que se pueden dar a unos padres. La asimilación de la misma es dura y difícil y rara vez será aceptada sin reservas por la familia, por tanto las afirmaciones rotundas sobre el pronóstico intelectual de los pacientes tendrá que estar basado en un minucioso proceso diagnóstico, cuya explicación progresiva a los

padres nos permitirá ir estableciendo un pronóstico progresivo que permita a los mismos asimilar que su hijo estará, completa o parcialmente limitado en su vida adulta.

En este sentido, la coordinación de la sospecha del pediatra de atención extrahospitalaria con el equipo de especializada, es fundamental para proveer el adecuado ajuste del problema en el seno de la familia. Se supone que aproximadamente un 3% de la población general presenta un CI por debajo de 68 (< de las 2 DE de la media). Se estima que aproximadamente entre un 80-90% de la población de pacientes con RM se sitúan en un rango medio de función, mientras que tan solo un 5% se encuentran profundamente alterados.

La historia natural de esta enfermedad depende altamente del problema de origen que la cause y que éste no provoque problemas concomitantes como impedimentos físicos o sensoriales que agraven el cuadro (parálisis, ceguera,..). Igualmente tiene una alta dependencia del medio social y familiar en el que se va a desenvolver el paciente. Por otra parte, aunque estos pacientes presentan largos períodos de falta de adquisición de capacidades, especialmente, durante la edad escolar la mayoría suele presentar algún tipo de ganancia.

En primera instancia, el pediatra puede ser el que pueda detectar que existe un retraso en la adquisición de los adecuados hitos del desarrollo, ya no solo por la exploración física del paciente, sino también por atender con atención al relato que los padres hacen de la evolución del niño. Sin embargo, esta no es la única fuente, educadores o personal a cargo de los niños puede detectar que determinadas facetas del comportamiento no están resultando como en el resto de sus compañeros, pudiendo alertar por lo tanto al resto de los servicios encargados de los programas de detección o del profesional docente o sanitario correspondiente.

Pero en último término el diagnóstico se tendrá que establecer por la evidencia de una función intelectual situada 2 DE por debajo de la media y la presencia de déficits en el comportamiento adaptativo (limitaciones en el cuidado personal, o habilidades sociales como el establecimiento de relaciones con amigos) como se puede demostrar a través de la correcta evaluación psicométrica del paciente.

Las escalas empleadas para la realización de despistaje (Denver) no son aceptables para el diagnóstico en contra de escalas validadas como son las de: -Bayley

Scales for Infant Development, Stanford-Binet Intelligence Scale y -Wechsler Scales

Después que se ha establecido el adecuado diagnóstico psicométrico se debe realizar un estudio médico completo. Existe toda una serie de test de laboratorio que permiten detectar la presencia de enfermedades que cursan con un pronóstico sombrío en el desarrollo de las capacidades intelectuales. De forma resumida estos serían: Estudios genéticos como el cariotipo o el estudio de microarrays. AA en suero y ácidos orgánicos. Mucopolisacáridos en orina. Cuerpos cetónicos en orina. Sustancias reductoras en orina. Amonio plasmático. Pb, Zn, Cu. Enzimas lisosómicos en leucocitos o biopsia de piel. Ac. Vanilín mandélico en orina. Ac. Úrico en sangre. Ácidos grasos de cadena larga en sangre. Lactato y piruvato. Serología viral. EEG.TAC, RNM, SPECT.

A estos test hay que añadir el conocimiento de los test de barrido que se hacen de forma sistemática para la detección del hipotiroidismo y fenilcetonuria.

Una vez analizados todos estos factores y revisada la literatura médica hasta el momento, se dan casos en los que no se llega a un diagnóstico concluyente del problema. En este momento, descartadas todas las posibles causas ambientales que puedan actuar a través de reacciones de conversión se asume que nos encontramos ante un problema secundario a una influencia congénita desconocida en el desarrollo cerebral.

TRASTORNOS DE CONDUCTA DESDE EL PUNTO DE VISTA NEUROLÓGICO

Los trastornos de conducta que aparecen durante el neurodesarrollo, se han convertido en un problema epidemiológico grave, ya que se ha detectado un aumento progresivo de su presencia, atribuido inicialmente a una mejora en la sensibilidad para el diagnóstico. En el momento actual, está apareciendo evidencia de que se trata de un aumento real como en el caso de los trastornos del espectro autista (TEA).

Por otra parte, la complejidad del trastorno del espectro autista en el neurodesarrollo, ha llevado a un abordaje inevitablemente multidisciplinar, con la falsa percepción por parte de las familias de que "más es mejor" y de que todo vale para aliviar la situación de sus hijos y la angustia e incertidumbre personal derivada de la misma.

Esta percepción, junto a un esquema asistencial muy irregular en el terreno de las discapacidades psíquicas en la infancia, ha abonado el terreno para

la proliferación de técnicas terapéuticas basadas en la especulación, el costumbrismo y otros intereses, que llevan por una parte a las familias a abandonar los esfuerzos diagnósticos y terapéuticos contrastados por la evidencia científica, y a entrar en una espiral de angustia y culpabilidad por no aplicar a sus hijos la última terapia difundida en los medios de comunicación, sin más base que su popularización mediática.

El grado de confusión entre familiares de pacientes con TEA, se agrava cuando desde la administración sanitaria, educativa y colegios profesionales, se les da carta de naturaleza a estas actividades, confirmando la percepción de muchos padres de que fuera de los profesionales especializados, no se tiene un conocimiento correcto de problemas como el TEA. El conocimiento basado en la evidencia científica, la observación precisa, la reproductibilidad de las observaciones, y el análisis y validación de las mismas con la metodología apropiada, es lo único que garantiza una actuación honesta con cualquier paciente, y en especial el niño con TEA.

Es por tanto indispensable, que en el manejo del paciente pediátrico, la presencia de trastornos de conducta como el TEA, o incluso, aunque en menor medida con el TDAH, no se produzca un detrimento de su asistencia como consecuencia de la falta de comunicación de estos pacientes y aparente falta de sensibilidad nociceptiva que pueda enmascarar la semiología pediátrica habitual.

TRASTORNOS PAROXÍSTICOS

Englobamos a todos aquellos episodios que aparecen de forma súbita con una sintomatología que indica una disfunción aguda del SNC.

La importancia de su conocimiento radica en qué, independientemente de cual sea su etiología, produce las mismas reacciones de alarma entre los familiares de los pacientes provocando una sensación de pérdida de vida de sus hijos, que pueden significar desde un pequeño desajuste fisiológico, a representar un auténtico problema de riesgo vital. Son bastante prevalentes entre pacientes con trastornos del neurodesarrollo.

Esta situación, hace a los pacientes y familiares enormemente vulnerables a ser expuestos a terapias paracientíficas sin ninguna evidencia de eficacia, y que suele acarrear, no sólo una gran frustración y desasosiego a los padres, cuando no un riesgo grave en la morbilidad de este tipo de trastornos.

Los podemos concentrar en dos grupos principales:

Trastornos paroxísticos de carácter epiléptico:

Responden a descargas excesivas, hipersíncronas, desorganizadas, de cualquier neurona o grupo de las mismas, y que en su actividad pueden o no reproducir cualquier actividad normal neuronal.

Hablaremos de una crisis o episodio epiléptico, cuando a través de la historia clínica, la exploración y las pruebas complementarias, especialmente EEG y pruebas de imagen, tengamos la evidencia de que el trastorno que hemos presenciado tiene su origen en una actividad epileptogénica.

Se habla de crisis convulsiva (epiléptica) cuando la sintomatología del episodio es de características motoras, aunque hay que dejar claro, que sólo el 16% de las neuronas corticales es responsable de la producción de actividad motora, por lo que cabe esperar manifestaciones epilépticas de características muy diversas y frecuentemente invisible a un observador externo.

Por último, cuando este tipo de episodio se hace repetitivo, o bien se presentan variaciones del mismo en el sujeto de forma recurrente podremos hablar de epilepsia o síndrome epiléptico.

A pesar de la sensación de amenaza vital que suelen tener los observadores no entrenados de un episodio epiléptico, el riesgo de éxitus, se encuentra limitado a aquellos pacientes que presentan un trastorno del neurodesarrollo. El riesgo real de muertes súbitas en pacientes con epilepsias idiopáticas es extremadamente pequeño.

Las cifras de incidencia de la epilepsia en nuestro medio (departamento 17 de la Consellería de Sanidad Universal) extrapoladas a la Provincia de Alicante significan, pueden debutar alrededor de 170 pacientes pediátricos con epilepsia cada año.

En cuanto al manejo y tratamiento de las crisis epilépticas, al inicio de la crisis, fuera del medio hospitalario, que es donde más frecuentemente se produce, hay que poner al paciente en postura de recuperación (decúbito lateral), no poner nada en la boca ni intentar abrirla durante el episodio, pedir ayuda (llamada al 112) y cronometrar y observar los fenómenos que se van produciendo.

En caso de una duración superior a los cinco minutos, la situación habitual es que no se disponga de acceso venoso, por lo que se ha de administrar bien por vía oral (midazolam administrado en la cara interna de la mejilla, por fuera de la arcada dentaria) o rectal (diazepam en cánulas rectales) siendo la primera

opción, la que va teniendo más utilidad de forma reciente, ya que es de más fácil administración por personal no entrenado, y aunque se acepta que el riesgo de depresión respiratoria es similar entre ambos fármacos, la propia naturaleza del midazolam con un efecto más corto debido a su vida media, puede añadir un plus de seguridad.

Trastornos paroxísticos no epilépticos

Constituyen un grupo heterogéneo de situaciones muy polimorfas desde el punto de vista semiológico, en las que se producen accesos intermitentes de cuadros clínicos que pueden remedar una crisis epiléptica y están causados básicamente por procesos fisiológicos o psicológicos.

El 15% de los niños menores de 15 años, en algún momento de su vida han padecido algún trastorno de este tipo y la proporción de estos episodios en relación a la epilepsia es de 10 a 1.

La etiología de este tipo de trastornos es muy variada, pero tal vez conviene hacer hincapié, que en los últimos tiempos, la presencia de trastornos de conversión imitando la presencia de pseudocrisis ha aumentado exponencialmente hasta suponer una proporción de 3 ingresos de estas características por 1 ingreso con epilepsia real que requiera de evaluación y tratamiento.

El cuadro clínico, puede reproducir cualquier característica de un ataque epiléptico, pero una detallada historia clínica y una atenta exploración de los pacientes, dan pronto señales incongruentes con un proceso epiléptico. No obstante, en ocasiones, el diagnóstico solo se puede hacer por exclusión, lo que obliga a realizar todo tipo de pruebas para garantizar que el paciente no padece ningún trastorno que requiriese de una intervención más activa.

CONCLUSIONES/DISCUSIÓN

En la asistencia al paciente neurológico, el primer hito que se debe afrontar es la detección del problema neurológico, que generalmente se hará a expensas de los pediatras de atención extrahospitalaria, en mayor o menor interacción con otros profesionales de la salud o la educación, que pueden dar la voz de alarma sobre

que las cosas no están llegando a su término correcto. Es el momento en el que el pediatra ha de ser muy sensible, a expensas de perder especificidad, en el sentido matemático del término y en el social, ya que habrá que preocupar a las familias con la posibilidad de que algo sea, y que después no se confirme.

Detectada la sintomatología que nos indica un neurodesarrollo deficiente o bien la presencia de signos indicadores de que las cosas no andan bien, se plantea la cuestión de si hay que derivar al paciente al neuropediatra, y esta es una buena cuestión. ¿La neuropediatría existe?

Entendiendo que la audiencia y/o el lector se encuentran familiarizados con el hecho de que la neuropediatría no es una especialidad o subespecialidad oficial en el estado Español, condición única en Europa y en el contexto de la mayoría de los países asociados a la ICNA, el pediatra de cabecera se enfrentará no sólo a la toma de decisión de si el paciente tiene que ser remitido o no, sino si el centro al que se remite el paciente, cuenta en realidad con personal entrenado en las técnicas diagnósticas pertinentes para el diagnóstico, seguimiento y tratamiento del sujeto.

BIBLIOGRAFÍA Y LINKS RECOMENDADOS

1. Swaiman K, Ashwal S, Ferreiro DM. *Pediatric Neurology. Principles & Practice*. 4th Ed. Mosby Elsevier. Philadelphia 2006.
2. Jaume Campistol, Hugo A. Arroyo, Pilar Póo, Víctor Ruggieri. *Neurología para pediatras*. PANAMERICANA, 2010.
3. Cruz, tratado de pediatría. Ed. M. Moro, S. Málaga, L. Madero. Panamericana. Madrid. 2015. ISBN:978-84-9835-725-7.
4. J. Artigas, J Narbona. Eds. *Trastornos del neurodesarrollo*. Monografías de la SENEP, no 1. Viguera Ed. 2010. ISBN: 978-84-92931-03-3.
5. Página de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica. <http://www.senep.es/>
6. Página web de la Sociedad Europea de Neurología Pediátrica. <http://www.epns.jmre.es/>
7. <http://autismodiario.org/2014/05/21/autismo-y-vacunas-punto-final/>

Seguimiento del paciente con patología respiratoria crónica

Silvia Castillo Corullón

*Unidad de Neumología infantil y Fibrosis Quística
Hospital Clínico de Valencia*

Los desafíos de la pediatría en el siglo XXI incluyen la protección de la salud y la medicina preventiva desde un enfoque psicosocial basado en el paciente.

El pediatra debe liderar un equipo multidisciplinario, integrando los distintos profesionales de salud, educación, etc. para conseguir una atención integral donde cada eslabón de la cadena tiene la misma importancia, como por ejemplo las Unidades de FQ

Los nuevos modelos de gestión sanitaria se centran en el paciente, sin embargo, a nivel formativo y legal la patología crónica queda relegada a un segundo plano.

En la patología respiratoria del niño el índice de sospecha debe ser elevado, ya que el diagnóstico precoz

puede relentizar o evitar, incluso, la mala evolución. Lo ideal es que los mecanismos diagnósticos se inicien desde el pilar de nuestra asistencia sanitaria (la atención primaria)

Dado que la patología pulmonar es muy extensa, se pueden realizar grandes grupos en función de la clínica, sintomatología y tratamiento dada la patogenia similar. Aunque en todos los casos hay que tener muy en cuenta que los factores comunes que influyen en la evolución y pronóstico son: el ejercicio físico, la fisioterapia respiratoria, evitar el tabaquismo activo y pasivo, el manejo y tto precoz de las infecciones así como la inmunoprofilaxis.

Consideraciones en el inicio y seguimiento del tratamiento del paciente crónico. Enfermedad renal crónica

Santiago Mendizabal Oteiza
*Jefe Servicio de Nefrología Pediátrica
Hospital Universitari y Politècnic La Fe
Valencia*

Los problemas de salud infantil han experimentado cambios importantes en los últimos años. Mejores métodos de diagnóstico y tratamiento han permitido actualmente que enfermedades anteriormente de mal pronóstico, incluso sin curación, sean ahora curables y algunas adquieran una larga supervivencia.

Sin embargo, este hecho conlleva que exista un mayor número de pacientes que “viven” con enfermedades crónicas y obligan a un control y seguimiento a largo plazo, que condiciona en muchas ocasiones el bienestar y la calidad de vida del paciente. El paciente “vive” o “sobrevive” a costa del esfuerzo de la sociedad sanitaria y socio-sanitaria, que intenta como objetivo principal garantizar una mejor calidad de vida, un estado de bienestar que justifique las actuaciones tomadas.

Todo ello, en los últimos años, ha originado el desarrollo de especialidades pediátricas que se ocupan del diagnóstico y tratamiento de situaciones más específicas, junto al esfuerzo del médico pediatra de mantener en una “unidad indivisible” al paciente.

Esfuerzos que conjuntados pueden garantizar el objetivo fundamental de mejorar la calidad de vida del paciente, y justifiquen en la actualidad que las medidas que en épocas anteriores se consideraban “medidas extraordinarias”, hoy hayan dejado de ser “extraordinarias” para convertirse en ocasiones en “actuaciones límite”, las cuales pueden entrar en conflicto con la ética o moral profesional. No siempre los fines justifican los medios empleados, porque realmente los fines van dirigidos al paciente y en ocasiones, éste no es dueño realmente de esas decisiones que van a influir en él mismo. Esto tiene más calado en el caso de los pacientes pediátricos y más aún cuanto más joven sea el paciente.

Diversas patologías, de distintos órganos o sistemas, pueden conducir a situaciones crónicas de dependencia médica, que a lo largo del tiempo nos pueda hacer dudar de nuestras propias convicciones y pensar que la medicina tiene límites. Pero el debate de dónde poner los límites o quién debe ponerlos, ha supuesto numerosos foros de discusión entre partidarios de no iniciar tratamientos, de mantener tratamientos y de retirar tratamientos ya iniciados.

“El paciente pediátrico crónico es mucho más que un cuerpo enfermo”. No sólo depende de la estructura sanitaria, sino de una llamada “socio-sanitaria”, con recursos aportados de los estamentos administrativos y otros aportados por los padres y familiares, recursos no sólo económicos sino mucho más costosos y difíciles. Padres jóvenes, con otros hijos que, en la mayoría de casos, pueden sufrir las consecuencias de esa situación. Es evidente que el nacimiento de un niño enfermo, o bien la existencia de una enfermedad posteriormente manifestada, acarrea problemas para el paciente y sus familiares. Una situación, en ocasiones creada o al menos mantenida, en la que el médico puede tener una parte de responsabilidad, que nos puede hacer dudar a nosotros mismos de la idoneidad de nuestras actuaciones.

Situaciones crónicas en las que se diferencian fases de inicio o período de crisis de desintegración, de ajuste y consolidación de la aceptación, consolidación de esta realidad en la que se observarán períodos de hospitalización, de tratamientos agudos dentro de la cronicidad de los mismos, de recidivas de gravedad, dentro de ese estado de bienestar que se quiere conseguir y de fases finales en ocasiones con fallecimiento del paciente, con un sentimiento de aceptación o no de la misma que hace cuestionar en especial a los pa-

dres, si todo el esfuerzo realizado ha valido realmente la pena.

En mi condición de pediatra y nefrólogo, estoy obligado a referirme a los problemas renales crónicos. Y tengo que reconocer que éste es un gran desconocido. Habría que considerar las causas de ese desconocimiento. ¿La enseñanza en la Universidad? ¿En el propio sistema MIR? ¿Los pacientes renales se consideran propiedad del medio hospitalario y del nefrólogo? ¿Son los propios nefrólogos los que lo fomentan y eso hace que los pacientes sean totalmente dependientes del nefrólogo?

Sin embargo, el enfermo renal es el máximo exponente del paciente crónico. Su tratamiento es fundamentalmente de mantenimiento. En muchos casos presentan una evolución a un deterioro progresivo con paso a un tratamiento sustitutivo de diálisis y trasplante, pero con posibilidad de nuevos deterioros y nuevas recuperaciones, de las que en ocasiones la única salida la condiciona el fallecimiento del paciente.

Posiblemente en la actualidad, uno de los puntos más significativos de conflicto sea el paciente que ya de recién nacido (RN) tiene una patología renal que le conduce en ese momento o en tiempo corto de evolución a una situación de enfermedad renal crónica y terminal (ERT). Los avances en el cuidado de los neonatos gravemente enfermos, la mejora de los tratamientos urológicos paliativos y la posibilidad de mantener actualmente un RN con severa insuficiencia renal mediante depuración extrarrenal, nos coloca ante un escenario de un paciente en situación metabólica comprometida con asociación de comorbilidad y posibilidad de secuelas graves.

De esta forma la toma de decisiones es difícil y complicada. La situación de insuficiencia renal irreversible, la necesidad de instaurar algún método de depuración extrarrenal urgente para mantener el paciente con vida o cuanto menos proteger el parenquima cerebral de insultos metabólicos y homeostáticos que supongan riesgo de secuelas irreversibles. Añadidos los numerosos problemas de comorbilidad que en ocasiones plantean estos pacientes, hacen difícil la toma de decisiones sobre el mayor problema del paciente, y que marcará su inmediato presente y su futuro. Además, en este futuro no pueden excluirse los condicionamientos que ocasionará a la familia, en cuanto a la dependencia del niño y a los sentimientos de sufrimiento que van a presentar al ver al niño en esa situación de inicio de cronicidad, ya en los primeros días de su vida.

En este momento, se plantean diversas cuestiones: ¿el paciente sin ese soporte de depuración extrarrenal esta abocado al fallecimiento? o bien ¿puede sobrevivir con alteraciones metabólicas no de riesgo vital y controlables con tratamiento médico? Pero esta segunda posibilidad puede condicionar un mal desarrollo somático, con detención de crecimiento y riesgo de daño cerebral, lo que le convertirá en un paciente crónico con consecuencias de su enfermedad, en peores condiciones para alcanzar un tratamiento paliativo mediante un futuro trasplante renal. Es fundamental considerar las comorbilidades que pueden estar presentes en estos casos y que en ocasiones condicionan la toma de decisiones inmediatas.

Los defectos estructurales y las displasias renales, son la primera causa de patología renal grave en el período inicial de la vida, obligando a intervenciones quirúrgicas urológicas que marcaran la evolución del paciente. Sin embargo, hoy día estas anomalías se diagnostican intrauterino y en las primeras semanas de gestación, por lo que la continuidad del embarazo en muchas ocasiones confirma una voluntad de los progenitores de intentar una actuación médica paliativa de la enfermedad, de cara a conseguir una prolongada evolución satisfactoria.

La decisión debe ser tomada de forma conjunta con la familia, que debe ser informada y en la mayoría de casos reclama una información tanto de la situación inmediata como de la evolución a medio y largo plazo, de las posibilidades de éxito y de las complicaciones que pueden ocasionar tanto una actitud activa como pasiva respecto al tratamiento. Se deben evitar informaciones paternalistas, donde el médico se ve envuelto en una aura de infalibilidad y dueño total de la situación y realizar informaciones comprensibles, no negativas ni positivas sino realistas, no con datos teóricos sino reales, no convencer sino ayudar a comprender y finalmente apoyar en una actuación conjunta médicos, neonatólogos, nefrólogos, hospital y padres la mejor actuación para el paciente. La información ha de ser real, a poder ser de la experiencia del centro donde se encuentra, sobre sus resultados, tanto positivos como negativos, en esos momentos los datos teóricos importan poco y los padres se enfrentan a ese paciente desconocido.

Datos reales, correspondientes a la actualización de los pacientes renales crónicos de nuestro Servicio con insuficiencia renal y trasplante desde el año 1979 en que realizamos el primer trasplante renal hasta la actualidad. Se han realizado 400 trasplantes renales en

305 pacientes (76 ocasiones un 2º trasplante, en 14 pacientes un 3º, en 4 un 4º y en 1 un 5º trasplante). De forma general se puede decir que tras un tiempo de seguimiento medio de 13 años, con un máximo de hasta 37 años, siguen funcionando un 50% de los injertos y siguen viviendo más de un 80% de los pacientes. Analizar la probabilidad de supervivencia, tanto del paciente como del injerto, teniendo en cuenta la mejoría tanto quirúrgica como médica obtenida progresivamente en un periodo tan largo de tiempo de 37 años (1979-2016) y los factores moduladores de la supervivencia. Considerando como grupo especial al paciente con insuficiencia renal de recién nacido, con diálisis en edad temprana y necesidad de trasplante renal, esperando el momento en que se considere está en las condiciones mínimas necesarias para ser candidato a ello. Condiciones especialmente de edad y peso, para afrontar el riesgo de trombosis vascular, las complicaciones hemodinámicas y la elección especial del donante en cuanto a edad, peso y procedencia de donante vivo o fallecido.

Pero no siempre el enfermo renal crónico está ligado a la insuficiencia renal y trasplante, puede darse la condición de cronicidad a otras enfermedades, en las que no se ve involucrado necesariamente el filtrado sino un estado de enfermedad persistente al cabo de los años. Pielonefritis, Tubulopatías y Glomerulopatías crónicas entre las que el Síndrome Nefrótico Idiopático puede ser un ejemplo de ello, ya que lejos de ser una enfermedad limitada a la edad pediátrica sus posibilidades de persistir en época adulta pueden ser altas. Considerado anteriormente como una enfermedad leve, con buena respuesta a corticoides, en general con un sustrato histológico de lesiones

mínimas y limitada a la edad pediátrica con escasa repercusión en la edad adulta. Actualmente se define como una enfermedad con importante morbilidad y no despreciable mortalidad, siendo más de un 30% con Lesión histológica distinta de LM, más del 50% son corticodependientes, 20% corticorresistentes y más del 60% precisan de tratamiento inmunosupresor. La enfermedad no se limita a la edad pediátrica y entre un 20-40% tienen recaídas en edad adulta, un 5-10% evolucionan a ERC / TR y el 30% de los SNCR finalizan en ERT antes de los 18 años, continuando control en edad adulta. Esto se observa en el estudio realizado en nuestro servicio sobre 406 pacientes con SN idiopático con un 20% de corticorresistentes y un 80% de sensibles a corticoides, pero de los cuales más de la mitad son dependientes de los corticoides, cuya dependencia persiste a pesar de tratamiento inmunosupresor en un 40% de casos y con la probabilidad de persistir esta corticodependencia hasta en un 50% a los 15 años del diagnóstico. Siendo factores moduladores de esa evolución la histología, la respuesta inicial a corticoides, las recaídas observadas, la progresión a la insuficiencia renal y posibilidad de trasplante renal en algunos casos. Situaciones que obligan a un persistente control en edad adulta.

Así, el enfermo renal crónico debe dejar de ser ese paciente desconocido para el médico en general y para el pediatra en particular y ser considerado como el máximo exponente de la patología crónica, que abarca diversos órganos y sistemas, exigiendo un amplio conocimiento de la medicina interna pero también de todas las situaciones éticas, psicológicas y de repercusión socio-sanitaria.

Absceso cerebral infantil: a propósito de un caso

Paya Elorza I., Pérez Yuste P.,
Servicio de pediatría. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa

INTRODUCCIÓN

El absceso cerebral es un proceso supurativo del parénquima cerebral con baja incidencia en población pediátrica pero alta morbimortalidad. El crecimiento expansivo es lento, condicionando un retraso diagnóstico por lo que requiere mantener una alta sospecha diagnóstica. El tratamiento es multidisciplinar con abordaje quirúrgico, antibioterapia de amplio espectro, tratamiento anticomicial y corticoterapia durante un tiempo prolongado. La reaparición de fiebre no siempre implica fracaso terapéutico sino que puede deberse a complicaciones secundarias al tratamiento antibiótico prolongado, como en nuestro caso.

