

# VOX paediatrica

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

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

Volumen 26 | Nº 1 | Junio 2019

## DESDE LA DIRECCIÓN

*Montserrat Antón Gamero*

## EDITORIAL

Sedación paliativa en Pediatría

*Eduardo Quiroga Cantero*

## VOX DE ENFERMERÍA

Cuidados paliativos pediátricos y enfermería. ¿Cuál es nuestro papel?

*Beatriz Colom Ponce, María Teresa Luque Sola, Francisco Piedras Montilla, María José Tapia Serrano*

## VOX EN IMAGEN

Hemorragia suprarrenal neonatal

*Irene Garrido Márquez, Ana Milena Muñoz M<sup>a</sup> Ángeles Valero González José Luis Martín Rodríguez.*

Malformación poco habitual de la vía aérea: hallazgo casual

*María Pilar Priego Ruiz, Javier Torres Borrego, Domingo Álvarez Gil*

## PANEL DE PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Ecografía y su utilidad en el ámbito de la Atención Primaria

*José Antonio Fernández Merchán*

Prevención de consumo de tabaco en centros docentes

*M<sup>a</sup> de la Encarnación Nieto Corral*

Proyectos de investigación en atención primaria PAP.en.RED

*Nuria Menéndez González*

## CONFERENCIA

Actualización en vacunas antimeningocócicas

*Ana M<sup>a</sup> Grande Tejada. Unidad de Lactantes y Enfermedades Infecciosas Pediátricas.*

## PANEL DE ONCOLOGÍA

Detección temprana de cáncer en niños y adolescentes a través de casos clínicos. Enfoque diagnóstico ante una masa tumoral

*María Elena Mateos González*

Detección temprana de cáncer en niños y adolescentes a través de casos clínicos.

Síndromes de predisposición al cáncer infantil

*Antonio González-Meneses López*

Detección temprana de cáncer en niños y adolescentes a través de casos clínicos.

Signos y síntomas de los tumores cerebrales en Pediatría

*Eduardo Quiroga Cantero, Mercedes Llampen Lopez, Palma Solano Paez, Ignacio Gutierrez Carrasco, Ana Chaves del Barco, Gema Ramirez Villar y Catalina Márquez Vega.*

## MESA REDONDA DE RESIDENTES DE PEDIATRÍA

Controversias del tratamiento con biológicos en la enfermedad inflamatoria intestinal

*Emma López Rubio, José Antonio Gil Arenas, María José Manzano Infante, Antonio Millán Jiménez.*

Enfermedades desmielinizantes en edad pediátrica: complejidad diagnóstica

*María Teresa González Campillo, Eduardo López Laso*

Monitorización de glucosa intersticial

*María Sánchez Conejero, Jesús González de Buitrago Amigo, Ana González García, Natalia Camarena Pavón, Clara Acosta Hurtado, María Cristina Álvarez Mateos*

## MESA REDONDA DE NEONATOLOGÍA

El maltrato infantil y del recién nacido. La perspectiva desde Atención Primaria

*Guadalupe Membrillo Lucena*

Maltrato perinatal. Indicadores de riesgo

*María Solo de Zaldívar Tristancho, María Jesús García García, Rebeca Martín Fernández*

## MESA REDONDA DE NEFROUROLOGÍA

Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT: Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract). Revisión

*Francisco Javier Romero Sala*

Púrpura de Schönlein-Henoch. Nefropatía IgA

*Elena Pérez González.*

Nefrología Infantil. Trastornos miccionales en la infancia

*Marta Carrasco Hidalgo-Barquero*

## PANEL DE INFECTOLOGÍA PEDIÁTRICA

Protocolo de atención al niño inmigrante

*Lola Falcón Neyra, Helena Romero Moriña, María José Muñoz Vilches.*

Calendario de vacunación del niño y adolescente viajero

*Walter Alfredo Goycochea Valdivia*

## COMUNICACIONES

## INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES



# Nutribén innova®

COMPROMETIDOS CON  
LA PREVENCIÓN DE LA  
OBESIDAD INFANTIL



Beneficios del único  
**paraprobiótico**<sup>\*(1)</sup>

***Bifidobacterium  
animalis subsp. lactis  
(CECT 8145)*** en  
fórmulas infantiles<sup>\*\*</sup>:

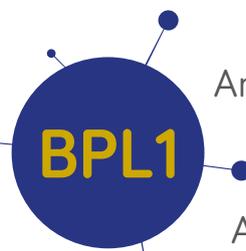
Equilibra la  
composición  
corporal<sup>(2,3)</sup>

Efecto  
saciante<sup>(2,3)</sup>

Regula el  
metabolismo lipídico<sup>(4)</sup>

Acción  
Antiinflamatoria<sup>(2,3)</sup>

Antioxidante  
celular<sup>(2,3)</sup>



\* Definición Paraprobiótico: Células microbianas no viables, que cuando se administran en cantidades adecuadas, confieren un beneficio al consumidor humano o animal.<sup>(1)</sup>

\*\* Revisión realizada en ingredientes en fórmulas infantiles de rutina de acuerdo con HMR febrero 2019.

Referencias: 1. Valentina Taverniti, Simone Guglielmetti. The immunomodulatory properties of probiotic microorganisms beyond their viability (ghost probiotics: proposal of paraprobiotic concept). Genes Nutrition. 2011 aug; 6(3): 261-271. Published on line. 2. Probiotic Strain *Bifidobacterium animalis* subsp. *lactis* CECT 8145 Reduces Fat Content and Modulates Lipid Metabolism and Antioxidant Response in *Caenorhabditis elegans* Patricia Martorell, Silvia Llopi, Nuria González, Empar Chenoll, Noemi López-Carreras, Amaya Aleixandre, Yang Chen, Edward D. Karoly, Daniel Ramón and Salvador Genovés J. Agric. Food Chem., 2016, 64 (17), pp 3462–3472. 3. Heat-killed *Bifidobacterium animalis* subsp. *lactis* CECT 8145 increases lean mass and ameliorates metabolic syndrome in cafeteria-fed obese rats. Antoni Cairnari, Josep Maria del Bas, Noemi Boqué, Anna Crescenti, Francesc Puiggrós, Empar Chenoll, Patricia Martorell, Daniel Ramón, Salvador Genovés, Lluís Arola Journal of Functional Foods 38 (2017) 251–263. 4. Propiedades anti-obesidad de la cepa *Bifidobacterium animalis* subsp. *lactis* CECT 8145 en ratas tipo Zucker obesas. Noemi López Carreras, Patricia Martorell, Empar Chenoll, Salvador Genovés, Daniel Ramón and Amaya Aleixandre.

[www.nutriben.es](http://www.nutriben.es)

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

**Nutribén®**  
Especialistas en alimentación infantil

# VOX paediátrica

equipea | XON

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

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

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

### DIRECTOR FUNDADOR:

Antonio González-Meneses y  
González-Meneses †

### DIRECTORA EJECUTIVA:

Montserrat Antón Gamero  
(Córdoba)

### SUBDIRECTORES EJECUTIVOS:

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

### DIRECTORES HONORARIOS:

Ramón Hernández Rastrollo  
José del Pozo Machuca

### CONSEJO ASESOR

#### **Junta Directiva de SPAOYEX**

Juan Luis Pérez Navero  
*Presidente*

Manuel Navarro Villén  
*Vicepresidente Atención Hospitalaria*

Rafael Sánchez Polaina  
*Vicepresidente Atención Extrahospitalaria  
y Primaria*

Antonio Manuel Vázquez Florido  
*Secretario*

Daniel Ruiz Díaz  
*Tesorero*

Emilia Hidalgo-Barquero del Rosal  
*Vocal Badajoz*

María Jesús García García  
*Vocal Cáceres*

Francisco Macías López  
*Vocal Cádiz*

José Rumbao Aguirre  
*Vocal Córdoba*

David Mora Navarro  
*Vocal Huelva*

Beatriz Espín Jaime  
*Vocal Sevilla*

José Ignacio Santamaría Ossorio  
*Cirugía Pediátrica*

Pedro Agudo Montore  
*Representante de MIR*

#### **Junta Directiva de SPAO**

Julio Romero González  
*Presidente*

Guadalupe del Castillo Aguas  
*Vicepresidenta*

José Antonio Hurtado Suazo  
*Secretario*

Mar Rodríguez Vázquez del Rey  
*Tesorera*

Fernando Galán Muñoz  
*Vocal Almería*

José Emilio Callejas Pozo  
*Vocal Granada*

Olga Escobosa Sánchez  
*Vocal Especialidades*

José Manuel González Gómez  
*Vocal Málaga*

Rosa Peláez Hervás  
*Vocal por Ceuta y Melilla*

Eduardo Ortega Páez  
*Vocal Ped. Ambulatoria*

Francisco Sánchez Prados  
*Vocal Pediatras jubilados*

### COMITÉ EDITORIAL

Antonio Alcoba Conde (Melilla)

M<sup>ª</sup> Teresa Alonso Salas (Sevilla)

Federico Argüelles Martín (Sevilla)

Antonio Bonillo Perales (Almería)

Cristóbal Coronel Rodríguez (Sevilla)

Beatriz Espín Jaime (Sevilla)

Rafael Espino Aguilar (Sevilla)

Mar Espino Hernández (Madrid)

Carmen Fidalgo Campaña (Cádiz)

Enrique Galán Gómez (Badajoz)

M<sup>ª</sup> Jesús García García (Cáceres)

Mercedes Gil Campos (Córdoba)

Ignacio Gómez de Terreros Sánchez (Sevilla)

José González Hachero (Sevilla)

Antonio González Meneses López (Sevilla)

Emilia Hidalgo-Barquero del Rosal (Badajoz)

Francisco Macías López (Cádiz)

Antonio Muñoz Hoyos (Granada)

Martín Navarro Merino (Sevilla)

Manuel Navarro Villén (Sevilla)

Olaf Neth (Sevilla)

Esther Ocete Hita (Granada)

Joaquín Ortiz Tardío (Cádiz)

Javier Pérez Frías (Málaga)

Juan Luis Pérez Navero (Córdoba)

Julio Romero González (Granada)

Juan Ruiz Canela Cáceres (Sevilla)

Antonio Vázquez Florido (Sevilla)

# VOX | paediatrica

---

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

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

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

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

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

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

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

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

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

## Edita

SPAOPYEX

## Maquetación

Imprenta Luque S.L.

## Imprime

Imprenta Luque S.L.

## ISSN

1133-2778

## Depósito Legal

CO-1156-2018

## Colabora

SPA0

Publicación semestral (2 números al año)

## Suscripción gratuita

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

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

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

© Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura

Visítenos en INTERNET: [www.spaoyex.es](http://www.spaoyex.es)



**DULCINEA**

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

Latindex nº de folio 8125

## S U M A R I O

Volumen 26, Número 1, Junio 2019  
Publicación semestral

<b>Desde la Dirección</b> .....	5
<i>Montserrat Antón Gamero</i>	
<b>Editorial</b>	
Sedación paliativa en Pediatría .....	7
<i>Eduardo Quiroga Cantero</i>	
<b>Vox de Enfermería</b>	
Cuidados paliativos pediátricos y enfermería. ¿Cuál es nuestro papel? .....	10
<i>Beatriz Colom Ponce, María Teresa Luque Sola, Francisco Piedras Montilla, María José Tapia Serrano</i>	
<b>Vox en imagen</b>	
Hemorragia suprarrenal neonatal.....	16
<i>Irene Garrido Márquez. Ana Milena Muñoz M<sup>a</sup> Ángeles Valero González José Luis Martín Rodríguez.</i>	
Malformación poco habitual de la vía aérea: hallazgo casual.....	18
<i>María Pilar Priego Ruiz, Javier Torres Borrego, Domingo Álvarez Gil</i>	
<b>Panel de Pediatría de Atención Primaria</b>	
Ecografía y su utilidad en el ámbito de la Atención Primaria.....	20
<i>José Antonio Fernández Merchán</i>	
Prevención de consumo de tabaco en centros docentes .....	26
<i>M<sup>a</sup> de la Encarnación Nieto Corral</i>	
Proyectos de investigación en atención primaria PAP.en.RED .....	31
<i>Nuria Menéndez González</i>	
<b>Conferencia</b>	
Actualización en vacunas antimeningocócicas.....	42
<i>Ana M<sup>a</sup> Grande Tejada. Unidad de Lactantes y Enfermedades Infecciosas Pediátricas.</i>	
<b>Panel de Oncología</b>	
Detección temprana de cáncer en niños y adolescentes a través de casos clínicos. Enfoque diagnóstico ante una masa tumoral.....	50
<i>María Elena Mateos González</i>	
Detección temprana de cáncer en niños y adolescentes a través de casos clínicos Síndromes de predisposición al cáncer infantil.....	54
<i>Antonio González-Meneses López</i>	
Detección temprana de cáncer en niños y adolescentes a través de casos clínicos Signos y síntomas de los tumores cerebrales en Pediatría. ....	59
<i>Eduardo Quiroga Cantero, Mercedes Llampen Lopez, Palma Solano Paez, Ignacio Gutiérrez Carrasco, Ana Chaves del Barco, Gema Ramirez Villar y Catalina Márquez Vega.</i>	
<b>Mesa redonda de residentes de Pediatría</b>	
Controversias del tratamiento con biológicos en la enfermedad inflamatoria intestinal.....	64
<i>Emma López Rubio, José Antonio Gil Arenas, María José Manzano Infante, Antonio Millán Jiménez.</i>	
Enfermedades desmielinizantes en edad pediátrica: complejidad diagnóstica .....	70
<i>María Teresa González Campillo, Eduardo López Laso</i>	
Monitorización de glucosa intersticial.....	78
<i>María Sánchez Conejero, Jesús González de Buitrago Amigo, Ana González García, Natalia Camarena Pavón, Clara Acosta Hurtado, María Cristina Álvarez Mateos</i>	
<b>Mesa redonda de Neonatología</b>	
El maltrato infantil y del recién nacido. La perspectiva desde Atención Primaria. ....	85
<i>Guadalupe Membrillo Lucena</i>	
Maltrato perinatal. Indicadores de riesgo.....	91
<i>María Solo de Zaldívar Tristancho, María Jesús García García, Rebeca Martín Fernández</i>	
<b>Mesa redonda de Nefrourología</b>	
Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT: Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract). Revisión.....	97
<i>Francisco Javier Romero Sala</i>	
Púrpura de Schönlein-Henoch. Nefropatía IgA.....	110
<i>Elena Pérez González.</i>	
Nefrología Infantil. Trastornos miccionales en la infancia .....	122
<i>Marta Carrasco Hidalgo-Barquero</i>	
<b>Panel de Infectología pediátrica</b>	
Protocolo de atención al niño inmigrante.....	132
<i>Lola Falcón Neyra, Helena Romero Morña, María José Muñoz Vilches.</i>	
Calendario de vacunación del niño y adolescente viajero .....	137
<i>Walter Alfredo Goycochea Valdivia</i>	
<b>Comunicaciones</b> .....	149
Información para los autores.....	195

33 Congreso Nacional

# SEPEAP

# 2019

SOCIEDAD ESPAÑOLA  
DE PEDIATRÍA  
EXTRAHOSPITALARIA Y  
ATENCIÓN PRIMARIA



HOTEL BEATRIZ TOLEDO

# TOLEDO

17/19 OCTUBRE



sepeap

Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI  
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA



Sociedad de Pediatría  
de Madrid y Castilla-La Mancha

Secretaría Técnica

**GRUPO PACIFICO**  
he power of meeting

C/Maria Cubi, 4 - Pral. 08006 Barcelona  
C/Castelló 128, 7ª planta 28006 Madrid  
congresosepeap@pacifico-meetings.com  
www.sepeap.org

## Desde la Dirección

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

Disfrutamos en este número de una editorial interesante y oportuna sobre la sedación paliativa en Pediatría. En estos tiempos en que tanto se debate sobre la “humanización” de la asistencia sanitaria en el niño, el Dr. Quiroga<sup>1</sup> explica con claridad en qué consiste la sedación al final de la vida y cuáles son sus objetivos, al mismo tiempo que expone las dificultades para su utilización y las principales áreas de mejora. Son precisas la elaboración de guías y protocolos que faciliten su aplicación y la necesidad de formación de los profesionales y de investigación en esta área tan imprescindible como novedosa de la Pediatría.

Nos estrenamos con la nueva sección de la Vox de enfermería, donde Colom et al<sup>2</sup> analizan el papel de estos profesionales en los cuidados paliativos pediátricos y exponen los retos pendientes de alcanzar.

Confiamos que estos manuscritos sean un estímulo para avanzar en los cuidados para la vida al final de la vida en nuestros pacientes pediátricos.

Avanzamos en la andadura de Vox Paediatrica destacando en este número la relevancia de la formación continuada en nuestra sociedad científica. Este número contiene el resumen de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres los días 8 y 9 de marzo de 2019. Fue una reunión participativa donde algunos miembros relevantes de nuestra sociedad referentes en Pediatría de Atención Primaria<sup>3-5</sup> y en algunas especialidades como Oncología<sup>6-8</sup>, Nefrología<sup>9-11</sup>, Infectología<sup>12-13</sup> y Neonatología<sup>14-15</sup> expusieron aspectos

emergentes de la Pediatría como las vacunas, el maltrato, el tabaquismo y el cáncer. También intervinieron los residentes de Pediatría en una mesa redonda<sup>17-18</sup> y fueron los principales protagonistas de las comunicaciones científicas. Nuestra revista es una herramienta útil para contribuir en la difusión del conocimiento que sin duda puede ayudar a mejorar las competencias de los pediatras lectores.

### Bibliografía

- 1.- Quiroga Cantero E. Sedación paliativa en pediatría. *Vox Paediatr* 2019; 26:7-9.
- 2.- Colom Ponce B, Luque Sola MT, Piedras Montilla F, Tapia Serrano MJ. *Vox Paediatr* 2019; 26:10-15.
- 3.- Fernández Merchán JA. Ecografía y su utilidad en el ámbito de la Atención Primaria. *Vox Paediatr* 2019; 26:20-25.
- 4.- Nieto Corral ME. Prevención de consumo de tabaco en centros docentes. *Vox Paediatr* 2019; 26:26-30.
- 5.- Menéndez González N. Proyectos de investigación en atención primaria. PAP en.RED. *Vox Paediatr* 2019; 26:31-41.
- 6.- Mateos González ME. Enfoque diagnóstico ante una masa tumoral. *Vox Paediatr* 2019; 26:50-53.
- 7.- González-Meneses López A. Síndromes de predisposición al cáncer infantil. *Vox Paediatr* 2019; 26:54-58.
- 8.- Quiroga Cantero E, Llampen Lopez M, Solano Paez P, Gutierrez Carrasco I, Chaves del Barco A, Ramirez Villar G, Márquez Vega C. Signos

y síntomas de los tumores cerebrales en Pediatría. Vox Paediatr 2019; 26:59-63.

9.- Romero Sala FJ. Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT: Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract). Revisión. Vox Paediatr 2019; 26:97-109.

10.- Pérez González E. Púrpura de Schönlein-Henoch. Nefropatía IgA. Vox Paediatr 2019; 26:110-121.

11.- Carrasco Hidalgo-Barquero M. Trastornos miccionales en la infancia. Vox Paediatr 2019; 26:122-131.

12.- Falcón Neyra L, Romero Moraña H, Muñoz Vilches MJ. Protocolo de atención al niño inmigrante. Vox Paediatr 2019; 26:132-136.

13.- Goycochea Valdivia WA. Calendario de vacunación del niño y adolescente viajero. Vox Paediatr 2019; 26:137-148

14.- Membrillo Lucena G. El maltrato infantil y del recién nacido. La perspectiva desde Atención Primaria. Vox Paediatr 2019; 26:85-90

15.- Solo de Zaldívar Tristancho M, García García MJ, Martín Fernández R. Maltrato perinatal. Indicadores de riesgo. Vox Paediatr 2019; 26:91-96.

16.- López Rubio E, Gil Arenas JA, Manzano Infante MJ, Millán Jiménez A. Controversias del tratamiento con biológicos en la enfermedad inflamatoria intestinal. Vox Paediatr 2019; 26:64-69.

17.- González Campillo MT, López Laso E. Enfermedades desmielinizantes en edad pediátrica: complejidad diagnóstica. Vox Paediatr 2019; 26:70-77.

18.- Sánchez Conejero M, González de Buitrago Amigo J, González García A, Camarena Pavón N, Acosta Hurtado C, Álvarez Mateos MC. Monitorización de glucosa intersticial. Vox Paediatr 2019; 26:78-84.

# Sedación paliativa en Pediatría

.....

Eduardo Quiroga Cantero

Unidad de Oncología Pediátrica.

Hospital Infantil Virgen del Rocío de Sevilla.

Según la Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL), la Sedación Paliativa se entiende como<sup>1</sup>:

*“La administración deliberada de fármacos, en las dosis y combinaciones requeridas, para disminuir la consciencia de los pacientes con enfermedad terminal o avanzada, tanto como sea preciso para aliviar los síntomas refractarios, y con su consentimiento implícito, explícito o delegado”.*

Por tanto se requieren tres condiciones:

- Refractoriedad del síntoma o problema.
- Terminalidad.
- Consentimiento.

Esta definición no siempre es posible aplicarla en Pediatría pues la mayoría de los pacientes, en el contexto de los cuidados paliativos, sufren enfermedades neurológicas graves (70%), o son demasiado pequeños para expresar síntomas, que son subjetivos, y en la mayoría de las ocasiones tendremos que hablar de problemas y no de síntomas refractarios (p.ej, convulsiones repetidas en una enfermedad neurodegenerativa al final de la vida).

Por tanto son sus padres y nosotros mismos los que en muchas ocasiones valoraremos estos problemas como refractarios e indicaremos la sedación.

Otra dificultad que nos encontramos en el paciente pediátrico es el consentimiento, que por las mismas razones, en la mayoría de las veces será delegado, y serán sus padres los que autoricen la sedación. Sin embargo intentaremos siempre comunicarnos con el niño, adaptando la comunicación a la edad y capacidad de

comprensión que tenga y que pueda participar en la decisión. En el caso de la adolescencia, podremos hacerlo de una manera similar a los adultos, recordando que a partir de los 16 años existe la mayoría de edad sanitaria.

No existe en la actualidad un documento oficial en este sentido, pero es necesario que esté recogido en la historia clínica del paciente.

En Pediatría, aquellos problemas denominados refractarios son con mayor frecuencia el dolor y la disnea como ocurre en los adultos, siendo excepcional el delirium como causa principal. Otro síntoma común por el que se indica la sedación paliativa en adultos es el sufrimiento psicológico al final de la vida, sin embargo, este problema es difícil de determinar cuando nos encontramos con niños de corta edad o niños con dificultades en la comunicación como son aquellos con enfermedades neurológicas severas<sup>2</sup>. Por otra parte, a pesar de ser identificado este sufrimiento, se reconoce en diversos trabajos que no se lleva a cabo la sedación por este motivo en Pediatría sin otras razones médicas que lo justifiquen<sup>3</sup>.

No es sedación paliativa aquella sedación que se realiza con el ánimo de acortar la vida de los pacientes, ni aquella que está claramente influenciada por los padres o los profesionales sanitarios, sin tener en cuenta al niño como centro de las decisiones. En este último caso estaríamos hablando de eutanasia, que se diferencia de la sedación paliativa fundamentalmente en la intencionalidad (buscar la muerte del individuo).

El fin de la sedación paliativa es evitar el sufrimiento, disminuyendo la consciencia del paciente, permitiendo la muerte del mismo cuando ésta es inevitable. La sedación paliativa no

# Visite nuestra página web

**Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura**

**Actividades**

- VI Semana Mundial de las inmunodeficiencias primarias Sevilla, 24 de abril 2019
- XI Congreso Sociedad Española de Medicina Tropical y Salud Internacional, Ávila, 27-30 octubre de 2019
- CVII Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura.** Cáceres 8 y 9 de marzo 2019. Programa [pediátrico](#)
- CVI Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura.** Córdoba 25 de noviembre 2017. Programa preliminar [Web de la Reunión](#).
- XXI Reunión Científica Conjunta de las Sociedades de Pediatría de Andalucía Oriental, Occidental y Extremadura.** Jerez de la Frontera, 25-26 de noviembre de 2016. Web de la reunión. Ponencias
- CV Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura.** Badajoz 7 de mayo 2016. Web de la Reunión.
- CIV Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura.** Sevilla 13-14 de Noviembre de 2015. Programa [Web de la reunión](#).
- XXXIX Curso de actualización en Pediatría continuada.** Colegio de Médicos de Sevilla. Noviembre 2013-Junio 2014

**Noticias**

- 19-06-2019. Disticos membramintón de socion
- 05-06-2019. Programa de vacunación frente a neumococo SAS
- 04-04-2019. Premios a las mejores comunicaciones de la CVII Reunión Científica de la Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura
- 04-04-2019. Nomenclatura de socios de honor
- 20-03-2019. Peticionamiento de sociedades científicas pediátricas de Andalucía y Extremadura respecto a la vacunación antimeningocócica
- 4-03-2019. Elecciones a miembros de la Junta Directiva de la SPAOYEX.
- 6-02-2019. Prorrogada la recepción de comunicaciones para la Reunión Científica de la SPAOYEX hasta el próximo día 12-2-19.
- 1-02-2019. Carta a socios. Reunión Cáceres marzo 2019
- 21-11-2018. Comunicado convocatoria SAS de plazas de médicos de familia con "funciones de pediatra"
- 2-07-2018. Carta a socios
- 27-11-2017. Nueva Junta Directiva
- 13-12-2016. Recursos del SAS para la administración segura del vacunas

- Puede acceder a los resúmenes de los últimos números de Vox Paediatrica.
- También puede acceder a los números anteriores completos de Vox Paediatrica.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Ofertas de trabajo.
- A través de nuestra Web tiene un amplio campo de conexiones.

Nuestra Web  
[www.spaoyex.es](http://www.spaoyex.es)

acorta el tiempo de vida como está recogido en diversas publicaciones<sup>4</sup>.

Existen grandes diferencias respecto al porcentaje de pacientes pediátricos que requieren sedación paliativa al final de la vida en los escasos trabajos publicados sobre este tema, lo cual refleja el desconocimiento de cuándo, cómo y dónde proceder a la sedación. Lo que está claro es que no todos los pacientes lo requieren, pues un alto porcentaje pueden morir de forma “natural” sin necesidad de aplicar fármacos o técnicas especiales (por ejemplo niños con tumores cerebrales que entran en coma neurológico antes de fallecer).

El objetivo sería llevar a cabo la sedación paliativa cuando fuera necesaria en el hogar del niño por equipos de Cuidados Paliativos Pediátricos que hubieran hecho un recorrido con el niño y su familia en el tiempo de vida que acontece desde que se establece la terminalidad del mismo hasta su muerte. Es en el domicilio donde menos porcentaje de sedaciones se llevan a cabo y más en el medio hospitalario, lo cual puede reflejar un mejor control de síntomas al final de la vida cuando son manejados por equipos cualificados<sup>5</sup>.

Es necesario un mayor entrenamiento e investigación en esta disciplina dentro del ámbito de la Pediatría y la elaboración de protocolos o guías de actuación que puedan ayudarnos en nuestra práctica clínica en estas situaciones difíciles.

## Bibliografía

- 1.- Guía de Sedación Paliativa. SECPAL. Ed: Consejo General del Colegio Oficial de Médicos. Octubre, 2011.
- 2.- Quiroga E, Madruga M, Falcón MD, Morillo B. Dificultades en la toma de decisiones en la fase final de la vida de un niño con atrofia muscular espinal. *Med Pal.* 2010; 6:326-328.
- 3.- Cohen-Gogo S, Gabrielle Marioni , Laurent S, Gaspar N , Semeraro M, Gabolde M, Dufour C, et al. End of life care in adolescents and young adults with cancer: Experience of the adolescent unit of the Institut Gustave Roussy. *Eur J Cancer.* 2011; 47:2735-41.
- 4.- Müller-Busch HC, Andres I, Jehser T. Sedation in palliative care-A critical analysis of 7 years experience. *BMC Palliat Care.* 2003; 2:2.
- 5.- Kiman R, Wuiloud AC, Requena ML. End of life care sedation for children. *Curr Opin Support Palliat Care.* 2011; 5: 285-90.

## Vox de enfermería

# Cuidados paliativos pediátricos y enfermería. ¿Cuál es nuestro papel?

Beatriz Colom Ponce, María Teresa Luque Sola, Francisco Piedras Montilla, María José Tapia Serrano  
Enfermería. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba

Recibido: 12/06/2019 Aceptado: 21/06/2019

Colom Ponce B, Luque Sola MT, Piedras Montilla F, Tapia Serrano MJ. Vox Paediatr 2019; 26:10-15

**Resumen:** Los cuidados paliativos pediátricos suponen un conjunto de cuidados integrales del cuerpo, mente y espíritu de los niños con una enfermedad limitante y/o amenazante para la vida y sus familias. Debido a la complejidad de estos pacientes y los cuidados que se derivan de ello los profesionales de enfermería son una parte imprescindible del equipo de atención. Sin embargo, en la actualidad no se dispone de una formación específica regulada en cuidados paliativos pediátricos y la falta de recursos materiales y humanos conlleva en ocasiones consecuencias negativas tanto para el paciente y su familia como para los propios profesionales que les atienden. Analizamos el papel de la enfermería en los cuidados paliativos pediátricos, cuál es la situación actual y los puntos de mejora ante los que nos encontramos.

**Palabras clave:** Cuidados paliativos pediátricos, competencia enfermera, cuidados especializados, mortalidad infantil, duelo enfermería.

**Abstract** Pediatric palliative care involves a set of comprehensive physical, emotional and spiritual care for children with a life-limiting and/or life-threatening illness and their families. Due to the complexity of these patients and the care needed, nursing specialists represent a vital part of the attention team. However, nowadays there is not a regulated training on pediatric palliative care and the lack of material and human resources can entail negative consequences for the patients and their families, as well as for the professionals in charge. We analyse the role of nursing in pediatric palliative care, the current situation and the possible improvement points.

**Key words:** Palliative care for children, competence nurse, specialized care, grief, mourning, infant mortality.

### Los cuidados paliativos y la enfermería. Movimiento Hospice

Para hablar de la historia e inicio de los cuidados paliativos nos tenemos que remontar a

principios de los años 40 donde una enfermera, posterior trabajadora social y médico graduada a los 40 años comenzó una forma de cuidados que iba más allá de la curación, basaba en el bienestar y la calidad de vida. Esta mujer se llamaba Cicely Saunders y actualmente es una de las mayores referentes en cuidados paliativos.

Autor para correspondencia: Beatriz Colom Ponce.  
beatriz.colom.ponce@gmail.com

Cicely, tras su experiencia en St. Lukes Hospital atendiendo enfermos terminales y gracias a sus estudios e investigaciones en el St. Joseph's Hospital descubrió que el cuidado de los enfermos debía basarse en una concepción holística de la enfermedad a través de un acercamiento no solo físico sino también psicológico y espiritual del paciente. Con el fin de proporcionar estos cuidados a los pacientes terminales, creó en Londres en 1967 el primer Hospice especializado en cuidados paliativos llamado St. Christopher's Hospice<sup>1</sup>.

Este nuevo término, Hospice, se sitúa entre la calidad científica de un hospital y la comodidad y calidez del hogar<sup>2</sup>. Es un lugar donde se proporcionan cuidados a los pacientes terminales y a sus familias, afirmando la vida y no acelerando ni posponiendo la muerte natural. Un entorno donde poder afrontar esa difícil situación de la mejor manera posible.

A nuestro país el concepto de cuidados paliativos llegó algo más tarde, en 1982, con la creación de la primera Unidad de Cuidados Paliativos en el Hospital Marqués de Valdecilla de Santander. Refiriéndonos al área pediátrica no fue hasta nueve años después, en 1991, cuando se crea en el Hospital Sant Joan de Deu de Barcelona la primera Unidad específica de Cuidados Paliativos Pediátricos (cpp)<sup>3</sup>.

### **La enfermería como parte del equipo de cuidados paliativos pediátricos y referente de cuidados**

La enfermería como parte del equipo de cpp ya se mencionó en el documento de consenso internacional conocido como IMPaCCT (*International Meeting for Palliative Care in Children*) donde se recogía que el equipo básico de atención de cpp debía estar compuesto como mínimo por un médico, una enfermera, un trabajador social, un psicólogo y un consejero espiritual<sup>4</sup>. La necesidad de un equipo multidisciplinar tan amplio viene reflejada por la complejidad de los pacientes y familias que se incluyen en dichas unidades.

Según datos de la EAPC (Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos para Niños de la Asociación

Europea de Cuidados Paliativos) aproximadamente un 30% de los pacientes incluidos en el programa de cpp padece cáncer y el 70% restante comprende una combinación de patologías, principalmente neurológicas, metabólicas y genéticas<sup>2</sup>. Esto se traduce en la necesidad de aplicación de cuidados especializados muchas veces dependientes de aparatos externos (bombas de infusión, de alimentación, respiradores...) que requieren de gran apoyo, información y educación sanitaria dependiente de enfermería. Teniendo en cuenta que siempre que se pueda estos cuidados se centrarán en el hogar familiar y este peso recaerá sobre los cuidadores principales del niño/a<sup>5</sup>, enfermería supone el pilar básico de educación sanitaria, apoyo y gestión de recursos.

Para ello una correcta valoración inicial de problemas y necesidades y una posterior reevaluación a lo largo de todo el proceso se hace imprescindible para poder proporcionar los cuidados de calidad y humanos a los que se dirigen los cpp. El instrumento enfermero para su realización es el llamado Proceso de Atención de Enfermería (PAE).

Basándonos en las etapas del PAE y comenzando con la primera de ellas (valoración) hemos realizado una evaluación de los problemas y necesidades que suelen presentar los pacientes en cpp y sus familias. De los múltiples modelos existentes hemos seleccionado el modelo de Patrones Funcionales de Marjory Gordon<sup>6</sup>. Así mismo se han incluido diversos diagnósticos de enfermería NANDA asociados a dicha valoración<sup>7</sup>. Tabla 1.

Por otro lado, la enfermería como parte del equipo de cuidados paliativos y referente de cuidados asume múltiples responsabilidades y actividades que fueron clasificadas en el año 2006 y que podemos encontrar el proyecto "competencias enfermeras en cuidados paliativos"<sup>8</sup>. En él un grupo de enfermeras con más de 10 años de experiencia en el campo de cuidados paliativos y procedentes de diferentes ámbitos asistenciales concluyeron que las competencias

**Tabla 1. Valoración de las necesidades de niños y familias de cuidados paliativos pediátricos según patrones funcionales de M. Gordon**

1: PERCEPCIÓN- MANEJO DE LA SALUD	
NANDA	
00126: Conocimientos deficientes	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Manejo de la salud del propio niño (si puede) y de su familia y cuidadora principal</li> <li>- Vacunación correcta, vacunación opcional y recomendable estacional (neumococo, gripe etc.)</li> <li>- Interés y conocimiento de los familiares en prácticas saludables y cuidados</li> <li>- Ingresos hospitalarios requeridos</li> </ul>
2: NUTRICIONAL- METABÓLICO	
NANDA	
00102: déficit de autocuidado: alimentación 00103: Deterioro de la deglución 00134: Náuseas 00002: Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales 00007: Hipertermia 00047: Riesgo de deterioro de la integridad cutánea 00247: Riesgo de deterioro de la mucosa oral	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Buen crecimiento y nutrición</li> <li>- Alimentación adecuada a sus necesidades metabólicas.</li> <li>- Uso de dispositivos: sondas nasogástrica, gastrostomía, ileostomía y sus posibles problemas potenciales: estoma, quemaduras, granulomas...</li> <li>- Náuseas/vómitos si recibe tratamiento quimioterápico</li> <li>- Valoración de la necesidad de suplementos alimenticios</li> <li>- Piel: riesgo de úlceras por presión, sequedad de mucosas, lesiones de la piel etc.</li> <li>- Problemas bucales</li> </ul>
3: ELIMINACIÓN	
NANDA	
00110: Déficit de autocuidado: uso del inodoro 00011: Estreñimiento 00013: Diarrea	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Incontinencia intestinal/ urinaria, pañales, colostomías, estreñimiento si hay tratamiento con opioides.</li> </ul>
4: ACTIVIDAD-EJERCICIO	
NANDA	
00032: Patrón respiratorio ineficaz 00031: Limpieza ineficaz de las vías aéreas 00039: Riesgo de aspiración 00093: Fatiga 00085: Deterioro de la movilidad física	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Respiración ineficaz</li> <li>- Incapacidad de eliminar secreciones</li> <li>- Tos ineficaz, inmovilidad, rigideces, escoliosis/deformidades que modifican la caja torácica.</li> <li>- Uso de oxígeno, traqueostomía, aerosoles, aspirador de secreciones etc.</li> </ul>
5: SUEÑO-DESCANSO	
NANDA	
00095: Insomnio	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Problemas de insomnio paciente/familia</li> <li>- Ansiedad/depresión</li> <li>- Alteración del sueño por fármacos</li> <li>- Ronquidos o apneas del sueño, uso de CPAP nocturna</li> </ul>
6: COGNITIVO-PERCEPTIVO	
NANDA	
00133: Dolor crónico 00126: Conocimientos deficientes 00128: Confusión aguda 00137: Aflicción crónica	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Nivel de conciencia</li> <li>- Prótesis</li> <li>- Lenguaje, ayuda para comunicación</li> <li>- Dolor</li> <li>- Toma de decisiones (cuidadores)</li> </ul>
7: AUTOPERCEPCIÓN - AUTOCONCEPTO.	
NANDA	
00147: Ansiedad ante la muerte 00120: Baja autoestima situacional 00148: Temor	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Patrón postura corporal y movimiento</li> <li>- Patrón emocional</li> <li>- Expresiones de desesperanza o inutilidad</li> </ul>
8: ROL-RELACIONES	
NANDA	
00062: Riesgo de cansancio del rol de cuidador 00135: Duelo complicado 00136: Duelo	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Perdidas, cambios, fracasos, conflictos aislamiento social</li> <li>- Relaciones sociales alteradas</li> </ul>
9: SEXUALIDAD-REPRODUCCIÓN	
10: ADAPTACIÓN-TOLERANCIA AL ESTRÉS	
NANDA	
00071: Afrontamiento defensivo 00069: Afrontamiento ineficaz	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Forma de adaptarse a las situaciones estresantes</li> <li>- Capacidad de resiliencia</li> <li>- Soporte individual y familiar</li> <li>- Habilidades para controlar o dirigir situaciones estresantes</li> </ul>
11: VALORES-CREENCIAS	
NANDA	
00169: Deterioro de la religiosidad 00066: Sufrimiento espiritual	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lo importante en la vida, percepciones en conflicto de valores, expectativas, prácticas religiosas, decisiones sobre tratamiento, prioridades de salud, vida o muerte</li> </ul>

enfermeras se distribuían en tres grupos principales: profesionales, éticas y legales; prestación y gestión de cuidados y desarrollo profesional. En la Tabla 2 podemos encontrar ejemplos de dichas actividades y cuidados relacionados con cada uno de estos grupos. Al observar la variabilidad de actividades que realiza enfermería y la responsabilidad que deriva de ellas se hace imprescindible poner sobre la mesa el siguiente punto de nuestro documento; la necesidad de formación y especialización enfermera.

### **Importancia de la especialización de enfermería en cuidados paliativos pediátricos**

La Asociación Española de Enfermería en Cuidados Paliativos (AECPAL) lleva desde sus inicios en 2005 luchando por la especialización y formación enfermera en cuidados paliativos. Esta formación específica se basa en tres niveles de desarrollo o capacitación. El primero de ellos se realizaría en el ámbito universitario a través del Grado de Enfermería, con una formación básica pregrado para la atención de pacientes y familiares en fase terminal de la vida. Un segundo nivel intermedio correspondería a una formación más avanzada, dirigido a profesionales que intervengan en mayor o menor medida en los cuidados paliativos a través de la formación continuada de postgrado. El tercer nivel denominado avanzado sería el de los profesionales de enfermería con un nivel de capacitación específica y amplia al amparo de la Ley de Ordenación de Profesiones Sanitarias<sup>9</sup>. Con este último nivel la enfermería ofrecería unos cuidados con los más altos estándares de atención a través de la práctica, la formación profesional y la investigación<sup>10</sup>.

Por otra parte, no fue hasta el año 2005 con el Real Decreto de Especialidades de Enfermería 450/2005 cuando empezamos a formar y a acreditar de forma reglada a través del Ministerio de Sanidad y Consumo y el Ministerio de Educación a los profesionales enfermeros en los cuidados específicos del niño gracias a la especialidad de “Enfermería Pediátrica”<sup>11</sup>.

Si a la juventud de los cuidados paliativos unimos la juventud de las especialidades de en-

fermería, obtenemos la respuesta del por qué a pesar de la imperiosa necesidad de cuidados especializados todavía no tenemos una formación reglada en cuidados paliativos generales, mucho menos en cuidados paliativos pediátricos.

La falta de formación específica reglada en cpp se traduce en unos cuidados basados en la práctica y en el aprendizaje autodidacta de la enfermería, a través de cursos de formación continuada, másteres, expertos etc. financiados por los propios profesionales y que dependen única y exclusivamente de su capacidad y voluntad de mejorar profesionalmente. Esta falta de formación no solo afecta a los cuidados que puedan ofrecer a los niños y sus familias, sino que tienen consecuencias en los propios profesionales a corto y largo plazo.

### **Situación actual de los cuidados paliativos pediátricos. Consecuencias en los profesionales enfermeros**

Según datos del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad cada año entre 5000 y 7000 niños padecen enfermedades que limitan y/o amenazan sus vidas y de estos, entre 930 y 1500 fallecen por este tipo de dolencias<sup>3</sup>.