CASO CLÍNICO

Varón de 9 años con parestesia y miclonías de MMSS izquierdo de 24 horas de evolución, cefalea leve y caída de molar en la semana previa. A la exploración física esta febril, con hiperestesia de hombro izquierdo con fuerza conservada. En la analítica al ingreso presenta 14.660 leucocitos sin desviación izquierda, PCR 1,3 mg/dl, bioquímica y gasometría normal. Se inicia tratamiento con cefotaxima y aciclovir, con hallazgo en el TC craneal de lesión hipodensa de 3x3 cm en zona parietal izquierda que en la RM presenta realce en anillo, edema vasogénico e hipervasculariza-

ción leptomenígea siendo compatible con absceso. En este momento se asocia metronidazol y contacta con neurocirugía, quien evacua la colección purulenta, con exéresis parcial de la cápsula, y crecimiento microbiológico de streptococcus intermedius y eikenella corrodens sensibles a ampicilina. El tratamiento antibiótico es complementado con dexametasona, levvetiracetam y heparina de bajo peso molecular. Tras 3 semanas de antibioterapia reinicia pico febril junto a exantema maculopapular pruriginoso, eosinofilia y edema cutáneo, con evidencia en RM de control de persistencia de absceso, por lo que se modifica antibioterapia a meropenem que se completa durante 21 días más. Se realiza estudio de alergia compatible con reacción de hipersensibilidad incompleta a betalactámicos, actualmente en resolución parcial. La evolución neurológica es favorable con recuperación progresiva de la hemiparesia izquierda evidenciada tras la intervención.

CONCLUSIÓN

Los abscesos cerebrales son raros en pediatría pero con secuelas graves por lo que hay que mantener alta sospecha clínica para aplicar un tratamiento precoz. El abordaje es multidisciplinar, con seguimiento prolongado por las frecuentes complicaciones secundarias del tratamiento implantado.

Trombosis de senos venosos secundaria a infección otica

Paya Elorza I., Herranz Sanchez Y., De Diego Almarza V.
Servicio de pediatría. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa

INTRODUCCIÓN

La trombosis de seno venoso cerebral secundaria a infección es una complicación poco frecuente con secuelas potencialmente graves. El diagnóstico se realiza mediante resonancia magnética, ya que solo el 20% de TC evidencia el signo clásico de delta vacío. Antiguamente se mantenía actitud expectante, pero nuestro caso reafirma la necesidad de iniciar tratamiento anticoagulante precoz para la resolución y prevención de la progresión del episodio.

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años de edad sin antecedentes de interés, que acude por decaimiento y paresia del VI par derecho, con diagnóstico en la semana previa de otitis derecha tratada con amoxicilina. En la exploración destaca una paresia en la abducción del ojo izquierdo, en ligera endoforia izquierda, un aumento de la base de sustentación con tímpano derecho opaco con acúmulo de secreciones posteriores y zona anterior compatible con perforación, siendo el resto normal. En la analítica de ingreso presenta 12.300 leucocitos (69/N), hemoglobina: 11g/dl, plaquetas 729.000, PCR: 7,5mg/dl, bioquímica y gasometría normal. Punción lumbar anodina con TC craneal diagnóstica de otomastoiditis derecha. Recibe tratamiento con cefotaxima y aciclovir solicitándose resonancia

magnética por no mejoría, con hallazgo de trombosis completa de seno sigmoide derecho, vena yugular ipsilateral y trombosis parcial de seno transversal derecho y del seno sigmoide izquierdo. Se drena material transtimpánico derecho e inicia meropenem intravenoso. En el estudio periférico de trombosis no se evidencian otras zonas afectas y en el estudio de hipercoagulabilidad destaca únicamente una reducción de la actividad de la proteína C (54%). En la primera semana de ingreso presenta afectación del VI contralateral secundaria a HITC, por lo que se inicia tratamiento con dexametasona iv durante 3 semanas y anticoagulación con heparina de bajo peso molecular, que se mantiene actualmente. La evolución es favorable, con disminución de la trombosis en senos sigmoide y transversal derecho y en menor medida en vena yugular derecha, persistiendo paresia de la musculatura oculomotora, sin otras secuelas neurológicas.

CONCLUSIÓN

La trombosis de senos venosos cerebral como complicación de una otitis requiere una alta sospecha clínica y un estudio con resonancia magnética completo que incluya un estudio vascular. Se debe iniciar anticoagulación para la resolución, evitar la propagación y la aparición de nuevos eventos.

Forma leve de encefalitis herpética en lactante de 8 meses previamente sano

López Yáñez A.¹, López MC.¹, Pascual A.¹, Climent E.¹, Pastor J.¹

¹Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Elche. Alicante. España

INTRODUCCIÓN

La encefalitis herpética es un proceso inflamatorio del parénquima cerebral asociado a afectación neurológica, generalmente de curso agudo y asociado a gran morbi-mortalidad. Las formas leves o atípicas se suelen dar en infecciones por virus herpes simple (VHS) tipo 2 (salvo neonatos), inmunocomprometidos o afectación hemisferio no dominante. Cursan con una progresión lenta sólo en un 16-25% casos. Y un 38% presentan recuperación completa o secuelas leves.

CASO

Lactante varón de 8 meses que ingresa por episodio paroxístico a estudio. Presentó cuadro de fiebre, deposiciones blandas, rechazo alimentario y decaimiento 24 horas antes del ingreso. Refiere unas 6 horas antes de consultar, episodio de eversión de la mirada e hipotonía generalizada de pocos segundos de duración, afebril. Exploración física y neurológica normal. Analítica sanguínea inicial como único hallazgo 60% de linfocitos activados. Ante buen estado general se mantiene actitud expectante. Tras 12 horas de ingreso presenta, coincidiendo con pico febril, empeoramiento neurológico y nuevo episodio comicial. Por lo que ante la sospecha de Encefalitis se realiza TAC craneal (imagen 1), punción lumbar y electroencefalograma (EEG) posterior (imagen 2). Se obtiene bioquímica de LCR:

linfocitos 38µl (mononucleares 90%), glucosa y proteínas normales (34/55) y hematíes de 2580µl. Dada clínica y pruebas complementarias compatibles con encefalitis se inicia tratamiento empírico intravenoso (iv) con cefotaxima, aciclovir y fenitoina según pauta habitual. Posteriormente recibimos PCR, IgM e IgG de VHS1 positivas y resto de cultivos negativos. Nueva muestra de LCR el día 15 de tratamiento objetiva negativización de PCR de VHS1, y dada la dificultad de abordaje de vías periféricas, se decide pasar tratamiento a vía oral con valaciclovir hasta completar 30 días. Tras 60 horas del inicio de tratamiento nuestro paciente presentó mejoría clínica marcada, con exploración neurológica normal, salvo leve hipotonía axial, que mejoró progresivamente. No realizó nuevos episodios convulsivos. Se realizó RMN craneal de control (día 18 de tratamiento, imagen 3) y cursó alta. Mantuvo tratamiento antiepiléptico con oxcarbacepina en pauta descendente. EEG de control tras finalización de tratamiento (imagen 4). Su evolución posterior fue favorable, sin secuelas neurológicas.

CONCLUSIONES

La encefalitis herpética es una entidad devastadora por lo que es imprescindible un diagnóstico y tratamiento precoces. Debemos tener en cuenta que en ocasiones pueden presentarse de forma sutil y larvada.

Estrabismo de aparición reciente, signo de alarma de hipertensión intracraneal

De Oyanguren Aparicio L., RodillaValenzuela S., Nebot Martín A. y Lucas García J.
Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Castellón

INTRODUCCIÓN:

La hipertensión intracraneal benigna o pseudotumor cerebri es una afectación de etiología desconocida definida por criterios clínicos que incluyen: síntomas y signos aislados de aumento de presión intracraneal (como cefalea, papiledema, pérdida de visión y parálisis del VI par craneal), normal composición del líquido cefalorraquídeo y sin otras causas de hipertensión intracraneal evidentes en neuroimagen u otras evaluaciones.

CASO CLÍNICO:

Niño de 6 años que acude a urgencias por estrabismo convergente del ojo izquierdo de 3 días de evolución. Asocia vómitos desde 5 días antes de la aparición del estrabismo. Afebril. No cefalea. No otra sintomatología acompañante. En la exploración física destaca exclusivamente estrabismo convergente del ojo izquierdo. No hipertensión arterial. No bradicardia. Resto constantes normales. Se decide ingreso hospitalario para completar estudio. Valorado por oftalmología, se realiza fondo de ojo donde se evidencia edema de papila bilateral con hemorragia del ojo izquierdo. Se solicita resonancia magnética donde se objetiva leve distensión difusa del espacio subaracnoideo de los nervios ópticos con aplanamiento posterior de la esclera papilar sin evidenciarse lesión ocupante de espacio. Ante la sospecha de hipertensión intracraneal benigna se realiza punción lumbar

con medición de la presión intracraneal: máxima 60 cmH₂O (44 mmHg); mínima 42 cmH₂O (31 mmHg), (Normal:5-15mmHg). Bioquímica de líquido cefalorraquídeo normal. Se solicita hemograma, bioquímica, hormonas y serología vírica para descartar causas secundarias que resultan normales. Tras confirmar el diagnóstico de hipertensión intracraneal benigna se inicia tratamiento con acetazolamida (15 mg/kg/día) y bicarbonato sódico por acidosis secundaria al tratamiento. Evoluciona favorablemente, con desaparición de los vómitos y mejoría del estrabismo y del edema de papila en los controles oftalmológicos. A las dos semanas del curso clínico y ante el descenso de la acetazolamida presenta empeoramiento clínico con cefalea y acidosis metabólica hiperclorémica. Por ello se incrementa dosis de acetazolamida (20 mg/kg/día) y se asocia furosemida con evolución favorable tanto de la clínica como de la acidosis metabólica.

CONCLUSIONES

El diagnóstico de hipertensión intracraneal benigna debe ser sospechado desde inicio en base a la historia clínica y la exploración física. Tras el diagnóstico, el tratamiento inicial recomendado es con acetazolamida. Su asociación con furosemida mejora la acidosis metabólica. Los pacientes requieren seguimiento oftalmológico estrecho ya que la mayor morbimortalidad de esta entidad está relacionada con la pérdida de visión.

Hipotonía neonatal en recién nacido con síndrome de Koolen-De Vries

Huerta Calpe S., Rodríguez Martínez M., Fernández Montesinos A., Pérez Tarazona S.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

Pese a tratarse del trastorno motor más frecuente del recién nacido, la hipotonía neonatal continúa siendo un reto en cuanto a su diagnóstico etiológico. Hablamos de aquel recién nacido a término que, pasados sus primeros días de vida, presenta una disminución mantenida del tono postural.

La hipotonía neonatal debe enfocarse desde el punto de vista de diagnóstico clínico y su clasificación etiopatogénica, pudiendo obedecer a un trastorno en cualquiera de los componentes del sistema motor, ya sea a nivel central o periférico. La mayoría de dichos trastornos tienen una base genética o metabólica, por lo que las técnicas de biología molecular cobran gran importancia de cara al diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Recién nacido a término, por cesárea, con peso al nacimiento de 2805 gramos y Apgar 9/9. A la exploración destaca frente amplia y dedos de las manos largos. En las primeras 24 horas de vida se evidencia hipotonía con hipoactividad y cierto grado de letargia, con dificultades para la succión y precisando sonda de alimentación. Presenta reflejos arcaicos leves y ROT presentes. En los 15 días posteriores la clínica de hipotonía se mantiene, con discreta mejoría de la letargia y del nivel de actividad.

Se inician estudios correspondientes al despistaje de patologías que cursan con hipotonía neonatal. Inicialmente, el único hallazgo objetivo a destacar es un pequeño grado de displasia cortical perisilviana en la RMN cerebral, cuya significación clínica es dudosa. En las dos semanas previas al alta se aprecia tendencia a la mejoría de la hipotonía, dejando de precisar sonda, y un aumento de la actividad espontánea con desaparición de la letargia.

Posteriormente se informan los resultados de las pruebas metabólicas, sin ningún hallazgo a destacar, y los resultados del estudio genético, que informan de una delección en la región 17q21.31 (Síndrome Koolen-De Vries).

CONCLUSIONES

La hipotonía neonatal es un trastorno frecuente en la primera etapa de la vida, exigiendo la puesta en marcha de múltiples estudios complementarios para su diagnóstico etiológico. Las causas centrales son más prevalentes, y dentro de éstas, las cromosomopatías. Reportamos un caso de Síndrome Koolen-De Vries (del17q21.31), enfermedad genética altamente infrecuente (1/16.000) caracterizada por hipotonía en el periodo neonatal, retraso del desarrollo psicomotor y dismorfismo facial evidente ya en la etapa de niñez.

Convulsiones en lactante de 2 meses: lisencefalia tipo I

Díaz Molina G., Romagosa Sánchez-Monge B., Esparza Sánchez MA., Reguillo Lacruz AM., Lucas García J., Ferrer Vázquez M.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario General. Castellón

INTRODUCCIÓN:

La lisencefalia o "cerebro liso" se produce por una alteración en la migración de los neuroblastos, desde las zonas germinales hasta la corteza cerebral, durante el desarrollo fetal. Se han identificado varias proteínas, codificadas por distintos genes (LIS1, DXC ó XLIS), decisivas en los diferentes pasos de la migración neuronal. La lisencefalia clásica o tipo I se relaciona principalmente con defectos en el cromosoma 17 (60% gen LIS1). La topografía de la malformación dependerá del gen afectado. También se sugieren como causa un proceso vascular sucedido en el 3º-4º mes de gestación, infección por CMV....

CASO CLÍNICO:

Lactante de 2 meses que ingresa por presentar en las últimas 24-48 horas episodios de hipertonia, mirada fija, desconexión del medio, clonías faciales y en miembros superiores, de unos 2 minutos de duración. Afebril. **AF:** 2ª hija de padres jóvenes, sanos, no consanguíneos. Hermano de 8 años sano. **AP:** Gestación controlada, CIR detectado en el primer trimestre. Parto eutócico a las 40 semanas, perinatal normal, peso, talla y PC < p5, resto exploración normal. Estudio CMV negativo y ECO cerebral normal. **Al ingreso:** exploración normal excepto hipotonía flexores

de cuello. Analítica, metabólico, ecografía cerebral y abdominal, normales. EEG vigilia y sueño, sin alteraciones. Ante aumento de las crisis se inicia tratamiento con levetiracetam y se repite **EEG** vigilia: ritmo de fondo a 4-7 Hz, persistentes OA en área centrotemporal izquierda con tendencia a la difusión. **RMN cerebral:** circunvoluciones cerebrales anchas y planas con interfase córticosubcortical lisa, cisuras de Silvio oblicuas y rectas. Discreta colpocefalia. **CGH array:** Pérdida de 1.6 MB en el cromosoma 17 que afecta entre otros al gen LIS1.

Por aumento de crisis se asoció valproato encontrándose actualmente controladas pero con un estancamiento del desarrollo psicomotor.

CONCLUSIONES:

La lisencefalia es una entidad rara con posible diagnóstico prenatal, ante ausencia de circunvoluciones visible en ecografía, pero éstas no se desarrollan hasta finales del segundo trimestre por lo que la sospecha será tardía. La RM cerebral es la prueba de confirmación y la genética proporciona información sobre su etiología, pronóstico y consejo genético. La clínica incluye generalmente retraso mental importante, hipotonía que evoluciona a tetraparesia espástica, y epilepsia muchas veces refractaria.

Preescolar varón de 4 años con anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos fríos

López A.¹, Clar S.¹, Pascual A.¹, Mendoza MR.¹, Pastor J.¹.

¹Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Elche. Alicante. España

INTRODUCCIÓN

La anemia hemolítica autoinmune (AHAI) por anticuerpos fríos es una entidad poco frecuente, que habitualmente es secundaria a procesos víricos (*Mycoplasma pneumoniae*, VEB, rubeola o varicela), aunque también bacterianos. Suele presentarse en el curso de la infección de forma transitoria y autolimitada. El diagnóstico se establece mediante el test de Coombs, y de crioaglutininas. El tratamiento consta de corticoides y gammaglobulinas, y en casos graves, transfusión o plasmaféresis.

CASO

Varón de 4 años que ingresa por anemia hemolítica autoinmune. Acude a urgencias por orina oscura (imagen 1), ictericia y fiebre (T^a máxima 38.5°C) de 36 horas de evolución. Presenta hemoglobinuria y anemia normocítica (Hb 8.3 g/dl), reticulocitos, LDH y haptoglobina aumentados, bilirrubina total 5.42 mg/dl (No conjugada 4.65 mg/dl), test de Coombs positivo y aumento de reactantes de fase aguda (ARFA) (PCR 124.9 mg/l, Procalcitonina 31.3 ng/ml). El estudio de crioaglutininas fue positivo y la prueba de Donath-Landsteiner negativa. Ante ARFA se instauró tratamiento con cefotaxima intravenosa (200 mg/kg). Se realizó radiografía de tórax, ecografía abdominal, hemocultivo, urocultivo, coprocultivo, serología vírica que fueron normales. Strep-

tococo pyogenes faríngeo positivo. Tras 48 horas de ingreso en control analítico se objetiva bajada de la hemoglobina hasta un nivel de 4.4 g/dl, con estabilidad hemodinámica en todo momento, por lo que se inicia tratamiento con calentamiento del paciente, metilprednisolona (5 mg/kg/día, 8 días) e inmunoglobulinas (1 g/kg/día, 5 días). Se administró Vitamina B12, ácido fólico y hierro durante su estancia. De forma progresiva se apreció incremento de reticulocitos con subida de la hemoglobina, sin precisar transfusión. Cursa alta el 10º día de proceso, con continuación de corticoterapia en domicilio en pauta descendente. Presentó buena evolución posterior, manteniéndose asintomático tras el proceso agudo. El test de Coombs directo se negativizó y la haptoglobina se normalizó en el control al mes y medio de inicio del proceso.

CONCLUSIONES

La AHAI es poco frecuente en la infancia. Suele ser secundaria a infecciones. La estabilidad hemodinámica es el factor determinante a la hora de iniciar tratamiento con hemoderivados. Pese a que responden peor a los corticoides que AHAI por anticuerpos calientes, se recomienda iniciar tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas durante 5 días. No tenemos experiencia en el uso de anticuerpo monoclonal rituximab.



Neutropenia autoinmune: diagnóstico diferencial a propósito de un paciente con presentación atípica

Cubells Serra I., Tornador Gaya E., Cubo García M., Vila Nistal O.¹
¹Hospital General Universitario. Castellón

INTRODUCCIÓN

Se define la neutropenia como un número absoluto de neutrófilos menor a 1500/microL. Ante una neutropenia se plantea diagnóstico diferencial entre congénita y adquirida. La mayor parte son adquiridas, secundarias a infección, fármacos o alteraciones inmunológicas. La neutropenia autoinmune, causada por anticuerpos antigranulocitarios, aparece en lactantes entre 5-15 meses de edad. Es una entidad de curso benigno y autolimitado. Se puede asumir el diagnóstico de neutropenia autoinmune si el paciente tiene neutropenia aislada, sin rasgos dismórficos, dolor óseo, diarrea crónica ni infecciones severas. La médula ósea presenta celularidad normal.

El motivo de presentar este caso es la evolución atípica que presentó el paciente precisando en varias ocasiones antibioterapia de amplio espectro.

CASO CLÍNICO

Varón de 10 meses de edad que acude a urgencias por fiebre de 2 días de evolución (máximo 39.7°C). Exploración física normal. Se realiza analítica en que se encuentran 6170 leucocitos (1840 neutrófilos), PCR 90 mg/l y PCT 1.41 ng/ml. Sedimento de orina y radiografía tórax normal. Se extrae hemocultivo y se decide ingreso. Durante el in-

greso se observa hemocultivo positivo para *Staphylococcus hominis* y se inicia tratamiento con cloxacilina. En controles analíticos posteriores se objetiva neutropenia con valores que oscilan entre 275-930 por lo que se realiza estudio inmunológico (albúmina, proteínas totales, inmunoglobulinas y poblaciones linfocitarias) con resultado normal. Se extraen anticuerpos antigranulocitarios que son positivos. Se realiza aspirado de médula ósea que resulta compatible con neutropenia de origen periférico por lo que se diagnosticó de neutropenia autoinmune.

Posteriormente a este ingreso, presenta dos nuevos episodios de fiebre con neutropenia (270 neutrófilos en el primero y 0 en el segundo). Debido a la presencia de infecciones graves recurrentes se realizó estudio genético (genes ELA2, HAX-1 y WAS) con resultado normal.

CONCLUSIÓN

El mecanismo inmune es la causa más frecuente de neutropenia aislada. Aunque con frecuencia se observan valores de neutrófilos por debajo de 500 (neutropenia grave) no suelen cursar con infecciones severas. Habitualmente, la neutropenia autoinmune remite de forma espontánea y no precisa tratamiento.

Aplastamiento vertebral como debut de leucemia linfoblástica aguda

López Fernández MC., Climent Forner E., López Yañez A., Pascual Archilla A., Pastor Rosado J.
Servicio de Pediatría Hospital General Universitario. Elche

INTRODUCCIÓN

La leucemia es el tumor maligno más frecuentes de la infancia. La leucemia linfoblástica aguda (LLA) supone un 77% de los casos, con una incidencia máxima en la época preescolar y ligero predominio en varones. La clínica de la leucemia es muy inespecífica: anorexia, fatiga, irritabilidad o fiebre intermitente. Con menor frecuencia, se puede manifestar como dolor óseo o articular pudiendo confundirse con una enfermedad infecciosa o reumatológica y posponiendo el tratamiento quimioterápico. Las manifestaciones musculoesqueléticas en la leucemia son secundarias a la infiltración ósea por células malignas, aunque también pueden contribuir otros mecanismos, como el hemartros, los inmunocomplejos circulantes y la sinovitis por cristales.

CASO

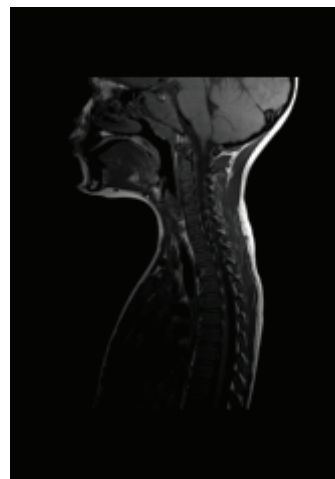
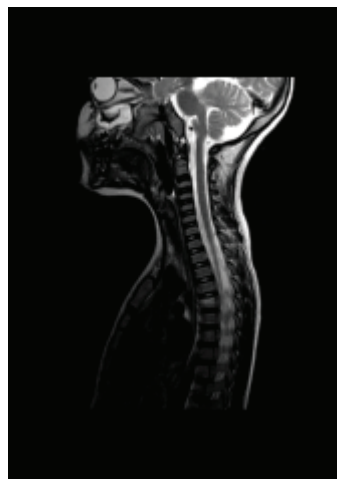
Escolar varón de 6 años con dolor dorsolumbar de un mes de evolución. No traumatismos previos. Presentaba de forma ocasional cojera e impotencia funcional de miembro inferior izquierdo. Astenia y anorexia en los últimos 15 días. Afebril en todo momento. No antecedentes personales ni familiares de interés.

En la exploración se aprecia leve palidez de piel y mucosas, dolor a la palpación de apófisis espinosas dorsolumbares y dificultad en la marcha por dolor, sin organomegalias ni alteraciones neurológicas. En las analíticas sanguíneas que se realizan a lo largo de

su ingreso, destaca la presencia de leve disminución de la serie blanca (Leucocitos: 5860 /mmc—3510/mmc) en 12 días, linfocitos activados en la extensión de sangre periférica e inmunofenotipo sin alteraciones. Pruebas de neuroimagen normales. En RMN de columna se observa alteración de señal con pérdida de altura del cuerpo vertebral de D6 sugestivo de fractura-aplastamiento de etiología incierta. Ante dicho hallazgo se inicia tratamiento antibiótico intravenoso por sospecha de osteomielitis sin mejoría. Se realiza gammagrafía con galio sin aportar información nueva con respecto a la RMN. Ante el cuadro clínico descrito, hallazgos en los exámenes complementarios y la sospecha de proceso linfoproliferativo, se decide traslado a hospital de referencia para realización de punción-aspiración de medula ósea objetivándose un 75% de blastos, siendo diagnosticado de leucemia aguda linfoblástica B con hiperdiploidia.

CONCLUSIÓN

Dado que el diagnóstico precoz de LLA disminuye significativamente su morbimortalidad, y que ésta con frecuencia se inicia con síntomas musculoesqueléticos que se pueden confundir con trastornos reumatológicos, este diagnóstico debe considerarse en niños con dolores musculoesqueléticos, máxime si son persistentes, recurrentes o con limitación funcional.



Favismo: una causa frecuente de hemólisis en la cuenca mediterránea

Rubio Puche N., Moreno López N., Mazón Ruiz E., Gabarrón Soria I., Martínez del Villar M. Goberna Burguera F.
Hospital de la Vega Baja. Orihuela. Alicante

INTRODUCCIÓN

La deficiencia de Glucosa 6-fosfato deshidrogenasa (G6PD) es el trastorno enzimático más frecuente de los eritrocitos y la causa más frecuente de anemia hemolítica enzimática. Tanto la disminución como la ausencia de dicha enzima aumentan la vulnerabilidad del hematíe al estrés oxidativo. Ésto ocasiona la producción de metahemoglobina, que precipita en el interior del hematíe formando los denominados Cuerpos de Heinz y ocasionando hemólisis tanto intra como extravascular por lesión de la membrana. Se transmite por herencia ligada al cromosoma X. Cuando estas crisis hemolíticas se ven precipitadas, especialmente, por la ingesta de habas o inhalación del polen de las mismas se denomina favismo, y es la variante de déficit de G6PD más frecuente en el área mediterránea. Las habas contienen compuestos altamente oxidantes como la vicina.

Es frecuente que los pacientes permanezcan asintomáticos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes suelen ser la hemólisis tanto aguda como crónica o la hiperbilirrubinemia neonatal. Los síntomas se desarrollan horas después de la ingesta, siendo comunes las náuseas, vómitos, malestar y vértigo. A estos síntomas le siguen los propios de una hemólisis.

Para su diagnóstico es fundamental una completa anamnesis, exploración física y la determinación de

la actividad enzimática para la G6PD. Los pacientes deben ser educados con unos consejos dietéticos y deben conocer la posibilidad de crisis hemolíticas agudas ante determinadas infecciones y exposición a determinados fármacos.