Sin embargo a día de hoy nos encontramos con servicios muy limitados ya que según los criterios definidos por la SECPAL solo contamos con 9 recursos de cpp de entre los cuales dos han sido clasificados como Equipos Básicos de Cuidados Paliativos (Hospital Sant Joan de Deu de Barcelona y Hospital Son Espases de Mallorca) y uno como Equipo Completo de Cuidados Paliativos Pediátricos (Hospital Universitario Infantil Niño Jesús de Madrid). El resto de las comunidades autónomas cuentan con otro tipo de proyectos relacionados con los cpp que distan mucho unos de otros en cuanto a recursos humanos, competencias, asistencia domiciliaria, asistencia 24 horas/7 días a la semana etc. Además, según la Asociación Europea de Cuidados Paliativos para poder considerarse “unidad” deberían contar con una serie de camas independientes de otros servicios hospitalarios

**Tabla 2. Competencias enfermeras en cuidados paliativos**

<b>1. Profesionales, éticas y legales</b>	-Capacidad de desarrollar acciones, desde el reconocimiento normativo de los derechos de los ciudadanos, en el ámbito de la atención al final de la vida, encaminadas a fomentar en el paciente su participación activa en la toma de decisiones y en el respeto de todo lo que le es propio. -Normas éticas y legales -Práctica ética (Principios de autonomía e intimidad) -Ayuda en la toma de decisiones al final de la vida
<b>2. Prestación y gestión de cuidados</b>	-Acompañar al paciente y su familia en su experiencia del proceso de final de vida mediante la elaboración, puesta en marcha y gestión del plan de cuidados individualizado. -Actividades de promoción de la salud -Uso de comunicación terapéutica y relaciones interpersonales -Gestión de cuidados -Entorno seguro, atención integral y gestión de recursos -Utilización del Proceso de Atención de Enfermería (PAE)
<b>3. Desarrollo profesional</b>	-Compromiso profesional, mejora de la calidad, formación continua -Investigación y docencia

y por desgracia no es así<sup>12</sup>. Es por ello que pocos niños demandantes de estos servicios pueden beneficiarse de estos cuidados. La mayoría de ellos mueren en condiciones inadecuadas, sin un alivio correcto de los síntomas y generalmente en un entorno hospitalario<sup>13</sup> (87% = UCIP 56% + UCIN 31%).

El tratamiento de estos niños en unidades de cuidados intensivos por personal de enfermería sin formación específica en cuidados paliativos o afrontamiento de la muerte pediátrica tiene consecuencias demostradas en diferentes estudios.

Un estudio realizado con personal de Unidades de cuidados intensivos pediátricos demostró que ante la muerte del niño se presentaban síntomas físicos tales como: trastornos del sueño, problemas gastrointestinales, alteraciones de la alimentación, somnolencia agotamiento etc. En cuanto a los emocionales los más comunes fueron nerviosismo y tensión, sentimientos de vacío y pesar, tristeza, depresión, ira, culpa, incapacidad para concentrarse, soledad y necesidad por parte de los profesionales de alejarse del niño y la familia en la situación de final de la vida<sup>14</sup>.

Otro estudio cualitativo realizado con enfermeras de cuidados intensivos pediátricos mostró que el afrontamiento de la muerte de los niños en este tipo de personal se traducía en sentimientos de culpa, fracaso, impotencia y negación. En ocasiones también se evidenciaron dificultades

en la comunicación con el paciente y la familia y a largo plazo situaciones de sobrecarga laboral o burnout. Para evitar estos sentimientos a veces las enfermeras adoptaban posiciones defensivas intentando no involucrarse o evitando las miradas y la comunicación con los familiares. La falta de recursos de desahogo y de apoyo psicológico contribuyó a esta situación<sup>15</sup>.

Carola et al<sup>16</sup> nos hablan de los diferentes sentimientos y emociones que presenta el personal de enfermería ante la muerte del niño. En su estudio se referencian sentimientos de irritabilidad ante los médicos que ordenan los tratamientos o ante los padres por no implicarse o implicarse demasiado en los cuidados de su hijo/a, sentimientos de impotencia y frustración al presenciar el sufrimiento del niño o incluso el sentirse cuestionadas ante padres que necesitan una mayor percepción de control. Las enfermeras se muestran preocupadas ante la idea de que la relación entre los miembros del equipo o entre la familia y el equipo sanitario pueda influir en como muera el niño.

Villalba Nogales<sup>17</sup> nos indica que estos sentimientos deben ser tratados con un entrenamiento específico de habilidades de relación para tener el menor coste emocional posible y evitar sus consecuencias negativas. Técnicas como el *consuelling* pueden ser útiles en estas situaciones.

## Retos de futuro

La implantación y funcionamiento de unidades de cpp específicas en al menos cada comunidad autónoma debería ser uno de los primeros puntos a llevar a cabo en el futuro debido a la demanda asistencial demostrada de este tipo cuidados.

Por otro lado, la formación y capacitación específica de las enfermeras es esencial para unos cuidados paliativos de calidad en cualquier ámbito asistencial. Para ello llevar a cabo la propuesta de formación por grados que planteó la AECPAL<sup>10</sup> podría ser un buen punto de partida.

Por último y para evitar las consecuencias negativas tanto físicas como emocionales derivadas del afrontamiento de la muerte pediátrica, deberíamos contar por una red de apoyo psicológico de calidad con la atención adecuada para no derivar en el desgaste profesional o *burnout*.

## Bibliografía

- 1.- SECPAL [Internet]. Secpal.com. 2019 [cited 28 May 2019]. Available from: [https://www.secpal.com/secpal\\_historia-de-los-cuidados-paliativos-1](https://www.secpal.com/secpal_historia-de-los-cuidados-paliativos-1)
- 2.- Villegas Rubio J, Antuña García M. Cuidados Paliativos Pediátricos. Boletín de la sociedad de pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. 2012; 52:131-145.
- 3.- Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Estrategia cuidados paliativos: cuidados paliativos pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención 2014
- 4.- IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe. Eur J Palliat Care. 2007; 14(3).
- 5.- Martino R. El proceso de morir en el niño y el adolescente. Pediatr Integral. 2007; 11: 926-34
- 6.- Gordon M. Diagnóstico de enfermería. Proceso y Aplicación. 3ª ed., Madrid: Mosby - Doyma Libros; 1996
- 7.- Herdman TH, editor. NANDA Internacional. Diagnósticos enfermeros: definiciones y clasificación 2012-2014. Madrid: Elsevier; 2013.
- 8.- Codorniu N, Bleda M, Albuquerque E, Guanter L, Adul J, García F, Barquero A. Cuidados enfermeros en Cuidados Paliativos: consensos y retos. Index de Enfermería [Index Enfermo] (edición digital) 2011; 20(1-2): 71-75
- 9.- España. Ley 44/2003, de 21 de noviembre, de Ordenación de las Profesiones Sanitarias. Boletín Oficial del Estado núm. 280, de 22/11/2003
- 10.- Codorniu N. Competencias enfermeras en cuidados paliativos. Madrid: Síosí Punto Gráfico; 2013.
- 11.- España- Real Decreto-Ley 450/2005, de 22 de abril sobre especialidades de enfermería. Boletín Oficial del Estado núm. 108.
- 12.- Doblado R, Herrera E, Librada S, Lucas MA, Muñoz I, Rodríguez Z. Análisis y evaluación de los Cuidados Paliativos en España [Monografía en internet]. Madrid: SECPAL; 2016 [acceso 25 de junio de 2019]. Disponible en: [www.secpal.com/%5CDocumentos%5CBlog%5Cmonografia9\\_analisis\\_directorio.pdf](http://www.secpal.com/%5CDocumentos%5CBlog%5Cmonografia9_analisis_directorio.pdf).
- 13.- Carter, B. Circumstances Surrounding the Deaths of Hospitalized Children: Opportunities for Pediatric Palliative Care. Pediatrics. 2004; 114:e361-e366.
- 14.- Salas Arrambide M, Gabaldón Poc O, Mayoral Miravete J.L, Pérez-Yarza E.G., Amayra Caro I. El pediatra ante la muerte del niño: integración de los cuidados paliativos en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. An Pediatr (Barc), 2005; 62:450-7
- 15.- García V, Rivas Riveros E. Experiencia de enfermeras intensivistas pediátricas en la muerte de un niño: vivencias, duelo, aspectos bioéticos. Ciencia y enfermería 2013;19:111-124
- 16.- Del Rincón C, Martino R, Catá E, Montalvo G. Cuidados paliativos pediátricos. El afrontamiento de la muerte en el niño oncológico. Psiconcología. 2008; 5:425-37
- 17.- Villalba Nogales J. Afrontamiento de la muerte de un niño: los cuidados pediátricos paliativos desde la Atención Primaria. Rev. Pediatr Aten Primaria. 2015; 17:171-83.

## Vox en imagen

### Hemorragia suprarrenal neonatal

Irene Garrido Márquez. Ana Milena Muñoz M<sup>º</sup> Ángeles Valero González José Luis Martín Rodríguez.  
Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Recibido: 16/03/2019 Aceptado: 15/05/2019

Garrido Márquez I. Milena Muñoz A, Valero González MA, Martín Rodríguez JL. Vox Paediatr 2019; 26:16-17

Presentamos caso de recién nacido varón a término (Apgar 7/9) mediante parto vaginal no traumático, que precisa reanimación tipo I. Ingres a los 2 días de vida por ictericia patológica (bilirrubina 20 mg/dl), manteniendo buen estado general.

Durante el ingreso, se palpó masa abdominal derecha, que requirió realización de ecografía, apreciándose lesión suprarrenal heterogénea, con lagos anecoicos, avascular, bien delimitada, de 28x32 mm de diámetros. Se diagnosticó masa adrenal con componente quístico aparentemente benigna, planteándose diagnóstico diferencial con el neuroblastoma quístico.

En la resonancia magnética nuclear (RM) se confirmó una masa adrenal derecha, hiperin-

tensa en pT1 y pT2, con restricción de difusión y áreas de difusión facilitada relacionadas con licuefacción, que había disminuido ligeramente de tamaño respecto al estudio ecográfico. El diagnóstico fue hematoma suprarrenal.

La hemorragia suprarrenal neonatal es una entidad relativamente frecuente cuyo principal factor de riesgo es el parto traumático, siendo inusual la etiología atraumática. Suele ser unilateral y asintomática, aunque existe una triada sintomatológica clásica: ictericia, anemia y masa en flanco<sup>1</sup>.

No suele suponer un compromiso para el recién nacido, pero es importante establecer un diag-

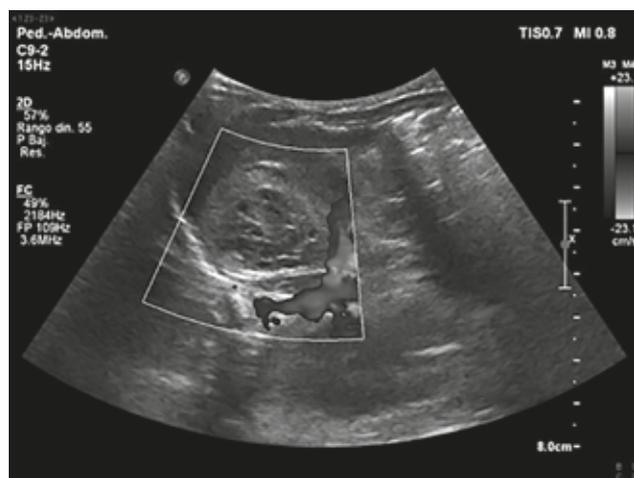


Fig.1. Ecografía abdominal donde se aprecia una lesión suprarrenal hiperecogénica y sin señal Doppler interna.

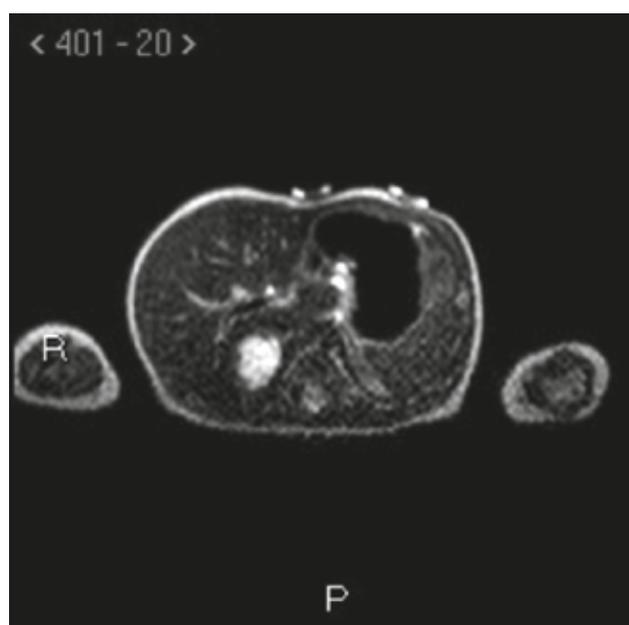


Fig. 2. RM abdominal en secuencia T1 (fase). Imagen hiperintensa suprarrenal derecha por depósito de metahe-moglobina, sugerente de hemorragia adrenal.

Autor para correspondencia: Irene Garrido Márquez.  
igamar26@gmail.com

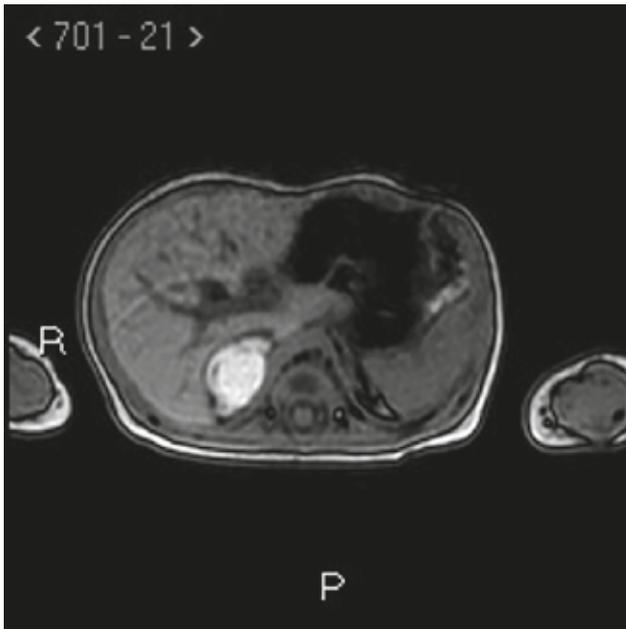


Fig. 3. RM abdominal en secuencia T1 (fuera de fase), donde se observa imagen hiperintensa suprarrenal derecha en relación con hemorragia.

nóstico precoz dado que puede provocar insuficiencia suprarrenal o hemorragia masiva y debe

diferenciarse de otras masas tumorales (neuroblastoma quístico congénito)<sup>2</sup>.

El diagnóstico inicial se establecerá mediante ecografía, donde visualizaremos lesión suprarrenal hiperecogénica y avascular que irá disminuyendo progresivamente por licuefacción del hematoma (Fig.1). Cuando no sea concluyente, es recomendable realizar RM abdominal, donde existirá típicamente hiperintensidad en secuencias pT1, por depósito de metahemoglobina (Fig.2. Fig.3).

### Bibliografía

- 1.- Zessis NR, Nicholas JL, Stone SI. Severe bilateral adrenal hemorrhages in a newborn complicated by persistent adrenal insufficiency. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep.* 2018; 2018: 17-0165.
- 2.- Jiménez-Castillejo K, Reyna-Villasmil E, Roldán-Tapia M. Hemorragia suprarrenal fetal. Reporte de caso. *Avan Biomed.* 2017; 6(3): 244-8.

## Vox en imagen

# Malformación poco habitual de la vía aérea: hallazgo casual

María Pilar Priego Ruiz <sup>1,2</sup>, Javier Torres Borrego<sup>3</sup>, Domingo Álvarez Gil<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Comarcal Valle de los Pedroches. Pozoblanco, Córdoba.

<sup>2</sup> Servicio de Pediatría. Hospital Quirónsalud Córdoba. <sup>3</sup>Unidad de Gestión Clínica de Pediatría y sus Áreas Específicas. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Recibido: 09/04/2019 Aceptado: 21/05/2019

Priego Ruiz MP, Torres Borrego J, Álvarez Gil D. Malformación poco habitual de la vía aérea: hallazgo casual. Vox Paediatr 2019; 26:18-19

El estridor inspiratorio persistente expresa obstrucción de vías respiratorias extratorácicas, constituyendo una indicación frecuente de broncoscopia flexible (BF)<sup>1</sup>. Presentamos un caso clínico en el que se halló obstrucción subglótica asociada a una malformación traqueal infrecuente y no esperada.

Varón de 4 años con estridor inspiratorio no cianótico desde las primeras semanas de vida que consulta por habla entrecortada con escasas palabras, necesitando inspirar entre ellas,

sin asociar insuficiencia respiratoria, sospechándose obstrucción subglótica.

Antecedentes personales: recién nacido pretérmino (33 semanas), bajo peso, presentó distrés respiratorio al nacimiento precisando intubación orotraqueal (IOT) y ventilación mecánica durante 24 horas. A los 2 meses por soplo cardíaco, se detecta ventana aortopulmonar y CIA tipo *ostium secundum*, necesitando nuevamente IOT para cirugía cardíaca.

La BF muestra membrana subglótica con obstrucción grave de la vía aérea (90%) (Fig. 1), finalizándose el procedimiento. En la reconstrucción axial y coronal de la tomografía computarizada (TC) de tórax se observaron dos membranas

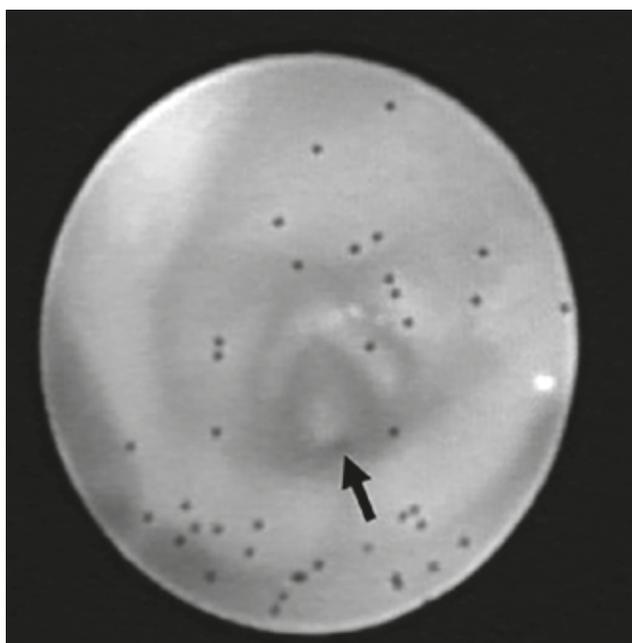


Figura 1. Imagen tomada durante la BF que muestra membrana subglótica que obstruye gravemente la vía aérea, dejando solo un 10% de diámetro traqueal libre (flecha).

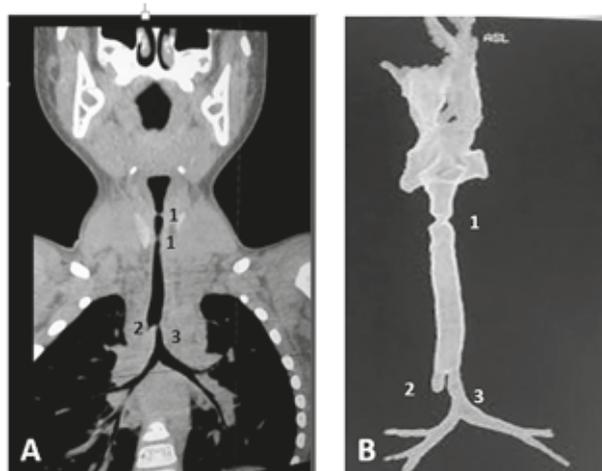


Figura 2. A Corte coronal de TC de tórax: presencia de doble membrana subglótica (1), bronquio traqueal derecho ciego (2) y estenosis traqueal distal (3) B: Broncoscopia virtual realizada mediante TC tórax: (1) estenosis subglótica, (2) bronquio traqueal derecho ciego, (3) estenosis traqueal

Autor para correspondencia: María Pilar Priego Ruiz  
pilarpriego@ gmail.com

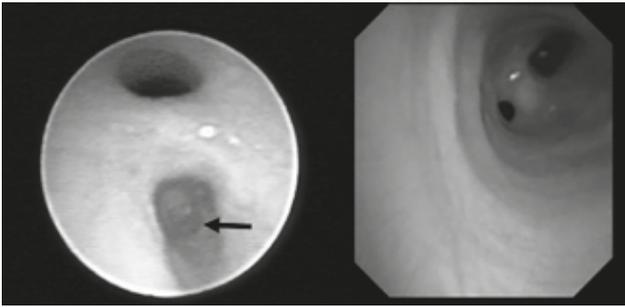


Figura 3. Imagen tomada durante la BF intraoperatoria: bronquio traqueal ciego (flecha). Estenosis traqueal, al introducir FB se aprecia traquealización del bronquio pulmonar principal

subglóticas, el bronquio traqueal derecho ciego y una estenosis traqueal distal (Fig. 2). Se realizó un *split* cricotiroidoideo y una nueva BF detectándose una falsa imagen de carina principal y el bronquio traqueal derecho ciego. Al progresar el BF se apreció la estenosis traqueal distal, visualizándose la carina traqueal principal (Fig. 3).

La BF en pediatría es una técnica segura y con un gran número de aplicaciones, tanto diagnósticas como terapéuticas<sup>2</sup>. En este caso la

combinación de la BF y TC de tórax demostró la asociación de una membrana subglótica probablemente secundaria a las intubaciones de recién nacido y lactante, y una malformación congénita rara de la vía aérea que anteriormente pasó desapercibida<sup>3</sup>.

### Bibliografía

- 1.- Najada AS, Dahabreh MM. Bronchoscopy findings in children with recurrent and chronic stridor. *JBronchology Interv Pulmonol.* 2011; 18:42-7.
- 2.- Midyat L, Çakır E, Kut A. Upper airway abnormalities detected in children using flexible bronchoscopy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012; 76:560-3.
- 3.- Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P, Valdivielso AI, Sanchís Cárdenas S, Martínez García Y, Pérez Frías J. Tracheal bonchus diagnosed in children undergoing flexible bronchoscopy. *Paediatr Respir Rev* 2018; 28:26-30.

## Resumen de Ponencias Panel de Pediatría de Atención Primaria

# Ecografía y su utilidad en el ámbito de la Atención Primaria

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

.....  
José Antonio Fernández Merchán

Centro de Salud de Ahigal. Ahigal (Cáceres)

Recibido: 01/03/2019 Aceptado: 04/03/2019

Fernández Merchán JA. Ecografía y su utilidad en el ámbito de la Atención Primaria. Vox Paediatr 2019; 26:20-25

**Resumen:** La ecografía se está instalando en la Atención Primaria (AP) como una herramienta diagnóstica más, que contribuye con sus ventajas e inconvenientes a aumentar la capacidad resolutoria del profesional de la AP. Los pediatras no debemos dejar pasar la oportunidad y deberíamos incluir, también, la ecografía en nuestro arsenal diagnóstico como apoyo a la sospecha clínica. Teniendo en cuenta la escasez, aún hoy, de publicaciones que traten el tema en profundidad, se plantea en este trabajo una revisión de la utilidad de la ecografía desde una experiencia propia durante 12 años con un ecógrafo portátil en una pediatría rural. Así podemos aproximarnos a un abanico de ámbitos anatómicos-clínicos en los que la ecografía nos puede servir y que serían: patología abdominal, patología urológica, patología inguino-escrotal, patología ginecológica, ecografía del cuello, patología músculo-esquelética, ecografía de partes blandas, seguimiento de patologías ya diagnosticadas y como prueba de screening. En esta práctica diaria se han encontrado una serie de limitaciones y dificultades que pasan fundamentalmente por la presión asistencial por un lado y por la formación en ecografía y las limitaciones técnicas de los equipos por otro.

**Palabras clave:** Ecografía, atención primaria, pediatría.

**Abstract** Sonography is settled in Primary Care (PC) as another diagnostic tool, which contributes with its advantages and disadvantages to increase the resolution capacity of the PA professional. Pediatricians should not miss this opportunity and we should also include ultrasound in our diagnostic tools to support our clinical suspicion. Taking into account the scarcity, even today, of publications dealing with the subject in depth, a review of the usefulness of ultrasound from an own experience during 12 years with a portable ultrasound in a rural pediatric area is proposed in this work. Thus we can approach a wide range of anatomic-clinical areas such as abdo-

minal, urological, inguino-scrotal and, gynecological and musculoskeletal pathologies, sonography of the neck, and soft tissues and usefulness as a screening test. In this daily practice, some limitations and difficulties have been encountered, mainly due to healthcare pressure on the one hand and training and the technical limitations of the equipment on the other.

**Key words:** Sonography, primary care, Pediatrics

## Introducción

En los últimos años la ecografía se está haciendo un hueco en la Atención Primaria (AP) de Salud que está evidenciando el salto definitivo de esta técnica diagnóstica desde el ámbito hospitalario donde tenía su desarrollo exclusivo. Las distintas Sociedades Científicas de Medicina de Familia hace tiempo que cuentan con grupos de trabajo relacionados directamente con la ecografía y desarrollan cursos y talleres destinados a la formación de los médicos de AP<sup>1</sup>.

En esta línea varias son las Comunidades Autónomas (CCAA) que han apostado por la ecografía en AP y que han puesto en marcha sus programas de implantación.

Los pediatras de AP no debemos estar ajenos a esta realidad. Tenemos que romper barreras y ver en la ecografía un nuevo reto que nos aportará una técnica diagnóstica por la imagen con una serie de características que la hacen ideal en el ámbito pediátrico como son por ejemplo la inocuidad, evitando en ocasiones otras pruebas innecesarias con radiaciones ionizantes.

Con este trabajo se pretende aportar datos sobre la utilidad que puede tener la ecografía para los pediatras de AP, qué ventajas e inconvenientes tiene, y en qué procesos nos puede servir en nuestra práctica diaria.

### ¿Qué es la ecografía?

La ecografía es una técnica diagnóstica basada en el uso de ondas de ultrasonido (US) que son emitidas a través de una sonda que hace las veces de emisor y receptor. Las ondas de US, una vez emitidas, atraviesan una serie de obstáculos (órganos y tejidos) con los que interaccionan

al atravesarlos, atenuándose y rebotando antes ó después y regresando en forma de ecos a la misma sonda que los emitió. La unidad de procesamiento se encarga de transformar, a través de un *software*, esas ondas rebotadas ó ecos en una imagen en escala de grises que es la que finalmente vemos en una *pantalla* en tiempo real. La ecografía nos permite, por tanto, valorar las estructuras y órganos objeto de estudio no sólo morfológicamente sino también en movimiento<sup>2</sup>.

En resumen, el ecógrafo va a disponer, básicamente, de una o varias sondas, una unidad de procesamiento y una pantalla.

En pediatría esta técnica ofrece una ventaja añadida y es que, en general, obtenemos mejores imágenes y de mayor resolución debido a que los niños tienen una mayor proporción de agua que en el adulto y un estrato graso mucho menor lo que favorece la transmisión del US y en consecuencia la calidad y resolución de la imagen final.



Figura 1.- Ecógrafo portátil dotado de sonda cóvex y sonda lineal

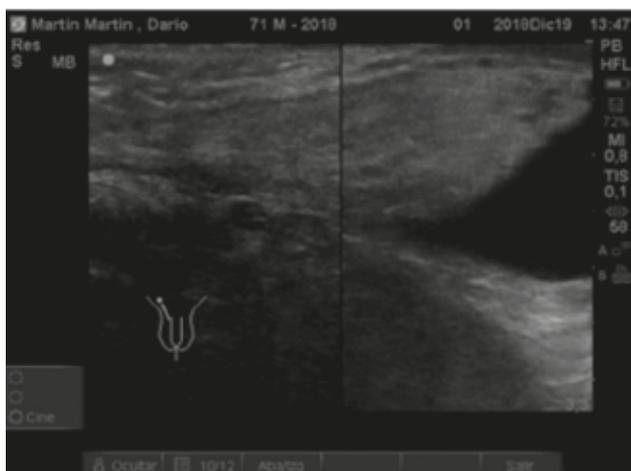


Figura 2.- Hernia inguino-escrotal



Figura 3.- Dismenorrea: Líquido libre en Douglas. Probable rotura folicular.

La ecografía aplicada en AP, junto a la clínica y la exploración, aumenta la capacidad resolutoria, la fiabilidad y el rendimiento diagnóstico, reorienta la actitud terapéutica y ahorra recursos al sistema disminuyendo las listas de espera, además de aportar una relación coste-efectividad favorable, puesto que permite llevar a cabo diagnósticos precoces; ofrece al paciente un servicio de mayor calidad, con lo que mejora la relación médico-paciente y consigue así una mayor satisfacción del enfermo<sup>3</sup>.

### Ventajas e Inconvenientes de la ecografía

#### Ventajas<sup>4</sup>

- Es una técnica diagnóstica de imagen no ionizante, inocua, sin efectos secundarios descritos, ni contraindicaciones conocidas.
- Es indolora y bien tolerada lo que favorece la adhesión del paciente pediátrico.
- Permite controles repetidos.
- Es desplazable, gracias a los equipos portátiles lo que favorece llevar la técnica ecográfica a puntos muy distantes del CS lo que resulta básico en zonas con una dispersión geográfica muy amplia y también permite realizar ecografías a la cabecera del enfermo.
- Es reproducible, de tal manera que distintos exploradores encontrarán los mismos hallazgos.

- Económica, una vez hecha la inversión inicial del equipo y la formación de los profesionales.
- Permite emplear signos clínicos como la ecopalpación, por ejemplo, en una colecistitis o una apendicitis.
- Ofrece una calidad de imagen para las partes blandas equiparable a la resonancia magnética (RM) y superior a la radiología simple.

#### Inconvenientes

- El principal problema de la ecografía es que es operador dependiente, es decir, su fiabilidad como técnica diagnóstica está estrechamente relacionada con la formación, experiencia y destreza del explorador
- La presencia de gas y las superficies óseas impiden obtener imágenes de buena calidad imposibilitando, en ocasiones, la realización de la prueba diagnóstica.
- Su baja especificidad, aunque presenta una alta sensibilidad para detectar lesiones y es ideal para distinguir entre imágenes sólidas y quísticas<sup>4</sup>.

### Patologías en las que nos puede ser de utilidad

#### Publicaciones, evidencias

El número de publicaciones en las que se relacionan ecografía y atención primaria va cla-



Figura 4.- Parotiditis recurrente juvenil.

ramente en aumento en los últimos años. Pero si buscamos referencias en nuestro medio añadiendo el término pediátrica podremos comprobar la escasez de publicaciones.

Las publicaciones analizadas<sup>5,6,7,8,9</sup> están basadas en ecografías realizadas en el medio hospitalario, incluso se contabilizan exploraciones como la ecografía transfontanelar que está muy circunscrita al 2º nivel asistencial.

Ante la evidencia que las indicaciones de la ecografía en pediatría son un tema poco representado en la literatura médica<sup>9</sup> se hace necesario la aportación de experiencias propias a la espera de futuras publicaciones que arrojen más luz sobre el tema.

#### Experiencia propia

Basada en las ecografías pediátricas realizadas con un equipo portátil (Sonosite micromaxx y Sonosite Turbo) con el que se cubren tres Centros de Salud de la zona Norte de Cáceres que pertenecen al Área de Salud de Plasencia (Pediatría de Área). Se trata de ecografías hechas a niños en centros de salud y realizadas por su pediatra de AP.

Estos equipos portátiles están dotados con 2 sondas: una sonda convex y una sonda lineal de 4,5 cm. Fig. 1. El uso de equipos portátiles facilita realizar ecografías en tres áreas de salud distintas y además permite su empleo en los cursos de ecografía organizados por institucio-

nes sanitarias y sociedades científicas en distintos puntos de la geografía regional.

Analizados los últimos 12 años (2007-2018) y aunando motivos de consulta y hallazgos ecográficos podemos agrupar las patologías en las que nos puede ser de utilidad según los siguientes ámbitos anatómico-clínicos:

**Ecografía abdominal:** el dolor abdominal (DA) en todas sus variantes (DA inespecífico, DA recurrente, DA agudo, etc) es, con mucho, el motivo de la mayoría de las exploraciones abdominales. Alteraciones analíticas (función hepática). Dispepsia; estudio de estreñimiento crónico.

**Ecografía urológica:** infecciones de orina; enuresis; seguimiento de dilataciones del tracto urinario (DTU); alteraciones de la función renal, microhematurias; despistaje en niños con antecedentes familiares de poliquistosis renal.

**Ecografía inguino-escrotal:** muy útil en pediatría: asimetría testicular, dolor testicular, criptorquidia, quistes de epidídimo, hidroceles, quistes de cordón, sospecha y/o confirmación de hernia inguino-escrotal. Fig. 2.

**Ecografía ginecológica:** alteraciones menstruales, dismenorrea, Fig. 3 amenorrea, hirsutismo.

**Ecografía del Cuello:** adenopatías, fibromatosis colli, parotiditis, Fig. 4 quistes del conducto tirogloso. Estudio de la glándula tiroidea, Fig. 5: alteraciones analíticas, hipotiroidismo congénito, tiroiditis, nódulos.

**Ecografía músculo esquelética:** despistaje de displasia y luxación de la cadera del lactante; sospecha de sinovitis de cadera; contusiones y bultomas; quistes de Baker Fig. 6.

**Ecografía de partes blandas:** bultomas y adenomegalias de cualquier localización, cuerpos extraños.

**Seguimiento de patologías ya diagnosticadas:** como esteatosis, quistes simples, la ya referida de dilataciones del tracto urinario (DTU), paciente monorreno.



Figura 5.- Glándula tiroidea.

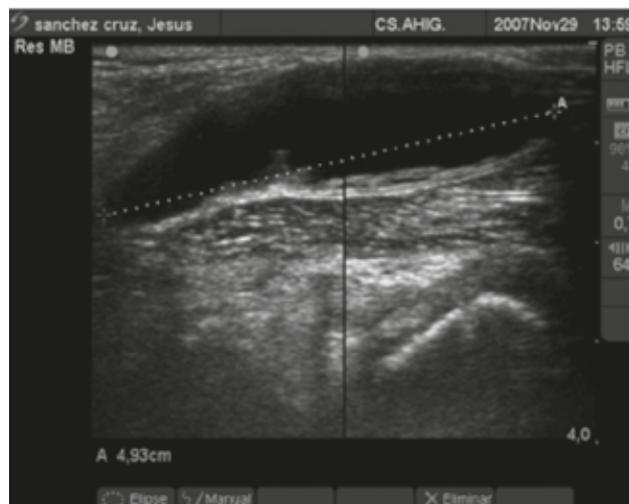


Figura 6.- Quiste de Baker.

**Screening:** dentro de los protocolos de determinados síndromes, por ejemplo, en el despistaje de tumores abdominales en un síndrome de Beckwith Wiedemann o el ya comentado de niños con antecedentes familiares de poliquistosis renal.

Este abanico de posibilidades puede variar en más o en menos en función de la formación, habilidad y experiencia del explorador, así como en función de la dotación de sondas y el software que disponga el equipo ecográfico. Así, por ejemplo, la ecografía cardiaca pediátrica con su sonda adecuada y la formación oportuna sería una aplicación interesante para aquellos casos de soplos en niños y en lactantes fuera de la etapa neonatal precoz, lo que supondría un número importante de exploraciones que podríamos resolver en AP. En alguna publicación también se hace referencia a las posibilidades de la ecografía para desbancar a la radiología convencional en el diagnóstico de neumonía infantil<sup>10</sup> lo que habrá que tener en cuenta para el futuro.

En casos puntuales y cuando los hallazgos sugieren patología importante estamos ante una situación en la que podemos adelantar el proceso diagnóstico y terapéutico lo que supone hablar de mejora en la calidad asistencial del paciente con todo lo que ello implica para el profesional y para la familia.

Dificultades encontradas

- 1.- La presión asistencial. Puede ser un obstáculo muy importante para aquellos pediatras con cupos muy amplios que no deja huecos en la agenda para realizar otro tipo de actividades como la ecografía, la cual necesita su espacio y su tiempo, sobre todo al principio.
- 2.- La dotación del equipo ecográfico. El propio equipo de ecografía del centro de salud puede ser un obstáculo si no está dotado con las sondas apropiadas. La mayor parte de los ecógrafos de AP suelen incluir una sonda lineal y una sonda convex lo que valdría para iniciarnos en la técnica.
- 3.- Reticencias de otros profesionales: como los radiólogos y reticencias de aquellos otros especialistas a los que son derivados los niños a resultados de los hallazgos ecográficos que nos encontremos.
- 4.- La formación inicial en cursos o talleres de más o menos tiempo de duración suele ser la suficiente para iniciarse. Pero en el transcurso de los días puede que demandemos otro tipo de exploraciones para las cuales no estamos preparados y para la que no encontramos manera de aprender. Aquí juega un papel importante ser autodidacta lo que, sin quitarle mérito al hecho en sí, hace que el aprendizaje sea más lento y probablemente insuficiente en algunas facetas<sup>1</sup>.

## Conclusiones

El pediatra de AP debería tomar interés por la ecografía teniendo en cuenta el potencial diagnóstico de la técnica y lo que nos puede aportar en nuestra práctica clínica diaria.

La ecografía es una técnica diagnóstica con una serie de ventajas que la hacen ideal para el paciente pediátrico como son su inocuidad, la ausencia de efectos secundarios y que no es dolorosa. A todo ello se une que el paciente pediátrico por su menor proporción de grasa en el cuerpo nos ayudará a obtener, por lo general, imágenes de mejor resolución que en el adulto.

La ecografía en manos del pediatra de AP constituye junto con la clínica y la exploración una forma de aumentar el rendimiento diagnóstico que contribuye a redirigir mejor al paciente con lo que aumenta la capacidad resolutoria del profesional.

El principal *inconveniente* es que es explorador dependiente por lo que es necesaria una buena formación y una experiencia cuanto más extensa mejor para sacarle el mayor rendimiento y aumentar así su fiabilidad.

La lista de motivos de consulta o patologías en las que nos puede ser útil a los pediatras de AP es muy amplia dependiendo de la dotación de los equipos que dispongamos en nuestro CS y de nuestra formación, experiencia y habilidad pero básicamente pasa por: Estudio ecográfico abdominal en todas sus vertientes, estudio nefro-urológico, estudio ginecológico, estudio de la patología inguino-escrotal, estudio del cuello y el tiroides, exploraciones músculo-esqueléticas, estudio de partes blandas, seguimiento de patologías ya diagnosticadas y método de *screening*.

## Bibliografía

1.- Fernandez Merchán JA. ¿Qué utilidad tiene la ecografía para el pediatra de Atención Primaria? Rev Pediatr Aten Primaria Supl. 2014; 23:29-35.

2.- Ecografía para atención primaria. Guía clínica. Grupo de ecografía de atención primaria de

Extremadura. Junta de Extremadura. ISBN: 978-8496958-62-3. Badajoz, 2010.

3.- Salcedo Joven I, Segura Grau A, Herzog Verrrey R, Fernández Rodríguez T, Joleini Joleini S, Valero López I. Evaluación de la actividad ecográfica de un profesional de atención primaria durante un periodo de siete meses. EuroEco. 2012; 3:95-98.

4.- Díaz Rodríguez N, Garrido Chamorro RP, Castellano Alarcón J. Ecografía: principios físicos, ecógrafos y lenguaje ecográfico. SEMERGEN. 2007; 33:362-9.

5.- Ceres Ruíz L, Bravo Bravo C. Uso racional de las pruebas diagnósticas. Ecografía en Pediatría de Atención Primaria. Form Act Pediatr Aten Prim. 2010; 3:229-37.

6.- Gil Sierra A, Méndez Alonso MA, Gutiérrez Pantoja A. Ecografía: herramienta útil para todos. En AEPap ed. Curso de Actualización Pediatría 2014. Madrid: Exlibris Ediciones; 2014. p.507-10.

7.- García Palomeque JC, Ceballos Aragón JM. Aplicación de la ecografía pediátrica en Atención Primaria; interconexión con la atención hospitalaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2011; 13:359-66.

8.- Osiniri Kippes I. ¿Qué puede hacer el pediatra de Atención Primaria con el ecógrafo? XXVII Congreso Nacional de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria. Pediatr Integral 2013.

9.- Schneider SO, Foguet i Vidal A, Campillo i López F. Derivaciones para la realización de ecografías en pediatría de atención primaria: utilidad de una guía de indicaciones clínicas. Acta Pediatr Esp. 2018; 76: e93-e97.

10.- Feasibility and Safety of Substituting Lung Ultrasonography for Chest Radiography When Diagnosing Pneumonia in Children: A Randomized Controlled Trial. Brittany Pardue Jones, MD; Ee Tein Tay, MD; Inna Elikashvili, DO; Jennifer E. Sanders, MD; Audrey Z. Paul, et al. Chest 2016; 150:131-138.

## Resumen de Ponencias Panel de Pediatría de Atención Primaria

# Prevención de consumo de tabaco en centros docentes

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

M<sup>a</sup> de la Encarnación Nieto Corral

Centro de Salud de Alburquerque-Alburquerque (Badajoz)

Recibido: 27/02/2019 Aceptado: 04/03/2019

Nieto Corral ME. Prevención de consumo de tabaco en centros docentes. *Vox Paediatr* 2019; 26:26-30

**Resumen:** El centro de salud de Alburquerque (Badajoz), lleva a cabo desde hace varios años, un programa de prevención de consumo de tabaco en los centros docentes de la localidad. Pretende prevenir antes del inicio de dicho consumo y se realiza en el entorno escolar por ser éste un lugar ideal de educación para la salud. La metodología es a través de la información, la práctica y la experimentación; para adquirir conocimientos y habilidades. Durante los años de implementación del programa, se han cumplido y superado los objetivos, según los indicadores propuestos; una alta tasa de participación; un consumo de tabaco menor que la prevalencia a nivel nacional; obtención de reconocimiento a nivel regional y estatal y extensión del programa a otros centros docentes. La experiencia en los años de desarrollo del programa, está siendo muy beneficiosa. Se ha consolidado un programa de bajo coste, que evidencia los buenos resultados del trabajo multidisciplinar e intersectorial y donde los/as alumnos/as se convierten en agentes de salud.

**Palabras clave:** Prevención, consumo drogas, adolescencia.

**Abstract** For some years, the Health Center in Alburquerque, Badajoz, is carrying out a programme in schools to prevent tobacco consumption among young people. It pretends to prevent before the beginning of this consumption and it is carried out in the school environment because it is an ideal place of education for health. Information, practice and experimentation is the methodology used to obtain knowledge and skills about this theme. During the years of implementation of this programme, and following the proposed recommendations, all the objectives have been met: high turnout, less tobacco consumption than the national rate, recognition at a regional and national level and finally, the integration of this programme to other schools.

Autor para correspondencia: M<sup>a</sup> de la Encarnación Nieto Corral  
 encarnación.nieto@salud-juntaex.es

After all these years developing this programme, our experience has been very rewarding. We can conclude that this low cost programme has employed a multidisciplinary and intersectoral work that has produced positive results. Moreover, students are now health representatives.

**Key words:** Prevention, drugs consumption, adolescence

## Introducción

En el curso escolar 2011-2012 (mes de septiembre), en la Comunidad Autónoma de Extremadura, se pone en marcha el Protocolo de Atención al Niño/a y al Adolescente con Diabetes en la Escuela. Le siguen otros: Protocolo de Actuación Conjunta para el Alumnado con Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad en Extremadura, Protocolo para la acogida y atención de los niños/as con enfermedades raras o poco frecuentes en los centros educativos de Extremadura y Protocolo de Actuación Urgencias Sanitarias en los Centros Educativos de Extremadura.

Esto hace que las enfermeras de atención primaria, empiecen a entrar en contacto con los centros docentes de la localidad de una forma mucho más frecuente a como lo venían haciendo hasta entonces. Aparece la figura de Enfermera Referente para centros docentes.

En el caso concreto de nuestro equipo de atención primaria del centro de salud de Alburquerque, debido a dichos programas; los centros docentes comienzan a plantearnos a los profesionales sanitarios otras necesidades sentidas en relación a la salud, entre ellas, prevenir el consumo de drogas, sobre todo desde el instituto de enseñanza secundaria (IES) de la localidad. En este contexto, se comienza a poner en marcha una serie de proyectos para prevenir el consumo de diferentes sustancias, entre ellas el tabaco.

### Ubicación

Alburquerque es un pueblo de 5.340 habitantes<sup>1</sup>, situado en el noroeste de la provincia de

Badajoz. La zona básica de 11000 habitantes<sup>1</sup>, abarca los municipios de Alburquerque, Villar del Rey y la Codosera con sus pedanías<sup>2</sup> las cuales lindan con Portugal.

En un entorno rural, los tres municipios presentan un crecimiento natural negativo, con una población envejecida (alrededor del 60% son mayores de 65 años)<sup>1</sup> y con una previsión de que en los próximos años aumentará el porcentaje de personas mayores.

### Justificación

El consumo de tabaco es la primera causa de morbilidad y mortalidad **EVITABLE**. “Es un importante factor de riesgo de enfermedades numerosas enfermedades. Es el causante de millones de muertes al año en todo el mundo”<sup>3</sup> y “supone un importante gasto sanitario nacional”<sup>4</sup>. Por otro lado, “la adicción al tabaco es una condición clínica crónica, difícil de superar, si no se dispone del apoyo y del tratamiento adecuado”<sup>5</sup>. De todo esto se desprende, que lo mejor es no empezar a fumar.

La edad media de inicio de consumo de tabaco, en España, se sitúa en 14.1 años<sup>6</sup> por ello la finalidad de este proyecto, es prevenir el consumo de tabaco en la adolescencia.

“Los centros docentes son un medio ideal de Educación para la Salud porque alcanzan a un gran sector de la población, la comunidad escolar (alumnos, personal docente, no docente y familia); están en un medio conocido para ellos de forma continuada y durante varios años y disponen de profesionales especializados en la transmisión de conocimientos y enseñanza de habilidades”<sup>7</sup>.

### Objetivos generales

- Prevenir el consumo de tabaco en el medio escolar.
- Intervenir antes de la edad media de inicio del consumo de tabaco.
- Trabajar de forma multidisciplinar y multisectorial.

### Objetivos específicos

- Aportar información sobre los efectos nocivos del tabaco en la población diana y sobre otros aspectos relacionados con el consumo de tabaco.
- Dotar a los/as alumnos/as de habilidades sociales para resistir la presión del grupo de iguales.
- Fomentar en el alumnado una actitud crítica ante la toma de decisión.

- Experimentar a través de los sentidos los efectos nocivos del tabaco.

### Destinatarios

La población diana a quien va dirigido este proyecto son los/as alumnos/as de los centros docentes que cursan 6º de educación primaria (EP) y 1º de enseñanza secundaria obligatoria (ESO).

### Actividades

El proyecto se desarrolla en dos fases:

#### *Fase en 6º de Educación Primaria*

Jornada de Prevención del Consumo de Tabaco en la que se desarrollan tres actividades:

- Ponencia en PowerPoint de los efectos nocivos del tabaco, realizado por la enfermera del centro de salud.
- Dinámica realizada por el/la Profesor/a Técnico de Servicios a la Comunidad (PTSC) del Equipo

**Tabla 1.** Indicadores según objetivos marcados

INDICADORES	OBJETIVOS
<b>Número de actividades de información de los efectos nocivos del tabaco, antes de la edad media de inicio de dicho consumo.</b>	1 intervención en el medio escolar anual
<b>Número de intervenciones en el medio escolar en la población diana.</b>	1 intervención en el CEIP anual 1 intervención en el IES anual
<b>Sectores y profesionales por sectores que definen el trabajo intersectorial y multidisciplinar en el proyecto.</b>	1 miembro del Centro de Salud 1 miembro del CEIP 1 miembro del IES
<b>Número de actividades Prácticas de los Efectos nocivos del tabaco.</b>	1 intervención en el IES anual
<b>Número de actividades de Información sobre la Presión de grupo.</b>	1 intervención en el CEIP anual 1 intervención en el IES anual
<b>Número de actividades para trabajar de forma práctica la presión de grupo.</b>	1 intervención en el CEIP anual 1 intervención en el IES anual
<b>Número de actividades para aumentar factores de protección</b>	Intervenciones preventivas a nivel escolar HHSS: resistencia a la presión grupal y asertividad Alternativas de ocio y tiempo libre
<b>Número de actividades para disminuir factores de riesgo</b>	Falsas creencias sobre el tabaco Consumo en el grupo de iguales

**Tabla 2.** Resultado encuesta

CURSO ESCOLAR	SI%		NO%	
	2011-2012	2016-2017	2011-2012	2016-2017
¿Has fumado alguna vez?	5.5	40	94.4	60
¿Has fumado diariamente en los últimos 30 días?	0	6.66	100	93.3
¿Tu padre/madre o tutor fuman?	57.40	40	42.59	60
¿Tienes algún/a amigo/a que fume?	40.74	80	59.25	15.5
¿Conoces los riesgos del tabaco?	96.26	86.6	3.70	6.66

de Orientación (EOEP) del colegio de Educación Infantil y Primaria (CEIP)

- Testimonios de iguales: chicos/as del instituto de enseñanza secundaria (IES) acompañados y dirigidos por el/la educador/a social de dicho IES, exponen como actuaron cuando le ofrecieron tabaco.

#### *Fase en 1º de Enseñanza Secundaria*

Consta también de tres actividades:

- Dinámicas para aprender y practicar habilidades sociales, realizadas por la educadora social del IES.
- Taller de los efectos nocivos del tabaco, realizado por la enfermera
- Concurso de carteles de contrapublicidad del tabaco, dirigido por la educadora social del IES.

#### **Evaluación**

La evaluación se realiza a través de indicadores según los objetivos marcados (Tabla 1) y una encuesta que se realizó en 6º de EP en el curso escolar 2011-2012 y se volvió a repetir cuando los/as chicos/as habían finalizado la ESO, en el curso escolar 2016-2017 (Tabla 2).

#### **Resultados**

Los objetivos planteados, según los indicadores propuestos, se han cumplido a lo largo de todos los años de implementación del programa, e incluso algunos han aumentado: ha aumentado el número de profesionales docentes que realizan alguna actividad dentro del proyecto, así como el aumento de sectores (distintos departamentos dentro del instituto de enseñanza obligatoria, medios de comunicación social).

En cuanto a la encuesta, aunque a lo largo de la adolescencia, han fumado en alguna ocasión, establecidos como fumadores a diario es el 6.66%. Según las estadísticas 2016 de la encuesta sobre uso de drogas en enseñanza secundaria de España (ESTUDES), la prevalencia de consumo de tabaco a diario en los últimos 30 días se establece en 10.8% a los 16 años y del 12.9% a los 17 años; se ha reducido el porcentaje de padres fumadores, lo que supone un factor de protección; se ha elevado el porcentaje de amigos que fuman, lo que es un dato a tener en cuenta y reforzarlo, aunque puede tener otra lectura y es que a pesar de que el porcentaje de amigos fumadores, han resistido la presión de grupo; la mayoría conoce los efectos del tabaco.

Este programa, ha resultado reconocido a nivel regional como “Buena Práctica de Promoción y Educación para la Salud” en el año 2016 y a nivel estatal en el año 2017.

Forma parte del Programa de Promoción, Prevención Asistencial y Control del Tabaquismo que la dirección de Salud Pública del Área de Salud de Badajoz está implementando en el momento actual.

#### **Conclusiones**

La experiencia de estos años de implementación del programa, está siendo muy beneficiosa; se ha consolidado la actividad de la promoción y la prevención de la salud en el equipo de atención primaria del centro de salud; concienciación por parte de los profesionales de que un sistema sanitario sostenible es posible, si se invierte en prevención primaria; evidencia de los

buenos resultados en el trabajo multidisciplinar e intersectorial y l@s alumn@s se convierten en agentes de salud y provocan en sus padres y/o madres la deshabitación tabáquica.

### **Bibliografía**

1- Foro-ciudad.com [Internet]. Última actualización 27/02/2019. Disponible en: <https://www.foro-ciudad.com>

2- DECRETO 180/2017, de 31 de octubre, por el que se modifica el Decreto 166/2005, de 5 de julio, por el que se aprueba el Mapa Sanitario de la Comunidad Autónoma de Extremadura. (2017040192). Diario Oficial de Extremadura, nº 212, Lunes 6 de noviembre de 2017.

3- Mathers C, World Health Organization. WHO global report mortality attributable to tobacco

[Internet]. Geneva, Switzerland: WHO 2012. Disponible en: [http://whqlibdoc.who.int/publications/2012/9789241564434\\_eng.pdf](http://whqlibdoc.who.int/publications/2012/9789241564434_eng.pdf)

4- Evaluación del control del tabaquismo sobre los costes empresariales y sanitarios. Comité Nacional para la Prevención del Tabaquismo (2015).

5- Actualización PAPPS Junio 2014 Vol. 46. Extraordinario IV. SemFYC.

6- Encuesta sobre Uso de Drogas en Enseñanza Secundaria en España (ESTUDES) 2016-2017.

7- Plan Integral de Obesidad Infantil de Andalucía 2007-2012. Sevilla. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. 2006.

## Resumen de Ponencias Panel de Pediatría de Atención Primaria

### Proyectos de investigación en atención primaria

### PAP.en.RED

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

.....  
Nuria Menéndez González

Centro de salud Urbano III. Mérida. Badajoz

Recibido: 23/02/2019 Aceptado: 04/03/2019

Menéndez González N. *Proyectos de investigación en atención primaria. PAP en.RED. Vox Paediatr 2019; 26:31-41*

**Resumen:** La Red de Vigilancia en Pediatría de Atención Primaria, PAP.en.RED, es una red de pediatras centinelas que se establece como un sistema de información, orientado a la vigilancia e investigación epidemiológica y está basada en la colaboración voluntaria de profesionales sanitarios de Atención Primaria, para el estudio de determinados problemas de salud.

Hemos realizado 8 trabajos y los resultados se incluyen en un informe que se ubica en la página web de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria y/o se publica en revistas y congresos: Accidentes en población infantil, Primera visita del recién nacido, Grandes prematuros, Gastroenteritis aguda bacteriana, Infecciones precoces por el virus varicela-zóster, Hiperfrecuentación en las consultas de atención primaria, estudio LAYDI sobre lactancia materna y Desarrollo Infantil y estudio COSACO sobre colonización por S.Aureus resistente a meticilina en niños sanos.

**Palabras clave:** Investigación, Atención Primaria, PAPenRED

**Abstract** The Surveillance Network in Primary Care Pediatrics, PAP.en.RED, is a network of sentinel pediatricians that is established as an information system, oriented to surveillance and epidemiological research and is based on the voluntary collaboration of health care professionals. Primary, for the study of certain health problems.

We have done 8 works and the results are included in a report that is located on the website of the Spanish Association of Pediatrics of Primary Care and / or published in magazines and conferences: Accidents in children, First visit of the newborn, Large premature, Acute bacterial gastroenteritis, Early varicella-zoster virus infections, Hyperfrequency in primary care consultations, LAYDI study on breastfeeding and infant development and COSACO study on colonization by methicillin-resistant S.Aureus in healthy children.

**Key words:** Primary care, PAPenRED

## Introducción

Una red epidemiológica es un sistema de recogida, proceso, análisis y presentación de resultados de la frecuencia y distribución de un proceso patológico específico. Cuando son los propios sanitarios los que de forma voluntaria participan en la recogida de datos, se comprueba alto rendimiento por mejoría en la calidad y bajada en el coste.

La Red Centinela es un sistema de base poblacional, cuya información básica procede de Atención Primaria (AP). Las redes epidemiológicas centinela van tomando cada vez más protagonismo en Europa y otros muchos países.

En España, el pediatra de Atención Primaria (PAP) tiene una situación privilegiada, dado el contacto estrecho que tiene con los niños y su familia participando en todas las actividades de prevención, promoción y educación para la salud. Aunque la gran mayoría de la AP está en la actualidad informatizada, la estructura actual de funcionamiento de las diferentes comunidades autónomas hace casi imposible compartir los datos registrados. Es por ello que hace 6 años e impulsada por la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria (AEPap), se puso en marcha una Red de Vigilancia Epidemiológica en Pediatría en Atención Primaria, recientemente renombrada Red de Investigación en Atención Primaria (PAP.en.Red), siendo el PAP (con la colaboración de enfermería pediátrica), el protagonista en la recogida de información.

El objetivo general es el estudio de enfermedades transmisibles y no transmisibles susceptibles de vigilancia, la investigación de los determinantes de los problemas de salud y enfermedad pediátricos y la investigación de los factores de riesgo presuntamente condicionantes del binomio salud/enfermedad.

El perfil del pediatra centinela es: pediatra con plaza estable, posibilidad de rellenar on-line desde la consulta los cuestionarios, cupos no excesivos (se pretende no sobrecargar la con-

sulta), equilibrio urbano-rural y en equipo con enfermería de pediatría.

El estrato base se considera La Rioja, al menos un centinela. A partir de este dato se calcula el porcentaje de pediatras en cada comunidad autónoma: total de 304 pediatras. Según la proporción de plazas de pediatría rural existentes, se establece la proporción de centinelas en cada comunidad.

En los PAP colaboradores recae la responsabilidad de la recogida de los datos, de su transmisión y de realizar las sugerencias necesarias para mejorar la calidad de la red.

La Red tiene su propia página web y el trabajo se realiza on-line, introduciendo los datos requeridos en encuestas específicas para cada problema de salud estudiado y garantizando la identidad mediante códigos numéricos de los pacientes que posibilite su anonimato. Tras el pertinente análisis estadístico de los datos, los resultados se incluyen en un informe que se ubica en la página web y/o se publica en revistas/Congresos.

En estos 6 años de la red se han efectuado 8 trabajos de investigación y los resultados analizados ya se han reflejado en textos, publicaciones, comunicaciones y ponencias en Congresos, siendo objeto de algunos premios.

- Estudio Accidentes en Población Infantil.
- Estudio Primera Visita del Recién Nacido.
- Estudio Grandes Prematuros.
- Estudio Gastroenteritis Aguda (GEA) bacteriana.
- Estudio Infecciones Precoces por el Virus Varicela-Zóster.
- Estudio de Hiperfrecuentación en las Consultas de Atención Primaria.
- Estudio LAYDI sobre Lactancia materna y Desarrollo Infantil.
- Estudio COSACO sobre colonización por S.Aureus resistente a meticilina en niños sanos.

## Estudios de investigación

### PRIMER PROYECTO: “ACCIDENTES EN LA POBLACION INFANTIL ESPAÑOLA”

#### Objetivo

Conocer los hábitos de la población en relación con la prevención de accidentes infantiles y la repercusión de los mismos sobre la salud de la población infantil.

#### Metodología

Estudio observacional transversal, descriptivo y analítico. Se describen los hábitos sobre prevención de accidentes y se relacionan entre sí y con determinantes del entorno familiar, entre los distintos subgrupos de población infantil. La población a estudio fueron niños entre los 0 y 13 años que acuden a las consultas del PAP.

El estudio ha sido realizado por 204 pediatras de AP que trabajan en centros de salud de todas las Comunidades Autónomas. Se recogieron 1.726 cuestionarios con los datos que aportaron las familias entre noviembre de 2013 y enero 2014.

Las variables estudiadas fueron: datos sociodemográficos y familiares de los niños incluidos en el estudio, datos acerca de los accidentes que presentaron en el último año y, de manera específica, las características del accidente más grave.

#### Conclusiones y Recomendaciones

- Más de la mitad de los accidentes se producen en el entorno cotidiano del niño, sobre todo en la escuela y el parque, seguido en frecuencia por el hogar.
- Las formas más frecuentes de accidente infantil son las caídas al suelo o a desnivel y los golpes contra persona, objeto o animal.
- El tipo de accidente infantil varía en función de la edad. No hemos encontrado diferencias entre niños y niñas.
- En nuestro estudio, un porcentaje importante de familias piensa que los accidentes se deben al azar o a la imprudencia del niño.

- El 75% de las familias solicitan atención médica en caso de accidentes y un 4% de los niños requieren ingreso hospitalario.
- En ningún caso los niños menores de 12 años se deben quedar solos en casa, los niños que se quedan solos en casa tienen más riesgo de accidentes.
- Si los padres consideran que el niño tiene una conducta o personalidad que busca el riesgo, deben prestarle más atención y supervisión.
- La familia y los cuidadores del niño deben conocer el teléfono de urgencias y el de toxicología.
- Los niños que toman medicación “crónica” pueden tener más riesgo de accidentes.
- Hay que cuidar el entorno del niño y hacer que sea lo más seguro posible en función de la edad de cada uno.
- Será preciso modificar la opinión de las familias que atribuyen al azar la mayoría de los accidentes y conseguir que apliquen las medidas de prevención y protección más eficaces.

Este estudio se ha publicado en forma de libro con la Fundación Mapfre.

### SEGUNDO PROYECTO: “ESTUDIO SOBRE LA PRIMERA VISITA DE LOS RECIÉN NACIDOS EN ATENCIÓN PRIMARIA Y SUS IMPLICACIONES PARA LA SALUD INFANTIL Y LA LACTANCIA MATERNA”

#### Objetivos

El objetivo primario es conocer el momento en que se produce el primer contacto de los recién nacidos (RN) con el PAP después del alta de la maternidad.

#### Objetivos secundarios:

- Detectar si existen barreras para un primer contacto precoz en AP.
- Detectar si se han producido incidentes de seguridad o ha podido significar un riesgo para la salud del bebé .

- Analizar los resultados en lactancia materna (LM) relacionados con el momento de esa primera consulta.

#### Metodología

Estudio observacional transversal, prospectivo y analítico. Se investiga la evolución de los recién nacidos desde que son dados de alta en la maternidad hasta que llegan a las consultas de pediatría o enfermería de AP, las incidencias ocurridas, la evolución de su peso, la prevalencia de LM y los obstáculos que pueden haber retrasado esa transición.

La recogida de datos se realizó a través de PApENRED, en una base de datos dinámica creada para el estudio en Google Drive.

El periodo de estudio fue entre el 1 de octubre y el 30 de diciembre de 2014.

#### Criterios de inclusión:

- Acudir a la consulta de pediatría de AP en el periodo de estudio.
- Edad menor de un mes en el momento de la primera consulta.
- Firmar el consentimiento informado.
- Criterios de exclusión.
- Prematuros de menos de 36 semanas.
- Bajo peso al nacimiento, menor de 2.200 gramos.
- Ingreso en Maternidad o Neonatología durante más de 5 días.
- Malformaciones o patología grave.
- Negativa de la familia a participar.
- Tener más de un mes de edad.

#### Conclusiones

- Menos de la mitad de los RN acuden por primera vez en la primera semana de vida al centro de AP.
- Existen pocas barreras burocráticas para que los RN sean atendidos en AP.

- Casi en la cuarta parte de las consultas el pediatra considera que hubiera sido mejor que el RN hubiera acudido antes

- La LM exclusiva puede mejorar si el RN acude de forma más precoz.

- La experiencia previa en la LM parece ser un factor facilitador de la LM exclusiva.

- El parto instrumentado disminuye la probabilidad de que los bebés reciban LM exclusiva en el primer mes. En esta muestra parece haber mejor resultado de LM exclusiva tras parto con anestesia epidural.

- La ictericia es un indicador precoz de que la LM no está bien instaurada o de la existencia de problemas con la técnica.

- Tanto desde los Hospitales como desde AP hay que reforzar las estrategias para conseguir la 1ª visita en plazo.

- Los profesionales de AP deben estar más concienciados de la importancia de la visita en la primera semana de vida.

La Iniciativa para a Humanización de la Asistencia al Nacimiento y la Lactancia Materna (IHAN), ha concedido el Accésit de investigación IHAN en Lactancia Materna a este trabajo.

#### **TERCER PROYECTO: "GASTROENTERITIS BACTERIANAS EN LA POBLACIÓN PEDIÁTRICA. ETIOLOGÍA/EPIDEMIOLOGÍA "**

##### Objetivos

- Describir en orden de frecuencia los principales patógenos bacterianos de las GEA.
- Describir las sensibilidades antibióticas de los patógenos aislados.
- Describir la situación sociodemográfica (vivienda, trabajo de los padres, número de hermanos, ambiente epidémico de gastroenteritis) y otros determinantes del entorno en relación con la prevalencia de las infecciones gastrointestinales.
- Describir la relación entre etiología / vía de contagio.

- Describir la evolución clínica según agente etiológico.
- Valorar la relación pronóstico/agente etiológico (según número de ingresos hospitalarios asociados a cada germen).
- Describir la necesidad de tratamiento antibiótico.

#### Metodología

Estudio observacional transversal, descriptivo y analítico.

La recogida de datos se realizó a través de la Red de PAP.en.RED, a partir de un resultado positivo en el aislamiento bacteriano en una muestra recogida de heces.

El periodo de estudio comprendió entre el 1 de abril de 2014 y el 31 de marzo de 2015.

#### Criterios de inclusión:

- Acudir a la consulta de pediatría de AP en el periodo de estudio.
- Edad entre 0 y 14 años.
- Padecer el cuadro clínico de GEA.
- Realización de coprocultivo en algún momento del episodio.
- Disponibilidad de los datos clínicos y epidemiológicos relativos al episodio.
- Criterios de exclusión:
  - Falta de información en la historia clínica o imposibilidad de extraer los datos de la anamnesis.
  - Enfermedades intestinales o que afecten al sistema inmune que puedan predisponer a este tipo de procesos.
  - Pacientes en tratamientos con fármacos que puedan ejercer inmunosupresión (quimioterapia antineoplásica, inmunosupresores en enfermedades autoinmunes, o corticoides orales a altas dosis).

Se recogieron los datos en una base de datos dinámica creada para el estudio en Goggle Drive y en un registro específico creado en la web de PAP.en.RED.

Se estudiaron variables relacionadas con el entorno, parámetros antropométricos y variables en relación con la GEA.

#### Conclusiones

- La etiología de la diarrea bacteriana pediátrica en nuestro medio es la propia de un país desarrollado. Duplican los casos de *Campylobacter* a los de *Salmonella* y el resto de bacterias son anecdóticas.
- Solo uno de cada cuatro casos se adquiere por intoxicación alimentaria.
- Ingresan significativamente más casos de *Salmonella*.
- El tratamiento antibiótico de la GEA por *Campylobacter* y *Salmonella* parece utilizarse en más ocasiones de las que la literatura recomienda.
- La intensidad, duración del cuadro y la presencia de productos patológicos en heces son las razones principales para tratar.
- El patrón de resistencias coincide con el previamente descrito en nuestro medio.

Este estudio se ha publicado en la Revista Anales de Pediatría.

#### **CUARTO PROYECTO: “SEGUIMIENTO EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA DE LOS GRANDES PREMATUROS (NACIDOS CON MENOS DE 32 SEMANAS DE GESTACIÓN O MENOS DE 1500grs)”**

#### Objetivo

Aproximarnos a un primer conocimiento de la implicación de la pediatría de AP en el seguimiento del gran prematuro.

#### Metodología

Estudio observacional, descriptivo y trasversal de ámbito nacional mediante encuesta realizada

on line a los PAP pertenecientes a PAP.en.RED durante los meses de mayo y junio de 2015.

Se registra respecto a los prematuros de los cupos: número, tipo de seguimiento, dificultades para su atención, patologías más frecuentes.

#### Conclusiones

- Los PAP creen necesarios los programas de seguimiento conjuntos Hospital y AP para la adecuada atención a los grandes prematuros.
- Es preciso revisar las codificaciones diagnósticas adaptándolas a las patologías de la infancia y permitir a los profesionales el acceso a los datos informáticos para trabajos de investigación.

La Revista de Pediatría de Atención Primaria ha publicado este estudio.

### **QUINTO ESTUDIO: “ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LAS INFECCIONES PRECOCES POR EL VIRUS VARICELA-ZOSTER: VARICELA EN LACTANTES (MENORES DE 13 MESES) Y HERPES ZÓSTER EN LA INFANCIA”**

#### Objetivos

- Describir la epidemiología y la severidad clínica de la varicela precoz (niños menores de 13 meses).
- Describir la epidemiología y la severidad clínica del herpes zóster en la edad pediátrica.
- Describir la relación entre varicela precoz y herpes zóster.
- Conocer la recomendación que los pediatras hacen sobre la vacunación de varicela en niños que han padecido la enfermedad por debajo del año de edad.

#### Metodología

Estudio observacional, transversal y descriptivo. La recogida de datos se realizó entre el 1 julio 2015 y el 30 junio 2016. El muestreo fue bietápico estratificado utilizando PAPenRED, 310 pediatras distribuidos por todas las Comunidades Autónomas de forma proporcionada.

A partir de un caso diagnosticado clínicamente de varicela en un niño menor de 12 meses, o de herpes zóster en un niño menor de 14 años, se recogieron datos del niño, de la fecha del episodio, del posible mecanismo de contagio, de la sintomatología y evolución clínica, de la situación respecto a la varicela de su madre (en el caso de varicelas en menores de un año), de la necesidad o no de tratamiento antiviral, de la idea del profesional sobre vacunar o no a los niños que padecieron varicela por debajo del año y en el caso del herpes zóster de la edad a la que se padeció la varicela.

#### Criterios de inclusión:

- Acudir a la consulta del PAP en el periodo de estudio.
- Edad entre 0 y 14 años y clínica de herpes zóster o edad entre 0 y 12 meses y clínica de varicela.
- Disponibilidad de los datos clínicos y epidemiológicos relativos al episodio.
- Criterios de exclusión:
  - Falta de información en la historia clínica o imposibilidad de extraer los datos de la anamnesis.
  - Negativa de los padres/tutores a facilitar los datos del estudio.
  - Los datos se volcaron en una base de datos dinámica creada para el estudio en Google Drive.

#### Conclusiones

La varicela parece comportarse de forma leve en la mayoría de los lactantes menores de un año, con muy bajo porcentaje de ingresos hospitalarios y nula mortalidad. Clínicamente hay más afectación en mayores de 6 meses, aunque se les prescribe menos antiviral oral. Sigue habiendo dudas sobre la posterior necesidad de vacunación.

El herpes zóster en la infancia es una entidad de intensidad leve en la mayoría de los casos, y sucede más frecuentemente entre los 5 y los 14

años de edad. Son raras la neuralgia post-herpética y las complicaciones. Llama la atención la ausencia de antecedente de varicela en el 15,1% de los casos en nuestra serie y el elevado número de niños tratados con antivirales.

Recientemente se ha publicado este estudio en una revista de prestigio internacional, *European Journal of Pediatrics*.

### **SEXTO PROYECTO: “PRESCRIPCIÓN DE ANTIBIÓTICOS Y REALIZACIÓN DE PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN FUNCIÓN DE LA FRECUENTACIÓN Y DE LA FIDELIZACIÓN CON EL PEDIATRA”**

#### Objetivos

- Comprobar si la prescripción de antibiótico (ATB) y la realización de pruebas complementarias (PC) se relaciona con la frecuentación.
- Comparar la prescripción de ATB y realización de PC en los pacientes que son vistos con mayor frecuencia por su pediatra respecto a los que acuden con mayor frecuencia a urgencias.

#### Metodología

Estudio observacional analítico sobre prescripción de ATB y petición de PC realizadas en población pediátrica en función de su frecuentación a los servicios sanitarios y de la fidelización con el pediatra habitual.

El estudio se llevó a cabo a través de la red de pediatras centinela de la AEPap compuesta por 320 pediatras de todo el territorio estatal y con una distribución representativa de todas las Comunidades Autónomas.

El periodo de estudio fue entre los meses de julio y septiembre de 2016. A lo largo del periodo de estudio se pidió a los pediatras colaboradores que revisasen un total de 15 historias clínicas de pacientes de su cupo. Se recogió la información relativa al último año desde el día que se hizo la recogida de datos. Se valoraron únicamente las visitas solicitadas “a demanda” por los pacientes, excluyéndose por tanto las visitas generadas por profesionales y los controles de salud.

Las fuentes de información fueron la historia clínica de AP y el registro de visitas a centros públicos de urgencias de la zona (la participación en el estudio queda supeditada, por tanto, a pediatras que tengan acceso a los datos de los servicios de urgencias de su zona). Posteriormente se rellenó y envió el formulario a través de la red.

La selección de los pacientes se realizó en base a una lista de 15 pares de 2 letras generada aleatoriamente. El pediatra escogió de entre todos los pacientes de su cupo el primer paciente cuyo primer apellido coincidía alfabéticamente con cada par de letras. Tenían que ser pacientes mayores de 12 meses o que llevaran más de 12 meses asignados en el cupo del pediatra colaborador.

Las variables a recoger fueron: datos del pediatra, frecuentación, prescripción de ATB y PC.

#### Conclusiones

- Un mayor número de morbilidades se relaciona con la hiperfrecuentación independientemente de la cronicidad.
- Los pacientes no hiperfrecuentadores responden a un perfil de paciente que consulta por pocos motivos diferentes de morbilidad, predominando la patología aguda justificada.
- El 69% del total de visitas en pediatría de AP se realizan con el pediatra asignado.
- La mitad de los pacientes son de alta fidelización, correspondiendo a un perfil de paciente de cualquier edad sin que sean especialmente hiperfrecuentadores. La presencia de patología crónica se relaciona con una alta fidelización.
- Los hiperfrecuentadores se sitúan sobre todo en el grupo de fidelización media.
- Un 9% de los pacientes son de baja fidelización, correspondiendo a un perfil de pacientes entre 7 y 14 años, sin patología crónica y no hiperfrecuentadores.

Este estudio se ha publicado en la revista *Anales de Pediatría*.

## **SÉPTIMO ESTUDIO: “LACTANCIA MATERNA Y DESARROLLO INFANTIL. INFLUENCIA DE FACTORES SOCIOECONÓMICOS, CULTURALES E INDIVIDUALES EN EL INICIO Y EN LA DURACIÓN DE LA LACTANCIA MATERNA. ESTUDIO LAYDI”**

Estudio colaborativo con el Instituto de Desarrollo Humano Fraser Mustard, Universidad de Toronto y La Universidad de Ciencias Médicas de la Habana, Facultad de Medicina Julio Trigo López, Departamento de Crecimiento y Desarrollo Humano. El presente estudio cuenta también con la colaboración del Área de Medicina Preventiva y salud Pública de la Universidad de Oviedo y Grupo 53 del Ciber de epidemiología y salud pública (CIBERESP).

### Objetivo

El objetivo del trabajo es describir las características de la lactancia en nuestra población y de los factores que se asocian al inicio y duración de la LM, identificar percepciones de las madres acerca de su autoeficacia en el amamantamiento y describir el desarrollo de los lactantes durante los dos primeros años de vida, diseñar estrategias de participación comunitaria e intersectorial, que favorezcan el uso de este tipo de alimentación promoviendo de esta forma, la prevención de enfermedades infecciosas agudas y crónicas no transmisibles y un mejor crecimiento y desarrollo desde las edades tempranas de la vida.

### Objetivos Específicos:

- Identificar los conocimientos, apoyos y experiencias previas de las madres que puedan influir en la decisión de iniciar o no la LM.
- Valorar la autoeficacia para la LM como factor de influencia en su mantenimiento.
- Identificar factores asociados con el inicio y la duración de la LM y en particular, las relaciones que existen entre la LM, las percepciones, actitudes y satisfacción de las madres y el crecimiento infantil.
- Identificar factores externos a las madres que puedan influir en el inicio y mantenimiento de la LM.
- Describir el desarrollo y la morbilidad de los lactantes durante los dos primeros años de vida tomando en consideración la alimentación y las variables biológicas, socioeconómicas y culturales.

### Metodología

Estudio longitudinal prospectivo de una cohorte de nacidos entre abril de 2017 y marzo de 2018 que acuden a consulta del PAP de la red de investigación PAPenREd.

Se analizan variables biológicas, culturales, socioeconómicas, relacionadas con embarazo y nacimiento, con la alimentación, con la autoeficacia en el amamantamiento, desarrollo psicomotor, y morbilidad.

Recogida de datos desde abril de 2017 durante 3 años. El informe definitivo se completará a partir de abril de 2020 para publicación y diseño de estrategias de mejora.

Se incluyen niños nacidos en todos los meses del año, un niño cada mes por cada PAP de la Red (el primer RN del mes que acuda a la consulta y cumpla criterios) hasta completar 12 niños.

### Criterios de inclusión:

- Acudir a la consulta de pediatría de AP en el periodo de estudio.
  - Edad menor de 15 días de vida en el momento de la primera consulta.
  - Firmar el consentimiento informado.
- Criterios de exclusión:
- Prematuros de menos de 37 semanas.
  - Bajo peso al nacimiento: menor de 2.400 gramos en niños y 2100 en niñas.
  - Parto múltiple, ingreso en Maternidad o Neonatología durante más de 5 días.

- Malformaciones o patología grave.
- Niños cuyas madres tengan una afectación de salud moderada a severa durante el embarazo o período puerperal.
- Hijos de madres que no tengan suficiente capacidad lingüística oral y escrita en español.
- Negativa de la familia a participar.
- Familias cuya movilidad habitual impida su seguimiento.
- Tener más de 15 días de edad al inicio del estudio.

Se recogen los datos en las consultas de PAP en las visitas que se programen: primera visita (antes de los 15 días de vida) y las sucesivas en los meses 1, 2, 4, 6, 12, 18 y 24 meses; son registrados consecutivamente en una base de datos dinámica creada para el estudio en Google Drive con un formulario específico para cada visita.

#### Conclusiones

Estudio no finalizado. Se han realizado varias comunicaciones:

“Grado de satisfacción y autoeficacia para la lactancia materna (Escala BSES-SF) en los primeros 15 días de vida”.

#### Conclusiones:

- Las puntuaciones totales de la escala BSES-SF son mayores que otras publicadas en España (datos recogidos antes del 5º día de vida: M=50,3), más similares a los canadienses (M=55,8) y menores que Brasil (M=63,6).
- Las madres con LM exclusiva tienen mayores puntuaciones que las de lactancia mixta en todos los items y en la total.

“Hábitos, tipo de alimentación y su posible influencia en la morbilidad al mes de edad”

#### Conclusiones:

- El lugar donde duermen tiene relación directa con el tipo de alimentación.

- Los cólicos del lactante y el estreñimiento son más frecuentes con lactancia artificial que con LM exclusiva.

“¿Influyen los factores sociales y culturales de los progenitores en el inicio de la lactancia materna?”

#### Conclusiones:

- Los datos obtenidos sugieren relación significativa entre el tipo de lactancia y edad materna, nivel de estudios de ambos progenitores, lactancia que recibió la propia madre y experiencia de gestaciones previas.
- El conocimiento de estos datos permitirá reforzar la promoción de la LM en los colectivos más deficitarios.

“¿Quién o qué influye más en la decisión acerca de la alimentación del RN?”

#### Conclusiones:

- Casi la mitad de las madres, no recibió explicaciones prácticas o clases sobre LM durante el embarazo.
- La decisión acerca del tipo de alimentación del bebé, la toman las familias mayoritariamente antes del embarazo y durante el mismo, por lo que, la intervención más eficaz sería en la época prenatal.
- Es 2,64 veces más probable que sea la decisión propia de la madre la que influya en la elección de lactancia artificial desde el inicio frente a la LM.
- Es 5,26 veces más probable que matronas y enfermeras influyan a favor de la LM exclusiva frente a lactancia artificial de inicio.

“Razones expuestas por las madres para introducción de lactancia artificial en los primeros 15 Días de vida”

#### Conclusiones:

- Los recién nacidos inician la LM de forma precoz, mayoritariamente en la primera hora de vida.

- El inicio de lactancia artificial y el abandono de LM se produce fundamentalmente en los 7 primeros días de vida.
- En el diseño de estrategias de mejora será preciso, considerar también el dolor, las grietas y mastitis como causa importante de abandono de LM.

“Tipo de alimentación y problemas padecidos por los menores de 15 días”

Conclusiones:

- Más de la mitad de los estudiados no han presentado ningún problema.
- Los bajos porcentajes de algunas patologías, no permiten encontrar diferencias significativas entre los grupos estudiados.

### **OCTAVO ESTUDIO: “COLONIZACION POR STAPHYLOCOCCUS AUREUS RESISTENTE A METICILINA EN NIÑOS SANOS DE LA COMUNIDAD (ESTUDIO COSACO)”**

Objetivos

Determinar la prevalencia de colonización por Staphylococcus Aureus resistente a meticilina (SARM) en la comunidad pediátrica española, a la vez que caracterizar genotípicamente a estas cepas.

Metodología

Estudio observacional, prospectivo, multicéntrico, coordinado por La Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP), el Hospital Universitario La Paz de Madrid y PAPenRED perteneciente a la AEPap.

Se han seleccionado 73 cupos de pediatría de toda España que pretenden ser una muestra representativa de la población global española y permitirá desglosar datos por Comunidades Autónomas y por ámbito rural o urbano.

Materiales y/o técnicas utilizadas:

- Se recogió a cada paciente un frotis nasal para establecer la colonización por S.aureus siguiendo un protocolo previamente establecido y difundido entre los pediatras.

Las muestras fueron enviadas a cada laboratorio de Microbiología de referencia (27 en total), donde se realizaron los cultivos y se testaron las cepas para conocer la resistencia a meticilina y otros antibióticos.

Se considerará colonización por SARM en la comunidad, los niños que portan de manera asintomática SARM en su exudado nasal, siempre que no tengan factores de riesgo conocidos para tener cepas resistentes asociadas a la asistencia sanitaria.

Las cepas aisladas de S.aureus (tanto sensibles a meticilina como SARM) fueron enviadas al Laboratorio de Infecciones Intrahospitalarias del Centro Nacional de Microbiología para su análisis.

Cada pediatra recogió datos clínicos en un cuestionario diseñado al efecto y una muestra de frotis nasal de 10 niños de cada uno de los siguientes grupos: 0 a 4 años, 5 a 9 años, y 10 a 14 años (30 niños cada pediatra).

Los niños fueron incluidos durante un periodo de 4 meses (Marzo-Junio 2018), cuando acudían a las visitas del programa de salud o a consultas no relacionadas con procesos infecciosos (traumatismos o problemas emocionales).

Se solicitó consentimiento informado a los padres o tutores previo a la participación, así como a los niños de 12 ó más años. Se reclutaron los primeros dos niños que cumplían los criterios de selección los martes y jueves, hasta completar los 10 niños por grupo de edad.

Criterios de exclusión:

- Niños con enfermedades infecciosas en el momento de la consulta fueron excluidos para evitar una posible interferencia con el estado de portador de S. aureus.
- Aquellos que no consientan participar.

Conclusiones

- Los ocho estudios llevados a cabo dan cuenta de la utilidad de la RED pediátrica.
- La solidez y solvencia definitiva la conseguiremos si obtenemos el reconocimiento como

Sistema de Información de Interés para el Sistema Nacional de Salud.

- El crecimiento de la red pasa por disponer de profesionales de otras disciplinas además de la pediatría.
- Para el futuro hay abiertas muchas posibilidades de todo tipo de estudios, en coordinación con plataformas nacionales e internacionales.

### Bibliografía

- 1.- PAPenRED. Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria. Consultado el 2 de febrero de 2019. Disponible en: <http://www.aepap.org/grupos/papenred>.
- 2.- Fundación Mapfre, AEPap. Accidentes en la Población Infantil. Mayo 2014.
- 3.- García Vera C, García Ventura M, Del Castillo Aguas G, Domínguez Aurrecochea B, Esparza OLCina 4.- MJ, Martínez Rubio A, Mengual Gil JM, Red de Vigilancia de Pediatría de Atención Primaria (PAPenRED). Gastroenteritis

aguda bacteriana: 729 casos reclutados por una red nacional de atención primaria. *An Pediatr (Barc)*.2017;87(3):128-134.

5.- Domínguez Aurrecochea B, Del Castillo Aguas G, García Vera C, García Pérez R, Martínez Rubio A, Mengual Gil JM. Seguimiento en las consultas de Pediatría de Atención Primaria de los grandes prematuros: nacidos con menos de 32 semanas de gestación o menos de 1500 gramos. *Rev Pediatr Aten Primaria*.2016;18:311-316.

6.- Rodríguez-Santana Y, Sánchez-Almeida E, García-Vera C, García-Ventura M, Martínez-Espigares L, PAPenRED. Epidemiological and clinical characteristics and the approach to infant chickenpox in primary care. *Eur J Ped*. <https://doi.org/10.1007/s00431-019-03332-9>.

7.- Balaguer Martínez JV, Del Castillo Aguas G, Gallego Iborra A, Grupo de Investigación de la AEPap y Red de Pediatras Centinela PAP.en.RED. *An Pediatr (Barc)*.2018;89(4):197-204.

## Resumen de Ponencias Conferencia

### Actualización en vacunas antimeningocócicas

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

.....  
Ana M<sup>a</sup> Grande Tejada. Unidad de Lactantes y Enfermedades Infecciosas Pediátricas.  
Hospital Materno Infantil de Badajoz.

Recibido: 27/02/2019 Aceptado: 04/03/2019

Grande Tejada AM. Actualización en vacunas antimeningocócicas. Vox Paediatr 2019; 26:42-49

**Resumen:** La enfermedad meningocócica es una infección grave causada por *Neisseria meningitidis*. Hay descritos 13 serogrupos diferentes de meningococos en función de su polisacárido capsular, aunque la enfermedad invasora está originada principalmente por seis (A, B, C, W, X, Y). La estrategia de prevención más efectiva para el control de la enfermedad meningocócica es la vacunación. Actualmente, se dispone de vacunas conjugadas frente a meningococo serogrupo C, meningococo conjugada ACWY y vacunas proteicas frente a meningococo serogrupo B.

**Palabras clave:** Enfermedad meningocócica, vacunas antimeningocócicas.

**Abstract** Meningococcal disease is a serious infection caused by *Neisseria meningitidis*. There are 13 different serogroups of meningococcal described according to their capsular polysaccharide, although the invading disease is mainly caused by six (A, B, C, W, X, Y). The most effective prevention strategy for the control of meningococcal disease is vaccination. Currently, conjugate vaccines against meningococcal serogroup C, meningococcal conjugated ACWY and protein vaccines against meningococcal serogroup B are available.