CASO CLÍNICO

Escolar varón de 4 años que acude a urgencias por cuadro de fiebre, astenia, ictericia y coluria de 24 horas de evolución. Había presentado 3 días antes vómitos y deposiciones líquidas posteriores a la ingesta de una sopa de habas. Dada la barrera idiomática no se supo si había consumido habas en otras ocasiones. A su llegada, la cifra de hemoglobina era de 3.6 mg/dL y precisó transfusión de concentrado de hematíes. El cuadro hemolítico se resolvió, desapareció la fiebre y se normalizaron las cifras de hemoglobina. Se dió el alta con dieta exenta de habas. Actualmente se encuentra en seguimiento en consultas externas sin haber presentado nuevos episodios.

CONCLUSIONES

La deficiencia de G6PD es una enfermedad frecuente en el área mediterránea, por lo cual es necesario tenerla presente en el diagnóstico diferencial de las anemias hemolíticas a cualquier edad.

Manifestaciones músculoesqueléticas en sospecha de leucemia

Sempere J., Mirón G., Borrás B., Pons S., Ballester E., Maiques E.
Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia

INTRODUCCIÓN

Los dolores músculoesqueléticos son una causa común de consulta en el Servicio de Urgencias Pediátricas. La mayoría de las ocasiones es consecuencia de procesos banales, sin embargo, ocasionalmente es manifestación de enfermedades de mayor entidad como procesos neoplásicos. Presentamos tres casos para incidir en la importancia de su sospecha en Urgencias.

CASO 1

Preescolar mujer de 5 años valorada 4 veces en un mes en Urgencias por dolor osteomuscular, primero en pie izquierdo y posteriormente en rodilla derecha, asociando cojera, con radiografías normales. En Urgencias asocia febrícula y aumento de Reactantes de fase aguda, por lo que ingresa en la Sala de Pediatría por sospecha de osteomielitis y ampliación de estudio. Finalmente, tras RMN con hallazgos orientativos de infiltración por enfermedad difusa de la médula ósea, se realiza aspirado de Médula ósea con resultado de Leucemia Linfoblástica Aguda

CASO 2

Preescolar mujer de 4 años con cojera de pierna derecha de 2 semanas de evolución, refractaria a tratamiento antiinflamatorio. Ecografía de caderas normal. A la exploración asocia hepatoesplenomegalia, hematomas múltiples, y petequias, con Hematíes: $2.08 \cdot 10^{12}/L$ Hematocrito: 17.9% Hb: 6.3 g/dL Leucocitos: $22.7 \cdot 10^6/L$ Linfocitos 95.9% Plaquetas: $11 \cdot 10^9/L$. En la morfología se objetivan blastos sugestivos de leucemia linfoblástica aguda.

CASO 3

Preescolar varón de 3 años con dolor y cojera de miembro inferior izquierdo de 10 días de evolución.

No trauma previo. No mejoría del dolor con antiinflamatorios tras 8 días. Se le realiza una Rx con resultado normal, una ecografía y TAC con resultado de reacción perióstica adyacente a la cortical del peroné, por lo que ingresa en la Sala de Pediatría para estudio de lesión ósea. Al tercer día de ingreso reaparición del dolor nocturno con interferencia del sueño. Se le realiza una gammagrafía ósea con aumento de la captación en mitad inferior del peroné, en relación con cambios inflamatorios y de remodelación ósea activa, y posteriormente una RMN de ambos miembros inferiores, identificándose sustitución de toda la médula ósea por proceso infiltrativo de los huesos largos visualizados, y también de huesos de cadera y pies.

CONCLUSION

El principal mecanismo implicado en la génesis del dolor en las leucemias es la infiltración ósea por células malignas, pudiendo ser causa además otros como hemorragias intraarticulares, respuesta inflamatoria a antígenos sinoviales, o acción de inmunocomplejos. Es importante su diagnóstico de sospecha ante todo dolor osteomuscular de evolución tórpida con tratamiento antiinflamatorio adecuado. Las características del dolor que nos deben hacer considerar etiología maligna son: aquellos no articulares, intensos, de predominio nocturno, en menores de 4 años, y que asocian clínica constitucional, sudoración nocturna, y alteraciones en la exploración neurológica y/o física (masas). Por ello, es fundamental en el primer contacto con el paciente en Urgencias la realización de una anamnesis minuciosa que apoyada sobre una completa exploración física nos ponga sobre la pista de un proceso neoplásico.

Protoporfiria eritropoyética

Moratalla E., Urtasun A., Pinilla A., Rivas A., Gastón R., Évole M.
Hospital Universitari i Politènic La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

Las porfirias son un grupo de patologías causadas por alteraciones en la biosíntesis del grupo hem, por defectos de enzimas involucradas en esta ruta metabólica. La sintomatología predominante depende de dónde se acumulen los subproductos que no son metabolizados por la enzima aberrante. Así se diferencian porfirias agudas y cutáneas y a su vez ampollas y no ampollas, ambas con fotosensibilidad, debida a la activación de las porfirinas en la piel expuesta a UVA.

CASO

Niña de 2 años sin antecedentes familiares ni personales de interés. Remitida a CCEE de Dermatología Infantil por lesiones eritemato-ampollosas en manos y pies. Aparentemente lesiones residuales de ampollas previas ya flácidas, en primer dedo y borde lateral externo de pie izquierdo, sin cicatrices ni pigmentación. No presentan signos inflamatorios pero sí de prurito variable. Refieren comienzo en verano y episodio similar el año anterior. Ante la sospecha de epidermólisis ampollosa simple, se decide tratamiento sintomático, higiene de las lesiones y biopsia lesional. En posteriores consultas se objetiva enrojecimiento en punta de la nariz que llega a fase de costra, lesiones en otros dedos de los pies y prurito en brazos tras la exposición solar.

En la biopsia se solicita estudio genético mediante PCR y secuenciación directa de queratinas 1, 2, 5, 10 y 14; todo ello negativo.

Ante persistencia de la sintomatología y la normalidad de las pruebas complementarias realizadas, se amplía el diagnóstico diferencial solicitando porfirinas en sangre, encontrando un incremento muy significativo de protoporfirina (1070 g/dL), siendo el 96% correspondientes a protoporfirina libre y un 4% zinc-protoporfirina. Fluorescencia en plasma positivo y pico de emisión de fluorescencia en plasma positivo a 630 nm

Se realiza ecografía hepática (normal), porfirinas en orina (< 10 µg/L) y en heces. Actualmente pendiente de estudio genético (genes FECH y ALAS2)

CONCLUSIONES

Las porfirias debe incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas secundarias a traumatismo local o fotoexposición, aún sin antecedentes familiares.

La prevención de la progresión de la enfermedad mediante el uso de fotoprotectores mejora el pronóstico y el curso natural de la enfermedad.

Es necesaria la investigación para el desarrollo de tratamientos eficaces para el manejo de este tipo de patologías.

Debut de déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa por ingesta de habas en lactante de diez meses

Pinilla A., Moratalla E., Urtasun A., Rivas A., Gaston R., Argiles B.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

La glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa (G6PDH) es una enzima que colabora en la producción de energía a partir de la glucosa y ayuda a proteger las células, especialmente los glóbulos rojos, de los efectos de la oxidación.

El déficit de G6PDH favorece la precipitación de la hemoglobina al exponer los glóbulos rojos a situaciones de estrés oxidativo. La anamnesis, sobre todo de la historia alimentaria y medicamentosa, es muy importante. Un hábito alimentario excepcional en un lactante orientó su diagnóstico.

CASO

Lactante varón de 10 meses de edad que consulta en Urgencia por cuadro de palidez cutáneo mucosa y decaimiento de 24 horas de evolución. Los padres refieren orina de color anaranjado. Como único antecedente de interés, destaca ictericia neonatal por isoimmunización AB0 que no requirió ingreso.

A su llegada a nuestro servicio el paciente presenta regular estado general con palidez cutáneo mucosa marcada. Taquicardia (frecuencia cardíaca 165 lpm), resto de exploración sin hallazgos de interés. Se realiza gasometría venosa en la que se evidencia una hemoglobina (Hb) de 5.8 g/dL con hematocrito (Hto) del 17%, resto normal. (Analítica al ingreso Hb 6.5 g/

dL, Reticulocitos 8,18 % y Hto 19,9 %). Ante estos hallazgos con sospecha de anemia hemolítica aguda se decide ingreso a cargo de Hematología para completar estudio.

A su ingreso se realiza transfusión de concentrado de hematíes sin incidencias, con mejoría progresiva de la clínica, normalización de la frecuencia cardíaca y recuperación de normocoloración cutáneo mucosa. (Analítica postransfusional LDH 1.579 U/L; Hb 7.6 g/dL; Hto 23.7 %).

Por dificultades en el idioma al tratarse de una familia de origen magrebí se realiza de nuevo historia alimentaria a los padres. La madre refiere ingesta por primera vez de papilla de habas el día previo al inicio de la clínica. El estudio enzimático de G6PDH de la muestra extraída previa a la transfusión confirmó el diagnóstico.

CONCLUSIONES

Dado el carácter multicultural de la sociedad actual, es de vital importancia tener en cuenta esta variabilidad en la alimentación para la realización de una historia clínica completa.

Es el déficit enzimático más frecuente afectando a 400 millones de personas en todo el mundo, por lo que es necesario plantearlo en el diagnóstico diferencial de la crisis hemolítica aguda, incluyendo al lactante.

Evolución de prevalencia, etiología y pronóstico de la sepsis neonatal precoz confirmada en un hospital general.

Gonzalez-Miño C., Aguilera R., Tosca R., Vidal S.
Hospital General Universitario. Castellón

INTRODUCCIÓN

la sepsis vertical continúa siendo un problema relevante en las Unidades de Neonatología. Para su correcto manejo es importante una vigilancia epidemiológica en dichas unidades.

MATERIAL Y MÉTODOS

estudio retrospectivo observacional en un solo centro. Utilizando la base informatizada del Servicio de Microbiología, y la base Neosoft de las Unidades de UCINP y Neonatología, se obtuvieron datos de los pacientes ingresados en los trienios 2008-2010 y 2011-2013, y diagnosticados de sepsis neonatal precoz (SNP) confirmada mediante hemocultivo positivo. Se definió como SNP aquella que se presentara en las primeras 72 horas del nacimiento. El pronóstico se estudió en relación con la mortalidad o supervivencia al alta. Las variables cualitativas se compararon mediante el test exacto de Fisher y la importancia clínica mediante la reducción del riesgo absoluto con intervalos de confianza del 95%. Se consideró en todos los casos como significación estadística una $p < 0,005$. El estudio estadístico se realizó mediante el programa EPIDAT 4.1.

RESULTADOS

se observó un descenso en la SNP pasando del 1,3 al 0,7 por mil recién nacidos vivos en nuestro hospital ($p = ns$). La etiología fue muy diferente entre los dos periodos estudiados, con una gran variedad de gérmenes aislados en el primer periodo con predominio de Gram+ (60%), mientras que en el segundo todos los aislados fueron Gram negativos (E coli en el 100% de los casos). La mortalidad fue del 10% en el primer periodo estudiado (1/10), frente al 40% del segundo periodo (2/5), sin alcanzar significación estadística.

CONCLUSIONES:

No se ha objetivado disminución significativa en la prevalencia de SNP entre los periodos estudiados, lo que atribuimos a que la profilaxis de la transmisión vertical del SGB, ya estaba instaurada en nuestro hospital al inicio del estudio. La etiología en cambio fue muy dispar. No se pueden sacar conclusiones sobre diferencias significativas en mortalidad, dado el escaso número de casos detectados, si bien se aprecia una tendencia ascendente en la mortalidad (10% vs 40%), que concuerda con la mayor gravedad que conllevan las sepsis por Gram negativos.

Cambios epidemiológicos de la sepsis neonatal tardía en un hospital general entre dos períodos

Gonzalez-Miño C., Aguilera R., Tosca R., Vidal S.
Hospital General Universitario. Castellón

INTRODUCCIÓN/OBJETIVO

El objetivo de este trabajo fue analizar los cambios en la prevalencia, etiología y pronóstico de la sepsis neonatal tardía (SNT) confirmada, en dos distintos periodos de tiempo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo observacional en un solo centro. Cruzando la base informatizada del Servicio de Microbiología, y la base de las Unidades de UCINP y Neonatología, se obtuvieron datos de los pacientes ingresados en los trienios 2008-2010 y 2011-2013, diagnosticados de SNT confirmada. Se definió como SNT aquella que se presentara después de las primeras 72 horas. El pronóstico se estudió en relación con mortalidad o supervivencia al alta. Las variables cualitativas se compararon mediante el test exacto de Fisher y la importancia clínica mediante la reducción del riesgo absoluto con intervalos de confianza del 95%. Se consideró en todos los casos como significación estadística una $p < 0,005$. El estudio estadístico se realizó mediante el programa EPIDAT 4.1.

RESULTADOS

Se detectaron 71 pacientes con SNT en el primer periodo (3,6%), y 22 en el segundo (1,3%), con un

descenso en la diferencia de porcentajes del 2,3% (IC95%: 1,3-3,3%; $P < 0,001$). La significación estadística se mantuvo en todos los grupos de peso y edad gestacional. Los gérmenes Gram+ fueron predominantes en el primer período representando el 54%, frente a un 39% de Gram-. En cambio en el segundo período, los Gram + sumaron un 29,6%, y los Gram- el 62,9 %. Individualmente, en el primer período el patógeno más aislado fue *S. epidermidis* (29%), y en el segundo *Klebsiella pneumoniae* (22%). Las Candidemias se mantuvieron estables (6% y 7,4%). La mortalidad global disminuyó del 16,9 al 9,1% ($p = ns$), pasando en el subgrupo de menos de 1500 grs del 7,1% al 0,7 % ($p < 0,01$).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Se ha apreciado un descenso significativo en la prevalencia de la SNT entre los dos periodos estudiados, sobre todo en los niños más pequeños. La etiología también ha variado, con un importante descenso en los Gram+, y la mortalidad ha mejorado en el último periodo, sobre todo en el subgrupo de menores de 1500 grs. La implantación a partir de 2010 de medidas más estrictas para el control de la infección de los catéteres centrales puede haber contribuido a estos cambios.

Gestantes fumadoras y evolución del peso de los recién nacidos durante el primer año

Morell M., Sarrión N., Bermudez L., Marin P., Garcia N.
Consorti Hospital General Universitari. València

INTRODUCCIÓN

A pesar de ser bien conocidos los efectos adversos del tabaquismo durante el embarazo sobre la salud perinatal, y de los cambios en las normativas contra el tabaco, sigue existiendo una alta prevalencia de fumadoras. El objetivo del estudio es conocer la influencia del tabaquismo durante el embarazo en el peso y longitud de los hijos durante las primeras etapas de la vida.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio analítico y prospectivo, que incluye niños nacidos entre Febrero y Julio de 2014 en nuestro centro, alimentados con lactancia materna. Los datos se obtuvieron mediante entrevistas con las madres y revisando historias clínicas informatizadas hospitalarias y del centro de atención primaria.

Se compararon datos de hijos de madres fumadoras y no fumadoras con un análisis descriptivo mediante SPSS con prueba estadística U de Mann-Whitney.

RESULTADOS

Se recogieron 319 pacientes, un 15,7% tuvieron madres fumadoras. Los percentiles obtenidos aparecen en la tabla 1. Tras el análisis se muestran diferencias estadísticamente significativas entre los percentiles de peso y perímetro cefálico al nacimiento de ambos grupos, siendo más pequeños los hijos de madre fumadora. Al cuarto mes, se igualan los percentiles, y al año, la media de peso es mayor en los niños de madre fumadora.

CONCLUSIONES

- Los hijos de madres fumadoras presentan menor peso, perímetro cefálico y longitud al nacimiento.
- Estos niños tienen una velocidad de crecimiento más rápida que los hijos de madre no fumadora en esta etapa crítica del desarrollo con las consecuencias metabólicas que ello supone a medio y largo plazo.

* TABLA 1: RESULTADO PERCENTILES

		NO FUMADORAS	FUMADORAS	p
Nacimiento	Peso	55,18 (51,90-58,46)	44,23 (37,18-51,26)	0,007
	Talla	38,27 (35,05-41,49)	33,62 (25,15-40,09)	0,139
	PC	46,58 (42,98-50,18)	33,06 (25,87-40,25)	0,003
2 meses	Peso	50,02 (47,13- 52,90)	44,41 (38,32-50,51)	0,127
	Talla	51,60 (48,67- 54,54)	45,91 (39,71-52,11)	0,091
	PC	58,64 (55,33- 61,94)	55,46 (48,34-62,58)	0,39
4 meses	Peso	56,87 (53,62-60,12)	54,52 (46,47-62,58)	0,573
	Talla	65,26 (62,46-68,06)	61,57 (54,8-68,16)	0,238
	PC	57,37 (54,01-60,73)	54,61(47,22- 62,01)	0,543
6 meses	Peso	49,98 (46,69-53,27)	50,23 (41,61-58,84)	0,997
	Talla	57,78 (54,58-61,07)	58,00 (50,16-65,84)	0,994
	PC	58,59 (55,28-61,90)	59,27 (51,63-66,91)	0,833
12 meses	Peso	42,82 (39,15-46,49)	42,53 (33,26-51,81)	0,839
	Talla	53,02 (49,32-56,73)	53,78 (45,32-62,23)	0,903
	PC	61,47 (57,99-64,95)	62,89 (54,71-71,06)	0,708

Lesión medular perinatal, a propósito de un caso clínico

Gabarrón I.¹, Muñoz J.², Quesada L.², Olivares J.², Mazón E.¹, Rubio N.¹

Hospital Vega Baja¹

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca²

INTRODUCCIÓN

La lesión de médula espinal durante el parto es excepcional. Se asocia con partos prolongados, de extracción muy dificultosa. Produce déficits neurológicos, cuya gravedad depende del nivel y extensión de la lesión. La sospecha e intervención temprana ante un neonato con hipotonía y ausencia de esfuerzo respiratorio, son fundamentales para limitar el daño y mejorar la función neurológica a largo plazo (incluso en extensa lesión medular). No obstante, la sospecha de encefalopatía hipóxico-isquémica, dificulta su diagnóstico. Es difícil concretar lesión y pronóstico con RM (prueba de imagen de elección) en la primera semana de vida; precisando un nuevo control a las pocas semanas de tratamiento con esteroides, permitiendo mejor valoración tras desaparición del edema. En general, el pronóstico es sombrío. No obstante, se han registrado casos de mejoría progresiva y la posibilidad de regeneración del sistema nervioso por la plasticidad de la médula espinal. La fase de shock medular caracteriza esa flacidez y su progresión a parálisis espástica es desfavorable, así como también lo es la presencia de hemorragia. El principal factor de buen pronóstico es el inicio temprano de movimientos respiratorios espontáneos, seguidos de los de extremidades.

CASO CLÍNICO

Recién nacido a término, peso adecuado, embarazo controlado, sin incidencias, padres sanos,

movimientos fetales registrados desde semana 20. Nace mediante parto vaginal instrumentado con ventosa, fórceps y espátulas; con grandes dificultades. Precisa reanimación profunda, remontando frecuencia cardíaca y alcanzando adecuada saturación de oxígeno; persistiendo sin esfuerzo respiratorio e hipotonía marcada. Retira con escasa fuerza miembros inferiores a la estimulación. Se inicia protocolo de hipotermia, durante 72 horas. Tras persistir clínica se realiza RM cerebral y medular, objetivándose edema-contusión medular cervical desde C1 hasta C4. Tras tratamiento con esteroides, se continúa con ventilación mecánica invasiva e inmovilización. En la primera semana de vida inicia movimientos espontáneos de brazo derecho y en la segunda semana escasos de brazo izquierdo; manteniendo movimientos a la estimulación de miembros inferiores. Aproximadamente a los 15 días de vida inicia respiración espontánea pese a parálisis diafragmática izquierda, pudiendo extubarse.

CONCLUSIONES

El diagnóstico de lesión medular perinatal es difícil. Se debe tener en cuenta ante recién nacido hipotónico con antecedente de parto traumático, pues su diagnóstico e intervención precoz determinarán la evolución neurológica a largo plazo.

Enfermedad de chagas congénita

Herranz Y., Landa L., García E., Payá I., Pérez J.
Hospital Marina Baixa. Alicante

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Chagas (EC) o tripanosomiasis americana es una enfermedad infecciosa endémica en 21 países de América latina siendo el área más afectada el centro y sur de Bolivia. Está causada por la infección de un parásito protozoario hemoflagelado (*Trypanosoma cruzi*). Su principal vía de transmisión en área endémica es vectorial a partir de la picadura del insecto llamado vinchuca. En las últimas décadas debido a los flujos migratorios se están diagnosticando en países desarrollados un número creciente de infecciones no asociadas al vector (transfusión, trasplante y transmisión vertical). Siguiendo las recomendaciones de la Consellería de Sanidad desde Agosto de 2007 se estudia la presencia de Ac anti-*trypanosoma Cruzi* en las embarazadas latinoamericanas de nuestra Comunidad y desde 2009 existen

protocolos específicos para el cribado y diagnóstico de EC en embarazadas y Recién Nacidos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudiamos desde Agosto de 2008 hasta Diciembre de 2015 a todas las mujeres gestantes con serología de Chagas positiva, analizando los factores demográficos y de acceso al tratamiento. Todas las gestantes seropositivas proceden de Bolivia. Se exponen las características clínicas de los 3 recién nacidos afectados de EC Congénita y su respuesta al tratamiento.

Dado que la sintomatología de EC crónico no aparece hasta etapas avanzadas de la vida, las embarazadas (generalmente mujeres jóvenes) no presentan signos-síntomas atribuibles a la infección y sólo son detectadas mediante el cribaje serológico

Encefalopatía por kernicterus en relación a anemia hemolítica neonatal

Pagán A., Ibáñez S., Alarcón H., Martínez E., Zamora F.I., Domingo M.R.
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

INTRODUCCIÓN

La encefalopatía por bilirrubina (kernicterus) se produce por el depósito de bilirrubina no conjugada en el sistema nervioso central, especialmente en los ganglios basales y núcleos del tallo cerebral. Mortalidad en los primeros meses: 10 %. Secuelas neurológicas irreversibles: 70 %. Después de un descenso en las últimas décadas, estamos asistiendo a un aumento en la incidencia. En Europa y Estados Unidos se estima de 1:50.000 a 1:100.000. El alta precoz, la escasa información a los padres y la ausencia de control por personal sanitario son causas de la reaparición de esta patología.

CASO CLÍNICO

Neonato varón de 37+1 semanas y 2990 gramos ingresa en Neonatología a las 12 horas de vida por hiperbilirrubinemia (8.35 mg/dl). Inicialmente tratamiento con fototerapia sin respuesta, alcanzando niveles de 27.5 mg/dl a los 6 días de vida. Disminución de la hemoglobina hasta 7.9 g/dl a las 72 horas de vida precisando transfusión de concentrado de hemáties, asociando leve coagulopatía en contexto de sepsis. Disminución de los niveles de bilirrubina el 8º día pudiendo suspender fototerapia. No incompatibilidad de grupo ni RH. Test de Coombs negativo. 4º día de vida presenta crisis convulsiva generalizada. Electroencefalograma: resultado anormal (activi-

dad tipo paroxismo-supresión). RM cerebral a los 15 días: afectación bilateral y simétrica de ambos globos pálidos (ver imagen).

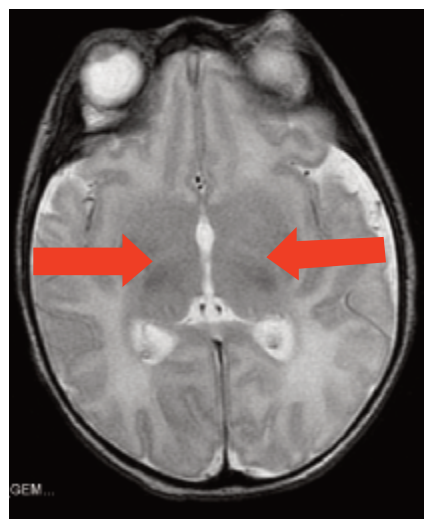
Tras alta hospitalaria se diagnostica de esferocitosis hereditaria en consulta de Hematología.

En consultas de Neuropediatría, normalización del electroencefalograma a los 13 meses, sin nuevos episodios convulsivos. RM cerebral de control a los 3 años de vida: no se observan las alteraciones previas. Evolución psicomotriz muy lenta en todas las áreas con tetraparesia disquinética que dificulta los movimientos voluntarios con intentos de manipulación muy dificultosos y marcha no adquirida, con mejoría tras tratamiento con Trihexifenidilo.

Actualmente 4 años y 11 meses con evolución cognitiva positiva siendo dependiente en el aspecto motriz y, por tanto, en el resto de las actividades de autonomía personal.

CONCLUSIONES

Es importante tener presente que el kernicterus sigue existiendo. Aunque la administración de fototerapia ha disminuido la práctica de exanguinotransfusión, no debemos olvidar que ambos siguen siendo los pilares en el tratamiento. Es fundamental un seguimiento de todos los recién nacidos por el riesgo de desarrollar hiperbilirrubinemia severa y una inmediata intervención cuando sea necesaria.



Utilidad de la tira reactiva y la tinción de gram para descartar infección urinaria

Borrás B.¹, Mirón G.¹, Sempere J.¹, Yuste B.², Ibáñez C.², Ballester E.¹.

¹ Servicio de Pediatría. Hospital Universitari Doctor Peset. Valencia

² Servicio de Microbiología. Hospital Universitari Doctor Peset. Valencia.

INTRODUCCIÓN

El objetivo de este trabajo es valorar las características epidemiológicas, factores predisponentes, motivos de consulta, exploraciones realizadas, tratamientos y seguimiento de los pacientes valorados en urgencias con clínica de infección del tracto urinario (ITU) y urocultivo positivo. Conocer la prevalencia de urocultivos contaminados y estimar la validez de las pruebas diagnósticas empleadas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con crecimientos de gérmenes en el urocultivo recogido en urgencias. Para la caracterización de variables cuantitativas se utilizó la media y para variables cualitativas el cálculo de proporciones. La comparación entre proporciones se realizó mediante la prueba de Chi-cuadrado y se estimó la OR como medida de asociación. Se consideró significativa una $p \leq 0,05$. Se estimó la sensibilidad (S), especificidad (E), valor predictivo positivo (VPP) y valor predictivo negativo (VPN) de los métodos diagnósticos.