**Key words:** Meningococcal disease, Meningococcal vaccines,

#### Introducción

La enfermedad meningocócica (EM) es una infección bacteriana aguda causada por *Neisseria meningitidis*. *N. meningitidis* es un diplocococo gramnegativo patógeno humano exclusivamente, que coloniza faringe y el tracto respiratorio superior en más de un 10% de la población ge-

neral y más de un 25 % en la población adolescente, aunque puede ser mayor en determinadas épocas del año y según la edad. Se transmite persona-persona, su periodo de incubación es generalmente de 3 o 4 días, pero puede oscilar entre 2 y 7 días<sup>1-3</sup>.

La EM incluye diversas formas clínicas, siendo las más graves, meningitis y sepsis. El diagnóstico por la clínica, es en múltiples ocasiones difícil,

Autor para correspondencia: Ana M<sup>a</sup> Grande Tejada  
anagrandetejada@gmail.com

ya que los primeros signos y síntomas son inespecíficos y puede confundirse con una infección banal. Es una enfermedad que presenta una evolución rápida, en algunos casos fulminante, con una elevada morbilidad y mortalidad, incluso en los casos en los que se realice un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado<sup>1-3</sup>.

Hasta un 20% de los supervivientes presentan secuelas significativas, la mortalidad está estimada alrededor de un 10% en los países desarrollados, aproximadamente 1 de cada 10 niños que sobreviven a la enfermedad meningocócica padecen secuelas importantes<sup>1-3</sup>.

### ***N. meningitidis***

*N. meningitidis* dispone de una cápsula polisacárida compuesta de ácido siálico que constituye su principal factor de virulencia al proteger a la bacteria de la fagocitosis y de la opsonización. En el momento actual, su composición bioquímica determina serogrupo del meningococo, de los que hay descritos 13, aunque la enfermedad invasora está originada principalmente por seis (A, B, C, W, X, Y) la mayoría de ellos son endémicos, con prevalencias variables en función del clima y de las distintas regiones geográficas, aunque todos pueden producir epidemias<sup>1-3</sup>.

### **Epidemiología**

La epidemiología de la enfermedad varía según el área geográfica y el serogrupo<sup>2</sup>.

En Europa, en 2016, se registraron un total de 3280 casos de enfermedad meningocócica invasiva (EMI) (tasa de 0,6/100 000 habitantes). Los países con mayor incidencia fueron Lituania, Irlanda y Reino Unido. El serogrupo B fue el más frecuente (54 %), seguido del C (16 %)<sup>3,4</sup>.

El serogrupo B ha permanecido estable, en cambio en el serogrupo W e Y han mostrado un aumento significativo en las últimas temporadas en algunos países europeos. Desde la temporada 2008/2009 se empezó a objetivar, en Reino Unido, un incremento progresivo de los casos autóctonos de EM por este serogrupo W, observándose un aumento del 85 % de los casos

en la temporada 2014/2015, con respecto a la previa. Esta misma situación y por el mismo clon se objetivó en Holanda en el año 2017<sup>5</sup>.

En los países nórdicos, se detectó, desde 2007, un aumento de casos de EMI por serogrupo Y, llegando a suponer el 50 % de los casos en Suecia en 2011, con descenso paulatino posterior<sup>3</sup>.

Actualmente, en España, el principal serogrupo productor de EMI es el B, responsable del 142 casos, 41 % del total de los confirmados (temporada 2017-2018)<sup>6</sup>.

El serogrupo B ha permanecido estable en las últimas temporadas. En cambio, los casos por los serogrupo C, W e Y han crecido en las últimas 4 temporadas<sup>6</sup>.

La incidencia del serogrupo W se ha incrementado, de 3 casos y tasa de 0,01 en 2013-2014 a 48 casos y tasa de 0,1 en 2017-2018. En el grupo de 0-19 años de edad se han producido 11 casos (22,9 %) en la temporada analizada<sup>6</sup>.

La incidencia del serogrupo Y ha aumentado en los últimos años, de 5 casos y tasa de 0,01 en 2013-2014, a 37 casos y tasa de 0,08 en 2017-2018<sup>6</sup>.

En cuanto a la letalidad media de la temporada 2017-18, fue del 12,7 %, mayor para el serogrupo C (20 %) y W (29,2 %)<sup>6</sup>.

### **Vacunas antimeningocócicas**

Los primeros ensayos con vacunas antimeningocócicas se iniciaron a principios del pasado siglo, pero no fue hasta mediados de la década de 1940 cuando se elaboró la primera vacuna, una vez identificados los polisacáridos capsulares<sup>7</sup>.

Actualmente disponemos de vacunas antimeningocócicas polisacáridas para los serogrupos A, C, Y, W, de vacunas conjugadas para los mismos serogrupos y de proteínas de membrana externa y recombinantes para el serogrupo B<sup>2</sup>.

### **Desarrollo de vacunas conjugadas**

Hasta el año 1999, sólo contábamos con vacunas de polisacáridos purificados que ofrecían una protección limitada ya que no son inmunó-

**Tabla 1. Vacunas conjugadas monovalentes frente a serogrupo C.**

Nombre	Año de autorización	Edad autorizada de inicio AEM	Principio activo	Proteína transportadora	Adyuvante
Menjugate®	2005	2 meses	10 µg oligosacárido capsular del grupo C	CRM197	Hidróxido de aluminio
Meningitec®	2007	2 meses	10 µg oligosacárido capsular del grupo C	CRM197	Fosfato de aluminio
Neis-Vac®	2001	2 meses	10 µg polisacárido capsular (de- O-acetilado) del grupo C	Toxoide tetánico	Hidróxido de aluminio hidratado

genas en lactantes, no inducen memoria inmunológica y no generan protección de mucosas ni, por tanto, inmunidad de grupo<sup>2,8</sup>. Estas condujeron al desarrollo de vacunas de polisacárido conjugada con proteínas transportadoras. A finales de los años 90 se observó un aumento significativo de la incidencia de EM por serogrupo C de la línea clonal ST-11, con una elevada mortalidad en Canadá y en un buen número de países europeos, entre los que se encontraba España, por lo que en 1999 se autorizaron las primeras vacunas conjugadas frente a meningococo C. En el año 2000 se introdujo en los calendarios vacunales de España a los 2, 4 y 6 meses de edad, juntamente con un programa de *catch-up* en menores de 6 años, ampliado posteriormente a los 18 años, aunque de manera muy heterogénea según las comunidades autónomas y el año de introducción<sup>2</sup>. A los 4 años de la introducción de la vacuna conjugada frente a meningococo C en el calendario vacunal, en España se observó una efectividad del 94%, pero se detectó también una pérdida de efectividad de la vacuna en aquellos niños vacunados pero que no recibieron una dosis de refuerzo a

los 12 meses de vida<sup>9</sup>. Este hecho llevó a la modificación de la pauta vacunal inicial, retrasando la administración de la tercera dosis a partir del segundo año de vida<sup>9</sup>. Posteriormente ante el cambio en la situación epidemiológica y ante la disminución de títulos de anticuerpos en la adolescencia, se modificó el esquema vacunal, una dosis en el primer año de vida, dosis de recuerdo en el segundo año de vida y posteriormente a los 12 años (Asturias a los 13 años)<sup>3</sup>.

Actualmente, hay tres vacunas monovalentes frente al serogrupo C: Menjugate, Meningitec y NeisVac-C. Tanto Meningitec como Menjugate están actualmente en desuso en nuestro país, en favor de NeisVac-C, única vacuna frente al MenC que permite la administración de una sola dosis durante el primer año de vida. La composición de los preparados monovalente frente a meningococo C se recoge en la Tabla 1<sup>3</sup>.

Posteriormente, se han desarrollado las formulaciones glucoconjugadas multivalentes. En el año 2005 se aprobó en EE. UU. la primera vacuna glucoconjugada contra los serogrupos A, C, Y, W. Actualmente, existen 3 vacunas conjuga-

das tetravalentes que se diferencian en la proteína transportadora<sup>2</sup>, si bien en España, solo 2 de ellas están disponibles en las oficinas de farmacia comunitaria desde septiembre de 2017, Menveo y Nimenrix<sup>3</sup>. Tabla 2.

En los ensayos clínicos realizados con una sola dosis de vacunas tetravalentes conjugadas en diferentes tramos de edad, se demuestra el de-

sarrollo de títulos elevados de anticuerpos bactericidas inmediatamente después de la vacunación, con una disminución paulatina durante el primer año. En esquemas multidosis iniciados a edades tempranas, los títulos de anticuerpos bactericidas se mantienen en un nivel aceptable entre 3-5 años. Los niveles de anticuerpos alcanzados y su persistencia son tanto mayores

**Tabla 2. Vacunas conjugadas antimeningocócicas tetravalentes disponibles en España.**

Característica	MenACWY-CRM <sub>197</sub> (Menveo®)	MenACWY-TT (Nimenrix®)
Fecha de autorización	2010	2012
Proteína transportadora	Toxoide de difteria mutado	Toxoide tetánico
Composición	10 µg de polisacárido del serogrupo A + 5 µg de polisacárido de los serogrupos C, Y y W	5 µg de polisacárido de los serogrupos A, C, Y y W
Edad autorizada	≥ 2 años	≥ 6 semanas
Pauta vacunal (dosis)	Una	6 sem-11m: (2+1) 2 dosis, intervalo mínimo 2 meses. DR: 12 m. ≥12m → 1 dosis
Coadministración	DTPa-VHB-IPV/Hib, HA,HB,SRP, SRPV,gripe estacional,PCV13, PCV10,VPH2	Tdpa, HA, HB, VPH, fiebre amarilla, fiebre tifoidea, encefalitis japonesa, rabia
Vía de administración	Intramuscular	Intramuscular

cuanto más se avanza en la edad del individuo vacunado, lo cual implica una relación lógica entre la inmunogenicidad y la madurez del sistema inmunológico. Con las dosis de refuerzo se obtiene una potente respuesta inmune con ambas vacunas<sup>3</sup>.

En la actualidad, se desconoce la duración exacta de la protección contra EMI tras el uso de los preparados tetravalentes, la cual depende, como hemos visto, de la edad a la que se

administre y de las dosis de refuerzo en los esquemas de inicio en la infancia. En la vacunación de adolescentes con una sola dosis, la protección obtenida se estima suficiente durante, al menos, 5 años (aunque hay estudios en marcha hasta 10 años de los que no se conocen actualmente los resultados)<sup>3</sup>.

Desde diciembre del 2010 se dispone de una vacuna glucoconjugada monovalente para el serogrupo A, esta vacuna ha sido desarrollada

para controlar la enfermedad por este serogrupo, que tiene una elevada incidencia en el cinturón africano de la meningitis<sup>2</sup>.

Sin embargo, en el caso del serogrupo B no ha sido posible conseguir una vacuna siguiendo las estrategias basadas en su polisacárido capsular, ya que el polisacárido capsular del serogrupo B tiene una elevada similitud antigénica con sacáridos del tejido neuronal humano y es poco

inmunógeno en humanos. Por ello, las estrategias para desarrollar vacunas para el serogrupo B se han centrado principalmente en antígenos no capsulares<sup>2,10</sup>.

En España, actualmente, existen dos vacunas disponibles frente al meningococo B: Bexsero y Trumenba<sup>3</sup>.

Bexsero es una vacuna recombinante obtenida por tecnología de “vacunología inversa”, que

**Tabla 3. Grupos de riesgo frente a Meningococo A, C,W,Y**

Grupos de riesgo
Asplenia o déficit de componentes del complemento (incluye tratamiento con eculizumab) o VIH
Personas con riesgo aumentado de exposición: viajeros a zonas endémicas, sanitarios tras exposición no protegida a secreciones procedentes de un paciente con EMI y personal de laboratorios que trabaja con <i>N. meningitidis</i> .

Modificada del Manual de vacunas en línea de la AEP<sup>3</sup>

contiene tres antígenos subcapsulares del meningococo B (la adhesina A de *Neisseria meningitidis* o NadA, la proteína que se une con el factor H del complemento fHbp, la familia B, y el antígeno de *Neisseria* que se une con la heparina o NHBA) combinados con vesículas de membrana externa (OMV) de la cepa de *Neisseria meningitidis* NZ 98/254, que expresa el serosubtipo 1.4 de la proteína de la membrana porina A (PorA)<sup>2,3</sup>. (Tabla 4) .

Trumenba es una vacuna bivalente, con las dos familias lipidadas de una de las proteínas subcapsulares del meningococo B (fHbp), la cual resulta esencial para que la bacteria se evada del sistema inmune (lugar de unión del factor H, evitando la acción del complejo de ataque a la membrana del complemento) y es capaz de generar respuesta de actividad bactericida del suero en humanos. Se conocen dos subfamilias inmunológicamente distintas de fHbp: la A y la B, y la vacuna MenBfHbp contiene una variante de cada una de ellas<sup>3</sup> (Tabla 4).

Ambas vacunas frente a meningococo B han mostrado ser inmunógenas, estimando la efi-

cacia Bexsero mediante MATS (*Meningococcal Antigen Typing System*) y Trumenba con MEASURE (*Meningococcal Antigen Surface Expression Assay*), permitiendo ambas técnicas establecer un umbral a partir del cual existe probabilidad de que la cepa evaluada se elimine mediante el ensayo de actividad bactericida en suero con complemento humano (hSBA)<sup>2,11</sup>.

En cuanto a datos de efectividad, sólo disponemos hasta el momento de datos de Bexsero en Reino, que incluyó esta vacuna en su calendario de vacunaciones sistemáticas en septiembre de 2015, con una pauta 2+1, a los 2, 4 y 12 meses de vida. Los resultados de los 10 primeros meses del programa mostraron, con una cobertura vacunal del 95,5 % para la primera dosis y del 88,6 % para la segunda, una efectividad del 83 % frente a cualquier cepa de MenB y de casi el 95 % frente a las cepas de MenB cubiertas por la vacuna. Los casos de EMI se redujeron en un 50 % en la población diana de la vacunación<sup>12</sup>.

Los datos más actuales, aunque provisionales, obtenidos de la última reunión del JVICI (*Joint Committee on Vaccination and Immunisation*),

**Tabla 4. Vacunas antimeningocócicas para serogrupo B disponibles en España.**

	rLP2086 (Trumenba) Pfizer	4 C MenB (Bexsero) GSK
Composición	60 µg fHBP A5 60 µg fHBP B1	50 µg NHBA 50 µg Nad A 50 µg fHBp 25 µg OMVnz
Autorización	29 Octubre 2014 (FDA) Mayo 2017 (EMA)	Enero 2013 (EMA) Enero 2015 (FDA)
Edad	> 10 años (EMA), no límite máx de edad	A partir de 2 meses (EMA) 10-25 a (FDA)
Pauta	2 dosis (0, 6 m) Abril 2016 0,5 ml IM	Según edad (tabla 5) 0,5 ml IM
Coadministración	MenC-CRM197, VCN13, RV, TV, Varicela, vacunas combinadas pentavalentes y hexavalentes	Tdpa-VPI, Tdpa, VPH4, Men ACWY

celebrada en octubre de 2018, hablan de una efectividad vacunal, después de tres años, del 70 % con el esquema 2+1 (88 % si se refiere a las cepas cubiertas por la vacuna según el MATS)<sup>13</sup>. De esta manera, cifran en 250 los casos de EMI por MenB que se han podido prevenir desde la implantación del programa<sup>13,14</sup>.

Ambas vacunas han mostrado un adecuado perfil de seguridad. Las reacciones adversas locales y sistémicas más comúnmente observadas tras la administración de Bexsero, fueron dolor y eritema en el lugar de la inyección, fiebre e irritabilidad. La fiebre aparecía más frecuentemente cuando la vacuna se coadministraba con las vacunas sistemáticas, que cuando se aplicaba sola. La fiebre suele ser baja, aparece en las primeras seis horas, y raramente dura más de 36-48 horas<sup>3</sup>.

En cuanto a la vacuna biantigénica el efecto adverso local más frecuentemente registrado fue dolor en el lugar de la inyección, especialmente tras la primera dosis. La cefalea y la astenia fueron los efectos sistémicos más comunes, siendo la fiebre poco frecuente. Estos efectos se presentan en las primeras 24-48 horas tras la vacunación y duran 1-3 días<sup>3</sup>.

Un trabajo publicado recientemente muestra que Bexsero proporciona adecuada inmunogenicidad en niños con deficiencia del complemento primaria o secundaria y de la función esplénica<sup>15,16</sup>.

Las dos vacunas no son intercambiables, por lo que las pautas deben completarse con el mismo producto.

### Calendario vacunal en España

- **Meningococo C.** Se administra con pauta de 1-1-1. Una dosis a los 4 meses de vida, seguida de una dosis a los 12 meses, con las dosis de recuerdo en función de la situación epidemiológica, en España en este momento a los 12 años, Asturias a los 13 años<sup>3</sup>.

- **Meningococo ACWY**

La segunda y tercera dosis para meningococo C se realiza con vacuna monovalente o tetravalente en algunas regiones de España (Melilla y Canarias a los 12 años y Castilla y León a los 12 meses y 12 años)<sup>17</sup>.

Esta vacunación se recomienda en grupos de riesgo (Tabla 3).

**Tabla 5. Esquema de vacunación de la vacuna frente a meningococo B (Bexsero), según la edad.**

	Inmunización primaria. Nº de dosis	Intervalo mínimo entre dosis primarias	Dosis de refuerzo	Nº total de dosis
2-3 meses <sup>a</sup>	3	1 mes	Sí, entre 12 y 15 meses (al menos 6 meses después de la última dosis de la inmunización primaria) <sup>b</sup>	4
3-5 meses	2	2 meses		3
6-11 meses no vacunados	2	2 meses	Sí, una dosis en el 2º año de vida (12-23 meses) con un intervalo de, al menos, 2 meses entre la dosis final de primovacuna y la dosis de refuerzo	3
12-23 meses no vacunados	2	2 meses	Sí, con un intervalo de 12 a 23 meses entre la dosis final de la primovacuna y la dosis de refuerzo	3
2-10 años, adolescentes y adultos <sup>c</sup>	2	1 mes	No <sup>d</sup>	2

Tomada del Manual de vacunas en línea de la AEP<sup>3</sup>

<sup>a</sup> La primera dosis no debe administrarse antes de los 2 meses de edad. La seguridad y eficacia de Bexsero en lactantes de menos de 8 semanas no se ha establecido.

<sup>b</sup> En caso de retraso en la administración, la dosis de recuerdo no se debe administrar más tarde de los 24 meses de edad (pero siguiendo el axioma de que no hay intervalos máximos entre dosis de vacunas, se puede administrar en cualquier momento a partir de los 24 meses de edad).

<sup>c</sup> No hay datos sobre los adultos mayores de 50 años.

<sup>d</sup> La necesidad de nuevas dosis de refuerzo no ha sido establecida.

### • Meningococo B

Recientemente ha sido anunciada su inclusión en el calendario de vacunación de Canarias y Castilla León con una pauta 2 +1.

En España, el Ministerio de Sanidad estableció las indicaciones de financiación

aplicables a ambas vacunas disponibles (con sus variaciones según edad): (Tabla 4 y 5)

- Personas con deficiencia de properdina o de factores terminales del complemento
- (incluyendo las que reciben o van a recibir eculizumab).
- Personas con asplenia o disfunción esplénica grave (anemia de células falciformes) y en aquellos con resección quirúrgica programada.

- Personas que han sufrido un episodio de EMI, independientemente del estado previo de vacunación.
- Personal de laboratorio (técnicos de laboratorio y microbiólogos) que trabaje con
- muestras que potencialmente puedan contener *N. meningitidis*.

### Bibliografía

- 1.- Moraga F, Martínón -Torres F, editores. La enfermedad meningocócica: Pasado, presente y futuro. Girona: Editorial Gráficos Montseny; 2013.
- 2.- Gil A, Barranco D, Batalla J, Bayas JM, Campins M, Gorrotxategi P, et al. Prevención de la enfermedad meningocócica por el serogrupo B mediante una vacuna de 4 componentes. An

- Pediatr (Barc). 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.04.013>
- 3.- Comité Asesor de Vacunas (CAV-AEP). Meningococo. Manual de vacunas en línea de la AEP [Internet]. Madrid: AEP; ene/2019. [consultado el 25/02/2019]. Disponible en: <http://vacunasaep.org/documentos/manual/cap-30>.
- 4.- European Centre for Disease Prevention and Control. Invasive meningococcal disease. In: ECDC. Annual epidemiological report for 2016. Stockholm: ECDC; 2018. Disponible en: <https://ecdc.europa.eu/en/publications-data/invasive-meningococcal-disease-annual-epidemiological-report-2016>.
- 5.- Knol MJ, Ruijs W, Antonise-Kamp L, de Melker H, Van der Ende A. Implementation of MenACWY vaccination because of ongoing increase in serogroup W invasive meningococcal disease, the Netherlands, 2018, Euro Surveill. 2018; 23 (16): 1-5.
- 6.- Comité Asesor de Vacunas (CAV-AEP). Enfermedad meningocócica, análisis de la temporada 2017-2018. 23 enero 2019. Disponible en: <https://vacunasaep.org/profesionales/noticias/enfermedad-meningococica-2017-2018>.
- 7.- Vipond C, Care R, Feavers IM. History of meningococcal vaccines and their serological correlates of protection. Vaccine. 2012; 30 (Suppl 2):B 10-7.
- 8.- Abad R, Vázquez J. Vacunas multivalentes frente a enfermedad meningocócica: ¿ dentro o fuera de nuestras agendas? An Pediatr (Barc). 2014; 81: 329.e1-329.e7.
- 9.- Larrauri A, Cano R, Garcia M, Mateo S. Impact and effectiveness of meningococcal C conjugate vaccine following its introduction in Spain. Vaccine. 2005; 23:4097-100.
- 10.- Abad R, Vázquez JA. Microbiología y salud pública: nuevos retos en vigilancia y control de la enfermedad meningocócica. Enferm Infecc Microbiol Clín. 2012; 30(2): 53-55.
- 11.- Toneatto D, Pizza M, Massignani V, Rappuoli R. Expert Rev Vaccines. 2017; 16(5):433-451.
- 12.- Parikh SR, Andrews NJ, Beebeejaun K, Campbell H, Ribeiro S, Ward C, et al. Effectiveness and impact of a reduced infant schedule of 4CMenB vaccine against group B meningococcal disease in England: a national observational cohort study. Lancet. 2016; 388:2775-82.
- 13.- Public Health of England (PHE). Invasive meningococcal disease in England: anual laboratory confirmed reports for epidemiological year 2016 to 2017. Health Protection Report Volume 11. Number 38, 27 October 2017. [Consultado 20 febrero 2019].
- 14.- Joint Committee on Vaccination and Immunisation (JCVI); Department of Health, United Kingdom. Minute of the meeting on 03 October 2018. [Consultado 20 febrero 2019].
- 15.- Martín Torres F, Bernatowska E, Shcherbina A, Esposito S, Szenborn L, Campins M, et al. Meningococcal B Vaccine Immunogenicity in Children With Defects in Complement and Splenic Function. Pediatrics 2018; 142 (3): e20174250 .
- 16.- Fichas técnicas de vacunas meningocócicas disponibles en España. Comité Asesor de Vacunas [en línea]. Disponible en: <http://vacunasaep.org/profesionales/fichas-tecnicas-vacunas/resultados?diseases=12542>.
- 17.- Calendario oficial de vacunaciones sistemáticas a lo largo de la vida de las personas para la Comunidad de Castilla y León, 2019. [Consultado 20 febrero 2019]. Disponible en: <http://bocyl.jcyl.es/boletin.do?fechaBoletin=14/12/2018>.
- 18.- Ponencia de Programa y Registro de Vacunaciones. Adenda. Modificación en Recomendaciones de utilización de la vacuna frente a enfermedad meningocócica por serogrupo B. Grupo de Trabajo “Uso de 4CMenB en situaciones especiales”. Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Enero de 2015. Disponible en: <http://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunac>.

## Resumen de Ponencias

### Panel de Oncología

# Detección temprana de cáncer en niños y adolescentes a través de casos clínicos

## Enfoque diagnóstico ante una masa tumoral

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

María Elena Mateos González. Unidad de Oncología Pediátrica, UGC de Pediatría, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba

Recibido: 26/02/2019 Aceptado: 04/03/2019

Mateos González ME. Enfoque diagnóstico ante una masa tumoral. Vox Paediatr 2019; 26:50-53

**Resumen:** Los tumores abdominales suelen presentarse como una masa palpable. Para llegar al diagnóstico correcto, el pediatra debe obtener una anamnesis detallada y realizar una exploración física minuciosa, reflejando su localización, posible organodependencia y extensión. La sospecha clínica inicial puede confirmarse mediante una analítica dirigida y pruebas de imagen adecuadas. Si el paciente presenta un fenotipo peculiar, será de gran ayuda conocer los síndromes que predisponen a desarrollar tumores en esta localización en la infancia. Las características biológicas y citogenéticas del tumor junto con el estudio de extensión de la enfermedad orientarán al plan terapéutico más apropiado para el paciente y su pronóstico.

**Palabras clave:** Masa abdominal, pediatría, diagnóstico

**Abstract** Abdominal tumours usually present as a palpable mass. To reach the correct diagnosis, the pediatrician must obtain a detailed anamnesis and perform a thorough physical examination, reflecting its location, possible organodependence and extension. Initial clinical suspicion may be confirmed by targeted analysis and appropriate imaging tests. If the patient presents a peculiar phenotype, it will be helpful to know the syndromes that predispose to develop tumours in this location in childhood. The biological and cytogenetic characteristics of the tumour, together with the study of the extension of the disease, will guide the most appropriate therapeutic plan for the patient and his prognosis.

**Key words:** Abdominal mass, Pediatrics, diagnosis

Los tumores de localización abdominal, que afectan a uno o más órganos abdominales y/o pélvicos, son los más frecuentes en la infancia, tras las leucemias y los tumores del sistema nervioso central. Su origen suele ser embrionario. El hallazgo de una masa abdominal es la forma de presentación más frecuente de los tumores en esta localización en la infancia.

La etiología según la edad es diferente. En los lactantes, el 65% de las masas abdominales están localizadas en el flanco y la mitad de ellas corresponden a masas renales. Aproximadamente el 50% de las masas renales en el lactante corresponden a hidronefrosis o a un riñón poliquístico, y, con menor frecuencia, a un tumor de Wilms o a una nefroblastomatosis. El 10% de las masas del flanco no corresponden a lesiones renales sino a lesiones en otras localizaciones, principalmente en localización suprarrenal como la hemorragia suprarrenal o con menor frecuencia el neuroblastoma. Entre las masas intraperitoneales, que suponen aproximadamente el 20% de las masas abdominales en el lactante, el 15% son gastrointestinales correspondiendo generalmente a duplicación o ileo meconial y el 5% son hepatobiliares entre las que destacan el hemangiomas, hepatoblastoma o el quiste del colédoco. Por último, las masas pélvicas alcanzan hasta el 15% de las masas abdominales en el lactante, representadas por el hidrometrocolpos, quiste ovárico o teratoma sacrocoxigeo.

En los niños y adolescentes las masas con localización en el flanco aumentan en porcentaje suponiendo el 78% de las masas abdominales. La mitad de ellas continúan siendo renales pero en este grupo de edad es más frecuente que sean malignas, como el tumor de Wilms aunque también pueden tratarse de hidronefrosis o poliquistosis renal. En cuanto a las masas no renales, éstas suponen el 23% representadas por el neuroblastoma y el teratoma. De las masas intraperitoneales, 18% del total de las masas abdominales, un 12% son gastrointestinales, destacando los abscesos del apéndice o anomalías congénitas. Las masas hepatobilia-

res alcanzan el 6% de los casos en este grupo y al igual que en el grupo etario de los lactante, corresponden a hepatoblastomas y en los niños más mayores, hepatocarcinomas. Las masas pélvicas suponen el 4% de las masas abdominales en relación con un quiste ovárico o hidrometrocolpos.

Las masas localizadas en la pared abdominal benignas corresponden a un absceso, un hematoma, un hemangioma, una hernia o adenomegalias reactivas. En el grupo de masas de la pared abdominal malignas, destacan los linfomas, rhabdomyosarcomas o las metástasis. Las masas intraperitoneales que afectan el hígado y vías biliares son en el 30% de los casos benignas, como por ejemplo los hemangiomas, teratomas maduros, hiperplasia nodular, hamartomas, abscesos o quistes del colédoco. El 70% serán malignas, entre ellas, el hepatoblastoma, hepatocarcinoma, otros sarcomas o bien se corresponderán con metástasis de linfoma, histiocitosis de células de Langerhans, neuroblastoma o tumor de Wilms.

Las masas esplénicas pueden ser benignas, por ejemplo el absceso, quiste, hematoma, hemangioma o granuloma, o bien malignas, debido a infiltración esplénica por un linfoma o una leucemia.

En el intestino y mesenterio las masas benignas corresponden a fecalomas, plastrones, linfangiomas o malformaciones. Entre las masas malignas en dicha localización figuran los linfomas y leiomyosarcomas.

Las lesiones localizadas en el flanco pueden ser renales o retroperitoneales. Entre las benignas se encuentran la hidronefrosis, malformación renal, trombosis renal, hematoma suprarrenal, ganglioneuroma y teratoma maduro. Entre las masas malignas se encontrarían el neuroblastoma, tumor de Wilms, linfoma, teratoma inmaduro y el nesidioblastoma.

Las masas benignas situadas en la pelvis y anejos son el teratoma, ganglioneuroma, quiste ovárico, hidrometrocolpos, globo vesical, feca-

loma, malformación genitourinario o un embarazo. Las masas malignas estarían encabezadas por los tumores de células germinales, teratoma, rabdomiosarcoma, neuroblastoma o linfoma. En las adolescentes siempre deberemos descartar el embarazo.

La cavidad abdominal proporciona un espacio amplio para el crecimiento de la masa por lo que los síntomas pueden ser escasos e inespecíficos. En general, a mayor edad mayor probabilidad de malignidad.

La forma de presentación de una masa puede ser desde una tumoración abdominal asintomática, es decir que se trate de un hallazgo casual en una exploración física, a presentar sintomatología urgente, con datos de abdomen agudo debido a una perforación u obstrucción como dolor abdominal, distensión y vómitos. También son cuadros urgentes la hemorragia gastrointestinal y el síndrome de lisis tumoral.

La tumoración abdominal sintomática puede manifestar una clínica inespecífica como es la masa palpable distensión, náuseas, vómitos, irritabilidad, estreñimiento, diarrea, dolor o síndrome constitucional, o bien síntomas diseminación como el dolor óseo localizado o difuso, adenomegalias, nódulos cutáneos, paraparesia, síntomas respiratorios, etc. En ocasiones el tumor se puede poner de manifiesto después de un golpe o traumatismo banal. Entrás la clínica específica figuran la hematuria, hipertensión y cólico nefrítico que corresponderían a un tumor renal mientras que la ictericia sugeriría tumor de hígado o de vías biliares. La virilización o síndrome de Cushing se relacionan con tumores ováricos suprarrenales o hepáticos. La diarrea crónica o el opsomioclonus pueden indicar la existencia de un neuroblastoma, en tanto que la sudoración y el prurito estarían en relación con un linfoma.

En cuanto a la orientación diagnóstica, esta viene dada por la historia clínica edad, los síntomas descritos y la evolución del cuadro.

La inspección del abdomen puede detectar la existencia de alguna asimetría o protrusión. La

auscultación del mismo ayuda a conocer si existe un íleo obstructivo o da a conocer la presencia de soplos. Con la percusión del abdomen se valora la consistencia de la masa y su firmeza. Debe medirse el tamaño de la masa y registrarse su localización y movilidad a la palpación, así como si ésta se moviliza con la respiración. La presencia de dolor también es un dato a considerar y su tiempo de evolución, teniendo en cuenta que la primera causa de dolor abdominal entre los 2 y 18 años es una apendicitis y en lactantes menores de dos años el estreñimiento.

La exploración ha de completarse con un tacto rectal si es preciso.

Las presencias de anormalidades en otras localizaciones serán de ayuda en la orientación etiológica de la masa abdominal: la presencia de equimosis palpebral o nódulos azulados cutáneos orientarían a neuroblastoma, el varicocele a compresión de vena cava inferior en relación con un nefroblastoma o el dolor a la palpación ósea a tumores que infiltren la médula ósea o que produzcan metástasis en esa localización.

La existencia de un fenotipo peculiar puede orientar a la presencia de algún tipo determinado de tumor ya que ciertos síndromes como el de Simmpson-Golabi-Behmel, Beckwith Wiedemann, Denish-Drash, Sotos, síndromes de inestabilidad cromosómica o síndromes de sobrecrecimiento predisponen al desarrollo de ciertos tumores.

Los exámenes complementarios de primer nivel incluyen el hemograma y bioquímica general con perfil hepatorenal así como análisis de orina, radiografía simple de abdomen o de tórax y ecografía de abdomen. Son pruebas de segundo nivel los marcadores tumorales séricos y urinarios, estudios citológicos o hematológicos específicos, técnicas de imagen como tomografía axial computerizada o resonancia magnética, los estudios isotópicos como tomografía por emisión de positrones, gammagrafía ósea con tecnecio o metaiodobencilguanidina. En cuanto a marcadores más específico destacan la LDH

que es poco específica porque puede estar elevada en todos los tumores y en presencia del síndrome de lisis tumoral, la alfafetoproteína y gonadotropina coriónica beta que pueden elevarse en el hepatoblastoma o tumor de células germinales, la ferritina se eleva en el neuroblastoma, linfoma o leucemia, la beta-2-microglobulina se eleva en el linfoma y la leucemia, la enolasa neuroespecífica en tumores como el neuroblastoma, la fosfatasa alcalina en los tumores óseos y hepáticos y la fosfatasa alcalina placentaria se eleva en los tumores de células germinales tipo disgerminoma puro. Los metabolitos de las catecolaminas, es decir, el ácido vanilmandélico y el homovanílico se encuentran elevados en el neuroblastoma mientras que la eritropoyetina se elevará en el tumor de Wilms. Otras pruebas más específicas dependerán de cual sea la orientación diagnóstica, entre ellas el aspirado y/o biopsia de médula ósea, citología de líquido cefalorraquídeo, orina o líquido peritoneal, o bien una punción-aspiración con aguja fina para obtener tejido para investigar por anatomía patológica.

En definitiva, la historia clínica detallada, exploración física minuciosa y conocimiento de síndromes con predisposición al desarrollo de tumores guiarán la conducta más apropiada para determinar la etiología de la masa abdominal.

### Bibliografía

- 1.- Álvarez AM, Alfar J, Pineda G: Tumores de abdomen y pelvis en el niño. *Pediatr Integral* 1995;1:51-58.
- 2.- Berbel Tornero O, Ferrís Tortajada J, Donat Colomer J, Ortega García JA, Muñoz Guillén A, Verdeguer Miralles A. Tumores neonatales: características clínicas y terapéuticas. Análisis de 72 casos del hospital La Fe de Valencia. *An Pediatr (Barc)*. 2006; 65(2):108-117.
- 3.- López Almaraz R, López Gutierréz JC, Belendez Bieler C, Herrero Hernández A, Mateos González ME, Ramírez Villar G. Tumores vasculares en la infancia. *An Pediatr (Barc)* 2010; 72(2):143e1-e15.
- 4.- López Almenara R, Villafruela Álvarez C, Rodríguez Luis J, Doménech Martínez E. Neoplasias neonatales: experiencia de un centro. *An Pediatr (Barc)* 2006; 65(6):529-535.
- 5.- Golden CB, Feusner JH. Malignant abdominal masses in children: quick guide to evaluation and diagnosis. *Pediatr Clin N Am* 2002; 49:1369-92.
- 6.- Gómez Martínez R, Silva-Padilla N, Torres-Sauza B, Huerta-Rosas J. Neoplasias sólidas malignas durante el primer año de vida. *An Pediatr (Barc)* 2005; 62(6):529-34.
- 7.- Steuber CPh, Nesbit ME: Clinical Assessment and Differential Diagnosis of the Child With Suspected Cancer. En: Pizzo PA, Poplack DG (eds). *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. 5ªed. Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins Publishers; 2006. Pp 145-159.
- 8.- Young G, Toretsky JA, Campbell AB, Eskenazi AF. Recognition of common childhood malignancies. *Am Fam Physician* 2000; 61(7):2144-54.

## Resumen de Ponencias Panel de Oncología

# Detección temprana de cáncer en niños y adolescentes a través de casos clínicos Síndromes de predisposición al cáncer infantil.

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

Antonio González-Meneses López. Unidad de dismorfología.

Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Recibido: 06/03/2019 Aceptado: 07/03/2019

González-Meneses López A. Síndromes de predisposición al cáncer infantil. *Vox Paediatr* 2019; 26:54-58

**Resumen:** El cáncer infantil es una enfermedad genética a diferencia del cáncer del adulto, existiendo además una serie de alteraciones sindrómicas que predisponen a padecer cáncer en la infancia con una mayor frecuencia que en la población general. La adecuada identificación de estas alteraciones sindrómicas puede permitir establecer pautas específicas para la detección precoz del cáncer en estos pacientes, así como asesorar a las familias en la recurrencia de estos procesos cuando sean hereditarios.

**Palabras clave:** Cáncer infantil, síndromes de predisposición al cáncer infantil, síndromes malformativos.

**Abstract** Childhood cancer is a genetic condition, different from cancer in the adult. Different genetic syndromes predispose to childhood cancer in a higher frequency than in general population. Early identification of these syndromic conditions can lead to establish early malignancies detection strategies in those patients and genetic counseling to their families.

**Key words:** Childhood cancer, childhood cancer predisposition syndromes, malformative syndrome.

### Introducción

El cáncer infantil es una enfermedad genética<sup>1-2</sup>, siendo en ello muy diferente al cáncer del adulto que suele estar influido en muchos casos por factores ambientales. Sin embargo, existen diversos procesos sindrómicos que pueden predisponer al cáncer infantil, ya que en dichos

síndromes la frecuencia de aparición de determinados cánceres supera la frecuencia de dicho cáncer en la población general.

Un síndrome es un conjunto de características clínicas a las que se supone un origen común. En dismorfología, rama de la genética clínica, un síndrome es un conjunto de alteraciones físicas

Autor para correspondencia: Antonio González-Meneses López  
 antonio.gonzalezmeneses.l.sspa@juntadeandalucia.es

objetivas (malformaciones) o subjetivas (dismorfias) en un determinado individuo al que se supone un origen genético específico y cuya identificación facilita conocer este origen genético<sup>3</sup>.

Existen síndromes dismórficos con un aumento de la frecuencia a presentar cáncer en la infancia en las personas que los padecen, permitiendo su adecuada identificación establecer acciones para la detección precoz del cáncer infantil y, en aquellos en que esto sea posible, estrategias preventivas<sup>1</sup>.

### Síndromes con predisposición al cáncer infantil

Sin pretender hacer un listado exhaustivo vamos a continuación a analizar los principales síndromes genéticos asociados al cáncer infantil y que presentan alteraciones visibles que pueden hacerlos identificables.

- Síndrome de Down.

El síndrome de Down, producido por la presencia de tres cromosomas 21 en un individuo es la causa más frecuente de retraso intelectual de origen genético. Sus características físicas son fácilmente identificables y su asociación con diversos tipos de leucemias ampliamente conocidas<sup>1-2,4-5</sup>. Fundamentalmente entre un 1-2% de las leucemias linfoblásticas agudas (LLA) y entre un 15-20 % de las leucemias mieloblásticas agudas (LMA) se darán en personas con síndrome de Down, siendo el riesgo de padecer una leucemia del orden de 7200 veces mayor que la población general si la persona con síndrome de Down presenta una traslocación 15-21 en el caso de leucemias linfoblásticas agudas, y aquellas con alteraciones en el gen GATA1 en el caso de las mieloblásticas<sup>6</sup>. Así pues en el seguimiento recomendado a las personas afectas de síndrome de Down, la detección de la LLA o LMA debe realizarse especialmente en aquellos pacientes con mayor predisposición.

- Rasopatías (síndromes de afectan a la vía del HRAS). Síndromes de Noonan-Costello o cardio-facio-cutáneo.

La vía del HRAS es una vía de señalización celular imprescindible en el control del crecimiento

celular que se encuentra alterada somáticamente en los síndromes de Noonan, Costello o Cardio-facio-cutáneo, grupo de procesos dismórficos caracterizados por talla baja, rasgos dismórficos y malformaciones congénitas cardíacas o renales entre otras. Esta vía comprende diversos genes que interactúan entre sí y con otras vías de señalización celular como la vía del mTOR. Desde el punto de vista de los tumores infantiles, el síndrome de Noonan se ha relacionado con la aparición de síndromes mieloproliferativos, mientras que el síndrome de Costello presenta una mayor incidencia de neuroblastomas y rhabdomiomas embrionarios entre otros tumores con una incidencia aumentada unas 10 veces sobre la población general que llega a ser hasta 42 veces mayor en el síndrome de Costello, caracterizado por talla baja, pelo rizado, hipertelorismo y palmas y plantas con surcos palmares profundos<sup>7-8</sup>. Estos riesgos tumorales hacen que debamos extremar la vigilancia y la detección precoz en las personas afectas de rasopatías, especialmente en aquellos con síndrome de Costello y ciertas mutaciones de PTPN11 más predisponentes<sup>6,9</sup>.

### Neurofibromatosis

La neurofibromatosis es una enfermedad genética autosómica dominante caracterizada por la presencia de lesiones cutáneas y riesgo tumoral asociado. Se divide fundamentalmente en neurofibromatosis tipo 1 y tipo 2 por mutaciones en los genes NF1 y NF2. Los pacientes con neurofibromatosis tipo 1 presentan clínicamente manifestaciones cutáneas como mancha café con leche, neurofibromas periféricos o plexiformes, y pueden presentar tumores del sistema nervioso central principalmente fundamentalmente gliomas ópticos. Existe una amplia variabilidad entre las manifestaciones clínicas de diferentes pacientes incluso dentro de una misma familia y con una misma mutación, siendo muy difícil predecir en un paciente concreto su evolución y riesgo de cáncer. De un modo general no se recomienda el uso rutinario de cribado tumoral mediante resonancia magnética nuclear cerebral<sup>6,10-11</sup>.

En la neurofibromatosis tipo 2, los tumores más comunes son los de vías auditivas, fundamentalmente schwannomas auriculares, siendo su aparición bilateral patognomónica de este tipo de neurofibromatosis, si bien también son frecuentes los meningiomas y ependimomas<sup>11</sup>.

Por su mecanismo molecular de aparición, los inhibidores de la m-TOR, como el everolimus, han demostrado utilidad en el tratamiento de estos tumores ya que existe una estrecha relación entre la expresión de NF1 y NF2, y la vía PIK3A/AKT/ mTOR<sup>12</sup>.