RESULTADOS

Se estudiaron 174 pacientes (123 niñas, 71%). Un 12% menores de 3 meses, 35% entre 3 meses y 2 años y 53% mayores de 2 años. La edad media fue de 3,7 años. Los motivos de consulta más frecuentes fueron fiebre y síndrome miccional. Según criterios, un 79% presentaron ITU considerándose el resto cultivos contaminados sin recuento significativo. No se encontraron diferencias entre ambos grupos en sexo, edad, presencia de sinequias o fimosis ni método de recogida de orina. Un 23,5% de los pacientes con ITU habían presentado algún episodio previo y un 23% asociaba sinequias o fimosis. El método de

recogida de orina definitivo más frecuentemente empleado fue la micción media (63%), seguido de sondaje (29%) y bolsa colectora (8%). La tira reactiva resultó patológica en 76% (S 89%, E 50%, VPP 84%, VPN 59%). La especificidad de los nitritos en orina fue del 100%. La tinción de gram fue patológica en el 73% (S 72%, E 85%) detectándose predominantemente bacilos gram negativos. El grupo de edad con mayor proporción de falsos negativos en tira reactiva y gram fue el de los menores de 2 años ($p=NS$). Los gérmenes más frecuentes fueron *Escherichia Coli* (69%) y *Proteus Mirabilis* (10,2%). Un 30% de los pacientes con ITU ingresaron y, de ellos, el 90% recibió antibioterapia intravenosa, siendo el fármaco más usado la gentamicina. En los pacientes dados de alta desde urgencias se pautó preferentemente cefixima y amoxicilina-clavulánico. Un 30% de las ITU no se controlaron tras la consulta en urgencias. Sólo precisó cambio de actitud terapéutica un 6.7% de los pacientes, siendo el motivo más frecuente la introducción de tratamiento antibiótico al comprobar la positividad del urocultivo.

CONCLUSIONES

Una adecuada técnica de recogida de orina disminuye los urocultivos contaminados. La tasa de falsos negativos de la tira reactiva y gram de orina en menores de 2 años es mayor que en el resto de pacientes, por lo que un resultado negativo debería interpretarse con cautela en este grupo de edad. Sería recomendable asegurar un control posterior y comprobación del cultivo por parte de su pediatra en todos los casos. El tratamiento empírico de elección en la ITU debe cubrir adecuadamente la infección por bacilos gram negativos ya que se presentan como los gérmenes más frecuentes.

Persistencia de conducto del uraco: a propósito de dos casos

Mirón G., Borrás B., Sempere J., Pons S., Ballester E., Quinzá L.
Hospital Universitari Dr. Peset. Valencia

INTRODUCCIÓN

El uraco es un remanente del desarrollo de dos estructuras embrionarias: la cloaca y el alantoides. Comunica la porción anterosuperior de la vejiga con el ombligo. Hacia el quinto mes de gestación, la vejiga desciende hacia la pelvis, el uraco se alarga y se estrecha progresivamente hasta formar un cordón fibromuscular epitelizado.

Hay cinco tipos de anomalías congénitas: uraco persistente, seno uracal, divertículo uracal, quiste de uraco y seno alternante.

CASOS CLÍNICOS

Nuestro primer paciente fue un escolar varón de 8 años que consultaba por molestias en región umbilical de 3 días de evolución con supuración a través del ombligo desde hacía 24 horas. Asociaba dolor abdominal leve, de características cólicas desde el inicio de las molestias. No fiebre. No vómitos ni otra sintomatología.

En la exploración, destacaba una tumoración blanda umbilical de aproximadamente 1 centímetro de diámetro sin signos inflamatorios, con una secreción clara y una discreta hiperemia de la piel periumbilical.

Se solicitó una ecografía abdominal que identificó una imagen tubular engrosada a lo largo de la línea media, por debajo del ombligo con el extremo distal obliterado y aumento del flujo Doppler en su porción craneal coincidiendo con la porción engrosada y algunas adenopatías de pequeño tamaño circundantes. Hallazgos compatibles con seno uracal.

Ante el resultado de la ecografía y la sospecha de seno uracal infectado, se remitió a hospital de referencia para valoración donde se descartó patología quirúrgica urgente y se pautó tratamiento antibiótico vía oral. El segundo paciente fue un adolescente varón de 14 años que consultaba por aparición en las últimas 24

horas de una lesión granulomatosa en ombligo con supuración. No asociaba dolor abdominal ni fiebre.

En la exploración, se apreciaba lesión granulomatosa en lecho umbilical con eritema local y restos de trasudado sin secreción activa.

Se solicitó ecografía abdominal que identificó persistencia de conducto del uraco con su extremo craneal engrosado y aumento del flujo Doppler con resto del conducto colapsado visualizando conexión con pared anterior vesical. Hallazgos compatibles con seno uracal.

Dada la ausencia de signos y síntomas de infección, se pautó tratamiento antibiótico oral y se remitió a domicilio con control por su pediatra.

En ambos casos, se realiza actualmente control evolutivo estrecho en consultas externas de cirugía pediátrica del hospital de referencia y están pendientes de intervención. No han aparecido síntomas y signos de infección ni otras complicaciones.

CONCLUSIONES

Las anomalías congénitas de uraco son infrecuentes y suelen manifestarse en el periodo neonatal. La aparición en un niño más mayor implica establecer un diagnóstico diferencial con otras patologías abdominales.

La sospecha ante un dolor umbilical es fundamental ya que el diagnóstico de confirmación es sencillo mediante pruebas radiológicas como la ecografía, fistulografía, cistouretrografía miccional seriada y TAC.

La mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos. La complicación más común es la infección. Otras complicaciones incluyen la obstrucción intestinal, lesiones del tracto urinario, hemorragia del quiste, ruptura causante de peritonitis y degeneración maligna.

El mejor tratamiento es la cirugía (exéresis remanente uracal) combinada con terapia antimicrobiana.

Fiebre parece, infeccioso no es

González-Moro L., Llorens A., Gavilán C., Pastor L.
Hospital Universitario San Juan. Alicante

INTRODUCCIÓN

La patología infecciosa, sobre todo vírica, constituye la causa más frecuente de síndrome febril en la infancia. No obstante, ante una fiebre de larga evolución, sin alteraciones analíticas significativas, hemos de plantearnos otras entidades diagnósticas no menos importantes. Es fundamental atender a los signos y síntomas acompañantes, así como vigilar la aparición de otros nuevos en su proceso evolutivo.

A propósito de esto, exponemos el caso de un escolar con fiebre de larga evolución y tratamiento antibiótico, cuyos signos y síntomas llevaron al diagnóstico final.

CASO CLÍNICO

Escolar de 5 años que ingresa para estudio de fiebre de una semana de evolución, en contexto infeccioso de adenitis cervical, sin mejoría tras tratamiento con amoxicilina-clavulánico, con analítica sanguínea anodina y serologías negativas (VEB, CMV, parvovirus). Se completa estudio con ecocardiografía, sin hallazgos patológicos, coprocultivo y hemocultivo negativos.

Durante su ingreso inicia macrohematuria y proteinuria significativa en rango nefrótico, con discreta

retención hídrica. En su evolución presenta lesiones purpúricas en miembros inferiores, que se biopsian informándose como vasculitis leucocitoclástica. En la analítica se evidencia elevación de ASLO y descenso de C3, sugestivo de glomerulonefritis postestreptocócica. Ante no mejoría de la fiebre y ante la sospecha de patología autoinmune, se inicia tratamiento con gammaglobulina intravenosa, que se sustituye posteriormente por corticoides con resolución progresivo del cuadro.

CONCLUSIONES

- El síndrome febril prolongado en la edad pediátrica plantea un amplio diagnóstico diferencial. Aunque la etiología infecciosa es la más frecuente, ante una mala evolución debemos atender a la aparición de nuevos síntomas.
- Aunque las enfermedades autoinmunes en la infancia son poco habituales, es fundamental incluirlas en nuestro diagnóstico diferencial.
- La asociación de dos entidades autoinmunes como es nuestro caso (glomerulonefritis postestreptocócica y vasculitis leucocitoclástica), aunque excepcional, está descrita en la literatura.

Valoración de la masa grasa en niños obesos mediante densitometría ósea en relación con variables antropométricas

Llorens Córcoles A., González-Moro Azorín L., Mora Ortiz L., Atienza Almarcha T., Juste Ruiz M.
Hospital Clínico Universitario San Juan. Alicante

OBJETIVOS

Considerando que la obesidad se define como el aumento de grasa corporal total y no únicamente como el aumento de peso, se hace necesario la cuantificación de la grasa para su diagnóstico. Se propone valorar la relación de determinadas variables antropométricas con el contenido de grasa corporal medido por DXA.

MATERIAL Y METODOS

Se incluyeron 133 niños y adolescentes (57 mujeres y 66 varones) diagnosticados de obesidad con edades entre 5 y 15 años. Se estudian en dos grupos, prepuberale (Grupo I) y puberales (Grupo II) y el estudio de este grupo se efectuó separados por sexo. Se midió el perímetro del brazo (PB), de cintura (PCi) y de cadera (PCa), y se realizó un estudio del contenido de grasa total y su distribución medido por densitometría ósea (DXA)

RESULTADOS

La edad fue de 10.7 (\pm 2.76) años en los niños y de 11.4 (\pm 2.52) en las niñas. En todos ellos el ZS de peso y de los perímetros de brazo, cintura y cadera fueron superiores a 2. En el grupo I (prepuberal) se incluyeron 25 niños y en el grupo I (puberal) 108 niños. Los resultados del DXA mostraron un % de grasa total de 45.4 (\pm 10.4), y un % de grasa en tronco

de 47.1 (\pm 6.2). El índice de masa grasa (FMI) fue de 12.8 (\pm 3.21) y el índice de masa no grasa (nFMI) fue de 15.1 (\pm 1.66).

El ZS del PB en la muestra total y en el grupo de menor edad no guardó relación con los parámetros obtenidos por DXA. Si se apreció buena correlación en el grupo de niñas mayores. El ZS del PCi correlacionó con el FMI a todas las edades, siendo mayor en las niñas mayores. El ZS PCa en la muestra total y en los pacientes de menor edad correlacionó con todos los parámetros del DXA los resultados fueron similares en las niñas y únicamente con el nFMI en los niños. El ZS del IMC mostro correlación únicamente con el FMI tanto en la muestra total como en el grupo de menor edad. En el grupo de mayor edad hay una buena correlación con el % y peso de grasa total y FMI y únicamente con nFMI en niñas.

CONCLUSIONES

- 1.- El perímetro braquial no es buen indicador de masa grasa en la edad pediátrica excepto en niñas mayores de 8 años.
- 2.- El perímetro de la cintura y de la cadera correlacionan con el índice de masa grasa a todas las edades pero no con otros parámetros de contenido graso.
- 3.- El IMC es un buen indicador de masa grasa sobre todo en niñas mayores de 8 años.

Convulsión como debut de hipocalcemia por déficit de vitamina d en lactante de raza negra

De Andrés M., Sielva M., Oltra M.

Servicio de Pediatría Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

Los niños son especialmente susceptibles a presentar convulsiones como expresión de múltiples situaciones patológicas. No obstante, encontrar la etiología puede ser de vital importancia debido a las secuelas neurológicas que derivan del retraso en el tratamiento en aquellas situaciones susceptibles del mismo.

La hipocalcemia es una de las causas tratables de convulsión. A continuación se describe un caso ejemplo en el que el déficit de vitamina D juega el papel principal, siendo la causa multifactorial.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 7 meses que ingresa por primer episodio de convulsión afebril. Antecedente de cuadro catarral los días previos, estando afebril. Antecedentes personales y familiares sin interés. Se trata de un varón de raza negra nacido en España, alimentado hasta los 6 meses mediante lactancia materna exclusiva no suplementada. Había iniciado sedestación, perdiéndola en el último mes, coincidente con aumento de talla. Al ingreso se detecta hipocalcemia severa e hipovitaminosis D, con aumento secundario de hormona paratiroidea, así como anemia ferropénica leve. Se inicia tratamiento con calcio y vitamina D presen-

tando buena evolución y recuperando sedestación. El estudio analítico de orina es normal y la serie ósea muestra leve osteopenia sin signos de raquitismo.

CONCLUSIONES

Las convulsiones son una patología relativamente frecuente en edad pediátrica. Ante la ausencia de cuadro febril desencadenante es imprescindible descartar organicidad.

La hipocalcemia está descrita como causa bien conocida de convulsiones. En los niños con hipocalcemia siempre se debe descartar como causa principal los déficits alimentarios o vitamínicos. Determinados pacientes son más susceptibles a padecer este desajuste metabólico como son los niños de raza negra, especialmente aquellos nacidos en nuestro país en meses de invierno y con escasa exposición solar.

La alimentación exclusiva mediante lactancia materna, si no es fortificada con vitamina D, también puede ser en determinadas ocasiones un factor predisponente a dicha condición.

Destacamos la importancia de la suplementación de la lactancia materna con vitamina D en lactantes de raza negra para evitar situaciones potencialmente letales.

Raquitismo hipofosfatémico en el contexto de síndrome de Schimmelpenning

Fernández A., Rodríguez M., Ferrer MB., *Évole M.

*Servicio de Pediatría y *servicio de Dermatología del Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia*

INTRODUCCIÓN:

El Síndrome de Schimmelpenning es una entidad rara, etiquetada dentro de los Síndromes de nevus epidérmicos, caracterizada por la asociación de múltiples nevus sebáceos con patología cerebral, ocular y esquelética. En los casos con afectación esquelética ésta consiste en un raquitismo hipofosfatémico vitamina D resistente producido por la secreción de fosfatona por parte de angiomas localizados en los propios nevus sebáceos, en los huesos o en los pulmones.

CASO CLÍNICO:

Niña de 2 años que ingresa desde consultas externas de ortopedia infantil para el estudio de lesiones óseas de osteopenia detectadas en un estudio radiológico realizado por marcha anómala, sin traumatismo previo. Como antecedentes es seguida por presentar múltiples nevus sebáceos así como otras lesiones cutáneas en el contexto de Síndrome de Nevus Epidérmico. También presenta talla baja idiopática (pércenil menor de 3) con normalidad hormonal, ptosis palpebral de ojo izquierdo y colocación de expansores cutáneos en zona occipital por aplasia cutis congénita. Los ha-

llazgos radiológicos previos son informados como sugestivos de raquitismo, aunque cabe descartar infiltración maligna de médula ósea. A la exploración la paciente presenta las lesiones ya mencionadas y las alteraciones de la marcha, sin otras anomalías. Se realiza al ingreso bioquímica sanguínea y hemograma con morfología, descartando proceso tumoral y observándose hipofosfatemia. Se realiza bioquímica de orina que destaca hiperfosfaturia, y se completa el estudio esquelético con una gammagrafía ósea. También se realiza extracción para niveles de fosfatona, que quedan pendiente. Se comienza tratamiento con solución de Joulie y alfacalcidol.

CONCLUSIÓN:

El raquitismo producido en un Síndrome de Nevus Epidérmico es una entidad muy poco frecuente, pero debe ser sospechada siempre que haya clínica locomotora como dolor o alteración de la marcha, sin causa que lo justifique. Es necesario realizar una serie de estudios para el diagnóstico exacto y descartar otras causas. El tratamiento es sencillo y con buenos resultados, por lo que se debe evitar un retraso diagnóstico

Protocolo de optimización del uso de inmunoglobulina inespecífica humana (IGIV) en pediatría

Leiva A.V.¹, Cárdenas P.¹, Fontalvo M.A.¹, Alcalá P.¹, Climent E.²

¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Farmacia. Hospital General Universitario. Alicante

INTRODUCCIÓN

El uso de las IgIV está cada vez más extendido en Pediatría, fundamentalmente como terapia sustitutiva en inmunodeficiencias y tratamiento inmunomodulador. Existen algunos aspectos de su manejo que suscitan controversias en la práctica clínica.

El objetivo del trabajo fue desarrollar un protocolo para la administración de las IgIV basado en la evidencia científica disponible y que facilitara la práctica asistencial.

MATERIAL Y METODOS

Previo a su realización, se analizaron los principales problemas detectados en relación al uso de IgIV: indicaciones heterogéneas, aplicación a un amplio rango de edad, preparados no siempre equivalentes, discordancia entre la ficha técnica y utilización en la práctica clínica, posibilidad de efectos secundarios, ausencia de consentimiento informado específico, dosificación en pacientes con sobrepeso y una pauta de infusión compleja. Se destaca que el preparado más empleado en nuestro medio está formalmente contraindicado por ficha técnica en menores de 2 años.

Para la elaboración del protocolo se realizó un proceso de revisión bibliográfica sobre las indicaciones de IgIV en edad pediátrica y el estudio de las fichas técnicas de los preparados disponibles. En la discusión y consenso de las recomendaciones participaron

aquellas especialidades en las que hay indicaciones de IgIV, además del Servicio de Farmacia de nuestro hospital.

RESULTADOS

El documento recoge las indicaciones de uso y el nivel de evidencia científica disponible para cada una de ellas, con la dosificación según patología, ajuste de dosis en pacientes con sobrepeso y pautas de infusión. Se establece también el tipo de preparado recomendado para mayores y menores de 2 años.

Se incluye además un listado de posibles efectos secundarios, y se adjuntó un algoritmo de actuación ante una posible reacción adversa. Se desarrolló también un modelo de consentimiento informado específico. Las pautas de administración se incluyeron en el sistema de prescripción electrónica de nuestro hospital. Todos los pasos previos de comprobación, dosificación y pautas de infusión quedan recogidos en una hoja de administración, compartida por médicos y enfermería en la historia clínica del paciente.

CONCLUSIÓN

La aplicación de un protocolo de administración de IgIV adecuado a nuestro entorno puede implicar una disminución en la variabilidad de la práctica clínica, con una mejoría en la calidad asistencial y la seguridad del paciente.

Piomiositis en pediatría: importancia de la sospecha clínica para un diagnóstico precoz

Borrás B., Sempere J., Mirón G., Pla M., Ballester E., Pons S.
Hospital Universitari Doctor Peset. Valencia

INTRODUCCIÓN

La piomiositis es una infección bacteriana del músculo esquelético infrecuente en países no tropicales. La rareza de la enfermedad junto con la sintomatología inespecífica con la que se presenta, convierte a la piomiositis en un reto diagnóstico. El objetivo de esta revisión es describir las características epidemiológicas y clínicas en urgencias, de los pacientes diagnosticados de piomiositis.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes diagnosticados de piomiositis en nuestro centro entre 2001 y 2015, recogiendo variables epidemiológicas (persona y tiempo), clínica de presentación en urgencias y tiempo de demora hasta el diagnóstico, factores desencadenantes, etiología, tratamiento y evolución.

RESULTADOS

se revisaron 9 casos, (6 niños, 3 niñas). La media de edad fue de 3 años y 8 meses (5 meses-14 años). Cinco casos ocurrieron durante los meses cálidos (55,5%) y cuatro en invierno. El dolor y la fiebre fueron los síntomas presentes al inicio del cuadro en el 100% de pacientes. El tiempo medio desde el inicio de la clínica y el diagnóstico fue de 2 días y 9 horas. En 7 pacientes se identificó algún factor desencadenante: movimientos bruscos (2), herida (1), picadura con celulitis (1), traumatismo local (1), ejercicio intenso (1), varicela (1). Otros síntomas asociados fueron, impotencia funcional (55,5%), celulitis (33,3%) y tumefacción (22,2%). Los músculos afectados con más frecuencia fueron el psoas y la musculatura paravertebral. Otros fueron el bíceps, tríceps, subescapular y obturador externo.

En 3 pacientes la afectación muscular fue multifocal. La primera prueba de imagen y a su vez la más utilizada fue la ecografía, pero la más rentable fue la resonancia magnética, aportando el diagnóstico en 7 pacientes. La cifra media de leucocitos fue de 18836 con un porcentaje medio de neutrófilos de 68%. El valor medio de PCR fue 93,2 mg/dl y de VSG de 29,5 mm/h. Los valores de CPK fueron normales en todos los casos. El agente etiológico se aisló en 6 casos (*S. Aureus* (3), *S. Epidermidis*, *S. pyogenes*, *S. pneumoniae*). Todos los pacientes recibieron antibioterapia intravenosa, con una estancia media hospitalaria de 14,4 días y una duración media de tratamiento de 24,5 días. Solo un paciente presentó absceso y necesidad de drenaje quirúrgico. Ninguno de los pacientes ha presentado secuelas hasta el momento.

CONCLUSIONES

Aunque la piomiositis sea más frecuente en países tropicales y en adultos con factores predisponentes, ante todo niño con fiebre, dolor osteomuscular localizado y/o impotencia funcional se debe sospechar esta patología.

Destacar por un lado, el diagnóstico precoz en nuestros casos, ya que según la literatura revisada, su forma de presentación insidiosa puede hacer retrasar el diagnóstico a 5-6 días y por otro, la buena evolución de nuestros pacientes, probablemente asociado a que el momento de diagnóstico es uno de los principales factores que condiciona el pronóstico, ya que se asocia al inicio de un tratamiento antibiótico precoz intensivo que disminuye el riesgo de abcesificación y por tanto la necesidad de drenaje quirúrgico, el tiempo de estancia hospitalaria y las secuelas físicas de esta entidad.

De la picadura de mosquito a las puertas de la uci...

Félix A.C., Alcalá P.
Hospital General Universitario. Alicante

INTRODUCCIÓN

El síndrome de shock tóxico es una enfermedad aguda, multisistémica, mediada por toxinas de gérmenes gram positivos especialmente estafilococo y estreptococo, que a menudo desencadenan un fallo multiorgánico. Los súperantígenos son toxinas que producen una activación masiva y no específica de las células T. Estas liberan una cascada de citoquinas produciendo daño tisular reacción inflamatoria sistémica a los tejidos, coagulación intravascular diseminada y disfunción de órganos.

Los superantígenos mejor conocidos son: la Enterotoxina TSST1 Estafilocócica y la Proteínas M SpeA Estreptocócica.

CASO CLÍNICO

Niña de 8 años de origen china que consulta por fiebre de 48 horas, y lesiones en el pie tras picadura de insecto con lesiones de rascado, eritema con sospecha de celulitis. Refiere tratamiento antibiótico con cefotaxima. A las 24 horas presenta eritrodermia generalizada con sospecha de reacción adversa farmacológica dudosa alergia a la amoxicilina previo sustituye cefotaxima por aztreonam y clindamicina. Se recoge muestra de exudado en el que crece *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina. Ante persistencia de fiebre se decide traslado a nuestro hospital ante necesidad de drenaje quirúrgico. A su ingreso y posible necesidad de drenaje quirúrgico la paciente

permanece hemodinámicamente estable, irritable, eritrodermia generalizada escarlatiniforme con mayor predominio en tronco y raíz de las extremidades con lesiones impetiginizadas en pie derecho, tumefacción de partes blandas y región distal de la tibia derecha.

Se realiza drenaje quirúrgico de lesión del pie. A las 24 horas del ingreso persiste fiebre con afectación del estado general: irritabilidad alternada con somnolencia, eritrodermia y taquicardia sin afectación de la tensión arterial. Ante evolución desfavorable y sospecha de síndrome de repuesta inflamatoria sistémica (SIRS) en relación a infección con posibles toxinas de coco Gram positiva. Se inicia antibioterapia con clindamicina y linezolid, con mejoría en 24 horas, quedando afebril y descamación generalizada Nicolsky positivo. Se le dio el alta a los 7 días de antibioterapia con hemocultivo negativo de control.

CONCLUSIÓN

El síndrome de shock tóxico es una entidad potencialmente mortal e imprevisible, que progresa rápidamente, y con un incremento progresivo de casos en los últimos años en nuestro país. Es necesario un alto índice de sospecha para anticiparse al deterioro, mediante la realización de un diagnóstico precoz y un tratamiento inmediato, antibiótico que actúan sobre la producción de toxico, e inmunoglobulina en los casos graves.

Motivos de remisión a urgencias desde atención primaria

Sempere J., Borrás B., Mirón G., Ballester E., Pons S., Muñoz A.
Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia

OBJETIVO

Analizar de forma descriptiva los motivos de remisión a Urgencias del Hospital desde Atención Primaria, así como sexo y edad de la población estudiada, hora de remisión, diagnóstico final, y especialidad médica del facultativo remitente, pudiendo ser Pediatra o Médico de Familia (MF). En función de esta última variable, estudiar el manejo posterior de dichos niños en el servicio de Urgencias Pediátricas, incluyendo aspectos como Pruebas complementarias requeridas, estancia en BOX, Ingresos, Traslados a otro Hospital, y Reconsultas por el mismo motivo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo prospectivo del periodo 15/11/2015 al 15/01/2016. Se incluyeron los pacientes atendidos en Urgencias remitidos desde Atención Primaria.

RESULTADOS

Se incluyeron 239 pacientes, 109 de ellos mujeres (45.6%) y 130 hombres (54.4%). El rango de edad fue de 1 mes hasta 14 años, con una media de 5.5 años y una moda de 1 año. El 27.6% eran menores de 2 años, el 48.1% tenían entre 8-10 años, y el 24.3% eran mayores de 10 años.

El 61.9% de los niños fueron remitidos por un Pediatra, el 38.1% por un MF. El 65.7% se remitieron por la mañana (de 8h a 15h), el 29.7% por la tarde (de 15h a 20h), y el 4.6% por la noche. Los motivos de remisión más frecuentes fueron: 24.3% por patología respiratoria; 20.9% por patología musculoesquelética, y 17.2% por fiebre. Los diagnósticos más frecuentes

fueron: 38.5% respiratorios, 21.3% musculoesqueléticos, y 12.1% digestivos.

La población menos remitida por pediatras fue el grupo menor de 2 años, (26.4%), siendo el grupo menos remitido por MF el mayor de 10 años (18.7%). De los niños remitidos por pediatras, el 66.9% requirieron pruebas complementarias, frente al 47.3% de los remitidos por MF ($p=0.003$). Al 19.6% de los remitidos por Pediatras se les realizó Análisis de sangre, frente al 7.7% de los remitidos por MF ($p=0.012$). Precisión observación en BOX el 16.2% de los derivados por pediatras, por el 23.1% que lo fueron por MF. Ingreso en el hospital: 12.2% de los remitidos por pediatras, y 13.2% de los remitidos por MF. Traslado a otro Hospital: el 1.4% de los remitidos por pediatras, por ninguno remitido por MF. Reconsultas en el Servicio de Urgencias por el mismo motivo: 6.1% de los remitidos por pediatras frente a 3.3% que lo fueron por MF.