### Complejo esclerosis tuberosa

El complejo esclerosis tuberosa es un síndrome neurocutáneo multisistémico que asocia alteraciones cutáneas como manchas hipocromas, túberes cutáneos, epilepsia, crecimiento celular, y hamartomas en el corazón los riñones o el cerebro. Es una alteración genética debida a mutaciones en los genes *TSC1* o *TSC2*. Al igual que en la neurofibromatosis, existe una estrecha relación con la vía PIK3A/AKT/ mTOR, siendo los inhibidores de la misma tratamientos prometedores en algunas de las manifestaciones tumorales del complejo esclerosis tuberosa<sup>12</sup>. Se han desarrollado diferentes guías de seguimiento para la supervisión de los problemas asociados a esta enfermedad destacando la realización periódica de ecografías renales y resonancia magnética nuclear cerebral para la detección precoz y seguimiento de los tumores<sup>13-14</sup>.

### Síndrome de Gorlin

Es una alteración genética caracterizada clínicamente por la presencia de malformaciones congénitas como labio leporino o fisura palatina, alteraciones esqueléticas, quistes odontógenos y una predisposición aumentada a tumores fundamentalmente cutáneos pero también en otras localizaciones. Entre estos tumores destacan los carcinomas basocelulares, pero también el meduloblastoma. Esta alteración genética es debida a mutaciones dominantes del gen *PTCH1*. Su correcta identificación va a permitir el tratamiento precoz de los tumores cutáneos

en caso de aparecer, prevenir malformaciones en futuros hijos de las personas afectas, y aconsejar al paciente sobre la disminución de la exposición solar y a radiaciones ionizantes como radiografías<sup>15</sup>.

### Síndrome de Beckwith Wiedemann.

El Síndrome de Beckwith Wiedemann es un síndrome de sobrecrecimiento caracterizado por la presencia de manifestaciones clínicas tales como sobrecrecimiento localizado que puede afectar a un hemicuerpo, macroglosia, hipoglucemias al nacimiento, angiomas faciales y predisposición tumoral aumentada. Se debe a alteraciones en la zona reguladora del crecimiento situada en el brazo corto del cromosoma 11, que puede alterarse por diversas causas tales como mutaciones puntuales, disomías uniparentales o alteraciones cromosómicas que afecten a dicha región.

Desde el punto de vista tumoral destaca el aumento del riesgo de presentar tumor de wilms o hepatoblastomas, estando recomendada la realización en estos pacientes de ecografías abdominales seriadas trimestrales o semestrales hasta los siete años de edad, que es el momento de mayor riesgo de aparición tumoral. Actualmente la realización seriada de marcadores tumorales tipo alfa feto proteína o beta HGC, que también se ha utilizado durante años para la detección precoz de estos tumores no se considera superior a la realización de la ecografía<sup>16-17</sup>.

### Síndromes de inestabilidad cromosómica

Los síndromes de inestabilidad cromosómica son procesos caracterizados por una falta de reparación ante la rotura del ADN asociando clínicamente inmunodeficiencia, neurodegeneración y tumorigénesis. La mayoría de los procesos tienen una herencia autosómica recesiva. Diferentes genes afectados pueden dar cuadros distintos pero que comparten las características antes reseñadas<sup>1,6</sup>. Así entre este grupo de patologías podemos encontrar entre otras:

-Ataxia telangiectasia: enfermedad autosómico recesiva caracterizada por una alteración en el gen ATM que provoca en la persona afectada un grado variable y progresivo de inmunodeficiencia, neurodegeneración progresiva con ataxia y la aparición de telangiectasias especialmente en la conjuntiva así como una alta predisposición a padecer tumores de forma espontánea o tras recibir radiaciones ionizantes. La alteración del gen ATM provoca en la célula un aumento de las roturas espontáneas de la doble cadena de ADN, una mayor sensibilidad a las radiaciones y al estrés oxidativo y un envejecimiento prematuro de la misma. Estas alteraciones celulares son las responsables de la clínica que le paciente presenta.

Las alteraciones neurológicas están presentes desde la primera infancia progresando especialmente en las capacidades de movilidad, llevando al paciente a una silla de ruedas en la segunda década de la vida. A estas alteraciones debemos añadir las alteraciones inmunitarias con menor producción de anticuerpos y mayor susceptibilidad a infecciones, así como la aparición de tumores especialmente linfomas y leucemias. Sin llegar a la alta incidencia de los afectos, los portadores de mutaciones en el gen ATM en heterocigosis, como los padres o los hermanos de los afectos, tienen también un aumento del riesgo global tumoral en relación a la población general<sup>18</sup>.

-Anemia de Fanconi: alteración genética debida a mutaciones de múltiples genes asociados a la anemia de Fanconi (actualmente unos 22 genes diferentes) y heredados de modo autosómico recesivo. Provoca alteraciones malformativas fundamentalmente a nivel de los radios, con hipoplasia de los mismos con o sin alteraciones de los pulgares, acompañados de fallos de la función de la médula ósea y aumento de susceptibilidad tumoral unas 700 veces la población general. Las alteraciones genéticas de la vía de la anemia de Fanconi, provocan una susceptibilidad a la rotura espontánea del ADN y a dificultades de su reparación. Los tumores pueden aparecer en cualquier localización<sup>19</sup>.

-Síndrome de Bloom: síndrome caracterizado por alteraciones del crecimiento pre y postnatal con aumento de sensibilidad a la exposición solar en la piel, discapacidad intelectual y riesgo aumentado de cáncer tanto cutáneo como tumor de Wilms entre otros. Se hereda en un modo autosómico recesivo<sup>20</sup>.

### **Defectos de reparación del ADN; Xeroderma pigmentoso**

Similar a las alteraciones expuestas anteriormente existen también procesos que tiene alterada la reparación de los daños que sufre el ADN por exposición solar, a radiaciones ionizantes o al estrés oxidativo, provocando cuadros variables de fotosensibilidad, retraso intelectual progresivo tipo neurodegeneración y sensibilidad aumentada a tumores fundamentalmente cutáneos. Existen diversos genes involucrados en este espectro de alteraciones que provocan discapacidad intelectual hasta en el 25% de los casos. La protección solar extrema y la vigilancia dermatológica de los tumores, fundamentalmente basocelulares, espinocelulares y melanomas es imprescindible<sup>21</sup>.

### **Conclusión**

Los tumores infantiles tienen un origen muy diferente a los tumores del adulto en líneas generales con mayor influencia en muchos casos de alteraciones genéticas subyacentes que pueden aumentar su riesgo en determinadas personas. En los síndromes con susceptibilidad aumentada a tumores, existen manifestaciones malformativas o dismórficas extratumorales que pueden permitir hacer un diagnóstico precoz de dichos síndromes pudiendo establecer programas de detección precoz de los mismos, así como facilitando a las familias consejo genético adecuado ya que muchas de ellas son patologías hereditarias.

### **Bibliografía**

- 1.- González-Meneses López A. Bases genéticas y moleculares del cáncer infantil. *Pediatría integral* 2016; 20: 359-366.

- 2.- Peris Bonet R. Cáncer infantil en España. Estadísticas 1980-2014. Registro Español de Tumores Infantiles (RETI-SEHOP). Universidad de Valencia, Valencia, 2015.
- 3.- González-Meneses López A. Dismorfología clínica genética I: enfoque diagnóstico del paciente dismórfico. *An Ped Cont.* 2008; 6:140-146.
- 4.- Satgé D, Seidel MG. The Pattern of Malignancies in Down syndrome and its potential context with the immune system. *Front Immunol.* 2018; 9:3058.
- 5.- Mateos MK, Barbaric D, Byatt SA, Sutton R, Marshall GM. Down syndrome and leukemia: insights into leukemogenesis and translational targets. *Transl Pediatr.* 2015; 4: 76-92.
- 6.- Ripperger T, Bielack SS, Borkhardt A, Brecht IB, Burkhardt B, Calaminus G et al. Childhood cancer predisposition syndromes—A concise review and recommendations by the Cancer Predisposition Working Group of the Society for Pediatric Oncology and Hematology. *Am J Med Genet A.* 2017; 173(4):1017-1037.
- 7.- Kratz CP, Franke L, Peters H, Kohlschmidt N, Kazmierczak B, Finckh U et al. Cancer spectrum and frequency among children with Noonan, Costello, and cardio-facio-cutaneous syndromes. *Br J Cancer.* 2015; 112(8):1392-7.
- 8.- Jongmans MCJ et al. Cancer risk in patients with Noonan syndrome carrying a PTPN11 mutation. *Eur J Hum Genet.* 2011; 19(8):870-4.
- 9.- Pierpont MEM et al. Cardio-Facio-Cutaneous Syndrome: Clinical Features, Diagnosis, and Management Guidelines. *Pediatrics.* 2014; 134:e1149.
- 10.- Evans DGR et al. Cancer and Central Nervous System Tumor Surveillance in Pediatric Neurofibromatosis 1. *Clin Cancer Res.* 2017; 23(12):e46-e53
- 11.- Campian J. CNS Tumors in Neurofibromatosis. *J Clin Oncol.* 2017; 35(21): 2378–2385.
- 12.- Hütt-Cabezas M, Karajannis MA, Zagzag D, Shah S, Horkayne-Szakaly I, Rushing EJ et al. Activation of mTORC1/mTORC2 signaling in pediatric low-grade glioma and pilocytic astrocytoma reveals mTORas a therapeutic target. *Neuro Oncol.* 2013; 15(12):1604–1614
- 13.- Randle SC. Tuberous Sclerosis Complex: A Review. *Pediatric Annals* 2017; 46(4):e166-e171
- 14.- Weidman DR, Pole JD, Bouffet E, Taylor MD, Bartels U. Dose-Level Response Rates of mTOR Inhibition in Tuberous Sclerosis Complex Related Subependymal Giant Cell Astrocytoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2015; 62:1754-1760.
- 15.- Bresler SC, Padwa BL, Granter SR. Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome (Gorlin Syndrome). *Head and Neck Pathol.* 2016; 10:119-124.
- 16.- Kalish JM, Doros L, Helman LJ, Hennekam RC, Kuiper RP, Maas SM et al. Surveillance Recommendations for Children with Overgrowth Syndromes and Predisposition to Wilms Tumors and Hepatoblastoma. *Clin Cancer Res.* 2017; 23:e115–e122.
- 17.- Brioude F, Kalish JM, Mussa A, Foster AC, Blik J, Ferrero GB et al. Clinical and molecular diagnosis, screening and management of Beckwith–Wiedemann syndrome: an international consensus statement. *Nat Rev Endocrinol* 2018; 14:229-249.
- 18.- Rothblum-Oviatt C, Wright J, Lefton-Greif MA, McGrath-Morrow SA, Crawford TO, Lederman HM. Ataxia telangiectasia: a review. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* 2016; 11:159
- 19.- Nepal M, Nepal M, Che R, Zhang J, Ma C, Fei P. Fanconi Anemia Signaling and Cancer. *Trends Cancer.* 2017; 3:840–856.
- 20.- C. C. Flanagan M, «Bloom Syndrome. Genereviews,» 14 febrero 2019. [En línea]. Available: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1398/>. [Último acceso: 5 marzo 2019].
- 21.- D. J. Kraemer KH, «Genereviews. Xeroderma pigmentosum,» 29 sep 2016. [En línea]. Available: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1397/>. [Último acceso: 5 3 2019].

## Resumen de Ponencias

### Panel de Oncología

# Detección temprana de cáncer en niños y adolescentes a través de casos clínicos

## Signos y síntomas de los tumores cerebrales en Pediatría.

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

.....  
*Eduardo Quiroga Cantero, Mercedes Llempen Lopez, Palma Solano Paez, Ignacio Gutierrez Carrasco, Ana Chaves del Barco, Gema Ramirez Villar y Catalina Márquez Vega. Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Infantil Virgen del Rocio de Sevilla.*

Recibido: 28/02/2019 Aceptado: 04/03/2019

*Quiroga Cantero E, Llempen Lopez M, Solano Paez P, Gutierrez Carrasco I, Chaves del Barco A, Ramirez Villar G, Márquez Vega C. Signos y síntomas de los tumores cerebrales en Pediatría. Vox Paediatr 2019; 26:59-63*

**Resumen:** Los tumores cerebrales en la infancia representan los tumores sólidos más frecuentes en Oncología Pediátrica. Sin embargo su incidencia es muy baja en la población infantil, convirtiéndolos en una enfermedad rara.

Debemos sospecharlos en aquellos niños cuya sintomatología refleje hipertensión intracraneal, añadiendo a los clásicos conocidos como cefaleas y vómitos, alteraciones del comportamiento previos, referidos por los padres, que nos pueden hacer sospechar esta patología rara pero con alta morbimortalidad.

A través de diferentes casos clínicos llegaremos al diagnóstico de tumores cerebrales de diferente naturaleza.

**Palabras clave:** Tumor cerebral, niños, alteraciones del comportamiento.

**Abstract** Brain tumors in childhood represent the most frequent solid tumors in Pediatric Oncology. However, its incidence is very low in the child population, making them a rare disease.

We should suspect them in those children whose symptoms reflect intracranial hypertension, adding to the classics known as headaches and vomiting, previous behavioral alterations, referred by the parents, which may make us suspect this rare pathology but with high morbidity and mortality.

Through different clinical cases we will arrive at the diagnosis of brain tumors of different nature.

**Key words:** Brain tumor, children, behavioral alterations.

## Introducción

Los tumores cerebrales representan los tumores más frecuentes en Oncología Pediátrica y el cáncer infantil más frecuente tras las leucemias, según datos del Registro Nacional de Tumores Infantiles<sup>1</sup>. Son además los que más morbimortalidad poseen y aquellos que producen más secuelas a largo plazo.

El diagnóstico de un tumor cerebral en la infancia requiere en la mayoría de las ocasiones un alto índice de sospecha, pues representan una patología rara dentro de la Pediatría.

En la mayoría de las ocasiones los síntomas se van desarrollando paulatinamente y pueden ser muy similares a los que ocurren en patologías más banales (cefaleas, vómitos, irritabilidad, etc...)

El Pediatra de Atención Primaria es la figura clave en su diagnóstico pues es el profesional sanitario que mejor conoce al niño y que más oportunidades tiene de verlo y explorarlo, y por tanto de detectar de la forma más precoz posible esta patología.

A través de casos reales y escuchando la voz de sus padres llegaremos al diagnóstico de diferentes tumores cerebrales que han sido tratados en nuestra Unidad.

## Casos clínicos

### Caso 1

Fernando es un niño de 18 meses que desde hace dos meses refiere estos problemas a través de su madre:

“Está más torpe..”, “Se cae con frecuencia, aunque como está empezando a andar..”,

“Por las noches se mueve mucho...”, “Está como triste..”, “Solo quiere estar en brazos”.

En este caso las palabras de la madre traducen que su hijo tiene inestabilidad, ataxia, por lo que se cae frecuentemente, y se siente inseguro y por tanto no quiere caminar. La tristeza y la inquietud en las noches pueden ser signos de hipertensión intracraneal, y por tanto de dolor de cabeza que él por su edad no sabe bien expresar.

Al realizarle la Resonancia Magnética visualizamos una masa en fosa posterior (Fig.1) que tras la cirugía correspondía a un *Tumor Embrionario*. Tras la cirugía ha sido tratado con quimioterapia a altas dosis y actualmente está asintomático y en remisión completa.

### Caso 2

Alejandro es un niño de 11 años en la que su madre cuenta estos problemas que se iniciaron hace 15 días.

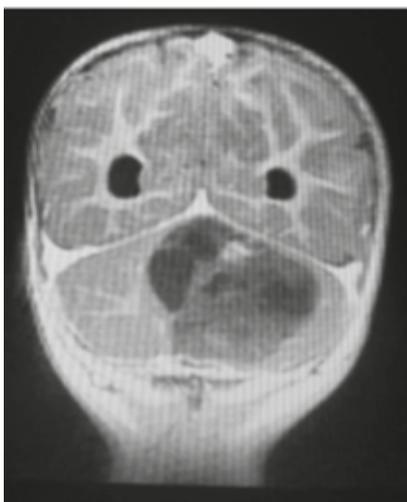


Figura 1.

RM craneal. Corte coronal con contraste. Gran masa de fosa posterior heterogénea, con captación irregular de contraste que se extiende a hemisferio cerebeloso izquierdo. (Tumor Embrionario)

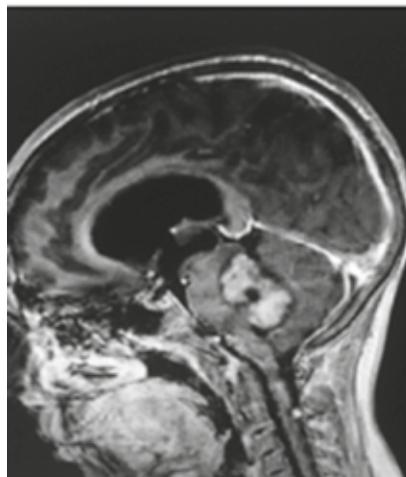


Figura 2.

RM craneal. Corte sagital. Tumor de fosa posterior con compresión de tronco que capta de forma irregular el contraste. Nódulo metastásico a nivel cervical. (Meduloblastoma)

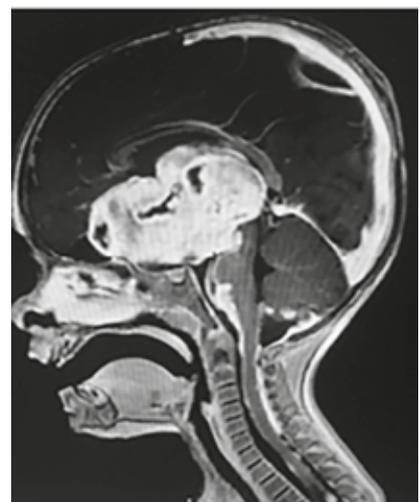


Figura 3.

RM craneal. Corte sagital. Se observa una enorme tumoración hipotalámica-quiasmática que capta contraste de forma intensa. Diseminación espinal. (Astrocitoma Pilocítico)

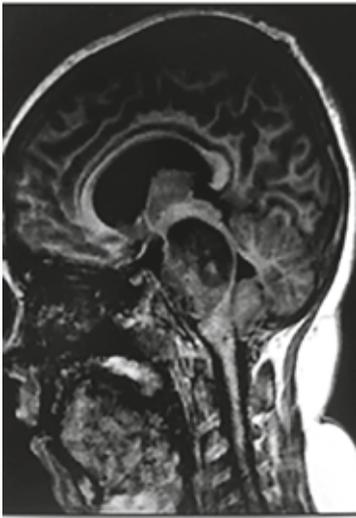


Figura 4.

RM craneal. Corte sagital sin contraste. Tumor localizado en la protuberancia. (Tumor Difuso de Protuberancia)

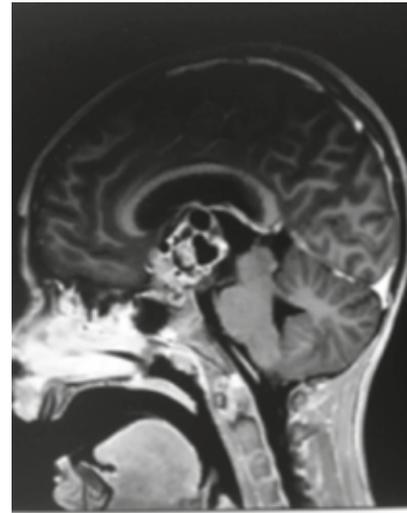


Figura 5.

RM craneal. Corte sagital. Tumor hipotalámico-hipofisario con captación heterogénea del contraste.

“Lo que me llamaba la atención Doctor era el cansancio que tenía...”, “ Llegaba del colegio y solo quería estar tumbado..”, “ Alguna vez se quejó de dolor de cabeza..”, “ Cuando me dijo que no veía bien fue cuando me asusté y lo llevé de urgencias al oftalmólogo...”

En este caso, llama la atención las palabras de la madre que hacen referencia al cansancio, o astenia, que es uno de los síntomas más comunes en el cáncer tanto en la infancia como en el adulto.

Por otra parte la cefalea, y las alteraciones de la visión, síntomas producidos por la hipertensión intracraneal. El edema de papila que produce visión borrosa en los niños que la padecen. Algunos de los casos que nos llegan a la Unidad son diagnosticados por oftalmólogos que detectan el edema de papila, a pesar de que han sido valorados previamente.

Al realizarle la Resonancia Magnética podemos ver (Fig. 2) un tumor en la fosa posterior correspondiente a un meduloblastoma. Ha sido tratado con cirugía del tumor primario, radioterapia craneoespinal y quimioterapia en el momento actual.

### Caso 3

Alberto es un niño de 6 meses al diagnóstico. Su madre refería estos problemas desde hacía 2 meses.

“No puso peso en el último mes..”, “Echaba toda la leche..”, “ Lo estaban estudiando de reflujo o de celiaquía..” “Aquella tarde cuando empezó a hacer movimientos extraños con los ojos fuimos a Urgencias.”

En este caso predominaban los problemas digestivos: estancamiento en la curva ponderal, vómitos/reflujo. En la Resonancia Magnética (Fig.3) se puede observar un gran tumor hipotalámico que ocasiona un Síndrome de Russell-Rubinstein en el que los pacientes padecen vómitos, pérdida de peso e irritabilidad. La mayoría de los lactantes que padecen este síndrome son estudiados por Digestivo buscando celiaquía, reflujo, intolerancias, hasta que aparecen anomalías neurológicas, principalmente visuales, y se realiza un estudio de neuroimagen.

Habitualmente son gliomas de bajo grado donde la irresecabilidad y la falta de respuesta a la quimioterapia confieren un pronóstico ominoso como ocurrió en este caso.

#### Caso 4

Juan Manuel es un niño de 8 años en la que su madre nos relata estos problemas que comenzaron hace un mes:

“ Todo empezó como hace un mes o menos..”, “ Empezó a pegarme, que antes no lo hacía”, “ Se tiraba al suelo como si estuviera loco..”, “Por último le noté que empezaba a meter un ojo..”

En este caso el principal problema que se traduce del relato de la madre es el cambio de carácter. Estas alteraciones del comportamiento son propias no solo de aquellos tumores que producen hipertensión intracraneal sino de los tumores que se localizan en la protuberancia o puente y que se denominan tumores difusos de la protuberancia ( Fig. 4).

En la fase de alteraciones del carácter es difícil pensar en el diagnóstico, el cual se suele realizar cuando empiezan las alteraciones de los pares craneales, principalmente el VI y VII par.

Los tumores difusos de protuberancia no tienen curación en la actualidad y son tratados con radioterapia focal, siendo la supervivencia de un año aproximadamente. Actualmente gracias a la realización de biopsias esterotáxicas se están llevando a cabo numerosos ensayos clínicos dirigidos a las alteraciones moleculares que se producen en este tumor.

#### Caso 5

David es un niño de 7 años que padece estos problemas desde hacía 6 meses referidos por su madre:

“Desde hacía un mes que no estaba bien..”, “ Se acercaba más las cosas para leer, pero fuimos a un oftalmólogo que nos dijo que estaba bien...”, “ Estaba ansioso siempre por beber...”, “ Comenzó de nuevo a hacerse pipí por la noche..”

En esta ocasión los problemas principales son por una parte los problemas de visión con una disminución de la agudeza visual y por otra parte la avidez por el agua y la enuresis nocturna, que refleja una diabetes insípida de origen central. Si unimos estas dos alteraciones, nos en-

contramos con tumores localizados en la zona hipotálamo-hipofisaria con afectación del quiasma óptico (Fig. 5).

En algunas ocasiones la diabetes insípida puede adelantarse incluso años a la aparición del tumor, como ocurre en los germinomas hipofisarios.

En este caso se trataba de un tumor germinal secretante, con elevación de la alfafetoproteína, y fue tratado con quimioterapia, cirugía y radioterapia, encontrándose en remisión completa de su enfermedad pero con secuelas visuales y endocrinas.

#### Comentarios

Como hemos visto en los diferentes casos clínicos comentados, existe un periodo previo o concomitante donde las alteraciones psicológicas o cambios en el comportamiento del niño pueden ayudarnos al diagnóstico. En este sentido es importante escuchar el relato de sus padres o indagar en nuestra anamnesis si existen o han existido a la hora de enfrentarnos a niños que por sus síntomas pudieran hacernos sospechar esta patología. En el trabajo realizado por Edgeworth y cols<sup>2</sup> se demuestra que estas alteraciones comportamentales, ajustadas por edad, nos ayudan en el diagnóstico.

Los síntomas o signos más frecuentes que se recogen en las historias clínicas y exploraciones han sido recogidos ampliamente en la literatura, y son los producidos bien por la hipertensión intracraneal (cefaleas, vómitos...) o por la localización del tumor (problemas oculares, endocrinos, crisis convulsivas..). En nuestra experiencia ya publicada, Coserria F y cols<sup>3</sup> fueron los vómitos el síntoma más frecuente, a pesar que podamos pensar que la cefalea es el síntoma más frecuente.

La mayoría de los niños no son diagnosticados en fases iniciales sino cuando ya existen alteraciones neurológicas graves, a pesar de que los padres habían consultado varias veces. Este problema es debido a la rareza de esta patología y al presentarse con síntomas similares a otras

enfermedades más banales (migrañas, sinusitis, etc..).

### Conclusiones

Los tumores cerebrales son infrecuentes en Pediatría por lo que debemos tener un alto índice de sospecha, sobre todo cuando otros diagnósticos más frecuentes son excluidos o su tratamiento no es eficaz.

Debemos escuchar a los padres, pues aparte de los síntomas físicos, nos pueden relatar alteraciones del comportamiento, que pueden reflejar el dolor o alteraciones neurológicas producidas por el tumor.

### Bibliografía

- 1.- Pardo Romaguera E, Muñoz López A, Valero Poveda S, Porta Cebolla S, Fernández-Delgado R, Barreda Reines MS, Peris Bonet R. Cáncer infantil en España. Estadísticas 1980-2017. Registro Español de Tumores Infantiles (RETI-SE-HOP). Valencia: Universitat de València, 2018.
- 2.- Edgeworth J, Bullock P, Bailey A, Gallagher A, Crouchman M. Why are brain tumors still being missed? Arch Dis Child. 1996; 74:148-51.
- 3.- Coserria Sánchez FJ, Garrido Ocaña AI, Quiroga Cantero E, Reina González AM, Amadeu Da Costa AP, García Zarza N. Clínica de presentación de los tumores de sistema nervioso central en función de la edad. An Pediatr (Barc) 2007; 66:115- 20.

## Resumen de Ponencias Mesa redonda de residentes de Pediatría

# Controversias del tratamiento con biológicos en la enfermedad inflamatoria intestinal

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

Emma López Rubio, José Antonio Gil Arenas, María José Manzano Infante, Antonio Millán Jiménez.  
Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Recibido: 01/03/2019 Aceptado: 04/03/2019

López Rubio E, Gil Arenas JA, Manzano Infante MJ, Millán Jiménez A. Controversias del tratamiento con biológicos en la enfermedad inflamatoria intestinal. *Vox Paediatr* 2019; 26:64-69

**Resumen:** En las últimas décadas ha habido un aumento en el uso de fármacos biológicos por los gastroenterólogos pediátricos debido a un aumento de la incidencia de la enfermedad inflamatoria intestinal (EII), un mayor conocimiento de su historia natural así como de las propiedades y efectos secundarios de estos fármacos.

Los objetivos del tratamiento en la enfermedad inflamatoria intestinal han cambiado a lo largo del tiempo. Si bien clásicamente se buscaba la remisión clínica y la recuperación del crecimiento, en la actualidad se aboga por la curación mucosa ya que puede ser la única forma de modificar la historia natural de la enfermedad y prevenir las complicaciones. Los únicos fármacos que hasta la fecha han demostrado poder conseguirlo son los fármacos anti factor de necrosis tumoral (antiTNF). Sin embargo no todos los pacientes los requieren para el control de la enfermedad.

Hemos realizado un estudio descriptivo de los pacientes pediátricos con EII en tratamiento con antiTNF en nuestro hospital para evaluar su eficacia y posibles efectos adversos.

Los fármacos biológicos son los únicos que han demostrado eficacia para la curación mucosa a largo plazo en la EII pediátrica. Aunque en nuestra serie la eficacia ha sido elevada con escasos efectos adversos, precisamos de un seguimiento a más largo plazo para evaluar si realmente existe un cambio en la historia natural de la enfermedad de nuestros pacientes y qué hacer en caso de pérdida de respuesta a los antiTNF.

**Palabras clave:** Enfermedad inflamatoria intestinal, antiTNF, pediatría

**Abstract** In recent decades there has been an increase in the use of biological drugs by pediatric gastroenterologists due to an increased incidence of inflam-

matory bowel disease (IBD), a better understanding of their natural history and the properties and side effects of these drugs.

The goals of treatment in IBD have changed over time. Although clinical remission and recovery of growth were classical goals, mucosal healing is now advocated as it may be the only way to modify the natural history of the disease and prevent complications. The only drugs that have been shown to be able to do so up to now are anti-tumor necrosis factor (anti-TNF) drugs. However, they are not required by all patients to control the disease.

We have carried out a descriptive study of pediatric patients with IBD treated with anti-TNF in our hospital to evaluate its efficacy and possible adverse effects.

Biological drugs are the only ones that have shown efficacy for long-term mucosal healing in pediatric IBD. Although efficacy in our series has been high with few adverse effects, we need a longer follow-up to assess whether there is really a change in the natural history of the disease in our patients and what to do in case of lack of response to these drugs.

**Key words:** Inflammatory bowel disease, antiTNF, pediatrics

## Introducción

En las últimas décadas ha aumentado el uso de fármacos biológicos en la enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Este hecho es debido a varios factores. Por un lado, el aumento de la incidencia de EII en edad pediátrica<sup>1</sup> ya que el 25% de los diagnósticos se realizan en la infancia y la adolescencia; y por otro, el mayor conocimiento de la historia natural de la enfermedad y el mayor empleo y conocimiento de estos fármacos gracias a su uso en especialidades como la Reumatología y Gastroenterología en adultos.

Aunque la etiología de la EII continúa siendo desconocida, sabemos que es una enfermedad crónica progresiva de etiología multifactorial en la que existe una respuesta inmunitaria anómala a la microbiota intestinal en individuos genéticamente predispuestos. Esto provoca una inflamación crónica en el intestino lo que produciría los síntomas.

Clásicamente, el objetivo del tratamiento de la EII ha sido mantener al paciente asintomático,

mejorar su calidad de vida, minimizar las complicaciones para prevenir la cirugía y en el caso de los niños, restaurar su crecimiento<sup>2,3</sup>. Sin embargo, en los últimos años, la curación mucosa se ha asociado a la remisión mantenida, disminución de la hospitalización y las tasas quirúrgicas por lo que se ha convertido en el objetivo primordial<sup>3,4</sup>.

La dificultad radica en la escasa correlación clínico-patológica y en la ausencia de parámetros específicos no invasivos que nos permitan predecir la curación mucosa intestinal<sup>3,4,5,6</sup>.

Gracias a los fármacos biológicos, en los últimos años se ha planteado realizar una estrategia “*top down*” (iniciando el tratamiento con antiTNF) en la que se pretende conseguir la curación mucosa lo más precozmente posible, a diferencia de la estrategia “*step up*” aceptada hasta ahora, en la que se intensifica el tratamiento según la respuesta del paciente<sup>4</sup>.

Aunque el uso de fármacos biológicos de forma precoz ha sido la única estrategia que ha de-

mostrado que podría cambiar la historia natural de la enfermedad<sup>2,3</sup>, hay pacientes que alcanzan la curación mucosa sin su uso, evitando así sus efectos adversos. Por ello, es importante seleccionar bien los pacientes candidatos al uso precoz de los mismos<sup>2,3</sup>.

Para poder evaluar estos fármacos es importante conocer las estrategias terapéuticas de las que disponemos, así como su eficacia y posibles efectos adversos.

La nutrición enteral exclusiva es eficaz en la inducción a la remisión de brotes leves y moderados de enfermedad de Crohn (EC). Su eficacia es similar a los anti-TNF o corticoides. Se suelen emplear fórmulas poliméricas, debido a su mayor palatabilidad, durante 6-12 semanas. El principal problema es la escasa adherencia al tratamiento<sup>2,3</sup>.

Los corticoides se han usado clásicamente para la inducción a la remisión de pacientes con EII, sin embargo, debido a sus efectos adversos tales como retraso del crecimiento, osteopenia y resistencia a la insulina, no se emplean en la terapia de mantenimiento de la enfermedad. Salvo excepciones en las que otros fármacos sean ineficaces, estén contraindicados. Existen diversas formulaciones que se emplearán según la gravedad del brote: tópicos, orales, intravenosos. Aunque la respuesta inicial es de un 80-90% hay descritas altas tasas de corticodependencia y cirugía a largo plazo<sup>2,3</sup>.

Los aminosalicilatos como la sulfasalacina o mesalazina, presentan efecto antiinflamatorio tópico en la Colitis ulcerosa (CU) aunque se desconoce su mecanismo de acción. El 47% de los pacientes pediátricos recién diagnosticados de CU no precisan escalar el tratamiento por lo que suponen la primera elección para el tratamiento de CU leve-moderada tanto en los brotes como en el mantenimiento de la remisión<sup>2,3</sup>.

Las tiopurinas [azatioprina (AZA) y 6-mercaptopurina] son agentes inmunosupresores que han demostrado eficacia en el mantenimiento de la remisión de EC y CU, pero no para inducir la

remisión ya que necesitan 12 semanas para alcanzar el efecto terapéutico. Además de poder inducir la aparición de hepatitis y pancreatitis reversibles y el riesgo de citopenias, su uso como ahorrador de corticoides se ha puesto en entredicho a raíz de estudios realizados en adultos en los que no se ha demostrado beneficio del uso precoz de tiopurinas en la prevención de recaída<sup>3</sup>. El uso de terapia combinada con antiTNF se emplea ya que parece que disminuye la inmunogenicidad de estos y por lo tanto la formación de anticuerpos antiTNF, sin embargo, en los últimos estudios se ha descrito mayor riesgo de desarrollo de procesos linfoproliferativos y de linfoma de células T hepatoesplénico lo que ha llevado a plantear nuevas estrategias terapéuticas, sobre todo en la terapia combinada con antiTNF<sup>2,3,7</sup>.

El metotrexato (MTX) ha demostrado su eficacia en la inducción y mantenimiento de la remisión de EC y menos en la inducción de la CU en adultos<sup>3</sup>. En pacientes pediátricos se usa como mantenimiento de la remisión asociado a antiTNF. Empieza a haber estudios de la eficacia en niños con EC. Los efectos adversos descritos son el riesgo de infección y daño hepático que son dosis-dependientes. No se ha relacionado con malignidad.

Los inhibidores de la calcineurina (tacrolimus y ciclosporina) se limitan a brotes graves de CU o CU corticorresistente. Ambas presentan la misma eficacia por lo que su uso depende de la experiencia del centro, aunque la ciclosporina presenta efectos secundarios peor tolerados en la edad pediátrica. Ambos presentan alta toxicidad<sup>8</sup>.

Los fármacos biológicos como los antiTNF [infliximab (IFX) y adalimumab (ADA)] las antiintegrinas (vedolizumab) y anti-interleukinas (ustekinumab) han supuesto un cambio en el tratamiento de la EII en las dos últimas décadas. Además de disminuir la sintomatología, mejoran la curación mucosa, el crecimiento, el estado nutricional, la densidad ósea y la calidad de vida de pacientes con EC. Son útiles para la inducción y manteni-

miento de la remisión, para la EII corticorresistente, la enfermedad perianal y EC penetrante así como en la CU en brotes graves<sup>3,4,8,9</sup>.

Vedolizumab y ustekinumab, aunque aún no hay estudios que evalúen la eficacia, seguridad y farmacocinética en la edad pediátrica. El uso off-label de vedolizumab en niños está aceptado para la inducción y mantenimiento de remisión en EC y CU. Parece ser más eficaz en CU y más en anti-TNF naive. El ustekinumab se emplea en niños con EC refractaria tras fallo o intolerancia de anti TNF.

Uno de los efectos adversos del tratamiento con biológicos es la inmunogenicidad con desarrollo de anticuerpos antiTNF<sup>3,4,8</sup>. El desarrollo de anticuerpos antiTNF se ha descrito entre un 3-35%. Su desarrollo se ha relacionado con una disminución en la respuesta y niveles del mismo y desarrollo de reacciones infusionales agudas o de tipo retardado.<sup>3,8</sup> Aunque rara vez se han objetivado casos de shock ni anafilaxia por reacciones infusionales agudas, se han descrito síntomas como la dificultad respiratoria, flush, rash, dolor de cabeza y taquicardia. Si bien, no se ha demostrado que la premedicación prevenga estos síntomas, algunas guías recomiendan tenerla en cuenta en pacientes con reacciones previas<sup>8</sup>.

Respecto al desarrollo de autoinmunidad, se han visto casos de desarrollo de anticuerpos sin presentar clínica acompañante y que han desaparecido tras la interrupción del fármaco durante 6 meses. Los casos de lupus inducido por fármaco o purpura de Schölein-Henoch son raros<sup>2</sup>.

Respecto a las infecciones, se ha descrito una tasa del 17.7%, siendo 2.8% graves. De éstas, la mayoría fueron infecciones del tracto respiratorio (21%) o inespecíficas (25%). Otras infecciones como varicela-zoster (5%), neumonía 3%, infecciones fúngicas 2%. Tuberculosis, OMA, molusco, celulitis por pseudomona, osteomielitis, meningitis por listeria y reactivación de VEB son infrecuentes. Debe interrumpirse el tratamiento durante infecciones agudas, en caso de presentar abscesos es preciso drenarlos. Moni-

torizar leucopenia. Es obligado el screening de TBC previo al inicio del tratamiento<sup>8</sup>.

Respecto al desarrollo de malignidad, aunque se precisan estudio con cohortes mayores, hasta la fecha no se ha demostrado correlación con el desarrollo de neoplasias. No así como la azatioprina que parece tener un efecto dosis y tiempo dependiente<sup>7,8</sup>.

Otras reacciones adversas descritas son: psoriasis, anemia, neutropenia, artralgias, intento de suicidio, pancreatitis, bradicardia, insuficiencia cardiaca, miocardiopatía, y alargamiento del QT. No hay recomendaciones sobre el screening y la monitorización en pacientes sin factores de riesgo, sí en pacientes con síndromes que pueden predisponer a los efectos adversos o signos de insuficiencia cardiaca<sup>4,8</sup>.

## Material y métodos

Hemos realizado un estudio descriptivo en pacientes en edad pediátrica diagnosticados de EII en nuestro hospital desde el 1 de enero de 2016 al 31 de diciembre de 2018 para analizar las indicaciones y la respuesta a antiTNF, así como sus posibles efectos adversos.

Los criterios de inclusión fueron tener 14 años o menos en el momento del diagnóstico, haber recibido tratamiento con antiTNF en el periodo del estudio, y haber realizado seguimiento clínico en el servicio de gastroenterología pediátrica de nuestro hospital. El análisis estadístico se realizó mediante el programa R.

## Resultados

De los 15 pacientes que cumplían criterios de inclusión, 53% eran varones y el resto mujeres. 11 fueron diagnosticados de EC y 4 de CU, sin presentar predominio de sexo en ninguno de los dos grupos. La mediana de edad al diagnóstico fue 11 años. Dentro de los pacientes con EC el fenotipo más frecuente fue la afectación ileocolónica estenosante y la pancolitis en la CU. El 20% de pacientes presentaron manifestaciones extraintestinales como: eritema nodoso y artralgias.

Respecto al tratamiento, 91% de pacientes con EC recibió tratamiento con NEE; 72,7% recibió prednisona oral; 45,4% corticoides tópicos, y 54,4% mesalazina. Todos los pacientes con CU recibieron mesalazina tópica, corticoides orales y azatioprina previa al inicio de los antiTNF. Uno de los pacientes era corticodependiente y 2 eran corticorresistentes.

En relación con los antiTNF el 100% recibió tratamiento con IFX y sólo una paciente recibió tratamiento con ADA, que previamente recibió IFX. En todos los casos se siguió una estrategia de escalada de tratamiento. La pauta de infliximab fue 5mg/kg con una pauta de inducción de 0,2,6 semanas y mantenimiento cada 8 semanas precisando intensificación en 2 de los casos por presentar niveles infraterapéuticos tras la quinta infusión. Una de las pacientes precisó cambio a ADA, recibiendo una pauta de inducción de 160mg-80mg-40 mg cada dos semanas con mantenimiento de 40 mg cada 2 semanas. Tras la séptima administración se intensificó el tratamiento a 80 mg cada 2 semanas por empeoramiento de afectación perianal con manifestaciones extraintestinales.

Actualmente, según los scores validados para EII en edad pediátrica 80% de nuestros pacientes se encuentran en remisión. Un 20% de los pacientes fueron sometidos a cirugía. Sólo en una se reinició posteriormente el tratamiento con antiTNF por afectación perianal grave. Ninguno de los casos precisó cirugía urgente por complicaciones graves.

Los efectos secundarios descritos en nuestra serie fueron una reacción cutánea tipo lupus-like, ninguno de los pacientes sufrió reacción alérgica con la infusión ni se han descrito infecciones.

## Discusión

Los datos demográficos de nuestra serie siguen un patrón similar al descrito en la literatura. La edad de presentación en nuestra serie es menor que la descrita en la literatura, probablemente debido a que en nuestra área sanitaria la edad

pediátrica se considera los 14 años lo que disminuye nuestro tamaño muestral y la edad al diagnóstico. Respecto al sexo hay un claro predominio masculino, sobre todo en edades más tempranas, que sigue la tendencia descrita en la literatura, si bien no existe un predominio de sexo una vez se estratifica por tipo de EII.

La estrategia que seguimos en nuestros pacientes fue de escalada terapéutica en base a la falta de respuesta terapéutica, afectación perianal o aparición de manifestaciones extradigestivas. En todos los pacientes se inició el tratamiento con biológicos asociados a AZA a la dosis y con la pauta recomendada por las guías.<sup>3,4,5</sup> Y se intensificó el tratamiento en base a los niveles que presentaban tras la quinta infusión de infliximab en los casos que fue posible su determinación, según indican las últimas recomendaciones<sup>3,4,5</sup>

Respecto al tratamiento, el uso de mesalazina en la EC, era un fármaco ampliamente empleado hasta la aparición de diversas revisiones sistemáticas en las que no se demostró eficacia frente a placebo<sup>10</sup>. En nuestro hospital dejó de emplearse a raíz de estos estudios y actualmente no se emplea en ninguno de los pacientes con EC.

La tasa de pacientes intervenidos fue similar a la descrita en la literatura en los pacientes con EC. En la CU aún no tenemos datos de seguimiento a los 10 años que es lo descrito en la literatura, motivo por el cual quizá lo hayamos infraestimado.

Los efectos adversos relacionados con los antiTNF han sido escasos. No hemos podido evaluar la tasa de inmunogenicidad<sup>11</sup> ya que en nuestro hospital no teníamos disponible la determinación de Ac anti-IFX hasta junio de 2018. No se han descrito reacciones infusionales, si bien es cierto que en todos los casos la administración se realizó con infusión lenta y premedicación con corticoides y dexclorfenilamina. La única paciente que presentó reacción adversa fue de manifestación dérmica que son las más descritas en la literatura. En relación con las infecciones, los únicos datos que teníamos

disponibles eran los de infecciones graves que hubiesen precisado ingreso hospitalario, que en nuestro caso no ha habido.

### Conclusiones

Los fármacos biológicos son los únicos que han demostrado eficacia para la curación mucosa a largo plazo en la EII pediátrica. Aunque en nuestra serie la eficacia ha sido elevada con escasos efectos adversos, precisamos de un seguimiento a más largo plazo para evaluar si realmente existe un cambio en la historia natural de la enfermedad de nuestros pacientes.

Se necesitan más estudios que tengan en cuenta la pérdida de respuesta a antiTNF y que evalúen el riesgo-beneficio de las terapias actuales estratificando según los factores de riesgo individuales. Debemos seleccionar pacientes con factores de alto riesgo para poder iniciar de forma precoz los antiTNF. En el resto de pacientes continuaremos con la escalada terapéutica clásica.

### Bibliografía

- 1.- Corica D, Romano C. Biological Therapy in Pediatric Inflammatory Bowel Disease A Systematic Review. *J Clin Gastroenterol.* 2017; 51(2):100-110.
- 2.- Kang B, Choe YH. Early Biologic Treatment in Pediatric Crohn's Disease: Catching the Therapeutic Window of Opportunity in Early Disease by Treat-to-Target. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2018; 21(1):1-11.
- 3.- Baldwin KR, Kaplan JL. Medical management of pediatric inflammatory bowel disease. *Semin Pediatr Surg.* 2017; 26(6):360-366.
- 4.- Ruemmele FM, Veres G, Kolho KL et al. Consensus guidelines of ECCO/ESPGHAN on the medical management of pediatric Crohn's disease, *Journal of Crohn's and Colitis.* 2014; 8(10):1179-1207.
- 5.- Turner D, Ruemmele FM, Orlanski-Meyer E et al. Management of Paediatric Ulcerative Colitis, Part 2: Ambulatory Care- an Evidence-Based Guideline from ECCO and ESPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018 May 30.
- 6.- Hyams, Jeffrey S. et al. Infliximab Is Not Associated With Increased Risk of Malignancy or Hemophagocytic Lymphohistiocytosis in Pediatric Patients With Inflammatory Bowel Disease. *Gastroenterology.* 2017; 152 (8):1901-1914.
- 7.- Parambir S, Corey A, Marla C. Balancing and communicating the risks and benefits of Biologics in Pediatric Inflammatory Bowel Disease. *Inflamm Bowel Dis.* 2013; 19:2927-2936.
- 8.- Romano C, Syed S, Valenti S, et al. Management of Acute Severe Colitis in Children With Ulcerative Colitis in the Biologics Era. *Pediatrics.* 2016;137 (5) :e20151184.
- 9.- Akobeng AK, Zhang D, Gordon M, MacDonald JK. Oral 5-aminosalicylic acid for maintenance of medically-induced remission in Crohn's disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2016, 9: CD003715.
- 10.- Zitomersky NL, Atkinson BJ, Fournier K et al. Antibodies to Infliximab are associated with lower infliximab level and increased likelihood of surgery in Pediatric IBD. 2014. *Inflamm Bowel Dis,* 21(2) 307-314.

## Resumen de Ponencias Mesa redonda de residentes de Pediatría

# Enfermedades desmielinizantes en edad pediátrica: complejidad diagnóstica

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

.....  
 María Teresa González Campillo, Eduardo López Laso.  
 Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Recibido: 28/02/2019 Aceptado: 04/03/2019

González Campillo MT, López Laso E. *Enfermedades desmielinizantes en edad pediátrica: complejidad diagnóstica.*  
*Vox Paediatr 2019; 26:70-77*

**Resumen:** Descripción de un caso detallado y análisis descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de enfermedad desmielinizante en un hospital de tercer nivel desde 1999 hasta febrero de 2019. Exponemos el caso de un varón de 13 años que consulta por hemihipoestesia facial derecha y acorchamiento de hemilengua derecha de 5 días de evolución, evidenciando disartria y ataxia truncal en la exploración física. En resonancia magnética se objetivaron lesiones sugestivas de esclerosis múltiple. Recibió corticoterapia sistémica con buena respuesta. Próximamente iniciará tratamiento modificador de la enfermedad con natalizumab. Se exponen los grandes grupos de enfermedades desmielinizantes: encefalomielitis aguda diseminada (ADEM), esclerosis múltiple (EM), episodio clínicamente aislado y neuromielitis óptica o enfermedad de Devic. Se revisaron un total de 8 pacientes, además del antes comentado, 4 afectos de ADEM y 4 que finalmente fueron diagnosticados de EM. La presentación clínica fue muy variada y las características radiológicas fueron las típicas contempladas en la bibliografía. Concluimos que las enfermedades desmielinizantes son infrecuentes, pero no excepcionales, en pediatría. Es necesaria una exhaustiva anamnesis y exploración física, asociadas a sus correspondientes pruebas complementarias (no hay ningún marcador determinante per sé), para poder diagnosticarlas y clasificarlas correctamente. Los criterios diagnósticos están en constante cambio, sobre todo a raíz de nuevos estudios que buscan biomarcadores específicos, por lo que es necesario mantenerse actualizado sobre este tema.

**Palabras clave:** Enfermedad desmielinizante, esclerosis múltiple, encefalomielitis aguda diseminada, síndrome clínicamente aislado.

**Abstract** Description of a detailed case and retrospective descriptive analysis of patients diagnosed with demyelinating disease in a 3rd level hospital be-

tween 1999 and February 2019. A case is exposed wherein a 13 years old male suffering from right facial and tongue hemihypoesthesia within 5 days evolution consulted, evidencing dysarthria and truncal ataxia in physical examination. Magnetic resonance imaging revealed suggestive lesions of multiple sclerosis. He received systemic corticotherapy with good response and will soon begin disease-modifying treatment with natalizumab. Major demyelinating diseases are cited: acute disseminated encephalomyelitis (ADEM), multiple sclerosis (MS), clinically isolated episode and optic neuromyelitis or Devic's disease. 8 further patients were revised: 4 of them were diagnosed with ADM and the 4 left with MS. The clinical presentation was diverse and the radiological findings were those contemplated in the art. It was finally concluded that although demyelinating diseases in pediatrics are infrequent, but not exceptional, it is mandatory a thorough anamnesis and physical examination, as well as their corresponding complementary tests, since there is no determining marker, per se, that may allow proper diagnosis and classification. Due to constant changes in diagnostic criteria, especially as a result of new studies that look for specific biomarkers, it is necessary to stay updated on this issue.

**Key words:** Demyelinating disease, multiple sclerosis, acute disseminated encephalomyelitis, clinically isolated syndrome.

## Introducción

Las enfermedades desmielinizantes en edad pediátrica son infrecuentes; sin embargo, no son excepcionales. Es necesario conocerlas para poder sospecharlas y, a su vez, mantenerse actualizado en los criterios diagnósticos. Estos cambian con el paso del tiempo por lo que pacientes que en un determinado momento fueron clasificados en un grupo diagnóstico, pueden pasar a otro con la modificación de los criterios.

Cuando se nos presenta un paciente (en la mayoría de las ocasiones previamente sano) con un primer evento clínico neurológico las posibilidades diagnósticas son numerosas: encefalitis (infecciosa o autoinmune), intoxicación por fármacos o drogas de abuso, lesión ocupante de espacio intracraneal, enfermedad desmielinizante...

Si finalmente sospechamos un evento desmielinizante, no siempre es fácil encuadrar al

paciente dentro de los grandes grupos de enfermedades con esta fisiopatología: esclerosis múltiple, encefalomyelitis aguda diseminada, síndrome clínicamente aislado y neuromielitis óptica. Cada una de ellas tiene un pronóstico y tratamiento bastante dispar, pero comparten características clínicas y radiológicas que hacen que puedan solaparse, dando lugar a confusión.

## Material y métodos

Descripción de un caso clínico detallado, con posterior análisis descriptivo retrospectivo de algunos de los pacientes diagnosticados de enfermedad desmielinizante, seguidos en la unidad de Neurología Pediátrica de un hospital de tercer nivel desde el año 1999 hasta febrero 2019, mediante revisión de historias clínicas.

Se describen características demográficas (edad, sexo), clínica de primer episodio, pruebas complementarias realizadas (analíticas de sangre, líquido cefalorraquídeo, pruebas de

neuroimagen, ...) y evolución clínica y radiológica posterior.

## Resultados

Se expone el caso clínico de un paciente varón de 13 años, con antecedentes personales de obesidad y resistencia a la insulina en tratamiento con metformina. Consulta en el Servicio de Urgencias por clínica de hemihipoestesia facial derecha y acorchamiento de hemilengua derecha de cinco días de evolución. Asocia disartria leve desde las 48 horas previas. En la exploración física se evidencia, además, discreta ataxia truncal. No se objetivó clínica sugestiva de encefalopatía, estando afebril en todo momento.

Se realizó tomografía computerizada cerebral (normal) y punción lumbar (17 leucocitos, siendo 94% linfocitos, con glucosa y proteínas normales). Se decidió ingreso en planta para estudio.

En planta de hospitalización se realizó resonancia magnética cerebral (Fig. 1), donde se observaron múltiples lesiones hiperintensas en secuencias FLAIR y T2, situadas en cuerpo del cuerpo calloso, periventriculares (la mayor en asta occipital izquierda), en pedúnculo cerebeloso derecho, en pedúnculo cerebeloso superior izquierdo, brazo posterior de la cápsula interna derecha y cuerpo del núcleo del caudado derecho. Alguna de estas lesiones se realizaba tras la administración de gadolinio, especialmente la situada alrededor del asta occipital izquierda, pedúnculo cerebeloso derecho y núcleo de la

base derecho. En la serie con contraste se observa un realce puntiforme de cortical occipital derecha. Estos datos sugerían, por tanto, enfermedad desmielinizante.

En la resonancia magnética de médula espinal no se observaron lesiones. Los potenciales evocados visuales y somatosensoriales fueron normales, sin hallazgos reseñables en las serologías solicitadas ni en la analítica sanguínea.

Los resultados de la neuroimagen eran sugestivos de enfermedad desmielinizante con diseminación en tiempo (algunas lesiones captaban contraste y otras no) y en el espacio (distribuidas en más de dos áreas distintas del sistema nervioso central), cumpliendo criterios de McDonald 2017 para esclerosis múltiple.

Gracias a un estudio multicéntrico de enfermedades desmielinizantes llevado a cabo por el Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer (IDIBAPS) en el Hospital Clínic (Barcelona) y el Centre d'Esclerosis Múltiple de Catalunya (Cemcat) del Hospital Vall d'Hebron (Barcelona), se pudo solicitar la detección de distintos biomarcadores en líquido cefalorraquídeo, siendo negativos los anticuerpos antisu- perficie neuronal (receptores NMDAR, GABA-A, GABA-B, AMPA, y proteínas DPPX, LGI1, Caspr 2) y los anticuerpos IgG-MOG, IgG-AQP4, e IgG-GlyR. No hubo muestra suficiente de líquido cefalorraquídeo para la detección de bandas oligoclonales.

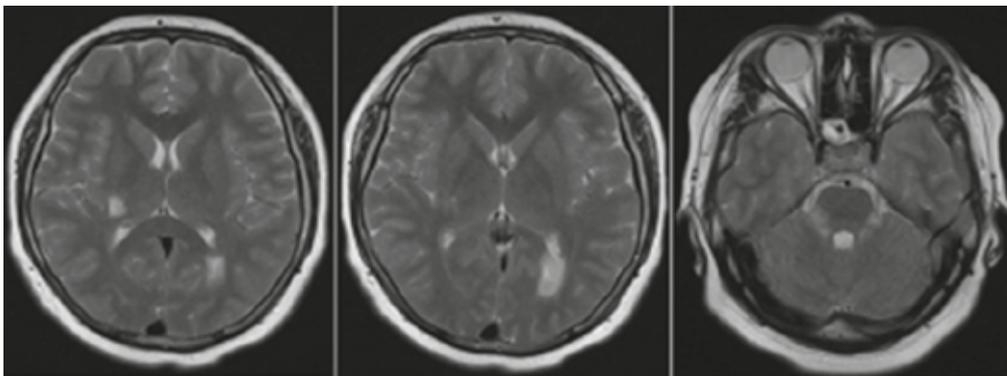


Figura 1: cortes axiales de resonancia magnética cerebral en secuencia T2 de paciente varón de 13 años con clínica de hemihipoestesia facial derecha y acorchamiento de hemilengua derecha, ataxia truncal y disartria.

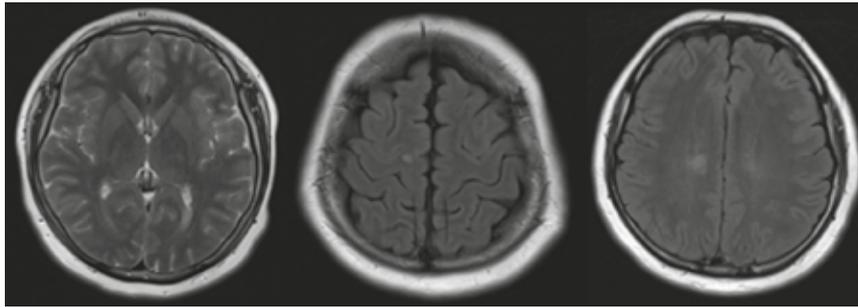


Figura 2: resonancia magnética cerebral de control del paciente anterior, 6 meses después del primer evento desmielinizante, en secuencia T2 (primera imagen) y FLAIR (segunda y tercera imagen), encontrándose clínicamente asintomático.

Recibió tratamiento con metilprednisolona intravenosa 1 gr/día durante 5 días, y posteriormente con prednisona 1 mg/kg/día vía oral durante 2 semanas, remitiendo los síntomas progresivamente hasta quedar completamente asintomático aproximadamente 20 días después del ingreso.

En resonancia magnética cerebral de control realizada 6 meses después del primer episodio, y a pesar de encontrarse asintomático, se objetivaron nuevas lesiones de localización subcortical parasagital derecha en centro semioval derecho y otra adyacente al ventrículo lateral izquierdo (Fig. 2).

Se propuso, por tanto, iniciar tratamiento modificador de la enfermedad con natalizumab, previa detección de virus JC (causante de leucoencefalopatía multifocal progresiva, que es el efecto secundario más característico de este fármaco).

En la Tabla 1 se recogen otros pacientes con eventos desmielinizantes estudiados en nuestro centro en los últimos 20 años.

### Discusión

Las enfermedades desmielinizantes se caracterizan por tener una base inflamatoria autoinmune con destrucción de la vaina de mielina que recubre los axones neuronales. Se pueden dividir en cuatro grandes grupos: encefalomiелitis aguda diseminada, esclerosis múltiple, síndrome clínicamente aislado y neuromielitis óptica.

La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM, de *acute disseminated encephalomyelitis*) es

una enfermedad monofásica (no suele recurrir) que afecta principalmente a niños y adultos menores de 40 años. Puede estar precedida por enfermedad sistémica (generalmente cuadros infecciosos víricos autolimitados) o vacunación. Clínicamente se caracteriza por un cuadro de encefalopatía (alteración en la conciencia o cambio en el comportamiento no explicado por fiebre, enfermedad sistémica o síntomas postictales) asociada a otros signos de focalidad neurológica como parálisis de pares craneales, ataxia, neuritis óptica... En resonancia magnética de sistema nervioso central se observan imágenes hiperintensas en T2, mayores de 2 cm, en sustancia blanca supratentorial, ganglios basales, tronco encefálico, cerebelo y médula espinal, es decir, lesiones inflamatorias que involucran sustancia blanca y sustancia gris con un patrón bastante característico.

La esclerosis múltiple (EM) en edad pediátrica afecta a un rango de edad generalmente superior (edad media: 13 años). La etiología es desconocida, aunque hay evidencia de factores de riesgo de padecerla: déficit de vitamina D, HLA.DRB1+15:01, tabaquismo, obesidad e infecciones víricas (virus Epstein Barr). La clínica es muy variada y no suelen cursar con encefalopatía. Los nuevos criterios de McDonald 2017 (mediante resonancia magnética y otras pruebas complementarias como las bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo) permiten diagnosticar EM en un primer episodio si cumple criterios de diseminación en el tiempo y/o el espacio.

**Tabla 1: algunos de los pacientes diagnosticados de enfermedad desmielinizante en Hospital Universitario Reina Sofía (HURS) entre 1999 y enero 2019.**

EPISODIOS DESMIELINIZANTES EN HURS								
	EDAD PRIMER EPISODIO	SEXO	CLÍNICA EN LA PRESENTACIÓN	ENCEFALOPATÍA	PRUEBAS COMPLEMENTARIAS	DGCO. INICIAL	EVOLUCIÓN	DIAGNÓSTICO FINAL
Paciente 1	10 años (junio 2013)	Varón	Neuritis óptica retrobulbar bilateral	No	· <b>RMC:</b> normal	Neuritis óptica retrobulbar	Nuevos episodios desmielinizantes clínicos y radiológicos	EM recurrente remitente
Paciente 2	3 años (dic. 2008)	Varón	Somnolencia, alteración del comportamiento y ataxia	Sí	· <b>RMC:</b> múltiples lesiones en SB Y GGBB hiperintensas en T2	ADEM	No se observaron nuevos episodios	ADEM
Paciente 3	8 años (junio 2003)	Mujer	Parálisis facial derecha central, disartria y pérdida de fuerza en MSD.	No	· <b>RMC:</b> múltiples lesiones en SB hiperintensas en T2. · <b>LCR:</b> bandas oligoclonales +.	ADEM	Nuevos episodios desmielinizantes clínicos y radiológicos	EM recurrente remitente
Paciente 4	11 años (mayo 2008)	Mujer	Parálisis facial derecha, hiposensibilidad y pérdida de fuerza MSI.	No	· <b>RMC:</b> múltiples lesiones supratentoriales en SB, corticales y en GGBB hiperintensas en T2. · <b>LCR:</b> bandas oligoclonales -.	ADEM	Nuevos episodios desmielinizantes clínicos y radiológicos	EM recurrente remitente
Paciente 5	8 años (nov. 2002)	Mujer	Cefalea, somnolencia y desorientación	Sí	· <b>RMC:</b> múltiples lesiones hiperintensas en T2 cortico-subcorticales en ambos hemisferios cerebrales, tálamos y GGBB. · <b>PEV:</b> sugestiva de lesión desmielinizante en nervio óptico izqdo.	ADEM	No se observaron nuevos episodios	ADEM
Paciente 6	11 años (marzo 2004)	Mujer	Crisis epilépticas generalizadas (2), afasia global y apraxia MSD	No	· <b>RMC:</b> normal. · <b>EEG:</b> lentificación de rango delta en hemisferio izqdo., de predominio en región parietotemporal.	ADEM postvacunal (triple vírica)	No se observaron nuevos episodios	ADEM
Paciente 7	13 años (marzo 2004)	Mujer	Ataxia MMII, cefalea, sensación de giro de objetos	No	· <b>RMC:</b> múltiples lesiones pequeñas hiperintensas en T2 en SB periventricular, centro semioval, temporales, cerebelosas y GGBB · <b>LCR:</b> bandas oligoclonales +. · <b>PEV:</b> derecho: latencia aumentada.	CIS (probable encefalitis post/para-infecciosa)	Nuevos episodios desmielinizantes clínicos y radiológicos	EM remitente recurrente
Paciente 8	2 años (1999)	Varón	Crisis epilépticas parciales complejas y 2ª generalizadas durante un año	No	· <b>RMC:</b> en T2 numerosas lesiones hiperintensas en ambos hemisferios.	ADEM	No se observaron nuevos episodios	ADEM

MSD: miembro superior derecho. MMII: miembros inferiores. RMC: resonancia magnética cerebral. SB: sustancia blanca. GGBB: ganglios de la base. LCR: líquido cefalorraquídeo. PEV: potenciales evocados visuales. EM: esclerosis múltiple. ADEM: encefalomiелitis aguda diseminada. CIS: síndrome clínicamente aislado.

**Tabla 2: criterios diagnósticos de esclerosis múltiple en edad pediátrica (solo es necesario que se cumpla uno de ellos).**

<b>Criterios diagnósticos de esclerosis múltiple en edad pediátrica</b>
≥ 2 eventos clínicos de SNC no encefalopáticos, con presunta causa inflamatoria, separados > 30 días y que afectan a más de un área del SNC.
Un episodio no encefalopático típico de EM + hallazgos en RM siguiendo los criterios de McDonald de 2017 de diseminación en el espacio y que en una RM posterior se observa al menos una nueva lesión (diseminación en el tiempo).
ADEM seguido de un evento clínico no encefalopático, ≥ 3 meses tras los primeros síntomas, + nuevas lesiones en RM que cumplen los criterios de McDonald 2017.
Un primer evento agudo que no cumple criterios de ADEM y que en la RM se observan los criterios de McDonald 2017 para diseminación en espacio y en tiempo (solo en ≥12 años).

SNC: sistema nervioso central. EM: esclerosis múltiple. RM: resonancia magnética. ADEM: encefalomiелitis aguda diseminada.

En caso de un primer evento desmielinizante, mono o multifocal, que no pueda encuadrarse dentro de los anteriores diagnósticos, se clasificará como síndrome clínicamente aislado. Este, por definición, tendrá una duración de al menos 24 horas y no debe presentar encefalopatía.

Finalmente, la neuromielitis óptica o enfermedad de Devic se manifiesta como una neuritis óptica aguda asociada a mielitis aguda. Es característica la positividad a IgG anti-aquaporina-4, aunque no es necesaria para el diagnóstico.

Hacohen et al (2017) crearon un algoritmo diagnóstico muy útil ante un primer episodio desmielinizante (Figura 3).

El tratamiento del primer episodio consiste en corticoterapia sistémica. En EM es necesario iniciar tratamiento modificador de la enfermedad, que reduce el número de eventos desmielinizantes y, por tanto, mejora el pronóstico en cuanto retrasar la edad en la que se alcanza un grado moderado-grave de discapacidad. Los fármacos seleccionados tradicionalmente son IFN beta y acetato de glatiramer, aunque en los últimos años se está empezando a utilizar natalizumab como tratamiento de primera línea en algunos pacientes. El paciente 1, que está actualmente en seguimiento por Neurología Pediátrica, se encuentra en un ensayo clínico con dimetil fumarato. Aún no tenemos resultados sobre la eficacia de este en el paciente.

Entre los casos de esclerosis múltiple en general, la prevalencia en edad pediátrica (<18 años) es baja, con tasas entre 3-4% (de 2.7 a 10.5% según el estudio). Aunque la edad media de diagnóstico es de 13 años, destaca que uno de los pacientes de nuestra base de datos tuvo el primer episodio a los 8 años (paciente 3).

La clínica de presentación inicial fue muy variada en cada paciente: sensitiva, motora, afectación de pares craneales... Los pacientes 6 y 8, diagnosticados de ADEM, debutaron como crisis epilépticas.

La encefalopatía forma parte de los criterios diagnósticos de ADEM, sin embargo, en dos de nuestros pacientes con este diagnóstico no se describe, en principio, clínica sugestiva. Es complicado poder determinar de forma exacta si un paciente, sobre todo en edad pediátrica, tiene alteración del nivel de conciencia o del comportamiento en este contexto. Por ello es necesaria una anamnesis y exploración física detallada para poder determinar, con mayor seguridad, si nos encontramos ante un paciente con síntomas de encefalopatía aguda. Lo que sí se cumple en nuestra serie de casos, es que ninguno de los pacientes diagnosticados de esclerosis múltiple tuvo encefalopatía.

Los hallazgos en resonancia magnética del sistema nervioso central fueron los típicos recogidos en la literatura. Sin embargo, puede llegar

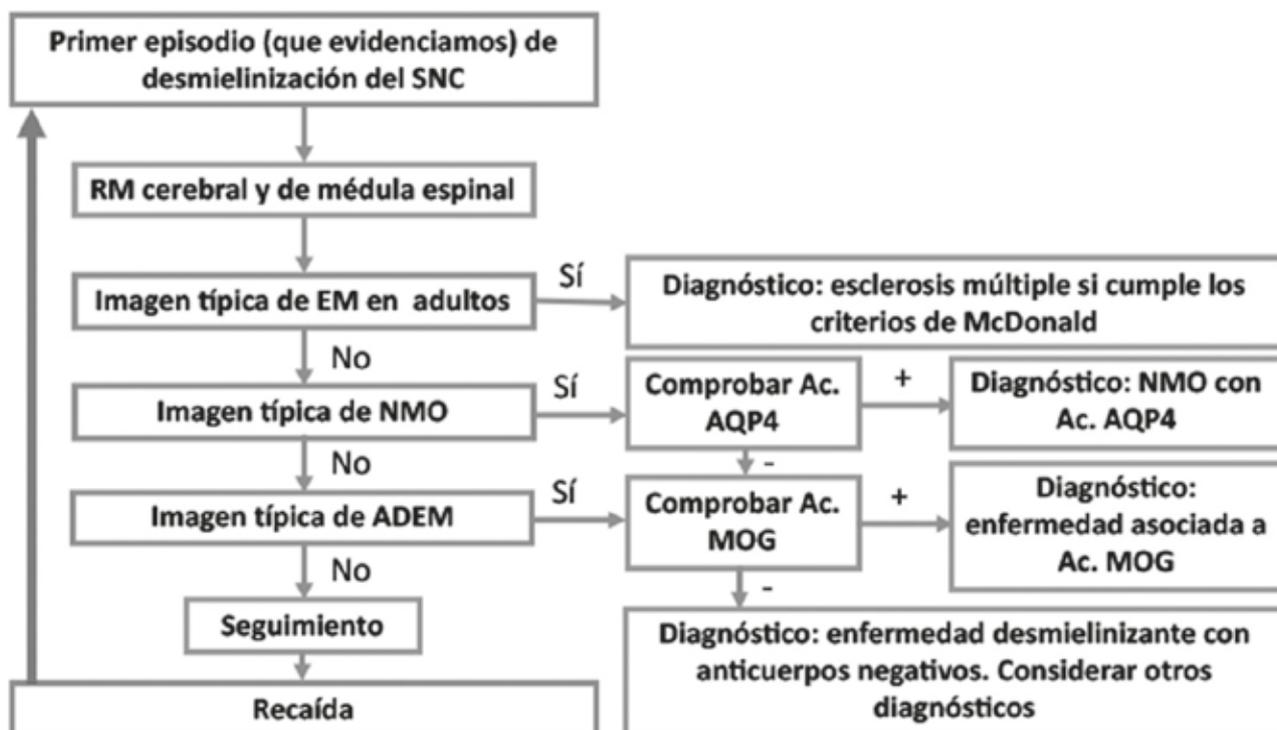


Figura 3: Algoritmo diagnóstico tras un primer episodio desmielinizante. EM: esclerosis múltiple. NMO: neuromielitis óptica. AQP4: aquaporina 4. MOG: glicoproteína oligodendrocítica de la mielina.

a ser complicado distinguir entre EM y ADEM en un primer episodio. De ahí la importancia del seguimiento clínico estrecho de estos pacientes (neurólogo y oftalmólogo) y con estudios de resonancia magnética craneal y de otros exámenes complementarios (neurofisiológicos como potenciales evocados visuales y somatosensoriales, tomografía de coherencia óptica (OCT), campimetría, etc).

No siempre se observa correlación clínica-radio-lógica. En nuestro paciente índice se observaron nuevas lesiones en la resonancia magnética; sin embargo, se mantuvo asintomático desde 20 días después del primer ingreso. De ahí la importancia del seguimiento, no solo clínico, si no también apoyado en exámenes complementarios.

La presencia de bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo no es condición obligada para diagnosticar EM. En uno de los pacientes revisados, que fue finalmente diagnosticado de esta entidad, no se detectaron.

### Conclusiones

Estas entidades, infrecuentes, pero no excepcionales en la edad pediátrica, deben conocerse para poder manejar a los pacientes de forma adecuada. Por lo general no existe un marcador biológico que de entrada pueda clasificar a los pacientes. Por ello es importante realizar un seguimiento adecuado de los casos y mantenerse atento a los cambios en los criterios diagnósticos de los diferentes síndromes para la correcta clasificación de los pacientes y poder ofrecer los tratamientos adecuados.

### Bibliografía:

- 1.- Halperin JJ. Diagnosis and management of acute encephalitis. En: E.F.M. Wijdicks and A.H. Kramer, Editores. Handbook of Clinical Neurology. Vol. 140 (3rd series) Critical Care Neurology, Part I. 2017 Elsevier.
- 2.- Graus F, Titulaer MJ, Balu R, Benseler S, Bien CG, Dalmau J et al. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. Lancet Neurol 2016; 15: 391–404.

- 3.- Zamvil SS, Slavin AJ. Does MOG Ig-positive AQP4-seronegative opticospinal inflammatory disease justify a diagnosis of NMO spectrum disorder? *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2015; 2:e62.
- 4.- Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, Banwell B, Chitnis T, Dale RC et al, for the International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group. International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. *Multiple Sclerosis Journal*. 2013; 19(10) 1261–1267.
- 5.- López-Lafuente A, Verdú-Pérez A. Enfermedades desmielinizantes y parainfecciosas. En: García A, García O, Arriola G, Martínez B, De Castro P. *Manual de Neurología Infantil*. 2ª Edición. Madrid: Editotial Médica Panamericana; 2014. p. 599-616.
- 6.- Ruet A. Update on pediatric-onset multiple sclerosis. *Revue neurologique* 2018; 174(6): 398-407.
- 7.- Otallah S, Banwell B. Pediatric Multiple Sclerosis: an Update. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2018; 18:76.
- 8.- Alroughani R, Boyko A. Pediatric multiple sclerosis: a review. *BMC Neurol*. 2018; 18: 27.
- 9.- Olek MJ. Clinical presentation, course, and prognosis of multiple sclerosis in adults. [Internet]. Francisco González-Scarano: UpToDate; 2018. Revisión de literatura vigente hasta: sep 2018.
- 10.- Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, Carroll WM, Coetzee T, Comi G, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol* 2018; 17: 162–73.
- 11.- CH, Reingold SC, Banwell B, Clanet M, Cohen JA, Filippi M et al. Diagnostic Criteria for Multiple Sclerosis: 2010 Revisions to the McDonald Criteria. *Ann Neurol* 2011; 69:292–302.
- 12.- Van Mater H. Pediatric inflammatory brain diseases: a diagnostic approach. *Curr Opin Rheumatol* 2014; 26:553-561.
- 13.- Uribe-San Martín R, Ciampi E, Galilea A, Sandoval P, Miranda H, Mellado P, Cruz JP, Huete I, Cárcam C. Espectro de neuromielitis óptica: descripción de una cohorte según los criterios diagnósticos de 2015. *Rev Neurol* 2017; 65:193-202
- 14.- Hachohen Y, Mankad K, Chong WK, Barkhof F, Vincent A, Lim M, Wassmer E, Ciccarelli O, Hemingway C. Diagnostic algorithm for relapsing acquired demyelinating syndromes in children. *Neurology*. 2017; 89:1–10.
- 15.- Leypoldt F, Armangue T, Dalmau J. Autoimmune encephalopathies. *Ann N Y Acad Sci*. 2015; 1338:94-114.
- 16.- Dalmau J, Geis C, Graus F. Autoantibodies to Synaptic Receptors and Neuronal Cell Surface Proteins in Autoimmune Diseases of the Central Nervous System. *Physiol Rev*. 2017; 97(2):839-887.
- 17.- Sepúlveda M, Armangué T, Sola-Valls N, Arrambide G, Meca-Lallana JE, Oreja-Guevara C. Neuromyelitis optica spectrum disorders: Comparison according to the phenotype and serostatus. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2016; 14; 3(3):e225.
- 18.- Lotze TE, Chadwick DJ. Acute disseminated encephalomyelitis in children: Treatment and prognosis. [Internet]. Marc C Patterson: UpToDate; 2018. Revisión de literatura vigente hasta: sep 2018.
- 19.- Lotze TE. Treatment and prognosis of pediatric multiple sclerosis. [Internet]. Marc C Patterson, Francisco González-Scarano: UpToDate; 2018. Revisión de literatura vigente hasta: sept 2018.
- 20.- Filippini G, Del Giovane C, Clerico M, Beiki O, Mattoscio M, Piazza F, Fredrikson S, Tramacere I, Scalfari A, Salanti G. Treatment with disease-modifying drugs for people with a first clinical attack suggestive of multiple sclerosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2017, Issue 4. Art. No.: CD012200.

## Resumen de Ponencias Mesa redonda de residentes de Pediatría

# Monitorización de glucosa intersticial

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

.....  
María Sánchez Conejero, Jesús González de Buitrago Amigo, Ana González García, Natalia Camarena Pavón, Clara Acosta Hurtado, María Cristina Álvarez Mateos. Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

Recibido: 01/03/2019 Aceptado: 04/03/2019

Sánchez Conejero M, González de Buitrago Amigo J, González García A, Camarena Pavón N, Acosta Hurtado C, Álvarez Mateos MC. Monitorización de glucosa intersticial. *Vox Paediatr* 2019; 26:78-84

**Resumen:** La medición frecuente de la glucemia capilar es parte fundamental del tratamiento del paciente con diabetes mellitus tipo 1 (DM1). Sin embargo, su valoración mediante glucómetro no permite conocer la dirección o magnitud de las fluctuaciones. Los sistemas de monitorización de glucosa intersticial (sensores de glucosa), de implantación paulatinamente creciente, ofrecen dicha información, permiten configurar alarmas y facilitan tanto la toma de decisiones a tiempo real como el ajuste retrospectivo de la terapia. Asimismo, los sensores son un componente esencial de los sistemas integrados cuyo progresivo desarrollo se dirige hacia la consecución del asa cerrada o páncreas artificial. Una adecuada selección y formación de los pacientes candidatos es fundamental para optimizar el beneficio derivado de su uso.

**Palabras clave:** Monitorización continua de glucosa, monitorización flash, diabetes tipo 1, pediatría.

**Abstract** Frequent measurement of blood glucose is fundamental in the treatment of patients with type 1 diabetes mellitus (DT1). However, measurement with the glucometer does not reveal the direction or magnitude of fluctuations. The continuous glucose monitoring systems (glucose sensors), increasingly used by patient, allow setting alarms and make it easier taking decisions in real time and retrospective adjustment of therapy. In addition, they are an essential component of sensor-augmented pumps whose development aims to achieve the closed loop or artificial pancreas. Proper selection and training of suitable patients is crucial to improve its efficiency.

**Keywords:** Continuous glucose monitoring system, flash glucose monitoring, type 1 diabetes, pediatrics.

## Introducción

El buen control metabólico de los pacientes con diabetes tipo 1 (DT1) es necesario para la prevención de complicaciones tanto a corto como a largo plazo. La terapia intensiva (múltiples dosis o mediante infusión subcutánea de insulina (ISCI)), la medición frecuente de glucemia capilar (GC), una dieta equilibrada, ejercicio físico y una educación diabetológica adecuada constituyen la base de dicho control<sup>1,2</sup>.

La hemoglobina glicosilada (HbA1c) como parámetro aislado resulta insuficiente para la evaluación del control metabólico. La variabilidad glucémica ha demostrado ser un importante factor de riesgo para el desarrollo de complicaciones crónicas micro y macrovasculares, independientemente del valor de HbA1c<sup>3,4</sup>.

La medición capilar permite conocer la glucemia en un momento determinado, pero no proporciona información acerca de sus fluctuaciones a lo largo del día. En las últimas décadas, se han desarrollado diferentes dispositivos capaces de mostrar valores de glucosa de manera continua e informar sobre tendencias de la misma, lo que se conoce con el nombre de sistemas de monitorización continua de glucosa (MCG). De aparición mucho más reciente, la monitorización flash (MFG) proporciona lecturas “a demanda”, cuando el paciente escanea el dispositivo<sup>1</sup>.

Con un número progresivamente creciente de usuarios, la MCG es una tecnología actualmente en constante desarrollo y parte esencial en la carrera hacia el páncreas artificial.

## Características

Los sistemas de MCG/MFG consisten en dispositivos mínimamente invasivos que miden los niveles de glucosa en el líquido intersticial, suministrando información cada pocos minutos sobre las cifras, la dirección, amplitud, duración, frecuencia y fluctuación de la glucosa en sangre.

Los valores de glucosa en el líquido intersticial se equilibran con los de glucosa plasmática cuanto existe estabilidad glucémica. En caso de fluctuaciones rápidas, puede existir un decalaje

entre ambas cifras que se debe a la suma del aspecto fisiológico (los cambios intersticiales se producen posteriormente a los plasmáticos) y del aspecto técnico (difusión de la glucosa a través del sensor). En caso de discrepancia siempre prevalecerá la GC.

Para evaluar la exactitud de los sensores se utiliza la MARD (Mean Absolute Relative Difference) o diferencia entre los valores de la glucemia plasmática (valor de referencia) y de glucosa en el líquido intersticial. Cuanto menor sea dicho porcentaje, mayor fiabilidad y exactitud. Los sensores actuales tienen una MARD alrededor del 10%. Los sistemas con una MARD <10% podrían utilizarse para la toma de decisiones terapéuticas sin necesidad de realización de GC<sup>2</sup>.

Los sistemas de MCG/MFG están compuestos por:

- **Sensor:** filamento metálico que se introduce en tejido subcutáneo y está en contacto con el líquido intersticial. La colocación del mismo se realiza mediante un insertador. Es desechable y el tiempo de vida útil varía según el modelo (6 -14 días). La medición de glucosa intersticial se efectúa mediante la enzima glucosa-oxidasa, presente en el filamento. Cuando la glucosa entra en contacto con dicha enzima se produce su oxidación dando lugar a una serie de cargas que generan una señal eléctrica proporcional a la concentración de glucosa.
- **Transmisor:** es el dispositivo conectado al sensor que envía los datos de manera inalámbrica al monitor.
- **Monitor:** recibe los datos del transmisor. Este componente solo está presente en los sistemas de monitorización a tiempo real. Muestra la glucosa cada 1-5 min junto con flechas de tendencia. A través de él se emiten las alarmas preestablecidas en los dispositivos que lo permiten. Además, puede visualizarse la cifra de glucosa en las últimas horas (hasta 24 h dependiendo del sistema). Algunos permiten el uso del Smartphone o del Smartwatch como monitor. Este último aspecto permite el envío de los datos a una

“nube” de manera que otras personas pueden también tener acceso a la información a tiempo real, hecho especialmente útil cuando hablamos de población pediátrica<sup>2,5</sup>.

### Monitorización continua de la glucosa intersticial

Según se realice la obtención de datos, existen 2 tipos de sistemas:

- **Monitorización ciega:** se obtienen datos a *posteriori* mediante la descarga del dispositivo y permite hacer un análisis retrospectivo de lo sucedido y realizar ajustes en la terapia. No permite tomar decisiones a tiempo real.

- **Monitorización a tiempo real (MCG-TR):** la lectura a tiempo real se produce cada pocos minutos y permite tomar decisiones en el momento por parte del paciente y sus cuidadores. Las alarmas que pueden configurarse son: umbral de hipoglucemia e hiperglucemia, velocidad de cambio a un ritmo superior al definido y en algunos casos alarmas predictivas, antes de alcanzar los límites predefinidos. Las alarmas deben personalizarse según las necesidades de cada paciente, recomendándose inicialmente un uso restringido de las mismas para evitar la fatiga del paciente y/o cuidadores. La velocidad de variación de la glucemia se expresa en flechas de tendencias. A mayor número de flechas mayor ascenso o descenso de la cifra de glucosa en los siguientes 30-60 min. La mayoría de los sistemas de MCG-TR requieren calibración para ajustar la medición de glucosa intersticial y sanguínea. El momento idóneo para realizar una calibración sería cuando el paciente se encuentra en ayunas, sin insulina activa ni flechas de tendencia<sup>1,2</sup>.

### Monitorización de la glucosa flash

**La monitorización de glucosa flash (MGF)** no es en sí un sistema de MCG propiamente dicho ya que ofrece información a demanda cuando el paciente escanea el sensor y no pueden programarse alarmas. No precisa calibración (calibrado de fábrica). Aprobado para su empleo en brazo a partir de los 4 años.

El monitor es también medidor de GC y cetone-mia. Puede utilizarse también como monitor un Smartphone con una aplicación específica para el escaneo. La información disponible en la pantalla es similar a la de la MCG-TR: cifra de glucosa actual, flechas de tendencia y gráfico de las últimas horas. El sensor almacena datos durante un máximo de 8 horas de modo que para no perder información el usuario deberá realizar al menos 1 lecturas cada 8 horas.<sup>(2, 6-7)</sup>

### Dispositivos MCG/MFG

Los diferentes dispositivos de MCG/MFG que existen en el mercado y sus características quedan recogidos en la Tabla 1<sup>6,7,8,9,10</sup>.

Dependiendo de las características individuales de cada paciente y su entorno se elegirá un tipo u otro de sensor.

### Interpretación de los datos

Los pacientes candidatos deben ser cuidadosamente instruidos en la interpretación de los datos ofrecidos por los sistemas de MCG / MGF. Dicha formación ha de incluir:

- Entrenamiento en el uso a tiempo real, proporcionando estrategias que permitan al paciente la toma de decisiones en su día a día en función de las flechas de tendencia, gráficas y alarmas del sensor. En los últimos años, se han publicado diferentes propuestas para el ajuste de las dosis de insulina según las flechas de tendencia<sup>2,11,12,13</sup>.

- Análisis retrospectivo de los datos mediante descarga periódica del dispositivo. Cada sistema de MCG / MGF dispone de un software para gestión de datos que proporciona diferentes tipos de informes: estadísticas de GI (promedio, máximo, mínimo, desviación estándar), resumen de patrones de hipo e hiperglucemia, gráficos diarios y de día tipo, superposición por comidas, estimación de HbA1c, etc. El análisis sistemático de estos datos, tanto por el paciente como en cada consulta, permite identificar patrones repetidos y realizar las oportunas modificaciones en la pauta de tratamiento.