CONCLUSIONES

Los niños remitidos desde Atención Primaria por pediatras requieren más pruebas complementarias diagnósticas de Urgencia que aquellos que son remitidos por médicos de familia ($p=0.003$), siendo estadísticamente significativo en el caso de los Análisis de Sangre ($p=0.012$). No obstante, y aunque no resulte estadísticamente significativo, el estudio revela que los niños remitidos por médicos de familia permanecen en BOX e ingresan en el Hospital en mayor proporción, lo que sugiere que los médicos de familia están correctamente formados en cuanto a la indicación de Atención Pediátrica Hospitalaria.

Dolor facial en pediatría: posibles errores en el diagnóstico

Rodríguez Martínez M., Fernández Motesinos A., Huerta Calpe S., Calero Navarro P.
Hospital Universitari y Politècnic la Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

El dolor facial es un síntoma poco frecuente en pediatría, lo que ocasiona que en muchas ocasiones sea difícil llegar a la verdadera causa que lo produce, dando pie a errores como en el caso clínico que me dispongo a describir y que tuve la oportunidad de diagnosticar en urgencias del Hospital la Fe. Dentro de las causas que ocasionan clínica de dolor facial con más frecuencia está la sinusitis (patología frecuentemente infradiagnosticada), tema en el que haré más hincapié hablando de su clínica y complicaciones, además de realizar un diagnóstico diferencial entre las patologías que pueden producir dolor facial en edad pediátrica.

CASO

Paciente varón de 14 años que acude a Urgencias con clínica de dolor facial de 3 días de evolución y empeoramiento en las últimas horas, localizado principalmente a nivel ocular y periocular izquierdo. No antecedentes personales ni familiares de interés (ausencia de migraña, neuralgias ni otras enfermedades). Afebril en todo momento, dolor pulsátil con irradiación a región frontoparietal sin presentar alteraciones visuales ni traumatismo, no cuadro catarral previo ni en el momento de la consulta. A la exploración refiere dolor a la movilización ocular izquierda con pupi-

las isocóricas y normoreactivas sin proptosis. Resto de la exploración incluida exploración neurológica, normal. Se valora por oftalmólogo de guardia, que objetiva una agudeza visual de 0'9, fondo de ojo normal y dolor selectivo en punto supraorbitario izquierdo que mejora tras la administración de ibuprofeno. Por recomendación del facultativo se diagnostica de neuralgia del nervio supraorbitario (rama del nervio trigémino), pautándose tratamiento analgésico con ibuprofeno e Hidroxil B12-B6-B1. A los cinco días reconsulta por cuadro de empeoramiento clínico, edema palpebral izquierdo superior con ptosis parcial manteniendo dolor a la movilidad ocular y aparición de fiebre en el momento de la consulta. Se realiza analítica sanguínea donde se objetiva PCR de 71 con elevación de valores de leucocitos y neutrófilos. Se realiza TAC con contraste donde se objetiva Pansinusitis Izquierda.

CONCLUSIONES

Ante la disyuntiva que nos puede llevar la clínica de dolor facial en pediatría, debemos tener en mente un diagnóstico diferencial de las causas más frecuentes que lo producen (entre ellas y como más frecuente la sinusitis) para poder llegar a un diagnóstico temprano y evitar la aparición de posibles complicaciones con un tratamiento adecuado.

Intoxicación aguda por semillas de *Cyca revoluta*

Rivas A., Minguez M., Buendia M.E., Oltra M.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN:

Las cícadas son plantas ornamentales muy extendidas en nuestro medio cuyas semillas contiene sustancias tóxicas (metilazoximetanol, β -metilamino-L-alanina, β -oxalilamino-L-alanina y cicasina), cuya ingesta produce efectos gastrointestinales, hepatotóxicos, neurotóxicos y teratogénicos.

En algunas partes del mundo son empleadas como alimento fresco. El consumo crónico de estas sustancias se ha relacionado con el desarrollo de síndromes neurodegenerativos.

CASO:

Varón de 6 años de edad que consulta por náuseas, vómitos incoercibles y cefalea de aparición brusca tras la ingesta de semillas de cica machacadas mezcladas con zumo de limón.

A su llegada al servicio de Urgencias 40 minutos después de la ingesta, el paciente presenta regular estado general con palidez cutáneo mucosa y dolor abdominal. Exploración física anodina. Se extrae analítica en la que destaca leve hiperbilirrubinemia de 1.55 mg/dL GPT 20 U/L, leucocitosis 16840/ μ L con neutrofilia del 61% y discreta alteración de la hemostasia con Índice de Quick 64%, TP 18,8 segundos y TTPA 28.8 segundos.

Se contacta con el Instituto Nacional de Toxicología (INT) que informa de que los tóxicos de la semilla

son glucósidos cianogénicos. Se traslada el paciente a UCI para tratamiento con tiosulfato de sodio y cianocobalamina.

Durante su ingreso el paciente presentó buena evolución clínica con alteración de parámetros sanguíneos en controles analíticos seriados: hiperbilirrubinemia (Total 2.01 mg/dL, directa: 0.62 mg/dL e indirecta: 1.4 mg/dL) hipertransaminasemia (valores máximos AST: 99 U/L ; ALT: 88U/L) y alteraciones de la hemostasia (I.Quick 64% TTPA 30,8 segundos)

Tras el alta el paciente continua seguimiento a través de consultas externas con normalización de los parámetros analíticos a los 5 meses del incidente.

CONCLUSIONES:

1. Dada la ubicuidad de las cícadas y la accesibilidad de los menores a ellas en parques y hogares de nuestro medio, es importante conocer los mecanismos de toxicidad y las pautas de actuación para mejorar el manejo de estos pacientes.
2. Nuestro caso sugiere que el manejo de la intoxicación aguda debe centrarse en la afectación hepática, incluyendo la administración de carbón activado (con buenos resultados en perros) y no tanto en los posibles efectos cianogénicos cuya relevancia clínica no se ha documentado.

Evaluación de la relación entre el servicio de urgencias pediátricas y atención primaria

Borrás B., Sempere J., Mirón G., Muñoz A., Ballester E., Pons S.
Hospital Universitari Doctor Peset. Valencia

INTRODUCCIÓN

El objetivo del presente trabajo es evaluar la relación entre nuestro servicio de urgencias pediátricas y los centros de salud (CS) asociados, valorando el grado de concordancia entre la percepción de gravedad, la necesidad de exploraciones complementarias y de ingreso y evaluando la opinión sobre el proceso a seguir después del alta de urgencias.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo transversal mediante un cuestionario anónimo voluntario, recogido durante enero de 2016, con 20 preguntas de respuesta múltiple.

RESULTADOS

Nuestra área de salud dispone de 21 CS con un total de 37 pediatras. Se reciben 31 cuestionarios respondidos, el 84% por mujeres, y el 16% por hombres, con edades comprendidas entre 33-62 años siendo la media 52,8 años. El 29% hacen guardias en nuestro hospital o en otros centros. Un 77% afirman mantener buena relación con el servicio de urgencias, el 23% restante indican no tener relación. Un 48% remiten a sus pacientes a otro hospital diferente al nuestro ocasionalmente, de ellos un 16% indica que dicha remisión se debe a petición paterna. El 93.5% disponen del teléfono del servicio de urgencias en su CS, pero solo un 38% llaman para informar del paciente que remiten. La percepción de urgencia del pediatra coincide siempre o casi siempre en el 97% de los casos con la del servicio de urgencias. El 90% considera que siempre o la mayor parte de las veces se realizan las pruebas complementarias que ellos consideraban

necesarias. El 100% están siempre o casi siempre de acuerdo con los tratamientos y recomendaciones que se pautan al alta de urgencias, así como con las indicaciones de ingreso. Tras el alta de urgencias, un 26% opina no ser necesaria una revaloración precoz del paciente por su pediatra. El 93% considera que, tras el alta, si es preciso reconsultar, se recomienda hacerlo en el CS en lugar de en urgencias y un 74% está de acuerdo con las citaciones directas a consultas externas que se promueven ocasionalmente desde urgencias. Sobre el informe de alta de urgencias, el 100% de los pediatras afirman que siempre o casi siempre les aporta suficiente información, solamente un 10% indican que los padres les consultan por dudas sobre dicho informe, la mayoría por dudas con el diagnóstico y menos frecuentemente por dudas con el tratamiento pautado. Un 45% considera no haberse sentido nunca desacreditado por un pediatra de urgencias, y un 55% indica haberse sentido así en aisladas ocasiones. En una escala del 0 al 10 nuestro servicio de urgencias recibe una puntuación media de 8,2. Como sugerencias la mayoría de pediatras demandan más reuniones con el servicio para consensuar criterios.

CONCLUSIONES

1) Tanto la valoración de nuestro servicio de urgencias por parte de los pediatras como de las actuaciones que se llevan a cabo es, en general, muy positiva
2) La información aportada al alta es percibida como adecuada para pediatras y padres
3) Como aspecto a mejorar destaca la organización de reuniones para compartir actualizaciones y cambios de protocolo entre todos los pediatras del área de salud.

¿Porqué perder tiempo en la confección de un árbol genealógico?

Martínez Carrascal A., Pardo Esteban S., Adell Sales A., Grau Rodríguez P., Contreras Suay J., Ferrer González P., Rometsch S.
Servicio de Pediatría. Hospital General. Requena

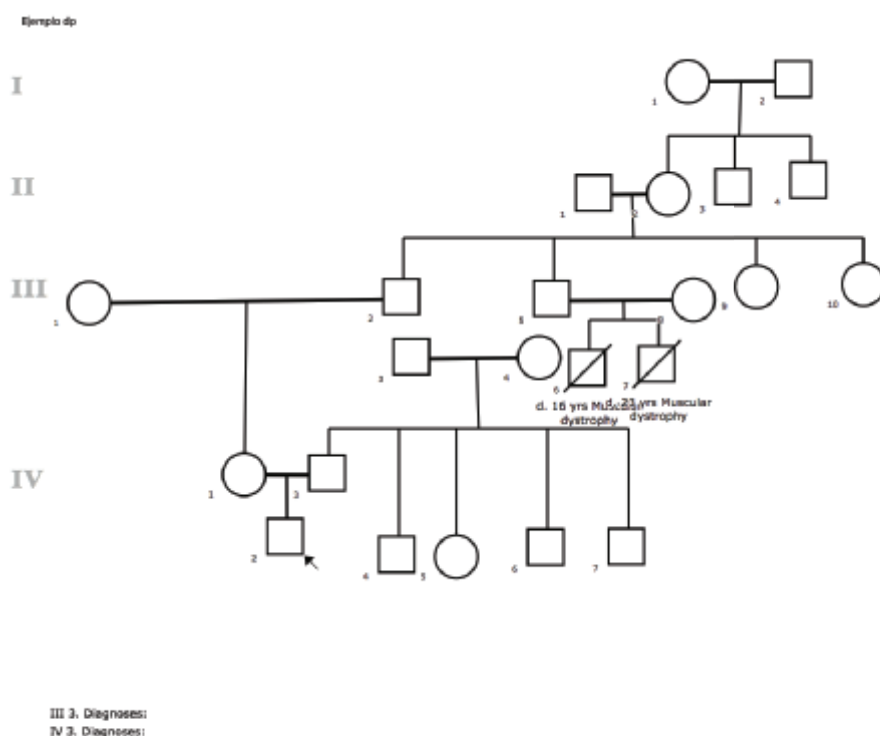
Estamos inmersos en un momento donde la Medicina en general y la Pediatría en particular, precisa estudios genéticos; éstos son cada vez más sofisticados y muchas veces de difícil interpretación por la gran cantidad de hallazgos moleculares. Los Genetistas de los laboratorios nos exigen a los clínicos cada vez más, por un lado definir mejor el fenotipo del paciente, usando a poder ser la clasificación internacional H.P.O. y por otro lado enmarcar los datos familiares que orienten a una sospecha genética, ya sea en base a los mecanismos clásicos de herencia Mendeliana o los nuevos, y todo ello se vislumbra con la confección del árbol genealógico, que se debe ir ampliando en base a los datos anamnésticos.

Se considera que la primera prueba genética que hay que realizar antes de pedir ninguna prueba de laboratorio genético es la confección de un árbol genealógico, bien realizado, abarcando por lo menos tres generaciones y que pueda ser leído por cualquier profesional que maneje al paciente (otro Pediatra, Psicólogo, estudios preconceptionales, Genetista de laboratorio, incluso con el paso del paciente pediátrico a los especialistas de adultos). Para ello se confluye al

uso de los signos y formas consensuados por el colectivo de genetistas a nivel internacional (Bennett RL et al 2008).

La informatización de la historia clínica, ha supuesto un gran avance, pero no ha contemplado de una manera idónea la necesidad de implementar esquemas o dibujos como un árbol genealógico. Hay muchos programas informáticos que ayudan a dicho fin: por ejemplo Progeny, PediWiz, kinship2, etc. Pero en el contexto clínico y con la facilidad de trabajo con tablets, entre ellas la iPad, es de gran utilidad el uso de este programa "Proband" que se adquiere en la tienda app. Proband—creado por el Hospital Pediátrico de Filadelfia—desarrolla un árbol genealógico sencillo, que se almacena, se revalúa y que es comunicable a cualquier profesional en varios formatos, por ejemplo el pdf.

Se plantea el aconsejar a la administración la necesidad de disponer de estas herramientas vinculadas a los programas Abucasis y Orion, para poder incluir este dato en la historia informatizada del paciente, siendo una primera aproximación a cualquier problema con sospecha de base genética.



¿Sabemos cómo se realiza la escolarización de los niños de 3 años?

Andrade M.¹, Lopez C.¹, Belmonte M.¹, Rubio I.²

¹HGU Elche. ²C.S. Raval. Elche

INTRODUCCIÓN

En nuestro rotatorio por el Centro de Salud nos llamó la atención el número de consultas por problemas relacionados con la escolarización, en niños que por primera vez salían de su ámbito familiar.

Nos preguntamos cómo se realiza la adaptación a la escuela, desconociendo las respuestas decidimos realizar este estudio.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se elaboró listado de todos los Centros Educativos del Departamento 20 (Elche-Santa Pola).

Se elaboró una encuesta descriptiva transversal, multitemática, con preguntas estructuradas.

Se contactó por correo electrónico con la Dirección de todos los Centros Educativos informando del proyecto y solicitando cita con los profesores de las aulas de 3 años. Se realizó la encuesta por vía telefónica en el mes de febrero del 2016 por 3 encuestadoras.

RESULTADOS

En el departamento 20 se encuentran ubicados 36 colegios, de los que 30 han colaborado (25 públicos, 3 concertados y 2 privados), habiendo un total de 55 aulas de E.I. de 3 años y por tanto se han realizado 55 entrevistas a sus profesores.

Infraestructura: El 63 % tiene patio propio para infantil y el 40 % comedor propio. La ratio media es de 24.2 niños por aula, oscilando entre 10 y 30.

En cuanto a la calidad de la acogida destacar que el 100% realiza entrevista individual a los padres previo al ingreso del niño en la escuela, el 98 % realizan entrada escalonada en el aula y el 89 % tienen flexibilidad horaria durante el periodo de adaptación, oscilando la incorporación a horario completo entre 2 y 30 días (media 8.7). En el 98 % de las aulas la comunicación con los padres es diaria y oral. En el 53 % de las aulas hay tutorías semanales y un 44% a demanda.

En el 54% de las aulas se duerme siesta.

Preguntados si consideraban beneficioso la escolarización de los niños de 2 años, el 64 % contestaron "no".

CONCLUSIONES

El mundo escolar no puede ser ajeno a los profesionales de la salud. Este curso se ha iniciado la escolarización de los niños de 2 años en nuestra Comunidad. Aún siendo de calidad la acogida, creemos que debemos trabajar juntos en beneficio de nuestros niños para que se realice en las mejores condiciones la escolarización de los más pequeños.

Colonizaciones parasitarias ¿qué hay en el pañal?

Llopis Vallés A., Berghezan Suárez A., Lucas Abad M.^a L., Lozano Morant M.F., Donato Sánchez B.
Centro de salud. Denia

INTRODUCCIÓN

Con de las medidas higiénico -dietéticas básicas en nuestra sociedad, las colonizaciones parasitarias por determinados patógenos han disminuido.

El *Ascaris lumbricoides* es un parásito habitual en zonas tropicales, donde sus huevos pueden encontrarse en el abono utilizado en la agricultura. De transmisión orofecal, una vez en tubo digestivo se desarrollan en larvas, que colonizan el hígado y por vía portal asciende a pulmones, ocupando alveolos y de ahí pasan por vía orofaríngea de nuevo a tubo digestivo, donde adquieren su forma adulta. Las hembras pueden depositar sus huevos y completar el ciclo vital y reproductivo.

CASO CLÍNICO

Niña de 2 años que consulta por presentar en el pañal cuerpo extraño alargado y blanquecino. Refieren viaje a Senegal (país de origen del padre) un año antes, a región rural. Aportan el pañal donde se evidencia parásito de características descritas de aproximadamente 50cm. Refieren estreñimiento desde hace unos meses.

Ante los datos de anamnesis y las características del parásito, se sospecha infestación por *Ascaris* y se inicia tratamiento empírico con Mebendazol a toda la familia, repitiéndose pauta a los 7 días.

Paralelamente se envía parásito a microbiología, que confirma sospecha diagnóstica: *Ascaris lumbricoides*, hembra. Se inicia estudio para descartar hiperinfestación: Rx tórax, y ecografía abdominal y genitourinaria normales. A nivel analítica destaca:

– bioquímica: Función hepática, renal e iones normales.

– Hemograma: Hb 117 g/dl, VCM 71.9 fl, 447 000 plaquetas, ADE 16, 7500 leucocitos (302N, 3200lin, 440Mon, Eos 370 (4,9%), 70 Bas).

– Perfil Férrico: Ferritina 11ng/ml, Hierro 26 mcg/l.

Tras la tanda de tratamiento, no se vuelven a observar coccidios en Zhiel-Nielsen, ni parásitos. Tanto la paciente como su hermano mayor (con cuadro similar), se encuentran asintomáticos y no han vuelto a expulsar nuevos parásitos.

CONCLUSIONES

Los movimientos migratorios y los viajes internacionales, cada vez más frecuentes, ocasionan colonizaciones por parásitos no habituales en nuestro medio. Resultaría interesante plantearse el estudio sistemático de parásitos en heces en los pacientes procedentes de países en vías de desarrollo y realizar la descolonización de los mismos en caso de sospecha.

De esta forma se llevaría a cabo una intervención completa del niño viajero internacional , tanto previa al viaje (medidas de higiene, potabilización del agua, vacunación...), como posteriormente a éste.

Queratolisis punctata: a propósito de un caso

Lucas Abad M.L., Berghezan Suárez A., Llopis Vallés A., Lozano Morant M.F., Nieto Perea M.J., Donato Sánchez B.
Centro de Salud. Denia. Alicante

INTRODUCCION

Es una infección por bacterias Gram positivas que afecta fundamentalmente a los pies, con lesiones crateriformes y mal olor (bromhidrosis).

La hiperhidrosis plantar aumenta el pH, favorece el crecimiento bacteriano (*Corynebacterium*, *Kytococcus sedentarius*, *Dermatophilus congolensis*...) y éstas producen proteinasas que destruyen la capa córnea y son responsables de los hoyuelos característicos de esta infección o pits. El mal olor se cree debido a la producción además de compuestos azufrados.

La prevalencia real en países europeos se desconoce, es más frecuente en zonas tropicales, afecta más a varones, adolescentes y adultos jóvenes (deportistas, militares...).

Tríada clínica: Humedad, bromhidrosis y erosiones. Habitualmente bilateral. Generalmente asintomática, a veces prurito, ardor y raramente dolor.

Diagnóstico clínico

Lesiones típicas, en ocasiones cambios de color de la piel. La luz de Wood muestra fluorescencia rojo coral. No es preciso cultivo o biopsia.

Diagnóstico diferencial fundamental con tiña pedis y verrugas plantares.

El tratamiento consiste en medidas higiénicas que disminuyan la hipersudoración y antibióticos tópicos como ácido fusídico, mupirocina, eritromicina o clindamicina cada 12 horas 2-4 semanas. Antibióticos orales en lesiones extensas con eritromicina o cefalosporinas vía oral.

Las recidivas son frecuentes por lo que se indicarán medidas preventivas de la hiperhidrosis.

CASO CLINICO

Paciente varón de 6 años y medio consulta por lesiones en los pies de 2 semanas de evolución y sudoración excesiva. No le pica ni le duele. Se le pregunta por olor de pies y comenta que no es intenso y siempre ha tenido algo intensificándose según el calzado. Suele usar deportivas. Solo practica la gimnasia del colegio. Dermatitis atópica desde los 2 años.

Se aprecia a la exploración piel húmeda casi macepada de los pies, lesiones en plantas de los pies sobre todo en su parte anterior como hoyuelos y en ciertas zonas con color marrón oscuro.

Con diagnóstico de queratolisis punctata se le pauta mupirocina durante 2-3 semanas y normas higiénicas y prevención de la hipersudoración.

CONCLUSIONES

El conocimiento de esta patología es interesante por parte del pediatra de atención primaria por varios motivos:

- diagnóstico clínico de visu, evitando derivaciones a dermatología
- tratamiento posible en atención primaria de fácil prescripción
- es posible prevenir las recidivas explicando normas de higiene y cuidado del pie

Kala azar: una parasitosis endémica

Vaquer-Herrero R., Cuenca-Alcaraz M.A., Verdu-Diaz N., Ortiz-Septién M.I., Pina-Jover M., Aleixandre-Blanquer F.
Hospital General Universitario. Servicio de Pediatría. Elda

INTRODUCCIÓN

La Leishmaniasis visceral es una parasitosis endémica en la cuenca mediterránea, producida por la *Leishmania Infantum*, que es transmitida por la picadura del artrópodo *Phlebotomus* y cuyo reservorio animal es el perro. La clínica característica es fiebre, esplenomegalia, pancitopenia e hipergammaglobulinemia. Para el diagnóstico, los métodos serológicos son útiles, pero es la visualización directa de los amastigotes de leishmania en el aspirado de médula ósea la que da el diagnóstico de certeza. El tratamiento se realiza con pautas cortas de Anfotericina B liposomal.

CASO CLÍNICO

Lactante de 15 meses, sin antecedentes de interés, remitido a urgencias por síndrome febril de una semana de evolución y una anemia microcítica regenerativa de 8.2g/dl. A la exploración llamaba la atención una palidez cutánea y una esplenomegalia de 12cm no dolorosa que alcanzaba fosa ilíaca izquierda, con hepatomegalia de 3cm. En la analítica sanguínea destacaban: una anemia de 8.3 g/dl con reticulocitosis, plaquetopenia leve de 104.000, 7000 leucocitos con predominio linfomonocitario y sin blastos en san-

gre periférica, una hipertransaminasemia leve (GOT 166 UI/l, GPT 98 UI/l), una PCR de 8.3 mg/L, una ferritina de 397 ng/ml y una hipergammaglobulinemiaIgG de 2384 mg/dl. Se solicitó serología de VIH, VHB, VEB, Brucella y VHS que fueron negativas y de LeishmaniaIgG, que resultó positiva con un título de 1/320. La ecografía abdominal mostró una esplenomegalia homogénea con ligera hepatomegalia. Se solicitó un aspirado de médula ósea que resultó diagnóstico para Leishmaniasis visceral, por lo que se inició tratamiento con anfotericina B liposomal, quedando afebril a las 24 horas del inicio del mismo, con posterior mejoría clínica y analítica.

CONCLUSIONES

La Comunidad Valenciana es una zona endémica de Leishmaniasis, por lo que debemos mantener un alto índice de sospecha en pacientes pediátricos con fiebre, esplenomegalia y anemia para poder iniciar un tratamiento precoz. Las pautas cortas de Anfotericina B son eficaces y con escasas reacciones adversas. Es importante a su vez, insistir en la prevención, actuando sobre el reservorio de la enfermedad para disminuir la transmisión.

Revisión de casos de leishmaniasis infantil en el área del hospital Marina Baixa

Salvador Pinto T., Clavijo Pendón A., Pérez Pérez J.
 Servicio de Pediatría. Hospital Marina Baixa. Alicante.

INTRODUCCIÓN

La leishmaniasis por *Leishmania infantum* es una zoonosis endémica en nuestro medio. La leishmaniasis visceral (LV) tiene una tasa de incidencia de 2,46 por cada 100.000 habitantes/año, siendo mucho más frecuente en los niños <5 años. La leishmaniasis cutánea (LC) se presenta con mucha menos frecuencia, con una tasa de incidencia de 0,65 por cada 100.000 habitantes/año. El objetivo del presente trabajo es describir las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de esta infección en la población pediátrica del área del Hospital Marina Baixa (HMB).

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de las historias clínicas de pacientes <15 años, diagnosticados de LV o LC en el HMB durante el periodo de tiempo comprendido entre enero 1998 y enero 2014 (16 años).

RESULTADOS

Se diagnosticaron 19 casos, 15 LV y 4 LC, con edad media de 2 años y 2 meses (rango 5 meses-12 años) y relación sexo masculino:femenino 10:9. Las LC se trataron de manera ambulatoria, mientras que las LV ingresaron de media 11 días (rango 7-21 días).

	SÍNTOMAS	SIGNOS CLÍNICOS	HEMATOLOGÍA	DIAGNÓSTICO	TRATAMIENTO
LC	100% pápula indolora >1mes de evolución	Exploración normal	Normal	Diagnóstico microscópico directo AcIFI negativos	Glucantime intralesional
LV	100% fiebre ± anorexia, vómitos, catarro...	100% hepatomegalia 30% esplenomegalia 5% soplo de anemia Ninguno picadura	60% anemia 20% trombopenia 20% neutropenia 34% pancitopenia 54% hipertransas HiperIgG 4 casos en que se solicitó	5/15 Biopsia de médula ósea y diagnóstico microscópico directo 13/15 AcIFI positivos (2 casos no se solicitó)	8/15 Glucantime (1998-2005) 7/15 Anfotericina B liposomal (2006-2014)

CONCLUSIONES

La leishmaniasis infantil es una patología común en nuestra área geográfica, siendo el doble de frecuente en <5 años en comparación con la media nacional. En el caso de la LC, lo habitual fue encontrar un paciente con pápula indurada de meses de evolución que respondía al tratamiento con glucantime intralesional. Por otro lado, la presentación clínica característica

de la LV fue fiebre de larga evolución, hepatoesplenomegalia, palidez cutánea asociada a anemia o pancitopenia, con elevación de enzimas hepáticas. Una clínica compatible junto con serología positiva (AcIFI) se ha utilizado de forma eficaz para el diagnóstico. Los pacientes tratados con anfotericina B liposomal presentaron una respuesta más rápida con menor tiempo de ingreso.

Manifestaciones infrecuentes de la infección por VVZ

Tormo M.T., Angelats C.M., Fernández A., Ros G., Gómez D., Revert M., Kalbouza S., Gómez M., García A.M., Llinares S., Díaz S., Cesín S., Morales M.J.
Hospital Francesc de Borja. Gandia.

INTRODUCCIÓN

Aunque la infección por VVZ se considera una enfermedad benigna y la mayor tasa de complicaciones se presenta en adultos se ha observado un incremento de los ingresos hospitalarios tanto en niños previamente sanos como en inmunocomprometidos, con presentaciones y complicaciones infrecuentes en la edad pediátrica.

CASO 1

Niño de 8 años que presenta microvesículas en pabellón auricular izquierdo y parálisis facial periférica grado II–III de la clasificación de House–Brackmann con resto de exploración neurológica normal. Ante sospecha de síndrome de Ramsay – Hunt se solicita PCR de VVZ, que resulta positiva, y se inicia tratamiento con Aciclovir IV durante 5 días junto con metilprednisolona sin presentar nuevas lesiones y no progresión de la parálisis.

CASO 2

Recién nacida cuya madre presenta las 24 horas previas al parto lesiones compatibles con varicela. Se solicita tinción de Tzank de las lesiones y ante resultado positivo, se decide administrar inmunoglobulina IV. A los 6 días se observa la aparición de una vesícula en el muslo izquierdo. Ante los antecedentes y la aparición de la vesícula se inicia tratamiento con Aciclovir IV durante 7 días sin aparición de nuevas vesículas.

CASO 3

Niña de 6 años con lisencefalia que presenta varicela desde hace 4 días y que asocia desde hace 48

horas fiebre máxima de 40°C. A la exploración presenta regular estado general, varias lesiones vesiculares de contenido hemorrágico, algunas en palmas sobreinfectadas, petequias generalizadas, e hipoventilación en base pulmonar derecha. En el análisis de sangre destaca transaminasemia y plaquetopenia. Ante la sospecha de varicela hemorrágica en paciente inmunodeprimida se inició tratamiento con Aciclovir IV con buena evolución.

CASO 4

Lactante de mes y medio que presenta exantema vesiculoso en cara, cuero cabelludo y tronco. No lesiones en mucosas. Antecedente de varicela en la madre los 15 días previos. Debido a la edad del paciente se decide comenzar tratamiento con aciclovir oral 80 mg/kg/día durante 7 días.

CONCLUSIONES

La importancia clínica de esta infección viene dada por su alta contagiosidad y por la aparición de complicaciones (sobreinfección bacteriana, complicaciones neurológicas, respiratorias, hemorrágicas). Hay que prestar especial atención a las poblaciones de riesgo como el periodo neonatal, el adolescente, el adulto, la embarazada y pacientes inmunocomprometidos o con enfermedades cutáneas o respiratorias crónicas ya que en estos casos, se pueden asociar diversas complicaciones y presentar una clínica grave.

Absceso cerebeloso: una complicación infrecuente pero grave de la otitis media

Remón Pérez A., Rodilla Valenzuela S., Cervera Albenca A.
Servicio Pediatría Hospital General. Castellón

INTRODUCCIÓN

El absceso cerebral es una patología infrecuente en la edad pediátrica. Su incidencia global es de 4/1.000.000 hab./año. La etiología varía en función del foco primario de infección, siendo predominantes las cardiopatías congénitas y los procesos del oído, mastoides y senos paranasales. La mortalidad se sitúa entre el 5-10% gracias al uso de la TC que permite un diagnóstico precoz evitando, así, complicaciones de mayor gravedad.

CASO CLÍNICO

Niño de 13 años de edad que acude al servicio de urgencias por otalgia con otorrea de 3 días de evolución, sin fiebre. Durante su valoración por ORL presenta intenso dolor con cuadro de revulsión ocular y pérdida de conciencia de unos segundos de duración. Se traslada a urgencias de pediatría para valoración. A la exploración presenta FC 75 lpm, TA 129/67 mmHg, SatO₂ 100% y Glucemia 117 mg/dl. Regular estado general, coloración pálido-amarillenta y facies de dolor. Tendencia al sueño aunque consciente y orientado con adecuada respuesta a estímulos, Glasgow 15. El resto de la exploración neurológica y por sistemas es normal a excepción de la otorrea verdosa que ocupa todo el conducto auditivo derecho e impide visualizar el tímpano. Rehistoriando al paciente

refiere otitis media supurada recidivante de 2 meses de evolución tratada con varias tandas de antibiótico. Comentan que estos últimos días el paciente presenta cefalea intensa que le despierta por la noche y vómitos sobretodo con los cambios posturales. Ante la sospecha de posible complicación cerebral de la otitis se decide solicitar TAC craneal. Se observa lesión en lóbulo cerebeloso derecho, compatible con absceso cerebral asociando edema perilesional que desvía la línea media posterior, comprimiendo parcialmente el cuarto ventrículo asociado a una otomastoiditis derecha. Ante los hallazgos se inicia tratamiento antibiótico con Metronidazol, Vancomicina y Cefepime y se traslada a hospital de referencia donde se realiza drenaje del absceso y miringotomía con evolución favorable. En los controles realizados posteriormente no se han evidenciado secuelas neurológicas.

CONCLUSIONES

los síntomas de presentación del absceso cerebral son inespecíficos, presentándose habitualmente con la tríada clásica de fiebre, cefalea y vómitos. Es fundamental sospecharlo ante otitis, sinusitis o mastoiditis recidivantes o de evolución tórpida, ya que la indicación de la TC nos permite un diagnóstico y tratamiento precoz en una complicación que puede resultar muy grave.

Celulitis orbitaria complicada con absceso subperióstico orbitario y secundaria a sinusitis

Pascual Archilla A., Mendoza Durán M., López Yáñez A., López Fernández M.C., Pastor Rosado J.
Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario. Elche

INTRODUCCIÓN

Las celulitis periorbitarias se clasifican en preseptales (CP) y orbitarias (CO) dependiendo del grado de extensión de la enfermedad con relación al septo orbitario. La CP suele producirse por lesiones de la piel y conjuntiva, mientras que la CO, hasta en un 60% de los casos, se origina por contigüidad en las sinusitis. Las complicaciones más frecuentes de la CO en la edad pediátrica son el absceso subperióstico y orbitario.

CASO CLÍNICO

Escolar mujer de 11 años con sinusitis aguda en tratamiento con azitromicina pautaada por su pediatra desde hace cuatro días, que consulta en Urgencias por febrícula e intenso edema y eritema palpebral superior, infra y supraorbitario derecho de 4 horas de evolución. A la exploración presenta los signos inflamatorios descritos, movilidad ocular derecha dolorosa pero conservada, que progresa rápidamente asociando restricción a la supravisión, disminución de la apertura ocular espontánea y leve proptosis del ojo afectado. Presenta estrabismo divergente con asimetría pupilar, pero con normorreactividad a la luz. No disminución de la agudeza visual ni nistagmus. Asocia dolor a la palpación frontal y maxilar derecha. Resto de exploración normal. Calendario vacunal completo, incluyendo anti-pneumocócica. Antecedente de intervención a los 3 años por estrabismo, con resolución completa.

A su ingreso se pauta cefotaxima a 200 mg/kg/día, vancomicina a 50mg/kg/día y corticoide intravenoso. Se realiza TAC de cara y senos urgente objetivando flemón en techo orbitario derecho extraconal de 27 mm anteroposterior por 20 mm axial, sin gas interno, y en saco lacrimal de 7 mm. Estructuras óseas conservadas. Sinusitis maxilar, etmoidal y del hemiseno frontal derecho y engrosamiento mucoso del cornete superior y medio. Tras valoración por oftalmología y

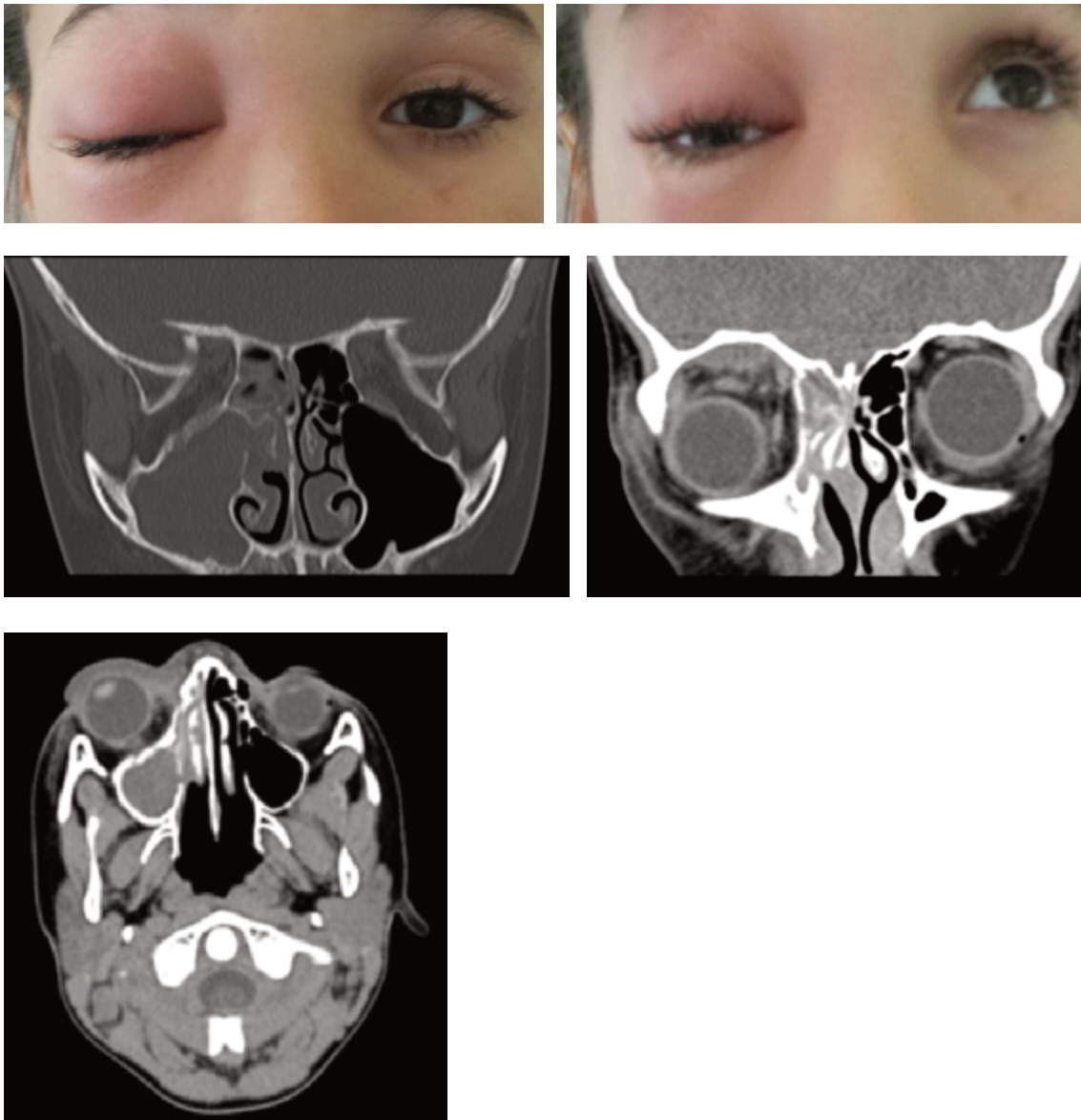
otorrinolaringología se añade un β -bloqueante no selectivo ocular, con acción antihipertensiva y miótica, descongestionante nasal y antihistamínico.

A las 48 horas de iniciado el tratamiento antibiótico endovenoso presenta importante mejoría de los signos inflamatorios y de la movilidad ocular. Ante la integridad del marco óseo se decide intervención quirúrgica diferida. Se realiza endoscopia nasal con aspiración de material mucopurulento en meato medio. El 6º día de ingreso se realiza TAC de control objetivándose menor ocupación de senos y reducción del absceso subperióstico. El 8º se realiza apertura del ostium maxilar, etmoidal y frontal, extrayéndose material mucoso, sin restos purulentos. Al 9º se decide alta hospitalaria ante resolución completa de la celulitis orbitaria, con seguimiento en consultas externas de Oftalmología y Otorrinolaringología, y finalización de antibioterapia oral hasta completar 15 días.

CONCLUSIÓN

El tratamiento de la CP y CO consiste en antibioterapia inicialmente, garantizando cobertura frente a estafilococos, estreptococos y anaerobios. Sigue habiendo controversia en cuanto a la vía de administración, especialmente en las CP, y la duración del tratamiento, y las indicaciones de cirugía urgente. Una revisión de 2011 recomienda tratamiento médico expectante en los casos de absceso subperióstico, siempre y cuando se garantice su seguimiento y recomienda como posibles indicaciones de cirugía: tamaño mayor a 10 mm, absceso en una localización no medial, complicación intracraneal, edad mayor a 9 años, proptosis mayor a 2 mm, gas en órbita o infección dental. En nuestro caso se optó por tratamiento médico y seguimiento estrecho, con muy buena respuesta clínica, permitiendo una cirugía de forma diferida.

La CP y CO constituyen urgencias pediátricas, por las posibles complicaciones potencialmente letales, requiriendo una atención multidisciplinar.



Fiebre de origen desconocido e infección por bartonella

Sielva M., De Andrés M., Oltra M.

Servicio de Pediatría Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

La fiebre de origen desconocido (FOD) constituye un problema poco frecuente y estudiado en pediatría. En orden de frecuencia sus causas se sitúan entre infecciosas, inflamatorias, tumorales, farmacológicas y ficticias. La infección por *Bartonella*, en su manifestación extraganglionar, sería una de las primeras causas. A continuación se presentan dos casos con confirmación serológica y buena evolución.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Lactante mujer de 10 meses de edad que consulta por fiebre diaria de 30 días de evolución, de hasta 38,5°C, de predominio vespertino-nocturno. No asocia otra clínica y no presenta foco a la exploración. Había recibido dos tandas de antibioterapia sin respuesta. No antecedentes de interés, no viajes recientes ni toma de fármacos. Tienen como mascota una tortuga y gato. No ambiente epidémico familiar. Ingresa en sala de hospitalización y se amplía estudio detectándose serología Ig G positiva a *Bartonella henselae* con títulos crecientes en segundo control.

Caso 2: Varón de 13 años que consulta por fiebre intermitente de 10 días de evolución, de hasta 40°C, sin predominio de horario. Asocia cefalea occipital y tos, sin otra clínica. Exploración física normal. Analítica sanguínea anodina salvo leve linfocitosis y aumento de PCR. No antecedentes de interés, no viajes recientes ni toma de fármacos. Ha estado en contacto con perros y gatos. Ambiente epidémico en domicilio de gastroenteritis aguda. Durante el ingreso se amplía estudio y se detecta infección por *Bartonella henselae* a raíz de serología Ig G positiva con títulos aumentados en segundo control.

CONCLUSIONES

Las manifestaciones extraganglionares de la infección por *Bartonella*, incluida la FOD, suponen menos del 10%. Es importante conocer que para el diagnóstico son de utilidad los títulos de anticuerpos Ig G, ya que los Ig M presentan pico inicial y desaparición temprana. Los datos que aportan los exámenes iniciales son inespecíficos, por lo que un alto índice de sospecha inicial, en una zona endémica como la nuestra, es de importancia para llegar a un diagnóstico etiológico.

Absceso recidivante en paciente con fístula del seno piriforme. Actinomyces como responsable de abscesos pseudomalignos

Urtasun A., Pinilla A., Moratalla E., Rivas A., Fernández B., Miró I.
Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Actinomyces meyeri es una bacteria anaerobia GRAM+ responsable de abscesos cervicales. Su localización, su carácter asintomático, y sus características de imagen pueden dar lugar a dudas razonables acerca de su malignidad, siendo importante el correcto diagnóstico diferencial con entidades como las neoplasias y la fibromatosis agresiva.

CASO

Niño de 3 años acude a Urgencias por tumoración a nivel cervical anterior de pocas horas de evolución. Completamente asintomático salvo leve clínica catarral. No signos externos de etiología traumática. A la exploración presenta buen estado general y una tumoración dura de unos 3 x 2cm en región cervical anterior paramedial izquierda, indolora y sin signos inflamatorios. Dicha lesión no se modifica con la deglución y se encuentra adherida a planos profundos. Resto de exploración anodina.

Entre las exploraciones complementarias destaca IgG e IgM positivas para VEB, IgG+ para Parvovirus y CMV. Resto de analítica normal (hemograma, bioquímica -incluyendo hormonas tiroideas-, hemostasia y serología de *Bartonella* y resto de virus). Se realiza una ecografía de la masa de resultado incierto, completándose posteriormente con una RM que describe una "masa sólida de aspecto infiltrante y contornos

mal delimitados", lo que obliga a biopsiar la lesión. Ante el excelente estado clínico del paciente y a la espera del resultado histológico, se decide alta, con posterior seguimiento en consultas externas.

Días más tarde la biopsia descartará malignidad y será informada como "área abscesificada junto a cilindros de tejido fibroso hipocelular". Positividad para *Actinomyces meyeri*.

Una semana tras el alta, el niño consulta por dolor, inflamación y supuración de la lesión. Se extrae sangre y exudado, iniciándose tratamiento empírico con amoxicilina-clavulánico iv. Se aprecian signos de abscesificación, con fluctuación central, por lo se procede al drenaje de la tumoración. En esta ocasión el exudado será positivo para *Streptococcus sanguinis*.

Dado el carácter recidivante de la lesión, se solicita interconsulta a Cirugía Pediátrica, quien diagnostica fístula del seno piriforme mediante endoscopia digestiva alta. El paciente presenta una evolución satisfactoria con resolución total del cuadro.

CONCLUSIONES

Actinomyces meyeri es una bacteria formadora de abscesos que pueden provocar dudas diagnósticas con patologías malignas. Los pacientes con fístula del seno piriforme son más vulnerables a presentar complicaciones de este patógeno.

Anillos vasculares: doble arco aórtico

Díaz Molina G., Álvarez Martín M., Delgado Vicente A., Reguillo Lacruz A.
Servicio de Pediatría del Hospital General Universitario. Castellón.

INTRODUCCIÓN

Los anillos vasculares son anomalías congénitas derivadas de un desarrollo anormal de los componentes que forman los primitivos arcos aórticos. Representan entre el 1 y el 3% de todas las anomalías cardíacas congénitas, aunque la prevalencia es difícil de determinar porque muchos cursan asintomáticos. Está descrita su asociación con la delección 22q11, alteración cromosómica que también se ha relacionado con otras anomalías cardíacas y extracardíacas. El doble arco aórtico es un tipo de anillo vascular en el que persisten ambos arcos embrionarios, derecho e izquierdo. Estos dos arcos rodean por completo al esófago y la tráquea para confluir en una única aorta descendente, pudiendo producir síntomas respiratorios y dificultades en la alimentación por compresión.

CASO CLÍNICO

Neonato varón de 39 semanas de edad gestacional con diagnóstico prenatal de doble arco aórtico de predominio derecho y con estudio genético (cariotipo, catch 22 y arrays) normal. No presenta otros antecedentes de interés. Nace por parto eutócico, con peso en rango de percentil 25-50 y exploración física dentro de la normalidad excepto un soplo sistólico I/VI transitorio en las primeras 24 horas de vida.

Al nacimiento se realiza ecocardiograma 2D doppler color donde se confirma el diagnóstico prenatal. Durante su estancia en la Maternidad mantiene constantes estables en todo momento y buena tolerancia oral en las tomas. No se objetiva clínica cardiológica ni otras malformaciones asociadas, dando el alta sin incidencias.

CONCLUSIONES

Los anillos vasculares no son anomalías frecuentes y requieren un alto grado de sospecha para su diagnóstico. Es importante tenerlos en cuenta ante la presencia de determinados signos y síntomas que sugieran compresión de la vía aérea o del esófago. En muchos casos se presentarán como hallazgos casuales en estudios de imagen realizados por otros motivos. Aunque el esofagograma es la técnica más importante en el estudio de pacientes con sospecha de anillo vascular, la ecocardiografía bidimensional y doppler color es capaz de diagnosticarlos en muchos casos y permite además descartar otras anomalías asociadas. Actualmente el estudio prenatal permite su diagnóstico con un elevado índice de fiabilidad en equipos experimentados.

Neumotórax espontáneo neonatal: serie de casos en una misma familia

Mazón Ruiz E., Taibi N., Roig Riu M., Gabarrón Soria I., Rubio Puche N..
Hospital Vega Baja. Orihuela. Alicante

INTRODUCCIÓN

La aparición en neonatos de una misma familia de neumotórax espontáneo es extremadamente infrecuente. Presentamos 3 neonatos de una misma familia (tía materna y dos hermanos) que debutaron con neumotórax espontáneo muy grave e hipertensión pulmonar, con el fallecimiento de uno de los afectados.

SERIE DE CASOS

Caso I: (Tía materna). RNT,AEG. Apgar 9/9. A las pocas horas de vida, distrés, cianosis, hipotonía y bradicardia. Acidosis respiratoria grave. Neumotórax bilateral a tensión, que se drenan rápidamente con mejoría. SatO₂ de 85% con 100% de FiO₂. Se pauta tratamiento de hipertensión pulmonar, buena respuesta. Extubación al tercer día y retirada de drenajes. El sexto día recidiva de neumotórax izquierdo, resolución y recuperación completa posterior. Controles posteriores:hipoplasia de pulmón izquierdo.

Caso II: RNT, AEG. Apgar 9/10. A las 12 horas de vida, quejido espiratorio, cianosis, bradicardia y escasa actividad respiratoria. SatO₂ del 20%. Acidosis respiratoria grave. Neumotórax bilateral a tensión. Se drena, buena expansión bilateral pero saturación de O₂ del 80% con FiO₂ de 100%. Se procede a tratamiento de hipertensión pulmonar, con buena respuesta. Retirada de drenaje el 5º día con buena evolución. Control posterior hipoplasia pulmón derecho.

Caso III(Hermano): RNT, AEG. A los pocos minutos de vida, presenta cianosis, palidez, acusado esfuerzo respiratorio. Sat O₂ 30%. Posteriormente bradicardia, hipotonía y disminución del esfuerzo respiratorio.(Apgar 9/5). Acidosis respiratoria severa. Neumotórax izquierdo a tensión, que se drena consiguiendo buena expansión pulmonar y saturación de oxígeno del 90% con FiO₂ 100%. Impresiona de hipoplasia derecha. Ante la estabilidad se decide traslado, pero tras su llegada a hospital terciario sufre empeoramiento, se inicia tratamiento para hipertensión pulmonar sin mejoría y fallece a las 27 horas de vida.

CONCLUSIÓN:

El número de casos presentado es pequeño, como para descartar asociación fortuita, pero sólo hemos encontrado 5 publicaciones en las que se relate la aparición de varios casos de neumotórax espontáneos en la misma familia. Los casos presentados tienen características comunes no frecuentes en los neumotórax espontáneos: su gravedad con asociación a hipertensión pulmonar y la disminución de volumen pulmonar sin alteraciones en la vascularización o en parénquima pulmonar. Todo esto nos indica una probable mutación genética. De ser así, es de esperar nuevas comunicaciones de casos similares y que los avances genéticos permitan dilucidar el gen afectado.

“Neumonías por virus y mycoplasma en preescolares: neumonías atípicas no tan atípicas”

Centeno J., Morell M., Aguilera D., Sarrión N., Martínez L., López R., Montesinos E., Álvarez J.
Consortio Hospital General Universitario. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Los virus junto al *Mycoplasma pneumoniae* (MP) son los principales responsables de las clásicas “neumonías atípicas” compartiendo varias características que dificultan su diferenciación.

El objetivo de nuestro estudio es describir las características clínico-analíticas de las neumonías atípicas comunitarias (NAC) en preescolares y valorar la existencia de diferencias entre ambos grupos etiológicos (víricas vs MP).

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo descriptivo-analítico de las NAC ingresadas de septiembre 2012 a octubre 2015. *Criterios inclusión:* Pacientes <60 meses de edad diagnosticados de NAC en los que se aisló MP y/o virus respiratorios en el aspirado nasofaríngeo, excluyendo casos con otros aislamientos bacterianos. Se recogieron de la historia datos demográficos y clínicos.

RESULTADOS

Se diagnosticaron 69 NAC: 41 víricas, 22 por MP y 6 coinfecciones. Edad media 27.7 meses (rango 2-55). La temperatura media máxima fue 38,6°C, un 76.8% asociaron broncoespasmo, precisaron oxígeno un 44.9% y la estancia media fue 4.5 días (rango 1-13). Los valores medios máximos de leucocitos y PCR fueron 15396 y 6mg/dl respectivamente.

El estudio comparativo entre virus y MP no mostró diferencias significativas en sexo, edad, estancia media, broncoespasmo asociado o necesidades de oxígeno, ni en los valores máximos medios de fiebre o leucocitos. Sin embargo, sí mostró diferencias significativas en el valor medio máximo de PCR (7,7mg/dl en virus vs 3mg/dl en MP) y en el predominio de PCR <6mg/dl en las NAC por MP. El patrón radiológico prevalente fue el patrón típico (84.1%), existiendo entre las NAC con patrón atípico un predominio significativo de las NAC por MP.

Casos que cumplieron criterios clásicos de NAC atípica: Fiebre <38.5°C: 37.7%; leucocitos <15.000: 50.7%; PCR <6mg/dl: 58%; patrón radiológico atípico: 14.5%. Todos los criterios: 13%, sin diferencias significativas entre los 2 grupos.

CONCLUSIONES

Resulta complicado definir la etiología de las NAC en este grupo de edad basándonos únicamente en datos clínico-analíticos, si bien en nuestro estudio, un resultado de PCR bajo junto a un patrón radiológico atípico orientaría más a una NAC por MP. Destaca en nuestro estudio el bajo porcentaje de NAC en preescolares que cumplen los criterios clásicos de “neumonía atípica”, por lo que el apoyo de las nuevas técnicas diagnósticas es de vital importancia para su adecuado manejo.

La Chuleta de Osler: Arte para enseñar y aprender

Augusto Saldaña Miranda
Hospital General. Requena

Soy un convencido de que visualizando se puede estudiar más eficientemente. Evidencia de ello es que la figura gráfica siempre ha sido un complemento obligado en los libros de medicina. Me gustan sobre todo 2 tipos:

1. El mapa mental o esquema, que permite elaborar un circuito de procesos hasta llegar a un objetivo. Es este el clásico algoritmo diagnóstico o terapéutico
2. La ilustración, que representa una realidad de forma simbólica o artística. Puede ubicarnos geográficamente, llevarnos a un momento preciso, e incluso narrar una cadena de eventos en imágenes.