**Tabla 1.** Dispositivos MCG/MFG<sup>1,2,6,7,8,9,10</sup>

	<b>IPRO2 (MEDTRONIC)</b>	<b>GUARDIAN REAL TIME /PARADIGM VEO / MINIMED 640G Y 670G (MEDTRONIC)</b>	<b>FREESTYLELIBRE (ABBOTT)</b>	<b>DEXCOM G4/G5/G6</b>	<b>EVERSENCE</b>
<b>Sistema de monitorización</b>	Retrospectivo	Tiempo real	Tiempo real: Disponible a demanda.	Tiempo real	Tiempo real
<b>Monitor</b>	No	Guardian Real Time o dispositivo de ISCI	Monitor	Monitor/ ISCI/ smart-phone /SmartWatch (IOS)	Móvil / SmartWatch (IOS)
<b>Calibración</b>	Inicial: 2h, 8h Posterior: cada 12h (se utilizan a posteriori)	Inicial: 2h, 8h Posterior: cada 12h	No	G5: Inicial: 2h Posterior: cada 12h G6: opcional. Recomendado cada 12h.	24 (4 calibraciones en las primeras 36 horas)
<b>Duración</b>	6 días	Guardian 2 :6 días Guardian 3 :7 días	14 días	G5:7 días G6:10 días.	180 días
<b>Alarmas</b>	No	· Umbral de hipoglucemia e hiperglucemia. · Tendencias. · Parada en hipoglucemia (minimed Veo) · Parada predictiva en hipoglucemia (Minimed 640G)	No. Flechas de tendencia en el monitor.	·Umbral de hipoglucemia e hiperglucemia. ·Tendencias.	·Umbral de hipoglucemia e hiperglucemia. ·Tendencias. ·Predictivas
<b>MARD %</b>	12.2%	Enlite-P.Veo y Guardian 2- 640G: 14.2% Guardian 3- 670G : 8.7% (3-4 calibraciones al día)	11.4%	G5: 9%, G6:9.6% o hasta 6.8 % (si calibración cada 12 horas)	11.6%
<b>Determinaciones de glucosa</b>	No	5 min	1 min	5 min	5 min
<b>Monitor de tendencias</b>	No	3h, 6h,12h y 24h	8h, 24h y 14 días.	1h, 3h, 6h,12h y 24h	24h
<b>Características propias del sensor.</b>	Enzimático subcutáneo: glucosa oxidasa Grosor: 27 G Longitud: 8.75 mm Angulo de inserción:90°		Enzimático subcutáneo: glucosa oxidasa Grosor: 26 G Longitud: 5 mm Angulo de inserción:90°	Enzimático subcutáneo: glucosa oxidasa Grosor: 26 G Longitud: 13 mm Angulo de inserción:45°	Fluorescencia. Inserción subcutánea por arte del profesional.
<b>Software descarga</b>	Carelink Personal (sitio web)	Carelink Personal (sitio web)	Libreview	Diasend Clarity/ Clarity	Accu-chek Diasend Eversence
<b>Aprobación en Niños</b>	Sí (>2 años)	Enlite-P.Veo y Guardian 2- 640G: >2 años Guardian 3- 670G : >7 años	Sí (>4 años)	G5: Sí G6: No	No

## Evidencia científica

La MCG-TR ha demostrado mejorar el control glucémico, disminuir tiempo en hipoglucemia, así como hipoglucemias graves (especialmente en terapia integrada con parada en hipoglucemia o predictiva) y mejorar la calidad de vida, resultando ser coste-efectiva<sup>14,15</sup>.

La evidencia científica acerca de la MGF es menor dado el menor tiempo transcurrido desde su comercialización, si bien diferentes estudios muestran su beneficio en la reducción de hipoglucemias como aumento del tiempo en rango, resultando ser también coste-efectiva<sup>6,7</sup>.

Las guías (ADA 2018, NICE 2015) coinciden en que es necesario la utilización del MCG más de un 70% del tiempo para la consecución de los beneficios<sup>16,17</sup>.

## Indicaciones y contraindicaciones

Según el documento consenso de la Sociedad Española de Diabetes (SED) y la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica (SEEP) sobre el uso de la MCG en España las indicaciones para el uso de esta tecnología en niños y adolescentes es<sup>1</sup>:

1. Necesidad de un control metabólico óptimo a pesar de coexistir:

- Optimización de la terapia intensiva.
- Refuerzo educativo estructurado.
- Adecuada adherencia

La combinación de ISCI y MCG-TR es la mejor opción para esta indicación.

2. Hipoglucemia grave o hipoglucemias de repetición que condicionen una situación incapacitante. La hipoglucemia nocturna recurrente también estaría incluida en este tipo de eventos. Sin embargo, la combinación de ISCI y MCG-TR es la combinación más adecuada.

3. Cuando se requieran más de 10 CG al día para alcanzar en objetivo deseado<sup>18,19,20,21,22,23</sup>.

Las principales contraindicaciones del uso de la MCG son falta de predisposición por parte del

paciente y sus cuidadores, falta de confianza en las nuevas tecnologías, alcoholismo o consumo de drogas y problemas psiquiátricos.

La falta de motivación, de consecución de los objetivos o de adherencia a las recomendaciones dadas serían motivos para suspender la MCG/MGF<sup>1</sup>.

## Inconvenientes

La principal limitación para la generalización del uso de sensores es su coste. En España el empleo de la MCG/MFG depende de la cartera de servicios de cada comunidad autónoma. Es preciso reseñar de nuevo que el beneficio está íntimamente ligado a una adecuada instrucción del paciente/cuidadores, siendo fundamental disponer de tiempo y recursos humanos para llevar a cabo dicha formación.

Pese al reducido tamaño y facilidad de manejo, la inserción invasiva, las reacciones locales, la fatiga generada por las alarmas o la necesidad de calibraciones, pueden limitar la adherencia de uso y, en consecuencia, el potencial beneficio.

Aunque la insuficiente precisión y fiabilidad de los sensores haya sido el motivo de incentivar su uso como complemento de la GC, la progresiva mejoría de estos parámetros está modificando actualmente el enfoque en este aspecto, existiendo ya dispositivos autorizados como sustitutos de la GC<sup>1,2,8</sup>.

## Conclusiones

De uso progresivamente creciente, los sistemas de MCG / MFG resultan coste-efectivos de acuerdo con la mayoría de estudios disponibles, asociándose en términos generales a un mejor control metabólico, reducción de hipoglucemias y mejoría de la calidad de vida en pacientes seleccionados. La optimización de su empleo precisa de una correcta formación del paciente, con un programa educativo bien estructurado y un adecuado apoyo del equipo diabetológico.

## Bibliografía

- 1.- Marga Giménez, Gonzalo Díaz-Soto, Víctor Andía, María Soledad Ruíz de Adana, Beatriz García-Cuartero, Mercedes Rigla, María Asunción Martínez-Brocca, Documento de consenso SED-SEEP sobre el uso de la monitorización continua de la glucosa en España. Grupo de Trabajo de Tecnologías Aplicadas a la Diabetes. *Endocrinol Diabetes Nutr*. 2018; 65:1-28.
- 2.- Aguilera E, Andía V, Beato-Víbora P, Barrio R, Chico A, Galindo M, Giménez M, Quirós C, Ruiz de Adana M. Monitorización Continua de glucosa y monitorización Flash de glucosa. Grupo de Trabajo de Tecnologías Aplicadas a la Diabetes. Editor: © 2018 Sociedad Española de Diabetes (SED) Maquetación. Publicación: España 2018.
- 3.- The Diabetes Control and Complications Trial Research Group. The effect of intensive treatment of diabetes on the development and progression of long-term complications in insulin-dependent diabetes mellitus. *N Engl J Med* 1993; 329:977-86.
- 4.- Nathan DM, Cleary PA, Backlund JY, Genth SM, Lachin JM, Orchard TJ et al. Diabetes Control and Complications Trial/Epidemiology of Diabetes Interventions and Complications (DCCT/ EDIC) Study Research Group. Intensive diabetes treatment and cardiovascular disease in patients with type 1 diabetes. *N Engl J Med* 2005; 353:2643-53.
- 5.- Borot S, Benhamou PY, Atlan C, Bismuth E, Bonnemaïson E, Catargi B, et al. Practical implementation, education and interpretation guidelines for continuous glucose monitoring: A French position statement. *Diabetes Metab* 2018; 44:61-72.
- 6.- Leelarthna L, Wilmot EG. Flash forward: a review of flash glucose monitoring. *Diabet Med* 2018; 35(4):472-482.
- 7.- FreeStyle Libre [Internet]. Spain: Abbott Diabetes Care. Disponible en: <https://www.freesstylelibre.es/libre>
- 8.- Clarity Dexcom [Internet]. Spain: 2019. [actualizado 2019]. Disponible en: <https://www.dexcom.com/es-ES/clarity-spain>
- 9.- Medtronic Diabetes [Internet]. Spain: 2016. Disponible en: <https://www.medtronic-diabetes.com/es/producto-minimed/herramientas-control-terapia>.
- 10.- Eversense CGM [Internet]. Roche Diabetes Care: 2018. Disponible en: <http://www.eversense.es/>
- 11.- Klonoff DC, Buckingham B, Christiansen JS, Montori VM, Tamborlane WV, Vigersky RA et al. Continuous Glucose Monitoring: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2011; 96:2968-2979.
- 12.- Phillip M, Danne T, Shalitin S, Buckingham B, Laffel L, Tamborlane W, Battelino T, for the Consensus Forum Participants. Use of continuous glucose monitoring in children and adolescents. *Pediatric Diabetes* 2012; 13: 215-228.
- 13.- Pettus J, Edelman SV. Recommendations for using realtime continuous glucose monitoring (rtCGM) data for insulin adjustments in type 1 diabetes. *JDST* 2017; 11:138-147.
- 14.- Huang ES, O'Grady N, Basu A, Winn A, John P, Lee J, et al. The cost-effectiveness of continuous glucose monitoring in Type 1 Diabetes. *Diabetes Care* 2010; 33:1269-74.
- 15.- McQueen RB, Ellis SL, Campbell JD, Nair KV, Sullivan PW. Cost-effectiveness of continuous glucose monitoring and intensive insulin therapy for type 1 diabetes. *Cost Eff Resour Alloc* 2011; 9:13.
- 16.- American Diabetes Association. Glycemic targets. *Diabetes Care* 2016; 39 (Suppl. 1): S39-S46.
- 17.- Type 1 diabetes: diagnosis and management of type 1 diabetes in adults. NICE guideline. Draft for consultation. December 2014. Disponible en <http://www.nice.org.uk/guidance/gid-cgwaver122/resources/type-1-diabetes-up>

date-draft-nice-guideline2. Acceso 1 de septiembre de 2015.

18.- Battelino T, Nimri R, Dovc K, Phillip M, Bratina N. Prevention of Hypoglycemia With Predictive Low Glucose Insulin Suspension in Children With Type 1 Diabetes: A Randomized Controlled Trial. *Diabetes Care*. 2017; 40(6):764-770.

19.- Forlenza GP, Pyle LL, Maahs DM, Dunn TC. Ambulatory glucose profile analysis of the juvenile diabetes research foundation continuous glucose monitoring dataset applications to the pediatric diabetes population. *Pediatr Diabetes* 2017; 1:622-8.

20.- Rodbard D. Continuous glucose monitoring: a review of recent studies demonstrating

improved glycemic outcomes. *Diabetes Technol Ther* 2017; 19:S25-37.

21.- Mauras N, Beck R, Xing D, Ruedy K, Buckingham B, Tansey M, et al. A randomized clinical trial to assess the efficacy and safety of real-time continuous glucose monitoring in the management of type 1 diabetes in young children aged 4 to 10 years. *Diabetes Care* 2012; 35:204-10.

22.- Klemen Dovc , Kevin Cargnelutti , Anze Sturm , Julij Selb , Natasa Bratina ,Tadej Battelino. Continuous glucose monitoring use and glucose variability in pre-school children with type 1 diabetes. *Diabetes Res Clin Pract* 2019; 147:76-80.

## Resumen de Ponencias

### Mesa redonda de Neonatología

# El maltrato infantil y del recién nacido

## La perspectiva desde Atención Primaria

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

Guadalupe Membrillo Lucena.

Pediatra Consultorios de Malpartida de Cáceres- Talaván (Centro de Salud Manuel Encinas). Cáceres.

Recibido: 01/03/2019 Aceptado: 04/03/2019

Membrillo Lucena G. El maltrato infantil y del recién nacido. La perspectiva desde Atención Primaria. Vox Paediatr 2019; 26:85-90

**Resumen:** El maltrato infantil (MI) es un problema importante en la sociedad actual, con consecuencias nefastas en todas las etapas de la vida del niño, siendo los menores de 5 años los más vulnerables. Es importante que el pediatra no sólo reconozca y actúe ante el mismo, sino que la prevención debe ser un pilar importante desde la concepción, siendo imprescindible la formación tanto en actitud como en aptitud para evitar su infra diagnóstico.

Los centros de salud y educativos son lugares idóneos para aplicar medidas preventivas, existiendo cuatro niveles según la población diana a la que van dirigidas, los objetivos a conseguir y las medidas a aplicar. Dentro del maltrato prenatal y del recién nacido, hay que destacar el papel de la Consulta Prenatal en nuestros centros de salud. Por otra parte, es imprescindible realizar una búsqueda activa de los factores potenciadores y compensadores, ya que la disminución de los segundos es clave para el desarrollo de cualquier tipo de maltrato. En caso de sospecha debe ser siempre notificado a través de las hojas de notificación, acompañado o no de un parte de lesiones al Juzgado, y valoración de hospitalización del menor según sea el caso, quedando registrado en la historia clínica.

Una vez detectado el maltrato, desde la consulta de pediatría de atención primaria, se debe vigilar las repercusiones del mismo en el menor, haciendo hincapié en la posible existencia del maltrato reiterado, típico en la edad infantil.

**Palabras clave:** Maltrato infantil, atención primaria, prevención, pediatría.

**Abstract** Child abuse is a major problem in today's society, with dire consequences in all stages of the child's life, with children under 5 years of age the most vulnerable. It is important that the pediatrician not only recognize and act before it, but prevention must be an important pillar from the conception,

being essential the training of pediatricians both in attitude and fitness, avoiding underdiagnosis.

The health and education centers are ideal places to apply preventive measures, there being four levels according to the target population to which they are directed, the objectives to be achieved and the measures to be applied. In prenatal and newborn abuse, we must highlight the important role of the Prenatal Consultation in our health centers. On the other hand, it is essential to perform an active search for the compensatory and enhancing factors, since the decrease of the seconds is key to the development of any type of abuse. In case of suspicion must always be notified through the notification forms, accompanied or not of a part of injuries to the Court, and assessment of hospitalization of the child as the case may be, being recorded in the Medical Record.

Once the maltreatment is detected, from primary care pediatrics consultation, it should be monitored the impact of the same on the child, emphasizing the possible existence of repeated abuse, typical in childhood.

**Key words:** Key words: Child maltreatment, primary care, prevention, child abuse.

## Introducción

El MI es un problema importante en la población actual, con consecuencias nefastas por el impacto negativo que produce en los niños, no sólo en la etapa pediátrica sino también en el resto de su vida. Cada vez son más los casos de niños que experimentan algún tipo de maltrato, siendo los menores de cinco años los más vulnerables, ya que presentan un crecimiento neurobiológico y psicológico más rápido<sup>1</sup>, y porque no tienen ocasión de acudir a otros contextos normalizados, como por ejemplo la escuela, para su detección. Por tanto, son los que se van a ver más beneficiados de la actuación de los profesionales<sup>2</sup>. Por otro lado, cada vez son más frecuentes los casos notificados de maltrato prenatal y en el recién nacido, ya sea de forma directa o como expresión de las consecuencias de un trato negligente o imprudente durante el embarazo, y que en no pocas ocasiones van unidos. Ambos constituyen una realidad cada vez más frecuente en nuestra sociedad.

Por ello es importante que el pediatra no sólo reconozca y actúe ante el maltrato, sino que la

prevención sea un pilar importante en la atención a estos niños desde su concepción o incluso antes de ésta. El abordaje y la prevención del MI empieza por nuestra formación en el tema, tanto en lo que se refiere a aptitud (conocimiento) como en actitud<sup>1</sup> dejando atrás la situación de infra diagnóstico de casos que imperaba.

## Definición

Existen multitud de definiciones del MI, y debe de ser amplia y reconocer desde diferentes ópticas todas las tipologías del mismo. La OMS lo define como “los abusos y la desatención de que son objeto los menores de 18 años, e incluye todos los tipos de maltrato físico o psicológico, abuso sexual, desatención, negligencia y explotación comercial o de otro tipo que causen o puedan causar un daño a la salud, desarrollo o dignidad del niño, o poner en peligro su supervivencia, en el contexto de una relación de responsabilidad, confianza o poder”. Por otro lado, la Convención de los Derechos del Niño de Naciones Unidas, en su artículo 19, se refiere a él como toda violencia, perjuicio o abuso físico o mental, descuido o trato negligente, ma-

los tratos o explotación, mientras que el niño se encuentre bajo la custodia de los padres, de un tutor o de cualquier otra persona que lo tenga a su cargo”. Sin embargo, el maltrato prenatal en su definición contiene algunas particularidades: “Falta de cuidado del propio cuerpo o de la ingesta de drogas o sustancias psicotropas por la mujer durante la gestación, y también producido indirectamente al neonato por la persona que maltrata a la mujer”<sup>3</sup>.

Un concepto en el que hay que hacer hincapié es la intencionalidad y no accidentalidad de las acciones maltratantes, siendo un criterio fundamental y básico cuando se detectan lesiones o signos físicos<sup>2</sup>.

### Legislación vigente

El MI, incluyendo el prenatal y del recién nacido, es una realidad en nuestra sociedad, y es objeto de atención en la legislación actual<sup>3</sup>. En el ámbito internacional los textos más relevantes serían la Convención de los Derechos del niño de Naciones Unidas y la Carta europea de Derechos del niño. En nuestro ordenamiento jurídico a nivel Estatal, la Constitución (artículo 15), establece que todos tienen derecho a la vida y a la integridad física y moral, de forma que el Estado tiene la obligación de garantizar la vida entendido en sentido amplio, incluida la del nasciturus (concebido pero no nacido). También el artículo 39 habla de forma explícita de la protección a los menores, y faculta a los poderes públicos para asumir plenitud de competencias en materia de asistencia social y desarrollar las correspondientes leyes referentes a la infancia. Desde la perspectiva Civil, la ley dispone que el concebido se tiene por nacido para todos los efectos que le sean favorables (artículo 29, Código civil), aunque no se consoliden esos derechos hasta después del nacimiento. El derecho Penal sanciona a las personas que intencionadamente o por imprudencia, causen al feto una lesión o enfermedad que perjudique gravemente su normal desarrollo, o provoque en el mismo una grave tara física o psíquica (artículo 157 y 158, Código penal). Sin embargo, la mujer embarazada solo

puede ser culpable de las lesiones que cause al feto a propósito, descartando que deba responder de las que cause por imprudencia, como sería el caso de las consecuencias indeseadas de los hábitos de consumo de sustancias tóxicas<sup>1</sup>. También la legislación autonómica aborda el problema en cada uno de los Estatutos de Autonomía de cada Comunidad Autónoma<sup>2</sup>. Todas ellas responden a dos principios básicos: 1) El deber de notificarlo y 2) la primacía del interés del menor por encima de todo. Aun así, en muchas ocasiones se puede llegar a una fase de dejadez y falta de previsión de ser los portavoces y veladores de los derechos del niño, que nos puede llegar a convertir en maltratadores institucionales, por acción u omisión<sup>4</sup>.

### Hablemos de cifras

La prevalencia encontrada en España de MI es muy dispar, oscilando entre 5-15 casos por cada 10000 menores de 18 años según las distintas comunidades autónomas<sup>5</sup>. El RUMI (Registro Unificado de casos de Sospecha de MI), es un registro de ámbito estatal que aporta datos sobre las notificaciones de maltrato confirmadas y sin confirmar, y las modalidades de maltrato en cada Comunidad Autónoma. La mayoría proceden de los servicios sociales, alcanzando el 44%, seguido de las Fuerzas y Cuerpos de Seguridad que corresponden a un 25%, el ámbito educativo un 11%, y por último el ámbito sanitario que llega al 8%. La mayoría de los casos notificados pertenecen al sexo masculino, que si se relaciona con la gravedad del maltrato, la diferencia más significativa se encuentra en las “leves-moderadas”. En cuanto al grupo de edad, el de 15-17 años es el que más notificaciones ha registrado. Dentro de la tipología del maltrato, continúa la tendencia a que la negligencia y el maltrato emocional sean los más frecuentes<sup>6</sup>. A nivel regional, en Extremadura, según el último RUMI publicado de 2017 de la región, se ha producido un aumento del número de notificaciones de casos graves con respecto a otros años, y sólo se notificaron 6 casos de maltrato durante el embarazo y época neonatal,

siendo la minoría los que se quedaron en situación de desamparo<sup>5</sup>.

### **Modelo integral del maltrato infantil: factores potenciadores y compensadores**

Aunque pueda existir el mito de que el MI sólo ocurre en familias de clases sociales bajas o desfavorecidas, lo cierto es que no hay características demográficas o familiares que excluyan la posibilidad de abuso en niños. El modelo etiopatogénico que mejor explica la presencia de factores de riesgo que pueden inducir al abuso, es el modelo integral del MI, que considera la existencia de diferentes niveles ecológicos que están encajados unos dentro de otros, en una dimensión temporal. En dicho sistema existen factores compensadores (protectores) que impiden el desarrollo de factores potenciadores (de riesgo o vulnerabilidad). La progresiva disminución de los compensadores explicaría la espiral de violencia intrafamiliar que se produce en el maltrato<sup>7</sup>. La búsqueda de estos factores es crucial en su prevención y detección por parte de la Pediatría de Atención Primaria.

Pero dentro del maltrato prenatal y neonatal, a éstos hay que añadir otros, como por ejemplo drogadicciones (especialmente consumo de alcohol constituyendo riesgo para el desarrollo en el recién nacido del síndrome alcohólico fetal, causa más frecuente de maltrato prenatal y de desarrollo neonatal), padres adolescentes, embarazo no deseado, falta de control médico del embarazo, planteamiento de dar al niño en adopción, rechazo al recién nacido, ...).

### **Consecuencias del maltrato infantil**

Como pediatras, y en especial los pediatras de Atención Primaria, debemos garantizar el acceso de los niños maltratados a nuestras consultas para realizar un correcto seguimiento y detectar posibles consecuencias del mismo. Pueden detectarse a tres niveles: 1) El niño: desarrollo de conductas violentas, consumo de tóxicos, depresión, obesidad, ITS y embarazos no deseados, desarrollo de síndrome de alcohólico fetal, síndromes de abstinencia neonatal..., 2) Impac-

to económico: hospitalización, recursos socioeconómicos, tratamiento multidisciplinar, y por último 3) Consecuencias a largo plazo: suicidio (cinco veces más frecuentes en adolescentes maltratados), cáncer anogenital y cérvix (típico en abusos sexuales)... Muy importante es también detectar el maltrato reiterado característico en la población infantil.

### **La prevención: principal arma de la atención primaria contra el MI**

Los centros sanitarios junto con los educativos, son lugares idóneos para aplicar medidas preventivas, con el objetivo de proporcionar a los padres las herramientas necesarias para afrontar las situaciones adversa<sup>7</sup>. Podemos aplicar diferentes niveles de prevención (del primario al cuaternario), definiendo en cada uno de ellos la población diana, los objetivos y las medidas a aplicar. La prevención primaria va dirigida a la población en general, con el objetivo de evitar la presencia de factores potenciadores y favorecer los protectores comentados anteriormente. Para ello las medidas a realizar abarcan: la formación de profesionales, educación para la salud para aumentar la habilidad de los padres en la crianza, prevenir el embarazo no deseado, evaluar la calidad del vínculo afectivo padres-hijo, intervenir en la consulta si observamos prácticas de castigo corporal inapropiadas o reprimendas con abuso psíquico, uso de guías anticipatorias específica de cada edad sobre los requerimientos del niño, y por último identificar y recalcar lo puntos positivos de los padres. Aplicado dicho nivel al maltrato prenatal y del recién nacido, hay que destacar el papel importantísimo de la consulta prenatal en Atención Primaria. Ésta es recomendada por la Academia Americana de Pediatría desde el año 1984<sup>8</sup>, con el objetivo de iniciar la relación padres-pediatra, explicarles las habilidades necesarias a adquirir, informar sobre lactancia materna y consejos de vida saludables, junto con un control adecuado de la gestación sin olvidar la resolución de dudas. Dentro de la prevención secundaria, los esfuerzos irían dirigidos a la población de riesgo,

con el objetivo de reducir los daños y atenuar los factores de riesgo y potenciar los protectores. Por ello será crucial detectar situaciones de abandono, violencia doméstica o abuso a la mujer, valorar remitir a la familia a terapia psicológica o centros de salud mental y de control de adicciones, ofrecer recursos comunitarios social, laboral o económica, colaborar con el trabajador social, aumentar el control sobre la familia con aumento de visitas del programa de salud infantil y visitas domiciliarias<sup>7</sup>. La prevención terciaria tiene como población diana a las víctimas y su entorno, y el objetivo es reducir la gravedad de las secuelas y evitar las recidivas. Para ellos trataremos las lesiones y favoreceremos la promoción de la salud y la competencia de las víctimas y de su entorno. Por último, algunos autores añaden un cuarto nivel de prevención dirigido también a las víctimas, pero más a largo plazo, con el desarrollo de la resiliencia en la víctima como medida de rehabilitación<sup>4</sup>.

### Actuación desde atención primaria en caso de maltrato

En caso de sospecha de MI, es imperativo seguir un proceso organizado, y registrar todo en la Historia Clínica. Tras la entrevista con los padres/cuidadores y con el niño, se procederá al examen clínico del menor, y se realizará la notificación de dicha situación. Para ello usaremos la Hoja de Notificación, que se hará llegar a los servicios sociales, acompañado o no, de un parte de lesiones dirigido al Juzgado. En el caso de tratarse de una situación de emergencia, negativa de los padres a colaborar o requerimiento de intervención forense, se realizará por teléfono y se solicitará auxilio policial si precisa, valorándose la derivación hospitalaria si nos encontramos con lesiones a tratar o situación de desamparo familiar<sup>7</sup>. En Extremadura desde el año 2017 existen varios modelos de hojas de notificación según los distintos perfiles de profesionales en contacto y el tipo de caso (sanitario, educativo, trabajadores sociales, fuerzas y cuerpos de seguridad, hoja específica para maltrato prenatal-recién nacido-postnatal)<sup>9</sup>.

### Conclusiones

El ámbito de la pediatría de atención primaria tiene mucho que decir en cuanto al maltrato infantil, ya que forma parte del equipo multidisciplinar necesario para abordarlo, aportando una de las herramientas más importantes para eliminar esta lacra de nuestra sociedad: la prevención.

### Bibliografía

- 1.- Elph SS, Bougatsos C, Blazina I, Nelson HD. Behavioral interventions and counseling to prevent child abuse and neglect: a systematic review to update the US Preventive Services Task Force Recommendation. *Ann Intern Med.* 2013; 158:179-90.
- 2.- Guía Básica de maltrato infantil de la Junta de Extremadura.
- 3.- Manzano C, Figueras R, Patris E, García-Algar O. Maltrato prenatal. *An Pediatr (Barc).* 2016; 84(4):242-244.
- 4.- Dominguez- Salvany, F. El maltrato y el abuso sexual infantil en Atención Primaria de salud. Los pediatras: parte del problema y parte de la solución. *Pediatría Integral* 2013; 16:694- 712.
- 5.- RUMI Extremadura 2017. Dirección General de Política Social, Infancia y Familia. Servicio de Infancia, Adolescencia y Familia. Junta de Extremadura.
- 6.-Boletín de datos estadísticos de medidas de protección a la infancia. Boletín número 20, datos 2017, Observatorio de la infancia. Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social.
- 7.- Soriano Faura FJ. Promoción del buen trato y prevención del maltrato infantil. Recomendación. En recomendaciones PrevInfad / PAPPS [en línea]. Actualizado octubre 2011.
- 8.- AAP Committee of psycho social aspects of child and family health. The prenatal visit. *Pediatrics.* 1984; 73:561-2.
- 9.- Wheeler S. M, Williams L, Beauchesne P, Dupras TL. Shattered lives and broken childhoods:

- Evidence of physical child abuse in ancient Egypt. *International Journal of Paleopathology*. 2013; 3(2): 71–82. <https://doi.org/10.1016/J.IJPP.2013.03.009>
- 10.- Emalee E. Flaherty, MD, John Stirling Jr, MD, and the Committee on child Abuse and neglect. *Pediatrics*. 2010; 126.
- 11.-Perdikis L, González de Dios J. Más allá de la identificación del maltrato infantil: reconocer los factores de riesgo de recurrencia. *Evid Pediatr*. 2006; 73.
- 12.-Barlow J, Johnston I, Kendrick D, Polnay L, Stewart-Brown S. Individual and group-based parenting programmes for the treatment of physical child abuse and neglect. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2006, Issue 3. Art. No.:
- CD005463. DOI: 10.1002/14651858. CD005463.pub2.
- 13.-Carter YH, Bannon MJ, Limbert C, Docherty A, Barlow J. Improving child protection: a systematic review of training and procedural interventions. *Arch Dis Child*. 2006; 91:740-3.
- 14.-Hindely N, Ramchandani PG, Jones DPH. Risk factors for recurrence of maltreatment: a systematic review. *Arch Dis Child*. 2006; 91:744-52.
- 15.-Behavioral interventions and counseling to prevent child abuse and neglect: a systematic review to update the US Preventive Services Task Force Recommendation. Centre of Reviews and Dissemination (CRD) University of York. Database of Abstracts of Review of Effects web site (DARE) Documento número:2013004927 [en línea] [fecha de actualización: 2013; fecha de consulta: 29-01-2013].
- 16.-Maltrato infantil: indicadores comportamentales y actitudes en los perpetradores. *Guía Clínica Fisterra*. Oliván Gonzalvo, Gonzalo. Fecha de la última revisión: 24/12/2015.
- 17.-El Maltrato Infantil y su Impacto en el Desarrollo Psicosocial del Niño. Sheree L. Toth, PhD, Dante Cicchetti, PhD Mt. Hope Family Center & University of Rochester, EE.UU. *Disiembre 2004 (Inglés)*. Traducción: febrero 2010.
- 18.-De Bonis MC. Evolución histórico-social del fenómeno maltrato (infantil) implicancias médico-legales actuales en nuestro país. *Hospital Posadas. Revista nuestro hospital*, Vol.2, n°2,1998. Se encuentra en la biblioteca del hospital o [http://www.hospitalposadas.gov.ar/docencia/revistadig/1998/2\\_2\\_maltrato.pdf](http://www.hospitalposadas.gov.ar/docencia/revistadig/1998/2_2_maltrato.pdf)
- 19.-Manual Práctico de Pediatría en Atención Primaria. Hospital Infantil Universitario La Paz. García-Sicilia López J. 2ª edición. Pág.1495-1501.

## Resumen de Ponencias

### Mesa redonda de Neonatología

## Maltrato perinatal.

## Indicadores de riesgo

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

.....  
 María Solo de Zaldívar Tristancho, María Jesús García García, Rebeca Martín Fernández.

Hospital Universitario San Pedro de Alcántara. Cáceres. Cáceres.

Recibido: 28/02/2019 Aceptado: 04/03/2019

Solo de Zaldívar Tristancho M, García García MJ, Martín Fernández R. Maltrato perinatal. Indicadores de riesgo. Vox Paediatr 2019; 26:91-96

**Resumen:** Se considera maltrato perinatal cualquier circunstancia de la vida de la madre o personas del entorno familiar, siempre que exista voluntariedad o negligencia, que influya negativa y patológicamente en el embarazo y repercute en el feto o recién nacido. El embarazo y el período puerperal brindan una oportunidad importante a los profesionales sanitarios para la detección de indicadores de riesgo de maltrato perinatal.

Presentamos el caso de un lactante que ingresa en estado grave cuya historia clínica y antecedentes revelaban varios indicadores de riesgo perinatal. Es necesario conocer estos indicadores de riesgo con el fin de detectarlos precozmente. Tras la detección y notificación, es fundamental la comunicación y coordinación multidisciplinar para conseguir garantizar la protección del feto o recién nacido.

**Palabras clave:** Maltrato prenatal, maltrato fetal, indicadores de riesgo, tóxicos y embarazo.

**Abstract** Perinatal abuse is considered to be any circumstance in the life of the mother or family members, always with voluntariness or negligence, that negatively and pathologically influences the pregnancy, and affects the fetus or newborn. Pregnancy and puerperal period provide an important opportunity for health professionals to detect risk indicators of perinatal abuse.

We present a clinical case of an infant who is admitted in a serious condition whose clinical history and family background revealed several indicators of perinatal risk.

Health professionals should know these risk indicators with the purpose of early detection. After identification, communication and multidisciplinary coordination are essential to ensure the protection of the fetus or newborn.

**Key words:** Prenatal abuse, fetal abuse, risk factors, toxics, pregnancy

## Introducción

El maltrato perinatal es aquel acto intencionado o negligente que causa un efecto nocivo al feto o recién nacido<sup>1</sup>. En otros términos, se ha definido como la falta de cuidado del propio cuerpo, malos hábitos y/o comportamientos tóxicos por parte de la propia gestante durante el embarazo, de forma consciente o inconsciente, que comprometen la salud del feto y tienen consecuencias perjudiciales posteriores para el recién nacido. También puede darse maltrato prenatal de forma indirecta al referirse a situaciones de maltrato a la mujer embarazada<sup>2</sup>.

El marco normativo competencial y jurídico general para la protección a la infancia en España está sustentado básica y fundamentalmente en el Texto Constitucional y las normas contenidas en el Código Civil. La Ley Orgánica 1/1996, de 15 de enero, de Protección Jurídica del Menor, de modificación parcial del Código Civil y de la Ley de Enjuiciamiento Civil, pretende constituir un amplio marco jurídico de protección que vincule a todos los Poderes Públicos, a las Instituciones específicamente relacionadas con la infancia, a los padres y familiares y a todos los ciudadanos en general. Además, recoge las actuaciones específicas en situaciones de desprotección social del menor desde su detección y notificación, a la atención inmediata y a la investigación de situaciones de riesgo o desamparo<sup>3</sup>.

Esta Ley en su Artículo 17 expone que *“se entenderá por situación de riesgo prenatal la falta de cuidado físico de la mujer gestante o el consumo abusivo de sustancias con potencial adictivo, así como cualquier otra acción propia de la mujer o terceros tolerada por ésta, que perjudique el normal desarrollo o pueda provocar anomalías físicas, mentales o sensoriales al recién nacido. Los servicios de salud deben notificar esta situación a la administración pública competente, así como al Ministerio Fiscal”*.

Desde el año 2007, la Junta de Extremadura, a través de la Dirección competente en materia de menores, ha implementado el “Programa por el

Buen Trato Infantil”<sup>4</sup>. Además de la Guía por el Buen Trato a la Infancia, y los protocolos y hojas de notificación, este Programa tiene entre sus vértices el Registro Unificado de Maltrato Infantil (R.U.M.I) como elemento aglutinador y centralizador, base central de datos, donde se recoge y fluye toda la información vertida desde los diferentes ámbitos profesionales en contacto con la infancia.

El maltrato infantil constituye un problema de salud pública. No se conocen cifras exactas en nuestro país, pero se intuye que solamente se detecta un pequeño porcentaje de casos.

La información existente sobre el maltrato perinatal es aún más limitada, a pesar de estar legislado, el valor del feto previamente no estaba tan contemplado y ha cobrado importancia en los últimos años. Como sucede en otros tipos de maltrato, las consecuencias pueden ser muy graves y es un factor de riesgo de maltrato infantil posterior<sup>5</sup>.

Según cifras del RUMI de la Junta de Extremadura, en el año 2017 y anteriores el mayor número de notificaciones de riesgo de maltrato se produce desde los Servicios Sociales, suponiendo las notificaciones desde el ámbito sanitario menos del 2% del total. No obstante, este dato, al igual que en otras comunidades autónomas, debe ser analizado pues la mayoría de las detecciones son realizadas por lo profesionales de la salud que lo ponen en manos de los Servicios Sociales<sup>6</sup>. Aunque no es el ámbito sanitario el único implicado, si es uno de los más importantes, porque nuestra actuación no se debe limitar al diagnóstico y tratamiento de las lesiones, a la crisis, sino que tenemos un imprescindible papel preventivo. Este papel exige conocimientos clínicos, jurídicos, sociales y de gestión emocional.

Prevenir el maltrato infantil mediante la detección y actuación ante situaciones de riesgo en la embarazada y el recién nacido no siempre es fácil, pero debemos tener en cuenta que en este período el porcentaje de notificaciones graves

es mucho mayor. Es importante conocer los llamados “indicadores de riesgo” para ayudar a los profesionales a valorar una realidad que, salvo en el caso de lesiones, sólo se intuye. El embarazo y el puerperio ofrecen un momento enormemente valioso para su identificación precoz.

El bienestar del niño va a estar directamente relacionado con el de la madre. Diversas investigaciones constatan que el estado psicológico de la madre influye en el feto, tanto a nivel neurocomportamental como en las alteraciones en el desarrollo que se manifiestan en el periodo postnatal y afectan significativamente la relación madre bebé<sup>7,8</sup>. Por tanto, cabe proponer que las prácticas de atención temprana se extiendan al periodo prenatal como estrategia de prevención, repercutiendo favorablemente en la salud materno-infantil<sup>9</sup>.

Se consideran indicadores de riesgo prenatal la falta de control médico del embarazo, el consumo materno/paterno de drogas o psicofármacos sin prescripción, el rechazo del embarazo o la indiferencia emocional ante el mismo, tener hijos previos tutelados, la presencia de enfermedad mental, la negligencia en el cuidado del propio cuerpo en términos de salud, el embarazo adolescente, la intención inicial de interrupción voluntaria del embarazo (IVE) y la ausencia de apoyos funcionales entre otros. En el recién nacido la prematuridad o bajo peso, la presencia de malformaciones o de síndrome de abstinencia nos deben hacer investigar otros indicadores de maltrato. A nivel postnatal el estrés materno, madres que ignoran las demandas del niño para ser alimentado, no saber qué nombre ponerle al recién nacido o la reacción negativa del padre son también algunos indicadores de riesgo a tener en cuenta (Tabla 1)<sup>10</sup>.

A través del siguiente caso clínico pretendemos recordar los principales indicadores de riesgo de maltrato perinatal, los recursos para su notificación y la responsabilidad que tenemos los profesionales ante su detección. Así mismo, es fundamental mejorar la coordinación y comunicación multidisciplinar para conducir la situa-

ción o poner en marcha el circuito establecido para proteger al feto o recién nacido.

### Caso clínico

Lactante de 50 días que ingresa procedente de urgencias por desnutrición y deshidratación extrema. La madre refiere rechazo parcial de las tomas en la última semana y deposiciones líquidas frecuentes. Alimentación durante la primera semana con leche materna. Posteriormente lactancia artificial con varios cambios de marca. La madre aparentemente conoce la forma de preparación de los biberones.

Al ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos neonatales: Peso 2100 gramos (-27% con respecto al peso al nacimiento), temperatura axilar 36,3°C, frecuencia cardiaca 151 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 44 respiraciones por minuto, saturación de oxígeno 100%, tensión arterial 73/43 mmHg. Aspecto de muerte inminente con deshidratación y desnutrición extrema. Ausencia de panículo adiposo, signo del pliegue positivo, ojos hundidos, labios secos y retraídos con lesión erosiva en piel bajo el labio inferior. Suturas craneales cabalgadas. ACP: murmullo vesicular conservado, tonos cardiacos rítmicos, sin soplos. Abdomen excavado. Genitales masculinos con falta de turgencia absoluta en piel escrotal. Lesiones erosivas en raíz de miembros. Desde el punto vista neurológico quejumbroso, hipoactivo, reacción breve a estímulos táctiles, llanto débil, succión mal coordinada e ineficaz, hipertonia de miembros con actitud en flexión de brazos y extensión de piernas, puños cerrados y pulgares incluidos, pupilas isocóricas y reactivas a la luz.

Gasometría capilar: pH 7,12, pCO<sub>2</sub> 37 mmHg, pO<sub>2</sub> 35 mmHg, bicarbonato 12 mmol/L, exceso de bases -17, láctico 6,3 mmol/L.

Bioquímica: urea 59 mg/dL, creatinina 1,23 mg/dL, sodio 163 mmol/L, glucosa 61 mg/dL, potasio 5,51 mmol/L, cloro 125 mmol/L, calcio 9,7 mg/dL, magnesio 3,1 mg/dL. PCR 132 mg/dL.

Hemograma: hemoglobina 10,3 gr/dL, hematocrito 31%, 47900 leucocitos/mm<sup>3</sup> (neutrófilos

**Tabla 1.** Factores de riesgo recogidos en las Hojas de Notificación de riesgo y Maltrato Infantil en la Embarazada y en el Recién Nacido. Observatorio de la Infancia. Consejería de Salud y Política Social. Gobierno de Extremadura<sup>10</sup>.

<b>Indicadores de riesgo prenatal</b>
Intención inicial de IVE
Planteamiento de ceder al niño en adopción
1ª visita médica de control del embarazo con más de 20 semanas de gestación
Menos de 5 consultas médicas en el embarazo
Distancia entre embarazos menor de 18 meses
Embarazo adolescente
Hijo no deseado
Crisis familiares múltiples
Ausencia de apoyos funcionales
Consumo de alcohol y/o drogas (madre/padre)
Problemas psicológicos, de personalidad
Sintomatología psiquiátrica
<b>Indicadores de riesgo en el recién nacido</b>
Malformaciones, defectos congénitos
Síndrome de abstinencia en el recién nacido
Niño prematuro, bajo peso
Enfermedades neurológicas
Retraso mental
Trastornos del ritmo del sueño
Imposibilidad de lactancia
Otros (especificar)
<b>Indicadores de riesgo postnatal</b>
Madre no está alegre con el niño
Decepción por el sexo
Llantos del niño no controlados por la madre
Expectativas de la madre muy por encima de las posibilidades del niño
Madre ignora demandas del niño para ser alimentado
Madre siente repulsión hacia las deposiciones
Falta de ilusión por ponerle nombre
Reacción negativa del padre hacia el niño
Estrés intenso
Separación de más de 24 horas después del nacimiento/período neonatal precoz
Dificultades para establecer el vínculo madre-hijo.

56%, linfocitos 26%), plaquetas 338000/mm<sup>3</sup>. El control tras 48 horas de rehidratación mostraba una hemoglobina de 7,2 gr/dL. Coagulación en varias muestras: no coagula.