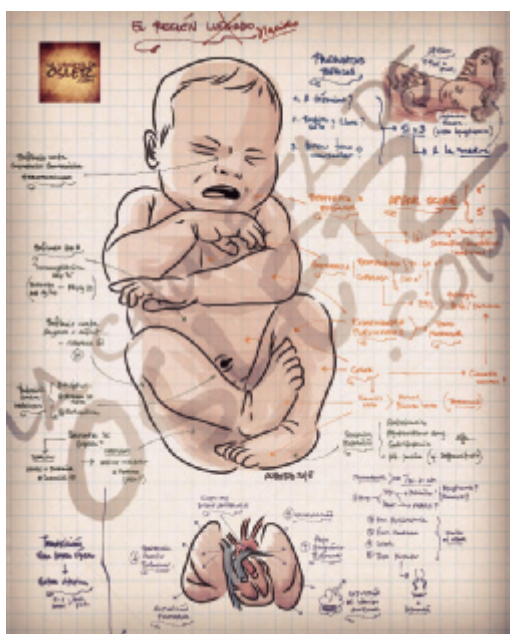
Durante mi preparación de cara al examen MIR decidí utilizar estos recursos para estudiar, y fusionarlos en un sólo lienzo. La idea era combinar los eventos visibles y los no visibles, mutuamente explicativos, para provocar asociaciones fuertes y lograr retentiva, tanto visual como cognitiva. Es decir, la narración de un fenómeno utilizando la fisiopatología sobre sus consecuencias observables en una viñeta gráfica. Con el desarrollo de lo que hoy llamamos web 2.0, donde no solamente somos consumidores, sino productores, difusores y retransmisores de información en la red, empecé a publicar mis trabajos. Para mi sorpresa empezaron a ser populares y comencé rápidamente a

ganar seguidores en Twitter y Facebook. Algo estaba haciendo bien.

Poco tiempo después decidí tomarlo un poco más en serio, le agregué color, una sello y una marca que le agreguen más misterio y simbolismo y armé un blog. Me preguntaba como hubiera sido la libreta de apuntes de William Osler, el padre de la medicina interna. Me preguntaba cómo sería si hubiera pintado. Nació entonces “La Chuleta de Osler”.

Con el tiempo ha ido creciendo y mientras yo encuentro motivación para estudiar y aprender dibujando, compañeros de todo el mundo se benefician de los garabatos que comparto en la red. Asociaciones médicas y editoriales se han acercado a preguntar si deseo colaborar con ellos, pero aún no se ha concretado nada. Por ahora sigo pintando, enseñando y aprendiendo.

Quisiera finalmente agradecer a mis compañeros y tutores, pues han sido los más cercanos motivadores para seguir adelante y crecer como “médico-dibujante”. Es una pequeña aventurilla que le da un sentido a mi forma de estudiar y ejercer la profesión, y además quizá me abra algunas puertas, espero. Si no fuera por el reconocimiento de mis tutores, probablemente no estaría aquí contándoles sobre mi fortuna.



Rabdomiomas intracardiacos en un neonato con esclerosis tuberosa. Presentación de un caso

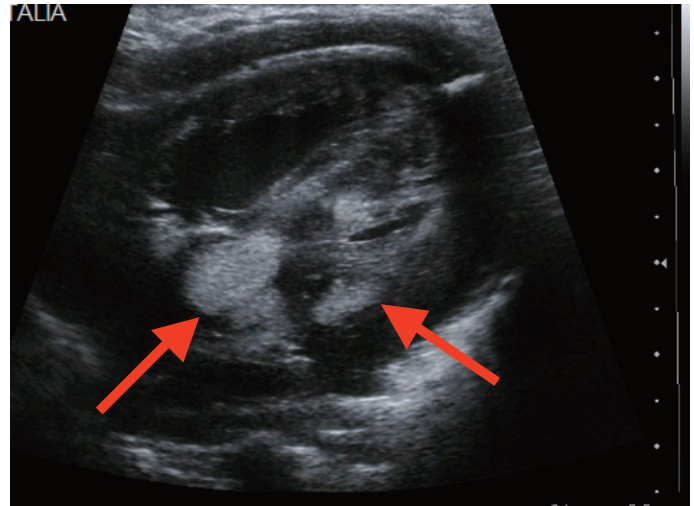
Conde L., Torres E., Rivas A., Moratalla E.
Hospital Politécnico y Universitario la Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios cardiacos son raros durante la infancia y en su mayoría benignos (97%), pero por la condición del órgano que comprometen, tienen una especial relevancia clínica y un pronóstico poco predecible, pudiendo ser potencialmente mortales a causa de su localización e infiltración en el músculo cardiaco. La variedad más frecuente son los rabdomiomas, que se asocian a la esclerosis tuberosa (ET) en el 80% de los casos. La posibilidad de detectar una tumoración cardiaca en la vida fetal es infrecuente y tiene lugar habitualmente en la segunda mitad de la gestación. Los rabdomiomas presentan una evolución favorable con una regresión y resolución completa durante los primeros años de la vida, por lo que la resección sólo se recomienda cuando existe compromiso hemodinámico o respiratorio, arritmia grave o elevado riesgo de embolia sistémica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido a término de 39 semanas, sin antecedentes familiares de interés. Embarazo con controles ecográficos normales. Al nacimiento se detecta un soplo cardiaco sistólico, eyectivo y de intensidad 2/6 en borde esternal izquierdo. Sin repercusión hemodinámica ni otros hallazgos de relevancia. Se realiza una ecocardiografía donde se objetivan múltiples tumoraciones cardiacas sugestivas de rabdomiomas que producen una obstrucción subaórtica de grado moderado y una mínima insuficiencia valvular tricúspide. Ante la sospecha de ET se completa el estudio con ecografía cerebral, abdominal y fondo de ojo. Se detectan múltiples tumoraciones cerebrales que confirman el diagnóstico.



En sesión médico-quirúrgica se decide mantener una actitud expectante sobre las lesiones cardiacas puesto que la paciente se mantiene estable y asintomática hemodinámicamente y debido a la tendencia a la regresión de los rabdomiomas.

CONCLUSIONES

1. A pesar de que los tumores cardiacos primarios son benignos por sus características histológicas, pueden ser causa de diversas manifestaciones dependiendo del sitio en el que se ubique el tumor, de las estructuras que involucre, obstruya o dañe.
2. Pueden ser diagnosticados durante la vida fetal mediante ecografía y debido a su elevada asociación con la esclerosis tuberosa, deben ser considerados marcadores ecográficos de la enfermedad, a pesar de que sólo el 50% de los pacientes con ET presentarán tumoraciones cardiacas al nacimiento.
3. La actitud terapéutica recomendada es expectante, debido a la posibilidad de regresión espontánea, excepto en aquellos casos con repercusión clínica.

Revisión de neumonías con condensación radiológica

Vilaplana M., Verdú N., Aleixandre F.
Servicio de Pediatría. HGU. Elda.

INTRODUCCIÓN

En 2012 instauramos un Protocolo de Estudio de Neumonías para evitar la variabilidad en su asistencia. Deseamos conocer sus características y buscar diferencias entre aquellas neumonías que muestran un patrón radiológico de condensación sugestiva de neumocóco frente al resto.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo, observacional, de práctica clínica. Se revisaron todas las HC de niños de 1 a 14 años del año ingresadas por neumonía comunitaria en 2013. Se compararon las neumonías con condensación radiológica vs. sin condensación. Se utilizó SPSS 20.0.

RESULTADOS

Fueron 68 niños (35 mujeres). Edad 1–13 años (32 ± 29 meses). Días ingreso: 1–51 (4.6 ± 6.2). Días febriles: 1–7 (3.4 ± 1.9). Hb: (9–19 gr/dl), Leucos (4700–43800/mm³). PMN (20%–95%), PCR (2–549 mg/dl), Na (129–142 mEq/l). Mantoux: 54 (77%), todos 0 mm. Antígeno de neumococo en orina: 35 (11 fueron positivos). Antígeno Legionella en orina: 35 (2 positivos). Hemocultivo: 53, todos negativos. Se-

rología Mycoplasma: 26 (5 positivos). Chlamydia: 15 (2 positivos). Tuvieron condensación radiológica en 14 niños (20.5%). Al comparar las variables entre grupos con condensación radiológica / no condensación se obtuvo una diferencia significativa ($p < 0.05$) en: Leucos (17624 vs. 12858), PMN (68% vs. 55%), linfocitos (20% vs. 33%), PCR al ingreso (136 vs. 47). No hubo diferencia significativa mediante χ^2 para: IRS previa, vacunación neumococo, dolor abdominal, quebrantamiento estado general, antibioterapia previa al ingreso, derrame pleural. Sí la hubo en el grupo con condensación para: presencia de tos y resultado positivo de antígeno neumocócico en orina.

COMENTARIO

Tras acordar un protocolo de diagnóstico y tratamiento de las neumonías hemos observado la existencia de diferencias clínicas entre aquellas con condensación radiológica (y sugestivas de ser causadas por neumococo) y sin ella. Las primeras presentan datos analíticos sugestivos de infección bacteriana (leucocitos, PMN y PCR) más elevados, y de tos. La determinación del Ag de neumococo en orina es útil para orientar el diagnóstico y el tratamiento.

Episodios de cianosis y bradicardia como síntomas de reflujo gastroesofágico ácido en neonato

Cruz S., Zamora F.I., Vázquez R.M., Pagán A., Vázquez C., Izquierdo I., Pastor P.
Hospital General Universitario. Elche

INTRODUCCIÓN

El reflujo gastroesofágico se define como el paso retrógrado sin esfuerzo del contenido gástrico a la boca. La enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) es cuando este fenómeno se produce con frecuencia e intensidad suficiente para producir clínica, ya sea típica o atípica. Entre la clínica atípica están: neumonías de repetición, asma refractario, apneas, otitis, sinusitis, laringitis... en cuyo caso, estaría indicada la realización de pHmetría/ impedanciometría para el diagnóstico.

CASO

Neonata mujer de 36 horas de vida que ingresa procedente de Sala de Maternidad por episodio de cianosis facial de segundos de duración, que recupera posteriormente al cogerla en brazos. Durante los minutos previos, había realizado una toma de lactancia materna. No otra sintomatología. Entre los antecedentes personales: embarazo, parto y perinatal sin interés. Los antecedentes familiares que destacan que la madre presenta una hernia de hiato y que la hermana de 21 meses presentó un episodio aparentemente letal al nacimiento a los 3 meses de vida resultando todo el estudio normal (incluida ph-metría realizada en otro hospital). A la exploración física las constantes son normales y la exploración por aparatos sin hallaz-

gos. A su ingreso se realiza hemograma, bioquímica, hemocultivo y gasometría venosa, siendo todos los resultados normales. Durante su estancia se detectan varios episodios de bradicardia con desaturación, por lo que se amplía estudio con ecografía transfontanelar, electrocardiograma, ecocardiografía, electroencefalograma, tránsito superior (TIS) y pHmetría. Todas las pruebas complementarias son normales excepto el TIS, en el que se observa reflujo posicional y la pH-metría, que demuestra no sólo unos índices patológicos ácidos moderado (122 reflujos ácidos, 12 prolongados, el mayor de 34 minutos, índice de reflujo 17.9%), sino que coinciden más del 33% de los eventos de bradicardia con reflujo ácido. Se inicia tratamiento con esomeprazol y monitorización domiciliaria, con buena evolución.

CONCLUSIONES

- Según las recomendaciones de la ESPGHAN una de las indicaciones de pH-metría/impedanciometría es la presencia de síntomas atípicos.
- En el registro de pH-metría se ha de considerar no sólo los índices tradicionales de reflujo ácido, sino también la relación de éste con el evento.
- Hay que considerar también esta prueba en los neonatos-lactantes ingresados con crisis de cianosis idiopática o episodio aparentemente letal.

Síndrome de enterocolitis inducido por proteínas alimentarias: a propósito de un caso

Zamora Alberola F.I., Vázquez Gomis R., Cruz Maeso S., Pagán Martínez S., Vázquez Gomis C., Izquierdo Fos I., Pastor Rosado J.
Hospital General Universitario. Elche

INTRODUCCIÓN

Se presenta un caso clínico con relación al síndrome de enterocolitis inducido por proteínas de la dieta (FPIES), una alergia alimentaria no IgE mediada, potencialmente grave.

La presentación típica de la forma aguda es la aparición, 1-4 horas tras la ingesta del alimento causal, de vómitos profusos, con o sin diarrea, con afectación del estado general, letargia, deshidratación e hipotensión. En las formas crónicas, la clínica es insidiosa.

El alimento más frecuentemente implicado es la leche de vaca, seguido de soja, arroz, avena, huevo y pescado. El diagnóstico es clínico, por lo que una anamnesis dirigida bajo la sospecha inicial es fundamental, con la resolución de los síntomas tras la retirada del alérgeno, siendo éste el tratamiento principal.

CASO

Lactante de 4 meses, (exprematuro de 35 semanas, peso al nacimiento: 1970 gramos), que ingresa para estudio de vómitos y anorexia. Alimentado con lactancia materna hasta la semana previa al ingreso, que inicia fórmula adaptada. Presenta desde entonces rechazo de la alimentación y vómitos ocasionales. Peso y talla por debajo del percentil 3, exploración física normal. CAP a leche de vaca 0.25 KU/L (Normal:

<0.35). Ante la sospecha de enteropatía a proteínas de vaca se pauta alimentación con fórmula de alto hidrólisis proteica, con buena evolución. A los 13 meses de vida ingresa para provocación con fórmula adaptada. A las dos horas de iniciada la provocación (20 ml) inicia vómitos profusos con decaimiento, precisando tratamiento con fluidoterapia intravenosa y metilprednisolona, con buena evolución posterior. Se continúa con fórmula hidrolizada y se realiza prueba de provocación a los 2 años de edad, reapareciendo sintomatología. Nueva provocación a los 4 años de edad, bien tolerada.

CONCLUSIONES

- El FPIES es uno de los cuadros más graves de los trastornos gastrointestinales inducidos por proteínas de la dieta en lactantes, simulando una clínica de sepsis o proceso quirúrgico, por lo que es necesario conocer esta entidad.
- De su sospecha clínica se deriva un manejo correcto en urgencias, evitando exploraciones complementarias y tratamientos innecesarios, así como reexposición al alimento causal.
- Se recomienda retrasar la provocación tras 18 meses de la exposición, y realizarse siempre en medio hospitalario. Su resolución ocurre entre los 3 y 5 años de edad.

Diagnostico definitivo del dolor abdominal remitido desde atención primaria a consultas de digestivo infantil

Zapata C., Vázquez R., Canals F., Pastor J.
Hospital General Universitario. Elche

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal constituye un motivo frecuente de derivación a la consulta del especialista en Digestivo Infantil por parte de los pediatras de Atención Primaria (PAP). Nuestro objetivo con esta revisión es el de determinar cuáles son los diagnósticos finales más frecuentes del dolor abdominal en población pediátrica. Para ello es preciso una anamnesis exhaustiva y la realización de estudios complementarios pertinentes y orientados según la historia clínica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se elaboró una base de datos de todos los pacientes remitidos por su pediatra de zona, en el período de Enero a Octubre de 2015, a la consulta de Digestivo Infantil de nuestro Hospital (35 niños). Se analizaron variables como edad, sexo, tiempo de evolución del dolor, síntomas asociados, pérdida o no de peso objetivada y antecedentes familiares de patología digestiva. Se presentan los resultados de forma gráfica tras su análisis mediante Excel.

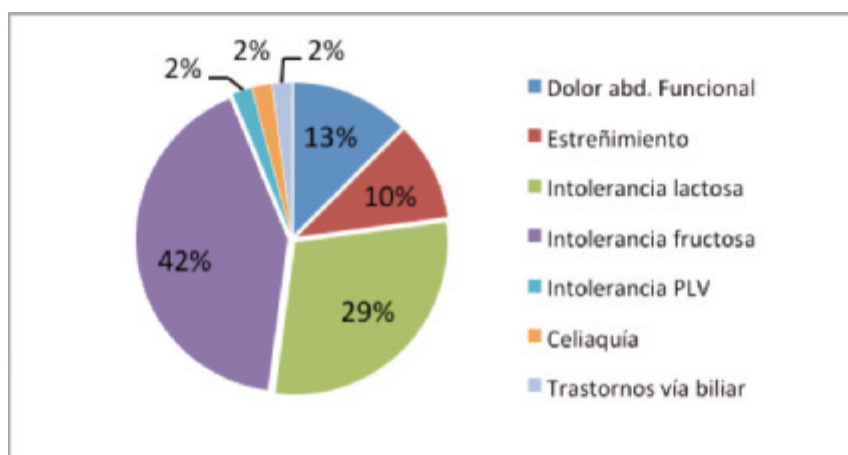
RESULTADOS

De los pacientes analizados, el 72% eran mayores de 8 años. El sexo predominante en pacientes afectos de dolor abdominal fue el femenino (n=20), con un 57% frente a un 44% de varones. El 34% de los pacientes remitidos (n=12) presentaban un dolor de más de un año de evolución. La localización del dolor era frecuentemente epigástrica o mesogástrica (53%/33%).

Un 77% de pacientes (n=28) presentaba otros síntomas asociados (náuseas, vómitos, diarrea, distensión abdominal...). La pérdida de peso sólo tuvo lugar en un 11% (n=4) del total de pacientes (1 de ellos fue diagnosticado de celiaquía). El 49% de pacientes (n=17) tenía antecedentes familiares de patología digestiva (dispepsia, síndrome de colon irritable, enfermedad inflamatoria intestinal...). El diagnóstico final más frecuente fue la intolerancia a la fructosa (42%, n=20), seguida de la intolerancia a la lactosa (29%, n=14) y el dolor abdominal funcional (13%, n=6). Un 55% de los pacientes con intolerancia a la fructosa presentaban concomitantemente intolerancia a la lactosa.

CONCLUSIONES

- La causa principal de dolor abdominal, de los niños remitidos desde su PAP es la intolerancia a la fructosa, seguido de intolerancia a la lactosa.
- Sólo el 13 % de los pacientes remitidos desde su PAP, quedan con el diagnóstico de dolor abdominal funcional (según criterios Roma III).
- Dada nuestra experiencia, aquellos pacientes que cumplen de forma adecuada con la dieta de exclusión presentan una clara mejoría de su dolor abdominal, por lo que es importante recalcar a las familias que, a pesar de que no es un problema grave de salud, la calidad de vida de sus hijos puede mejorar considerablemente si cumplen adecuadamente las pautas dietéticas.



Esofagitis en un niño inmunocompetente. A propósito de un caso

Beltrán P., Tarragón A., Mañes Y., Carpena P., García M.
Hospital Lluís Alcanyis. Xativa.

INTRODUCCIÓN

La esofagitis es la inflamación de la mucosa esofágica. La más frecuente es la esofagitis péptica por reflujo gastroesofágico. Las esofagitis infecciosas, por virus herpes simple (VHS), citomegalovirus (CMV) o cándida, ocurren principalmente en niños inmunocomprometidos, siendo infrecuentes en inmunocompetentes.

CASO CLÍNICO

Niño de 8 años traído a urgencias por disfagia de 5 días de evolución con rechazo de ingesta de sólidos y líquidos y pérdida de 2 kg de peso. Presentó fiebre (máximo 39,5°C) las primeras 48 horas.

La analítica de sangre mostró hipoglucemia y PCR de 51,6 mg/L, con resto de parámetros dentro de la normalidad. En orina, se halló cetonuria. El ECG fue normal.

Se inicia fluidoterapia intravenosa y Omeprazol. Ante la persistencia de la sintomatología, se realizó una gastroscopia, observándose múltiples úlceras confluentes (imagen 1). El estudio anatomopatológico objetivó una esofagitis necrotizante compatible con esofagitis severa probablemente vírica. No fue posible obtener muestra de PCR de virus. Se inició Aciclovir intravenoso, con mejoría progresiva, pudiéndose iniciar alimentación oral a las 24 horas. El 5º día de ingreso se decide alta completando el tratamiento por vía oral con Aciclovir y Omeprazol en domicilio.

Dada la etiología no concluyente, se extrajo analítica ordinaria y calprotectina fecal para descartar un posible proceso crónico. Los parámetros inflamatorios y el estudio inmunológico fueron normales. La Calprotectina fecal fue > 1800 ug/g heces, solicitándose una ecografía abdominal que descartó enfermedad inflamatoria intestinal (EII). La serología extraída durante el ingreso fue negativa para VIH, VHS, CMV y VEB.

En sucesivos controles, el paciente se mantuvo asintomático con adecuada ganancia ponderal.

CONCLUSIONES

La esofagitis debe sospecharse ante niños con odinofagia, disfagia y dolor retroesternal bruscos, a pesar de no tener patología de base.

El diagnóstico se realiza por endoscopia, donde las imágenes macroscópicas orientan la etiología. El diagnóstico definitivo lo ofrece el estudio anatomopatológico. Si es posible, es importante obtener muestra para PCR de virus, ya que puede ayudar al diagnóstico. La seroconversión del virus apoya el diagnóstico. El uso de antivirales en pacientes inmunocompetentes es discutible, ya que la esofagitis suele ser autolimitada y con pocas complicaciones.

Es importante tener en cuenta que la esofagitis puede ser una primera manifestación de una EII, por lo que se recomienda el seguimiento posterior de estos pacientes.



Gastroparesia en un niño de 9 años con infección por virus de Epstein Barr

Cárdenas P., Ureña L., Fontalvo M., Félix A.C., Leiva A.

DEFINICIÓN

La gastroparesia es un desorden de la motilidad intestinal caracterizada por un retraso del vaciamiento gástrico en ausencia de obstrucción mecánica. La prevalencia en la población pediátrica es desconocida, con pocos estudios al respecto, siendo la mayoría de los casos de etiología idiopática o postviral. Los síntomas son inespecíficos; náuseas, vómitos, plenitud postprandial, distensión abdominal y fallo de medro, con distintos grados de afectación. La verificación de un vaciamiento gástrico enlentecido para sólido mediante tránsito gastroesofágico es considerado la prueba diagnóstica de referencia.

CASO CLINICO

Niño de 9 años que con cuadro de vómitos de 48 horas de evolución, que requiere ingreso por intolerancia oral, sin asociar deposiciones líquidas ni fiebre. Presenta sensación nauseosa mantenida, que empeora con los cambios posicionales y afectación importante del estado general. Durante el ingreso se realiza resonancia magnética cerebral y estudio de líquido cefalorraquídeo para descartar patología aguda del sistema nervioso central. También se extrajo hemograma, bioquímica y serología. Todas las

pruebas resultaron normales salvo títulos altos de IgM frente a virus de Epstein Barr. Posteriormente se lleva a cabo primer tránsito gastroesofágico que demuestra gastroparesia con ausencia de paso de contraste a través de Píloro y resonancia magnética abdominal para descartar pinza aorto-mesentérica y otras alteraciones abdominales, visualizándose sirin-gomielia de D6-D8 como hallazgo casual. Al séptimo día se requiere inicio de nutrición parenteral. En nuevo tránsito gastroesofágico una semana después del inicial persiste gastroparesia sin mejoría significativa. Tras diecisiete días de evolución del cuadro en gammagrafía isotópica de vaciamiento gástrico se objetiva paso de alimentos a través de Píloro. El paciente ha mejorado progresivamente.

CONCLUSIÓN

La gastroparesia postviral es una entidad infrecuente en niños y supone un reto diagnóstico. Los tratamientos de los que se dispone actualmente solo suponen un alivio sintomático. El uso de dieta terapéutica, tratamiento farmacológico y quirúrgico persiguen preservar la nutrición sin resultados concluyentes sobre la curación de la patología. La recuperación dependerá de la patología subyacente que la ha generado.

Validez y rentabilidad de los tests no invasivos para el diagnóstico de colonización por helicobacter pilory

González-Moro L., Llorens A., Gallardo L., Gramage J., Canals Baeza A., Juste M.
Hospital Clínico Universitario. San Juan

INTRODUCCION

La epigastralgia es un síntoma frecuente en pacientes pediátricos y una parte de ellas está ocasionada por el Helicobacter Pylori (HP). Aunque la concordancia de los test invasivos confirma el diagnóstico, los test no invasivos son más sencillos en la práctica clínica. De ellos únicamente el estudio de antígeno en heces y el test de aliento han demostrado eficacia clínica, sobre todo para la comprobación de la erradicación, ya que la determinación de anticuerpos específicos no son útiles dada la persistencia en el tiempo de su positividad.

OBJETIVOS

Valorar la concordancia, y analizar los costes de dos tests no invasivos en el diagnóstico de colonización por Helicobacter pylori en pacientes pediátricos con epigastralgia.

MATERIAL Y METODOS

Se incluyen 114 pacientes (60 mujeres y 54 varones) con edades comprendidas entre 6 y 14 años, remitidos por epigastralgia. A todos ellos se practicó, tras un periodo de 2 semanas sin recibir antibióticos y 4 sin antiácidos una determinación de antígeno en heces y un test de aliento. El precio del test de aliento

es de 19.98 € y el de la determinación de antígeno en heces 5.25€, sin considerar en ninguno de los dos casos el coste de personal.

RESULTADOS

De los pacientes estudiados, 94 (82.7%) tuvieron ambas pruebas positivas, en 18 casos (15.1%) hubo una positividad del estudio de heces, resultando negativo el test de aliento y en 2 casos (1.7 %) únicamente resultó positivo el test de aliento. Del total de pacientes estudiados el estudio de antígenos en heces resultó positivo en 112 (98.24 %). La comparación estadística de los resultados es significativa tanto para los valores absolutos ($p < 0.0004$) como para los porcentajes. El coste global de los test de aliento realizados fue de 2.277 € y el de los estudios de heces de 598 €.

CONCLUSIONES

- 1.- En nuestro medio el estudio de antígenos en heces podría considerarse como prueba válida para el estudio de la colonización por HP
- 2.- Teniendo en cuenta los costes de ambas pruebas el realizar inicialmente el estudio de antígenos en heces podría disminuir el costo del estudio.
- 3.- La endoscopia y biopsia son los métodos de elección para determinar enfermedad relacionada con HP.

Utilización del hidrato de cloral para la sedación en pruebas de imagen

Infante A., Amat A., García R., Cuadrado E., Requena C., Collado B., Camarasa I., Martínez C., Gastaldo E.
Hospital Universitario de la Ribera. Alzira

INTRODUCCIÓN

Para la realización de pruebas de imagen en pediatría, especialmente en el caso de exploraciones prolongadas, la sedación es imprescindible en casi todos los pacientes menores de 6 años. Habitualmente se pretende una sedación moderada, consiguiendo que el paciente se duerma pero se despierte con estímulo. El hidrato de cloral es un sedante no analgésico, clásicamente utilizado en procedimientos radiológicos indoloros, que permite la sedación utilizando la vía oral. El objetivo principal de este trabajo es conocer si la sedación con hidrato de cloral es efectiva (Escala de Ramsay de 4 y obtención de imágenes satisfactorias). Como objetivos secundarios: describir las características de los pacientes en los que se ha utilizado, así como los efectos secundarios y las complicaciones del procedimiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo, en el que se incluyen todos los pacientes a los que se ha administrado hidrato de cloral para la realización de pruebas de imagen de manera ambulatoria desde octubre 2013 hasta enero 2016.

RESULTADOS

Durante el periodo de estudio se administró hidrato de cloral a un total de 83 pacientes, 51.8% niños y 48.2% niñas. Se alcanzó el nivel de sedación adecuado (mínimo 4 en la escala de Ramsay) para obtener imágenes satisfactorias en el 95.1% de los casos. La

edad media fue de 21,5 meses, siendo la edad mínima de 2 meses y edad máxima 4 años y 4 meses.

La dosis media administrada fue de 46,8 mg/kg, con dosis mínima de 25 mg/kg y dosis máxima de 90 mg/kg. A todos los pacientes se administró inicialmente una dosis de 25 a 50 mg/kg, precisando repetir dosis en el 18%. En 4 pacientes se aplazó la sedación por bronquiolitis. Se observaron reacciones adversas en el 3.6% de los niños, 1 excitación paradójica y 2 niños se mantuvieron en observación durante 8 y 10 horas respectivamente por sedación prolongada. No se objetivaron complicaciones graves.

En relación con la indicación de la sedación, el 94% fue para resonancias magnéticas (RM) cerebrales, RM abdominal (2.4%), Tomografía axial computarizada (TAC) y RM peñascos (2.4%), RM tobillo (1.2%).

CONCLUSIONES

- 1.- La sedación con hidrato de cloral por vía oral parece una buena alternativa en el paciente pediátrico y evita procedimientos invasivos.
- 2.- En nuestro estudio no hemos encontrado efectos adversos importantes, mencionando como limitación el tamaño de la muestra.
- 3.- Destacar la vida media prolongada de los metabolitos del hidrato de cloral, por lo que es fundamental la monitorización posterior así como instrucciones precisas para observación en domicilio.

Ampliar la edad pediátrica hasta los 18 años. Impacto sobre nuestro servicio

Borrás B., Sempere J., Mirón G., Ballester E., Bretón J.R., Martí M.
Hospital Universitari Doctor Peset. Valencia.

OBJETIVOS

En la actualidad, nuestro servicio de urgencias pediátricas atiende a pacientes menores a 15 años. El presente estudio pretende conocer el impacto que supondría ampliar la edad pediátrica en nuestro hospital hasta los 18 años y analizar las diferencias entre el grupo de edad de 14 a 15 años y de 15 a 18 años en relación a motivos de consulta, realización de exploraciones complementarias, estancia en box de observación, ingreso y reconsultas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo incluyendo pacientes de 14 años vistos en la unidad de urgencias pediátricas (UPED) y pacientes de 15 a 18 años vistos en la unidad de medicina de urgencias hospitalarias (UMUH) de Julio a Octubre de 2014.

RESULTADOS

Se recogieron 687 consultas que correspondían a 383 varones (56%) y 304 mujeres (44%). La media de edad fue de 16,3 años (rango de edad 14 a 18 años) siendo los adolescentes de 17 años los que generaron mayor número de consultas. Por grupos de edad: 29 (4%) fueron adolescentes de 14, 341 (50%) entre 15 y 16 y 316 (46%) entre 17 y 18 años. Los motivos de consulta más frecuentes fueron traumatismos periféricos (37,3%), gastrointestinales (14,8%), neuropsiquiátricos (9,0%) y genitourinarios (8,2%). Los diagnósticos más frecuentes fueron traumatológicos (36,7%), digestivos (12,8%) y genitourinarios (10,8%). Encontramos diferencias ($p=0,06$) entre los motivos de consulta en UPED y UMUH: traumatismos

periféricos (69% vs 35,8%), gastrointestinales (10,3% vs 15,1%), genitourinario (3,4% vs 8,4%) y neuropsiquiátricos (0% vs 9,4%). Se realizaron exploraciones complementarias al 20,7% de los adolescentes de 14 años y al 45,2% de los de 15 a 18 años ($p=0,009$; OR 0,3 IC 95% 0,12–0,8). Comparativamente en el grupo de 14 años se realizaron menos análisis sanguíneos (13,8% vs 36,8%; $p=0,011$ OR 0,3 IC 95% 0,1 – 0,6), urinoanálisis (10,3% vs 15,4%), radiografías (3,4% vs 18,3%; $p=0,04$; OR 0,2 IC 95% 0,02 – 1,2), ecografías (3,4% vs 5,9%) y ECG (3,4% vs 9,9%). En este primer grupo no se realizó ningún TAC realizándose en el segundo grupo en un 2,9% de los casos. Requirió estancia en BOX un 3,4% de los adolescentes de 14 años frente a un 12,3% de los de 15 a 18 años. No ingresó ningún adolescente de 14 años frente al 4,4% de ingresos entre los adolescentes de 15 a 18 años. Reconsultaron por el mismo motivo en UPED un 6,9% y un 8,7% en UMUH.

CONCLUSIONES

La atención de los adolescentes mayores de 15 años implica un cambio en los motivos de consulta más frecuentes y un aumento significativo en el número de exploraciones complementarias realizadas, especialmente en análisis de sangre y radiografías. Ampliar la edad pediátrica hasta los 16 ó 18 años podría suponer un aumento en el número y coste de exploraciones complementarias, estancias en BOX e ingresos según los protocolos que adoptaran los pediatras, incrementando la carga asistencial en 3,6 o 7 pacientes al día si se ampliara la edad pediátrica hasta los 16 años o 18 años respectivamente.

“Léeme en voz alta”: Plan de prevención de los problemas del neurodesarrollo

Martínez Carrascal A., Pardo Esteban S., Adell Sales A., Saldaña A., Contreras Suay J., Ferrer González P., Rometsch S., Gómez M.L., Gómez M.D., Ortiz I., Fornés M., Chaves C., Martínez C., Ahmad N.
Servicio de Pediatría. Hospital de Requena y Departamento de Salud de Requena

Los trastornos en el neurodesarrollo supone un gran problema por su frecuencia y consecuencias para el sujeto y la sociedad. Un ejemplo puede ser los trastornos del espectro autista, que supone una nueva epidemia del siglo XXI. La detección y el abordaje precoz es uno de los factores pronósticos conocidos más importantes. Cada vez se conocen mejor los mecanismos y los momentos donde se perfila nuestras capacidades y desarrollos del Sistema Nervioso, sobre todo en su faceta social y de comunicación. El aprendizaje del habla esta guiado por el cerebro social siendo la etapa más importante de los seis a los doce meses de vida. El lenguaje es una capacidad con una finalidad de comunicación social y solo se puede aprender a hablar si hay interacción social. Hace 25 años, en 1989, se puso en marcha un proyecto de estimulación de lectura en voz alta para los padres de niños de 6 meses a 5 años en el Hospital de Boston, dirigida por el Dr. Zuckerman, le denominaron “Reach out and read”. Hoy es una de las estrategias más importantes en EEUU para la prevención de los problemas del aprendizaje, participan más de 4.000 clínicas y centros de salud con un impacto en 3.5 millones de niños en los EEUU.

EL OBJETIVO

Potenciar la lectura en voz alta por parte de la madre y el padre al niño desde los 6 meses a los 5 años,

como método de desarrollo de sus potenciales de lenguaje y capacidades sociales.

Estamos desarrollando un plan denominado “Léeme en voz alta” iniciado con la información, concienciación y aprendizaje a todos los Pediatras y Enfermería Pediátrica de nuestro Departamento para que hagan de puerta de entrada a dicho modelo de estimulación. Se hará especial énfasis en la detección de aquellas familias de riesgo por su situación económica, social o de otro tipo para una tutela especial. La herramienta instrumental son los libros de cuentos, con una selección de aquellos que por la experiencia transmitan y faciliten la educación emocional. En los grupos desfavorecidos se les facilitarán los libros infantiles mediante préstamo ya sea en la Consulta o en las Bibliotecas Municipales y a su vez organizando talleres de lectura en voz alta para grupos de padres con sus hijos. Con el tiempo se analizará la capacidad de prevención de patología del desarrollo del lenguaje, atención, etc. antes y después de su aplicación. Se intentará extrapolar la experiencia a otros Departamentos de Salud y Proponer dicho método como uno de los Programas de Prevención en el Seguimiento del Niño Sano dentro de la política conjunta tanto sanitaria como educativa.



Niña de 2 años con fiebre y lesiones cutáneas

Llorens Córcoles A., González-Moro Azorín L., Gavilán Martín C., Echenique Lara D.
Hospital universitari de Sant Joan d'Alacant

INTRODUCCIÓN

Se conoce como paniculitis a la inflamación del tejido celular subcutáneo. Existen diversas causas de paniculitis como pueden ser las causas inflamatorias, infecciosas, traumáticas, por depósito, tumorales. En el caso del paciente pediátrico la causa más frecuente es la infecciosa. Así, en este caso clínico trataremos de revisar una de las causas más frecuentes de paniculitis en nuestro entorno, la paniculitis secundaria a infección por estreptococo pyogenes.

CASO CLÍNICO

Acude al servicio de urgencias una paciente de 23 meses por fiebre de hasta 40°C de 3 días de evolución. En la exploración física como único hallazgo presenta una orofaringe hiperémica con exudados por lo que se pauta Amoxicilina y se da de alta. A los 3 días la paciente acude por persistencia de la fiebre y aparición de unas lesiones nodulares violáceas en tronco y extremidades compatibles con paniculitis. Se realiza una analítica de sangre y un Hemocultivo, que es positivo para estreptococo pyogenes, por lo que se inicia antibioterapia intravenosa con Cef-

triaxona. Se comenta el caso con dermatología, que realiza biopsia cutánea, resultando una paniculitis por estreptococo pyogenes y se realiza ecocardiografía para descartar endocarditis. A las 24 horas del inicio de la antibioterapia intravenosa desaparece la fiebre, se mantiene 7 días con tratamiento intravenoso con mejoría clínica por lo que al 8º día se da de alta con tratamiento antibiótico vía oral y control en consultas externas de pediatría.

CONCLUSIÓN

la paniculitis es una patología poco frecuente. Sin embargo hay que recordar que en el paciente pediátrico la causa más frecuente es la infecciosa y de entre ellas destaca la infección por estreptococo pyogenes, por lo tanto si nos encontramos en urgencias con un paciente con lesiones sugestivas de paniculitis, lo primero que debemos descartar es la causa infecciosa. En el caso de nuestra paciente al ser una paciente que habíamos seguido desde el inicio conocíamos el antecedente de faringoamigdalitis, de ahí la importancia en el seguimiento de la patología bien sea por nuestra parte o por el médico de atención primaria.

Síndrome de frey. A propósito de un caso

Cuenca Alcaraz M.A.¹, Verdú Diaz N.¹, Bonmatí fuentes M.J.², Aleixandre blanquer F.¹
¹Hospital General Universitario. Elda; ²Centro de Salud Cabo Huertas. Alicante

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Frey o auriculotemporal es una entidad poco conocida en el ámbito pediátrico. Se define por episodios recurrentes de eritema facial, acompañados o no de sudoración, en el territorio inervado por el nervio auriculotemporal, desencadenados por estímulos gustativos. Suele debutar en el primer año de vida, coincidiendo con la introducción de la alimentación complementaria. Su fisiopatología es desconocida, siendo la hipótesis más aceptada la regeneración aberrante de las fibras simpáticas y parasimpáticas de dicho nervio, de causa idiopática o secundaria a una lesión (en la infancia es frecuente el empleo de fórceps en el parto).

CASO CLÍNICO

Niño de 10 meses de edad, que desde los 6 meses presenta episodios de eritema facial en ambas mejillas, de distribución lineal, de minutos de duración, coincidiendo con la introducción de la fruta en la dieta. Dicho eritema se repite posteriormente en diversas ocasiones, con la misma distribución y

con la introducción paulatina de distintos alimentos, motivo por el cual son retirados de su dieta habitual. Ante esta situación su pediatra realiza una interconsulta a Alergia infantil de nuestro Hospital para descartar alergias alimentarias. Como antecedentes personales y familiares de interés: parto instrumentado con fórceps. Con este cuadro clínico es diagnosticado de Síndrome de Frey, sin necesidad de realizar exploraciones complementarias. Se explica a los padres el carácter transitorio del mismo y se recomienda no realizar restricciones alimentarias.

CONCLUSIONES

A pesar de que el Síndrome de Frey suele diagnosticarse en la edad adulta, hemos de tenerlo presente en pacientes pediátricos. Se trata de es una entidad benigna en niños y autolimitada, que no requiere tratamiento. El diagnóstico es clínico. Es importante su conocimiento para evitar pruebas de alergia a alimentos innecesarias así como restricciones dietéticas injustificadas.

Manejo y estudio de paciente con microdelección 22q11

Ureña L., Fontalvo M.

Hospital General Universitario de Alicante RI Pediatría

RESUMEN

El síndrome de microdelección 22q11 o síndrome de DiGeorge en una enfermedad de base genética que implica gran variabilidad de expresiones clínicas. Podemos diferenciar varios subgrupos fenotípicos con características propias aunque con patologías comunes. Los defectos cardiacos, las malformaciones de la vía respiratoria o el hipoparatiroidismo/hipotiroidismo de los más estudiados. El grado de inmunodeficiencia que implica esta enfermedad es uno de los puntos más variables y con valor pronóstico que debemos considerar.

CASO

Presentamos el caso de una recién nacida a término con estudios ecográficos prenatales sin malformaciones aparentes, con ligero polihidramnios en la ecografía de segundo trimestre, sin antecedentes familiares de interés. Tras nacimiento por parto eutócico presenta en sala de paritorio grave compromiso respiratorio que requiere intubación orotraqueal, por lo que se sospecha malformación de vía aérea. Se traslada a nuestro hospital para estudio de vía aérea. En los primeros días de vida se constata mediante laringoscopia una masa no filiada a nivel

glótico que obstruye casi por completo la laringe. A pesar de que en un primer momento se sospechó de masa tumoral la aparición de hipocalcemia refractaria a tratamiento con altos niveles de calcio orientó el diagnóstico hacia síndrome de DiGeorge. Además, el fracaso de la alimentación vía enteral y los repetidos episodios de sepsis asociados a catéter propiciaron en estudio genético donde se constató la microdelección 22q11. Actualmente la malformación de vía respiratoria y la grave inmunodeficiencia que presenta nuestra paciente suponen los dos puntos principales de estudio y seguimiento médico.

El trasplante tímico supone una posibilidad terapéutica para estos pacientes.

CONCLUSIONES

El caso presentado supone un característico ejemplo de abordaje multidisciplinar de estos pacientes y refleja la variable expresión de esta enfermedad. Debemos considerar con antelación todos los problemas que pueden presentarse y el nivel de inmunodeficiencia a la hora de implantar un tratamiento profiláctico adecuado. El trasplante de timo supone una posible opción terapéutica más novedosas.

Síndrome de Steven-Johnson en una niña de 10 años tras ingesta de analgesia habitual

Fontalvo M., Cárdenas P., Llombart A., Ureña L., Leiva A., Félix A.C.
Hospital General Universitario de Alicante RI Pediatría

RESUMEN

El síndrome de Steven-Johnson se ha definido como un eritema multiforme vesículo-ampolloso de piel y mucosas con afectación de otros órganos. Se considera que el síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y la Necrólisis Epidérmica Tóxica (NET) son variantes de una misma enfermedad con diferente severidad. El SSJ afecta al 10% de la superficie corporal y la NET al menos un 30% de la misma.

La etiología más habitual es la secundaria a fármacos seguida de las infecciones. El cuadro clínico se inicia con síntomas generales inespecíficos, posterior aparición de lesiones ampollas y desprendimiento epidérmico. La afectación de la mucosa consiste en aparición de costras hemorrágicas en boca y labios, queratoconjuntivitis y afectación de mucosa genital.

CASO CLINICO

Niña de 10 años en tratamiento con paracetamol e ibuprofeno por cuadro de faringitis aguda de 48 horas de evolución, que presenta de forma progresiva aftas en mucosa orofaríngea y lesiones vesiculosas a nivel perioral, en miembros superiores y en dorso de manos y pies, asociado a hiperemia conjuntival. Ingresa por intolerancia oral. Tras 36 horas se objetiva, afectación del estado general con aumento de

lesiones vesículo-ampollosas, de distribución generalizada, con compromiso de mucosas (ocular, oral y genital) e incremento de reactantes de fase aguda. Ante sospecha de Síndrome de Steven-Johnson se pauta tratamiento con inmunoglobulinas a dosis de 1g/kg/día 3 días consecutivos, previa toma de biopsia. Tras el tratamiento se constata ausencia de progresión de las lesiones cutáneas y conjuntivales con disminución de los reactantes de fase aguda. Todas las serologías resultaron negativas siendo los hallazgos anatomopatológicos compatibles con la sospecha diagnóstica de síndrome de Steven Johnson. El informe farmacológico concluyó la posibilidad de un origen medicamentoso.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Steven Johnson y la necrolisis epidérmica tóxica son pocos frecuentes y predominan en la edad adulta, aunque su incidencia en niños no es despreciable. Constituyen la reacción cutánea secundaria a fármacos más grave, con considerable morbilidad. Las estrategias terapéuticas son controvertidas en pacientes pediátricos; actualmente se acepta como pilar de tratamiento el uso precoz de inmunoglobulinas a altas dosis en los casos graves en detrimento de la corticoterapia clásica.

Enfermedad de kawasaki refractaria. Caso clínico

Tarragón A., Beltrán P., Mañes Y., Carpena P., Moriano A., Morata J.
Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kawasaki es una de las vasculitis más características de la infancia. La importancia de esta entidad radica en que puede plantear un diagnóstico difícil y cursar con complicaciones cardíacas, típicamente aneurismas coronarios, aumentando en gran medida su morbimortalidad.

CASO

Niño de 26 meses llevado a urgencias por fiebre de cinco días de evolución. Los padres relataban ascensos febriles frecuentes, de más de 39°C desde el inicio, por lo que el tercer día de evolución acudieron a su pediatra diagnosticándose de escarlatina e iniciándose antibioterapia con amoxicilina oral. Dada la persistencia de la fiebre al quinto día, acudieron a urgencias. En la exploración clínica se apreciaba, además de amigdalitis y exantema eritematoso micropapular en tronco, edema palmo-plantar y conjuntivitis bilateral no supurativa. Ante la sospecha de enfermedad de Kawasaki incompleta, se realizó analítica (leucocitos $12500 \times 10^9/L$, PCR 75 mg/L, GPT 125 UI/L, Pro-BNP 2120 pg/ml) y ecocardiografía, en la que se objetivó ectasia coronaria izquierda de 4 mm y ligera dilatación biventricular.

Aunque inicialmente no se cumplían todos los criterios clínicos, se decidió iniciar tratamiento con gammaglobulina IV en dosis única (2 g/kg) y con

ácido acetilsalicílico oral (100 mg/kg/día). En las sucesivas 24 horas presentó mejoría de los síntomas aunque persistieron ascensos febriles diarios (hasta 39°C) por lo que el 6º día de ingreso se administró una segunda dosis de gammaglobulina iv, tras la que la fiebre progresivamente remitió, dándose de alta el 9º día de ingreso con controles en consulta.

Cuatro días más tarde consultaron de nuevo en urgencias, refiriendo febrícula nocturna diaria desde el alta, descamación en los dedos y marcada astenia. Se repitió la ecocardiografía, sin apreciarse cambios significativos. Dada la posibilidad de enfermedad de Kawasaki refractaria, se decidió tratar con bolo intravenoso de metilprednisolona (30 mg/kg), a partir del cual quedó afebril y con mejoría del aspecto general. Fue dado de alta al quinto día de ingreso, con buena evolución posterior.

CONCLUSIONES

- La enfermedad de Kawasaki puede manifestarse de forma diversa, y tanto el curso clínico como la respuesta al tratamiento son muy variables en cada paciente.
- A pesar de un diagnóstico y tratamiento precoces, no siempre se asocia a una mejor evolución.
- Los corticoides a dosis altas en bolo son útiles en los casos de enfermedad de Kawasaki refractaria.

Querion de Celso. No pensar en cirugía

Beltrán P., Tarragon A., Mañes Y., Carpena P., Calvo F.
Hospital Lluís Alcanyis

INTRODUCCIÓN

Las dermatofitosis son infecciones cutáneas generalmente banales y con buena respuesta al tratamiento aunque en algunos casos pueden complicarse. Pueden plantear un diagnóstico dudoso pudiendo generar yatrogenia en su tratamiento.

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años diagnosticada inicialmente de tiña capitis en tratamiento con Ketoconazol tópico. A las 24 horas viajó a Marruecos, iniciando fiebre con sobreinfección de la lesión del cuero cabelludo, donde realizan un amplio curetaje de la zona con úlcera residual de 5 x 6 cm e inician Amoxicilina-Clavulánico oral.

Doce días después, acude a nuestro servicio de urgencias por aparición de nuevas lesiones costrosas sobre una base blanda y sobreelevada, sin supuración ni alopecia.

Se diagnostica de Querion de Celso pautándose tratamiento con Itraconazol oral y antifúngico tópico, junto con curas locales. La analítica de sangre fue normal, la serología fue negativa y el cultivo de la

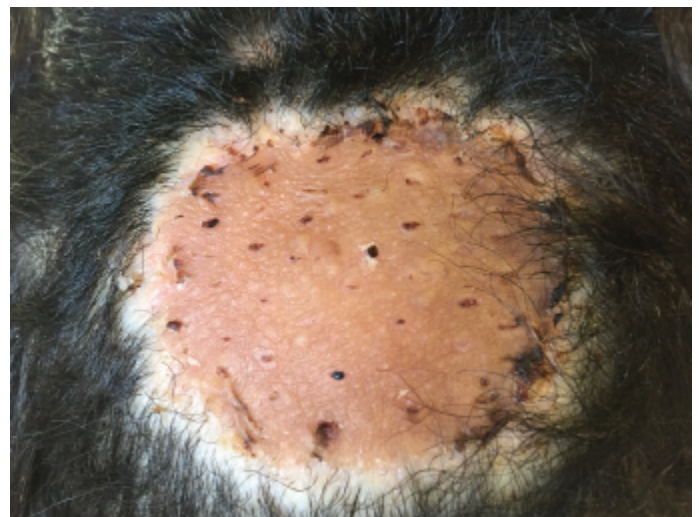
lesión fue positivo a los 20 días para *Trichophyton Mentagrophytes*.

La evolución fue tórpida por resistencia del hongo al Itraconazol oral, por lo que se inició Terbinafina oral. Además, precisó corticoides sistémicos dada la reacción inflamatoria asociada. A los 2 meses, se sobreinfectó por *S.Aureus* Meticilin-sensible, requiriendo tratamiento con Cloxacilina oral.

A partir de ese momento, la evolución fue favorable. A los 5 meses, tras mejoría progresiva de la lesión y negativización de los cultivos, se remitió a cirugía plástica realizándose un injerto cutáneo y microinjertos de pelo en la lesión, sin complicaciones.

CONCLUSIONES

El querion de Celso es una complicación grave pero poco frecuente de la tiña capitis. Ante una micosis en cuero cabelludo no debemos olvidar esta entidad dado que pueden aplicarse tratamientos inadecuados, incluida la exéresis quirúrgica de las lesiones. Es necesario un diagnóstico correcto para aplicar el tratamiento antifúngico adecuado y un seguimiento estrecho para resolver el cuadro.



Analizando la cobertura vacunal frente a tos ferina en embarazadas del hospital de elda

Verdú Díaz N., Vilaplana Lozano M., Aleixandre Blanquer F.
Hospital General Universitario. Elda. Alicante

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

En el año 2014 se declararon 60 casos de tos ferina en lactantes de 0-2 meses en la Comunidad Valenciana con 3 muertes. La meta del Programa de Vacunación frente a la Tos ferina en Embarazadas de dicha comunidad (iniciado el 1 de Enero de 2015) pretende reducir a la mitad la morbimortalidad por B. pertussis y para ello en el primer año de implantación del programa busca una cobertura igual o superior al 50% en las mujeres gestantes de 27 a 36 semanas.

El objetivo del estudio es conocer el porcentaje de cobertura vacunal en nuestra población de púérperas y determinar si es diferente del objetivo mínimo del 50% establecido por las autoridades sanitarias de la comunidad autónoma de referencia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional, transversal, analítico. Reclutamiento sucesivo. Ámbito: Maternidad del Hospital General de Elda. Criterios de entrada: haber parido

en dicho centro un recién nacido vivo y seguimiento del embarazo en el sistema público de salud. Variable principal: constancia de la vacunación dTP en la Cartilla del Embarazo o registro en Abucasis. Ámbito temporal: Diciembre-Enero 2015/16. Se calculó un tamaño muestral de 73 casos para una media de 95 partos/mes. Aprobado por el Comité ético del hospital comarcal.

RESULTADOS

De 76 púérperas, 72 estaban vacunadas de la dTP. Supone una cobertura del 94.7% (IC 11%) que no engloba el 50%. Resto de variables en Tabla 1.

CONCLUSIONES

Las mujeres de la Maternidad del hospital comarcal estudiado están cubiertas casi al 100% contra la tos ferina, porcentaje estadísticamente diferente y superior al mínimo pretendido del 50% en el primer año del programa vacunal de la Comunidad Valenciana.

TABLA 1. CARACTERÍSTICAS DE LA MUESTRA

N (N vacunadas)	76 / 72
Edad Madre (años)	32.25± 5.77 (15-43)
EG (semanas)	35 ⁺⁶ / 41 ⁺⁵ (81% 38-42)
PN RN (gr)	3256 ± 455 (2200-4180)
EG de vacunación (28-32 w) (>32 w)	41 / 31
Patología Gestacional	10 (13%)
Primigestas / Secundigestas	31 / 18