Precisa transfusión de concentrado de hemáties, plasma fresco y varias dosis de vitamina K. Pauta de rehidratación lenta para deshidratación hipernatrémica. Aportes de bicarbonato en

perfusión durante las primeras 24 horas. Diuresis forzada con furosemida durante los primeros 3 días. Nutrición enteral por sonda nasogástrica con fórmula elemental en débito continuo. Corrección progresiva de la acidosis, la hipernatremia y descenso de creatinina. Mejoría clínica evidente. Inicia fijación de la mirada al segundo día de ingreso y disminuye la hipertonía aunque

mantiene hipocinesia con importante restricción de la movilidad articular.

Al tercer día de ingreso presenta empeoramiento neurológico con hipertonía generalizada, postura de opistótonos, movimientos linguales y clonías de miembros acompañados de desaturación. Electroencefalograma: estatus electroclínico de inicio en hemisferio izquierdo y posteriormente generalizado. Cese con 2 dosis de midazolam y levetiracetam intravenosos.

Se realiza RMN cerebral urgente con secuencias potenciadas en T1 y T2, difusión y secuencia TOF para valoración de senos venosos. Hallazgo de ausencia de relleno de seno recto, seno transversal y sigmoideo derechos. Alteración de la sustancia blanca periventricular frontoparietal bilateral con restricción de la difusión mediante mapa ADC.

Con el diagnóstico de trombosis de senos venosos cerebrales inicia de tratamiento anticoagulante con heparina no fraccionada intravenosa monitorizada con el tiempo de tromboplastina parcial activado. A partir del tercer día se cambia el tratamiento a heparina subcutánea de bajo peso molecular con monitorización de la actividad anti-factor X activado. Se mantiene el tratamiento durante los siguientes 3 meses con evolución clínica y radiológica favorable. El estudio de trombofilia fue negativo.

En el momento del ingreso se realiza parte judicial y notificación a los Servicios Sociales. El paciente y sus hermanos pasan a estar bajo tutela de la Junta de Extremadura.

En el momento actual el paciente descrito mantiene seguimiento multidisciplinar presentando un estado nutricional adecuado con retraso en el neurodesarrollo.

En la historia clínica del paciente entre los antecedentes familiares y personales se encuentran numerosos indicadores de riesgo de maltrato perinatal:

Madre de 32 años fumadora. 1 IVE y 4 hijos previos de padres diferentes: varón de 10 años, gemelas de 4 años, varón de 1 año y el pacien-

te actual. El padre de los dos últimos tiene 25 años, es adicto a drogas y está ingresado en un centro penitenciario.

En el tercer embarazo la madre solicita información para IVE y es derivada a Centro de Orientación y Planificación Familiar.

Gestación actual no controlada hasta tercer trimestre. Parto domiciliario. Durante la estancia en maternidad las 48 horas postparto el paciente recibe alimentación con leche materna y la madre muestra actitud adecuada con el recién nacido. A pesar de ello reciben valoración por la Unidad de Trabajo Social. No se objetivan otros factores de riesgo.

Tras el alta, desde el Servicio de Otorrinolaringología llama por teléfono en varias ocasiones a la familia para la realización del *screening* auditivo sin obtener respuesta ni acudir a las citas. No acude a su pediatra desde el alta de maternidad pero sí constan controles médicos de los otros hijos. En el momento del ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos la madre indica que el paciente tiene un nombre diferente al asignado al nacimiento.

### Conclusiones

El maltrato perinatal puede tener consecuencias graves y es precursor del maltrato infantil. Es importante conocer los indicadores de riesgo para poder identificarlos y facilitar la detección de casos potencialmente graves de maltrato infantil.

La identificación de estos indicadores se puede realizar a partir de datos derivados de la historia clínica y socio-familiar, del examen físico o, en su caso, de pruebas complementarias y, también, de la observación de la conducta del niño, la actitud y/o competencia de sus padres o cuidadores, o de la información obtenida por otros profesionales.

El embarazo y puerperio, por el mayor contacto de la gestante con el personal sanitario, brindan la oportunidad de detectar indicadores precoces.

La cumplimentación de las hojas de notificación debe realizarse por cualquier profesional (matrona, enfermera, obstetra, neonatólogo...) que intervenga en la atención de la mujer embarazada y el recién nacido. Cualquier caso que requiera ayuda, debe ser notificado para seguimiento y atención por parte de los Servicios Sociales.

El hecho de que las notificaciones graves sean más prevalentes en el periodo prenatal y del recién nacido, pone de manifiesto la importancia de la identificación precoz de las situaciones de riesgo, no sólo a nivel de obstetras y neonatólogos, sino también a nivel de los equipos de trabajo social y de atención primaria.

La coordinación y comunicación entre los diferentes profesionales en estos casos es clave e imprescindible para la detección, diagnóstico y prevención del maltrato. Los distintos profesionales entrelazados debemos servir de "filtros" que eviten que niños con indicadores de maltrato pasen desapercibidos y pierdan sus oportunidades.

### Bibliografía

- 1.- Manzano C, Figueras R, Patris E, García-Algar Ó. Maltrato prenatal. *An Pediatr (Barc)* 2016; 84 (4): 242.
- 2.- BOE.es - Documento consolidado BOE-A-2010-10213 [Internet]. [citado 28 de febrero de 2019]. Disponible en: <https://www.boe.es/buscar/act.php?id=BOE-A-2010-10213&p=20100602&tn=1>
- 3.- BOE.es - Documento consolidado BOE-A-1996-1069 [Internet]. [citado 28 de febrero de 2019]. Disponible en: <https://www.boe.es/buscar/act.php?id=BOE-A-1996-1069>
- 4.- Team M. Guía Básica de Maltrato Infantil en el Ámbito Sanitario .- Fuentes Documentales .- Bienestar y protección Infantil [Internet]. [citado 28 de febrero de 2019]. Disponible en: <http://www.bienestaryproteccioninfantil.es/fuentes1.asp?sec=7&subs=70&cod=769>
- 5.- Gancedo Baranda A. Aproximación al manejo del maltrato infantil en la urgencia. Maja-dahonda (Madrid): Ergón; 2015.
- 6.- Garcia Garcia J, Campistol Mas E, López Vilches MA, Morcillo Buscato MJ, Mur Sierra A. Análisis del maltrato prenatal en Cataluña entre los años 2011 y 2014. *An Pediatr (Barc)* 2018; 88(3):150-9.
- 7.- Viteri O, Soto E, Bahado-Singh R, Christensen C, Chauhan S, Sibai B. Fetal Anomalies and Long-Term Effects Associated with Substance Abuse in Pregnancy: A Literature Review. *Am J Perinatol* 2015; 32(05):405-16.
- 8.- Behnke M, Smith VC, COMMITTEE ON SUBSTANCE ABUSE, COMMITTEE ON FETUS AND NEWBORN. Prenatal Substance Abuse: Short- and Long-term Effects on the Exposed Fetus. *Pediatrics*. 2013;131(3):e1009-24.
- 9.- Roncallo CP, Sánchez de Miguel M, Arranz E. Vínculo materno-fetal. Implicaciones en el desarrollo psicológico y propuesta de intervención en Atención Temprana. *Escritos de Psicología/ Escritos psicológicos*. 2014; 8(2) :14-23.
- 10.- Juntaex - Dirección General de Política Social y Familia - Protección a la Infancia [Internet]. [citado 28 de febrero de 2019]. Disponible en: <http://www.juntaex.es/ddgg005/22>

## Resumen de Ponencias Mesa redonda de Nefrourología

# Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT: Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract). Revisión

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

Francisco Javier Romero Sala.

Unidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

Recibido: 04/03/2019 Aceptado: 01/04/2019

Romero Sala FJ. Anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT: Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract). Revisión. *Vox Paediatr* 2019; 26:97-109

**Resumen:** Las malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario (CAKUT) del acrónimo inglés *Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract* representa un amplio espectro de anomalías secundarias de un desarrollo embrionario anómalo del sistema colector, del riñón, o de la emigración renal. Representa un 20-30% de las anomalías detectadas mediante la ecografía prenatal, y es la principal causa de enfermedad renal crónica en la edad pediátrica. En este artículo haremos una revisión del CAKUT, los procesos de desarrollo anómalos, clasificación, estudio pre y posnatal, características principales y seguimiento.

**Palabras clave:** CAKUT; Hidronefrosis prenatal, estenosis pieloureteral, megauréter, reflujo vesicoureteral, hipoplasia y displasia renal, agenesia renal.

**Abstract** Congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) represent a broad range of disorders, result of the abnormal embryonic developing of the urinary collecting system, nephron development or kidney migration. It represents 20-30% of all anomalies detected by antenatal ultrasound, and is the most important cause of chronic kidney disease in childhood. An overview of CAKUT, abnormal development processes, classification, antenatal screening and postnatal evaluation, main features and follow up are discussed here

**Key words:** Fetal hydronephrosis, congenital ureteropelvic junction obstruction, megoureter, vesicoureteral reflux, renal hypoplasia and dysplasia, multicystic dysplastic kidney, renal agenesis.

### Introducción. Concepto e importancia. Embriología y patogénesis

Las malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario, denominadas también como CAKUT (del acrónimo inglés *Congenital Anoma-*

*lies of the Kidney and Urinary Tract*) representa un amplio espectro de alteraciones del desarrollo embrionario del sistema colector, del parénquima renal o de la migración. de muy diferente pronóstico. Tabla 1. Aunque la mayoría son asintomáticas e incluso transitorias, su impor-

Autor para correspondencia: Francisco Javier Romero Sala  
fjromerosala@yahoo.es

tancia radica en ser la principal causa de enfermedad renal crónica no terminal (estadios II-IV, 58%) y terminal (40-50%) en la edad pediátrica. Por otra parte, supone un 15-20% de las anomalías detectadas en las ecografías prenatales, afectando al 0.3-1.3‰ de los recién nacidos. Se asocian malformaciones extrarrenales en un 30%.

La embriogénesis normal se desarrolla en tres etapas: 1) *pronefros*, que involuciona; 2) *mesonefros*, que da origen a la yema ureteral; y 3) el *metanefros* o riñón permanente o definitivo, que aparece entre las cinco o seis semanas de gestación. El mesénquima metanéfrico y el epitelio ureteral interactúan a través de factores de señalización y transcripción, se aproximan, y una vez en contacto, el brote ureteral se ramifica dentro del mesénquima metanéfrico induciendo la organogénesis, la formación de las nefronas y del sistema colector. El riñón, situado inicialmente en la pelvis, asciende hacia la zona lumbar a las 8 semanas de gestación, e inicia su función entre las seis y las diez semanas. Todos estos procesos están regulados por distintos factores. La vejiga procede de una

estructura distinta pero contigua: el seno urogenital.

La patogénesis es multifactorial, resultante de factores genéticos (reflejada en la asociación familiar en el 10%, con distinta penetrancia), mecánicas (obstrucción temprana), epigenéticos y ambientales, como la exposición a teratógenos (inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina -IECA-) o alteraciones nutricionales (diabetes descompensada).

### Clasificación CAKUT

Las anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario se pueden clasificar de una forma esquemática en: 1) Anomalías del sistema colector 2) Anomalías del parénquima, y 3) Anomalías de la migración. Tabla 1.

Las anomalías del sistema excretor suelen cursar con dilatación, que puede ser no obstructiva (ectasia, reflujo vesicoureteral (RVU) dilatado, megauréter no obstructivo) u obstructiva, parcial o total (estenosis pieloureteral (EPU), estenosis vesicoureteral, ureterocele, válvulas de uretra). Las anomalías del parénquima pueden ser de número (agenesia, duplicidad), tamaño (hipopla-

**Tabla 1. CAKUT. Clasificación por el origen y los hallazgos**

- **Anomalías del sistema excretor renal (Dilatación no obstructiva, obstructiva)**
  - Ectasias transitorias 41-88%
  - Estenosis pieloureteral (EPU) 10-30%
  - Reflujo vesicoureteral (RVU) 10-20%
  - Estenosis vesicoureteral / Megauréter 5-10%
  - Duplicidad renal y del TU, ureterocele 5- 7%
  - Válvulas de uretra posterior (VUP) 1- 2%
  - **Anomalías del parénquima renal (Tamaño, quísticas, de número)**
    - Hipoplasia / Displasia renal
    - Displasia renal multiquística (DRMQ) 4- 6%
    - Agenesia renal
- **Anomalías de posición o migración.**
  - Ectopia renal
  - Riñón en herradura

sia, displasia), quísticas (displasia multiquística) y anomalías de posición o migración (riñón ectópico, riñón en herradura y riñón malrotado). Es una clasificación teórica, pues pueden coexistir varias en un mismo paciente, o una misma entidad, como el doble sistema, se podría clasificar como anomalía del sistema excretor (dilatado o no) y como alteración del parénquima: número (duplicidad) o del tamaño (mayor).

La mayoría se sospechan por ecografía prenatal. Otras, fundamentalmente el RVU, se diagnostican a partir del estudio tras una primera infección del tracto urinario (ITU) febril, sobre todo si son lactantes varones, que requieren hospitalización y producidas por gérmenes distintos a *E. Coli*. Tabla 2.

**Estudio por la imagen pre y postnatal**

**Ecografía prenatal**

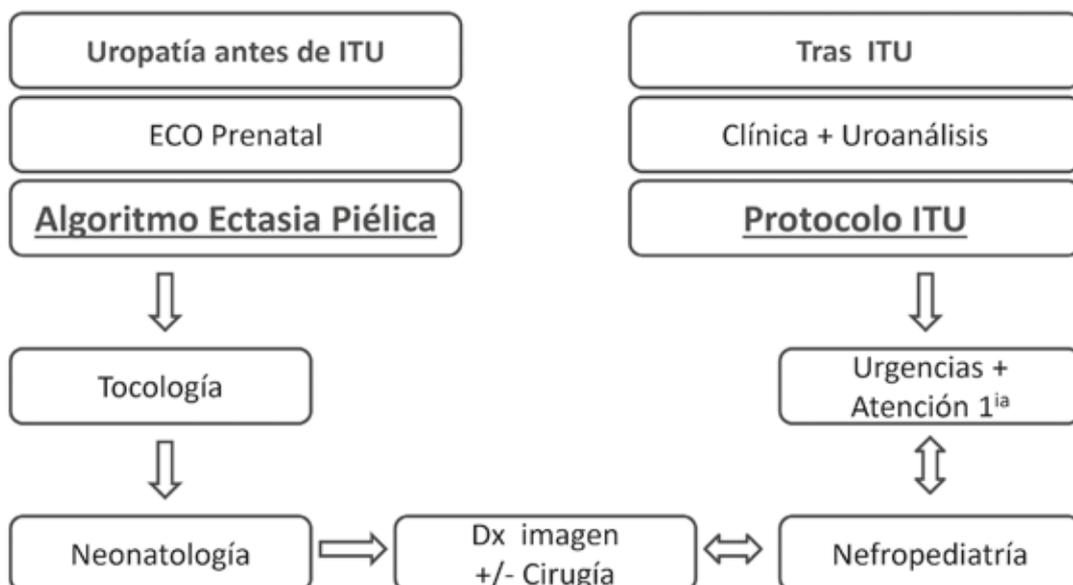
La ecografía prenatal del segundo trimestre (semana 20-22) permite su detección y valoración pronóstica precoz de la función renal y viabilidad. Otras anomalías no se detectan hasta el tercer trimestre (30-32 semanas) Indicadores de mal pronóstico: 1) Precoz, intenso y progresivo; 2) Líquido amniótico: disminuido o ausente (orina fetal), 3) Parénquima renal: grosor dismi-

nuido, hiperecogénico, pérdida diferenciación corticomedular, 4) Dilatación de cálices, uréteres y vejiga, y 5) Bilateral o en riñón único. A las 20 semanas de gestación el volumen del líquido amniótico está constituido en más del 90% por orina fetal. Así, la presencia de oligoamnios es un indicador excelente de mal función renal.

Se han propuesto distintos sistemas para diagnosticar y graduar la gravedad de la hidronefrosis fetal. Aunque la probabilidad de encontrar una anomalía significativa se correlaciona con la gravedad de la hidronefrosis, no existe un consenso acerca de cuál es el mejor sistema de graduación. Los tres más extendidos son: 1) Diámetro anteroposterior de la pelvis renal, 2) Criterios de la *Society of Fetal Urology* (SFU), y 3) Sistema de clasificación del Tracto Urinario Dilatado (TUD).

El método más aceptado es medir el diámetro anteroposterior (DAP) máximo de la pelvis renal, que tiene sus limitaciones al no incluir cálices y parénquima. Se acepta que son significativas las  $\geq 4$  mm en el segundo trimestre y las  $\geq 7$  mm a partir de las 33 semanas. Tiene la suficiente sensibilidad para identificar al 100% de los fetos que tendrán disminución de la función renal o requerirán cirugía. Se define como ectasia pié-

**Tabla 2. Protocolos detección CAKUT y prevención daño renal**



lica leve en el 2º trimestre los DAP  $\geq 4$  y  $\leq 10$  mm. La mayoría se resuelven. En general, las dilataciones con DAP  $> 10$  mm en el segundo trimestre se asocian con un riesgo aumentado de CAKUT, y los DAP  $> 15$  mm en el tercer trimestre son los de mayor riesgo.

En 1993 la *Society for Fetal Urology* propuso una graduación en función de la dilatación de pelvis y cálices y grosor del parénquima renal, basado en el eje longitudinal del riñón. Figura 1. Grado 0: normal, sin dilatación. Grado I: Dilatación de pelvis leve. Grado II: dilatación moderada de pelvis y algunos cálices. Grado III: dilatación de pelvis y de todos los cálices, con parénquima renal normal. Grado IV: similar al III pero con adelgazamiento del parénquima renal.

En 2014, un grupo multidisciplinar formado por radiólogos, nefrólogos y urólogos propuso un sistema de clasificación para el Tracto Urinario Dilatado (UTD) tanto Antenatal como Postnatal, que estratifica seis hallazgos ecográficos: los más preocupantes son los referidos al parénquima renal y la vejiga, seguidos por cálices y uréteres, y por último la pelvis. Tabla 3.

El clínico debe estar familiarizado con las imágenes y valorar su evolución, no solo con los informes, pues la interpretación depende de la experiencia y hay un componente subjetivo.

Actitud prenatal: el 88% de las ectasias se resuelven durante el embarazo. Seguimiento ecográfico en todas las unilaterales y la mayoría de las bilaterales, con periodicidad en función de la precocidad y graduación de los hallazgos, hasta el parto espontáneo, a término si es posible. Intervenciones adicionales en los casos graves (bilaterales o unilaterales en riñón único con oligoamnios) y/o acompañados de otras malformaciones o cromosomopatías: interrupción embarazo, intervención fetal (shunt vesicoamniótico si sospecha de válvulas de uretra posterior), adelantar parto tras maduración pulmonar (valorando que también los neonatos a término tempranos menores de 39 semanas tienen un riesgo aumentado de morbilidad).

### Estudio postnatal

La sospecha prenatal ayudaría a un diagnóstico posnatal precoz y establecer estrategias desti-

**Tabla 3. Clasificación de las dilataciones**

Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal Urinary Tract Dilatation (UTD) classification system. *J Pediatr Urol*, 2014;10(6): 982-98

	Normal	UTD P1	UTD P2	UTD P3
DAPPR	$< 10$ mm	$\geq 10-15$ mm	$\geq 15$ mm	$\geq 10$ mm <sup>1</sup>
Cálices: dilatación	No	Solo central	Periférico	*
Parénquima: Grosor	normal	normal	normal	alterado
Parénquima: apariencia	normal	normal	normal	alterado
Uréteres	normal	normal	alterado	*
Vejiga	normal	normal	normal	alterado

<sup>1</sup> Si hay anomalías en el parénquima: P3 (siempre que haya dilatación)

\* Dilatación cálices y uréteres no son necesarios para P3 si hay alteración parénquima o vejiga

nadas a la prevención de la aparición o progresión del daño renal, y complicaciones (urosepsis precoz).

Siempre se hará un estudio por la imagen, con al menos una ecografía renal, y en casos seleccionados, Cistouretrografía Miccional Seriada (CUMS) y pruebas de medicina nuclear (Renograma diurético con MAG-3 o Gammagrafía con DMSA). Precisarán estudio de función renal aquellos en los que pueda estar comprometida.

Objetivos: 1) Confirmar (y graduar) los hallazgos prenatales, o su desaparición. 2) Diagnóstico precoz de las anomalías que precisan tratamiento quirúrgico (obstructivas) o médico (profilaxis antibiótica) 3) Valoración funcionalidad renal.

No hay ningún test que por sí solo identifique, valore y distinga con toda seguridad las anomalías con riesgo de daño renal, por lo que se usan algoritmos basados en factores predictivos en función de los hallazgos y evolución. Figura 2.

Inicio del estudio: no hay urgencia en las unilaterales: primera ecografía renal después de los

3 días de vida, para evitar falsos negativos por la deshidratación neonatal. Si es grave bilateral o a riñón único en el primer o segundo día. Tan solo los pacientes con válvulas de uretra posterior (VUP) precisan tan pronto como sea posible descompresión del tracto urinario (catéter o ablación de la VUP).

Aunque la primera ecografía posnatal fuera normal, se aconseja una segunda normal después de las 4- 6 semanas previo al alta.

Indicaciones de otras pruebas.

Actualmente se es menos agresivo. CUMS: urgente si sospecha de VUP; al mes si hidronefrosis con DAP pelvis  $\geq 15$  mm, o dilataciones menores acompañadas de alteraciones en la corteza renal, ureterohidronefrosis, y aparición de ITU. Iniciar profilaxis nocturna con amoxicilina. Medicina nuclear: a partir de las 4- 6 semanas. Renograma diurético: en las hidronefrosis moderadas-graves o ureterohidronefrosis en las que se haya descartado RVU, para valorar obstrucción y función renal diferencial (FRD) de

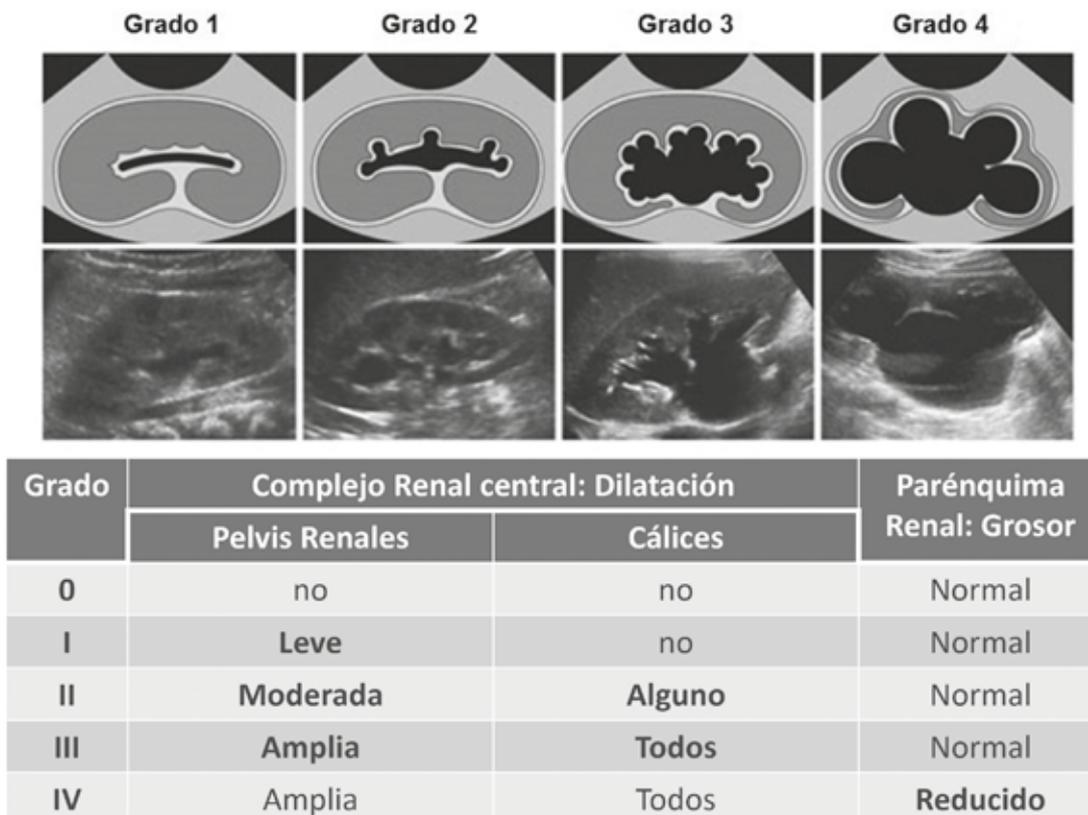


Figura 1. Grados de Hidronefrosis. Sociedad de Urología Fetal (SUF) 1993

cada riñón (normal es entre 45-55%). Se define obstrucción como aquella dificultad al paso de la orina que en caso de no ser corregida quirúrgicamente lleva a daño renal progresivo. Los 3 indicadores del renograma serían: curva acumulativa sin eliminación, tiempo medio de eliminación (T1/2) superior a 20 minutos y una FRD < 40%. La no obstructiva tendría una curva normal, un T 1/2 inferior a 10 minutos, y una FRD > 45%. La parcialmente obstructiva tendría valores intermedios, e indica la necesidad de seguimiento estrecho con ecografías y/o renogramas. Figura 3. DMSA: displasia multiquística, riñón único, riñón ectópico. Otras; urografía intravenosa y resonancia nuclear: casos seleccionados.

Las dilataciones de vías urinarias moderadas o graves (ureterohidronefrosis o diámetro anteroposterior de pelvis renal  $\geq 15$  mm) suponen un riesgo mayor de ITU alta durante el primer año de vida. La quimioprofilaxis nocturna puede disminuir significativamente este riesgo del 29 al 15%.

### CAKUT. Características

#### Anomalías del sistema excretor renal

Las dilataciones del tracto urinario (o hidronefrosis en un sentido amplio) constituye el gru-

po más numeroso de las anomalías detectadas mediante ecografía prenatal. Su estudio supone un reto pues representa un espectro amplio y de transcendencia muy dispar, que varía desde fenómenos fisiológicos transitorios (ectasias) a malformaciones que pueden producir complicaciones, comprometer la función renal e incluso la supervivencia.

Conceptos: es importante utilizar conceptos correctos pues tienen una implicación pronóstica. Así se prefiere reservar Ectasia piélica a la pelvis renal evidente ecográficamente no asociado a otras anomalías; Dilatación pielocalicial: dilatación de pelvis y cálices leve-moderada (pronóstico incierto); Hidronefrosis: dilatación pielocalicial patológica. Ureterohidronefrosis: dilatación de uréter, pelvis y/o cálices (por reflujo, obstrucción baja o dilatación sin reflujo ni obstrucción).

#### Estenosis de la unión pieloureteral (EPU)

Puede ser total o parcial, y es la causa más frecuente de hidronefrosis (10-30%), 1 / 500 fetos. La causa suele ser la estenosis intrínseca del uréter proximal, y menos frecuentemente por obstrucción extrínseca por un cruce vascular (arteria renal accesoria). Evaluación inicial: ecografía confirma hidronefrosis, la CUMS descarta

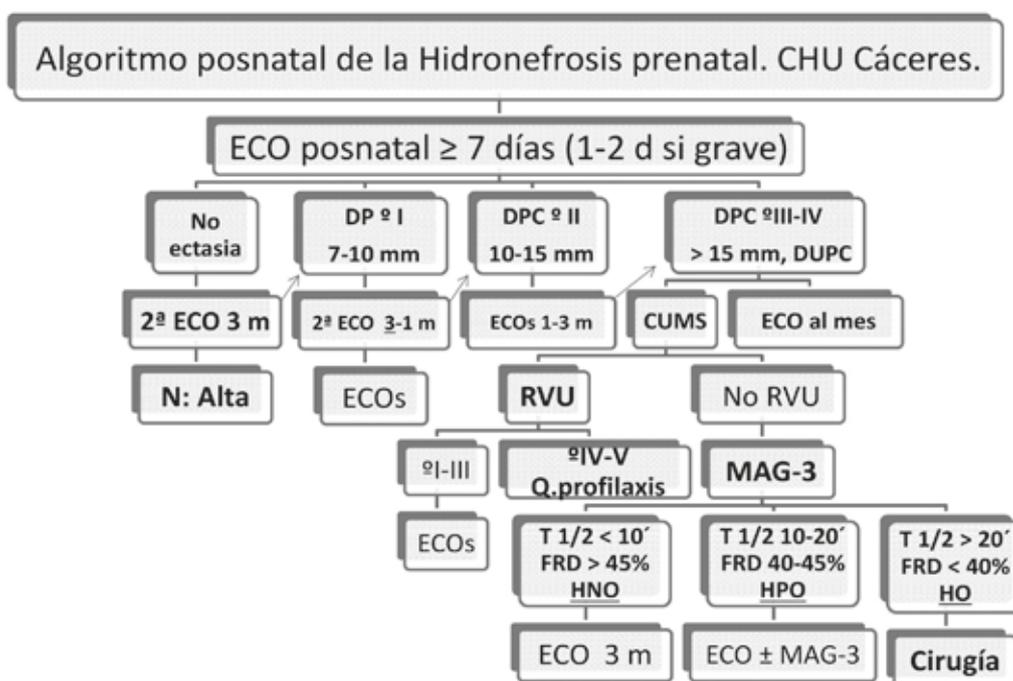


Figura 2. Algoritmo posnatal de la Hidronefrosis prenatal. CHU Cáceres. 2016

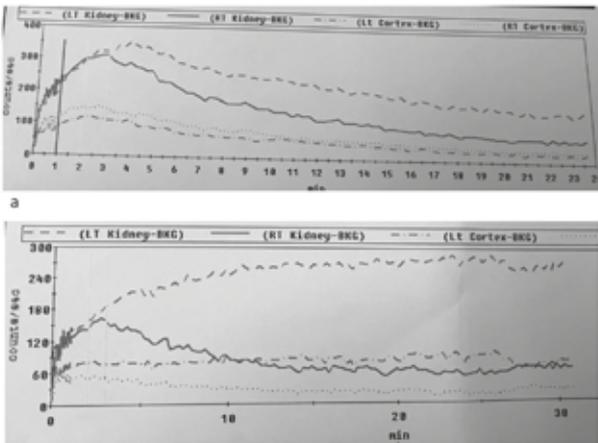


Figura 3: Renograma isotópico. La curva de eliminación roja (riñón derecho) es normal en ambas. La azul (riñón izquierdo) refleja un patrón de eliminación obstructivo: a) Parcial, b) Total

RVU y el renograma isotópica confirma el diagnóstico. Figura 4.

Indicaciones intervención: hidronefrosis en aumento ó > 50 mm, FRD < 40%, o descensos superiores al 10% en controles, aparición de síntomas. La técnica de elección es la pieloplastia desmembrada según técnica de Anderson-Hynes. Tras la cirugía hay que hacer un seguimiento ecográfico, y puede persistir una dilatación pielocalicial residual.

En niños mayores se puede presentar como crisis de dolor abdominal. Se debe a obstrucción por un vaso polar inferior aberrante, y se conoce como Síndrome de Dietlz.

**Reflujo vesicoureteral (RVU)**

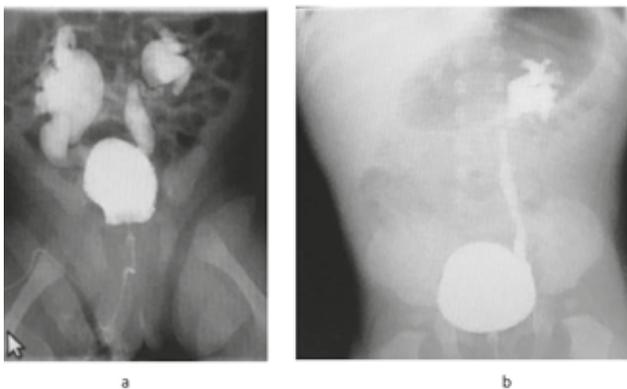


Figura 5. a) Reflujo Vesicoureteral en varón a) al mes: Bilateral, derecho ° V, izquierdo ° IV. b) Al año: sorprendentemente ha desaparecido el derecho, persiste el izquierdo ° III

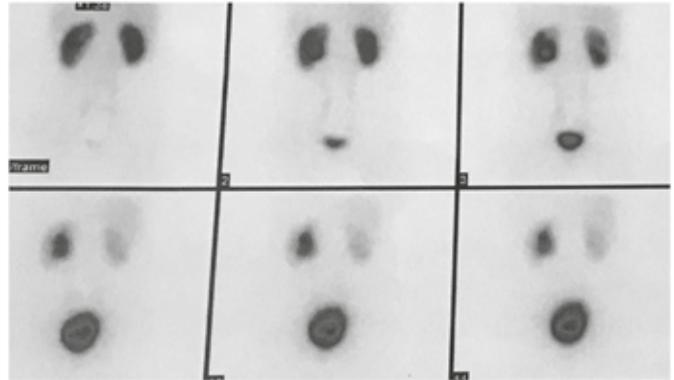


Figura 4 . Estenosis Pieloureteral. Renograma isotópico con MAG-3

La ecografía prenatal es un instrumento más útil para detectar obstrucción de vías urinarias que RVU. De los RVU que llegamos a diagnosticar, solo el 15% se sospechan prenatalmente, y el 85% tras estudio por ITU. Tabla 2.

El RVU diagnosticado por sospecha prenatal se diferencia del diagnosticado tras ITU en: 1) Afecta preferentemente a niños. 2) Mayoría son bilaterales y graves. 3) Suele ser latentes, asintomáticos. 4) Cede en los primeros meses. 5) Un tercio se acompaña de displasia (origen embrionario). Figuras 5 y 6.

Se recomienda profilaxis antibiótica nocturna inicialmente con amoxicilina a 10-15 mg/Kg en niñas con RVU grado III-V, y en niños con RVU grado IV-V durante un año, o hasta que se evalúe de nuevo el RVU mediante control cistográfico.

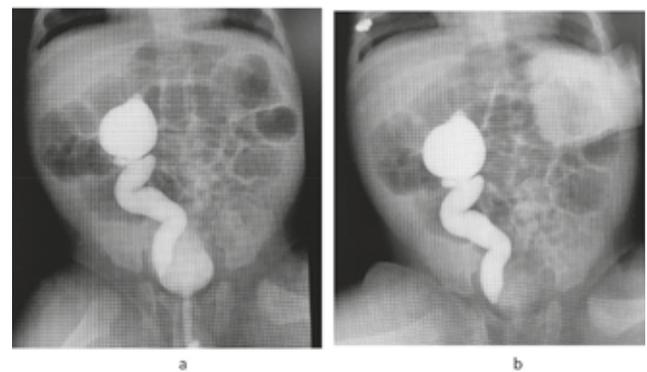


Figura 6: a) Reflujo Vesicoureteral derecho ° IV. Pelvis sacular (corteza anulada). b) Tras la micción: persiste orina (contraste), volverá a rellenar vejiga, habrá residuo miccional persistente y riesgo de ITU febril.

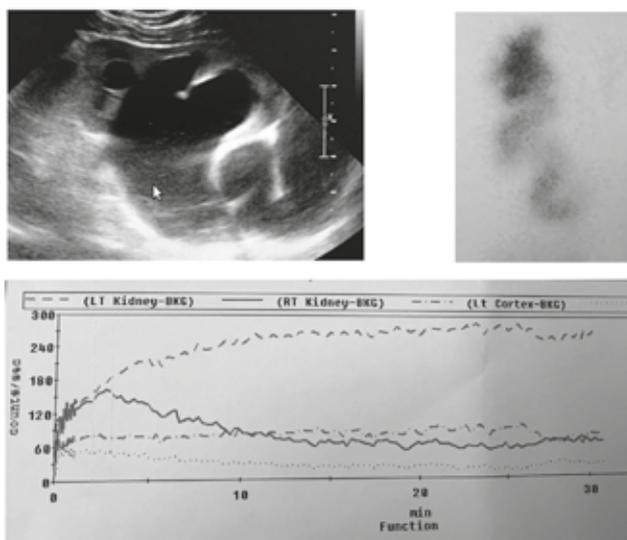


Figura 7 Megauréter por obstrucción en la unión vesicoureteral izquierda\_ a) Ecografía. B) imagen renograma con MAG 3 c) Curva obstructiva en renograma

Considerar tratamiento quirúrgico si 1) Persiste el RVU grado IV-V después de 2-3 años (resolución improbable); 2) ITUs o aparición de nuevas cicatrices a pesar de quimioprofilaxis, o por no cumplimiento. Cuando está indicado, se aconseja una técnica endoscópica como primera opción.

### Estenosis vesicoureteral y megauréter

Megauréter: uréter con diámetro mayor a 7 mm (límite normal) desde las 30 semanas de edad gestacional hasta los 12 años edad.

Megauréter primario: anomalía funcional o anatómica de la unión vesicoureteral. Figura 7.

Megauréter secundario: a una anomalía en vejiga (mielomeningocele) o uretra (VUP).

Tipos de megauréter Primario: 1) Refluente no obstructivo: común. 2) No refluente no obs-

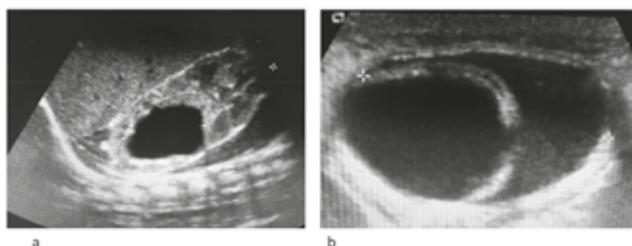


Figura 8. Ecografía de doble sistema excretor derecho, con pielón superior dilatado (a) y ureterocele (b)

tructivo: común, también llamado megauréter primario dilatado. 3) Obstructivo no refluente: raro, y 4) Refluente y obstructivo: raro y asociado a uréter ectópico.

Fisiopatología del megauréter primario: incierta, se sospecha una anomalía o retraso en el desarrollo del músculo del uréter distal que produciría un segmento aperistáltico y una obstrucción funcional.

### Duplicidad renoureteral. Ureterocele

Secundaria a una duplicación de la yema ureteral al inicio de la embriogénesis, se desarrolla un riñón formado por dos hemirriñones, con dos sistemas pielocaliciales y dos uréteres. En la ecografía prenatal puede manifestarse como hidronefrosis o ureterohidronefrosis.

La duplicidad puede ser incompleta cuando ambos uréteres se unen en "Y" antes de llegar a la vejiga y desembocan como uno solo. Es la más frecuente, suele ser asintomático, y se manifiesta por un riñón de mayor tamaño.

La duplicidad completa es rara (afecta a menos del 0.1% de la población, sobre todo niñas). El hemirriñón superior tiene una afectación funcional variable del parénquima (displásico), se continúa con el uréter superior que desemboca en una posición inferior: a) en la vejiga facilitando el reflujo; puede asociarse a ureterocele (dilatación quística de la porción intravesical del uréter, in-

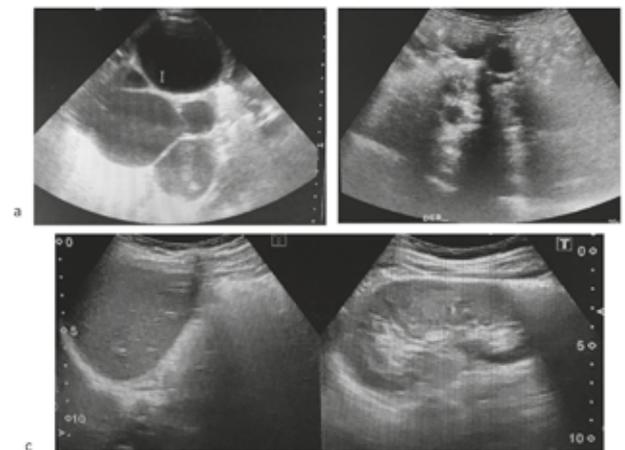


Figura 10 a) 5 días: Displasia Multiquistica derecha (DMQd). B) 15 meses: Regresión de DMQd. C) 4 años No se visualiza DMQd. Hipertrofia Compensatoria de Riñón izquierdo

cidencia del 0.02%, 80% en niñas) que puede producir obstrucción (figura 8); b) ectópica (cuello vesical, uretra proximal o distal, vestíbulo, vagina, cérvix o útero) produciendo vulvovaginitis e incontinencia. El hemirriñón inferior se continúa con el uréter inferior, que desemboca en la vejiga en su posición normal. Puede asociarse a RVU, y también a EPU, pero el parénquima renal suele estar bien desarrollado.

Estudio por la imagen ecografía (Figura 8), CUMS y medicina nuclear, pues determinar la función del hemirriñón superior condiciona el plan terapéutico: punción endoscópica del ureteroceles, reimplante ureteral, heminefroureterectomía. A veces se precisas cistoscopia y vaginoscopia para localizar la desembocadura ectópica.

### **Válvulas de uretra posterior (VUP)**

Son pliegues membranosos en la luz de la uretra posterior masculina, que produce obstrucción infravesical durante el desarrollo embrionario, y secundariamente distensión vesical, RVU bilateral de alto grado, displasia renal, oligoamnios e hipoplasia pulmonar.

El grado de hipoplasia pulmonar y la displasia renal determinan la viabilidad al nacimiento. Es una de las primeras causas de enfermedad renal crónica en la edad pediátrica.

Se sospecha mediante ecografía prenatal: megavejiga con ureterohidronefrosis bilateral grave, y uretra posterior dilatada (signo del ojo de la cerradura) y oligoamnios. Se precisa una actuación perinatal urgente, con realización de ecografía, CUMS (uretra posterior alargada y dilatada, con un defecto linear durante la fase de vaciado). La cistoscopia es diagnóstica y terapéutica (ablación).

En los casos más graves se han ensayado técnicas de descompresión vesical intraútero (shunt vesico-amniótico), pero el pronóstico no mejora de forma significativa pues la displasia renal ya está presente.

## **Anomalías del parénquima renal**

### **Hipoplasia – Displasia**

Hipoplasia renal: riñón congénitamente pequeño con un número disminuido de nefronas (20-25%), con hipertrofia glomerular y tubular compensatorias, pero con una arquitectura normal. Salvo el tamaño, sus características ecográficas y gammagráficas son normales.

Displasia renal: Aunque es un término anatómopatológico (presencia de tejido renal malformado, túbulos primitivos, fibrosis intersticial o estroma indiferenciado, cartilago metaplásico y/o tejido muscular, a menudo con dilataciones tubulares quísticas) se puede sospechar a través de alteraciones ecográficas (hiperecogenicidad, pérdida de la diferenciación corticomedular, presencia de quistes renales) y/o gammagráficas (distribución heterogénea del radiotrazador). La gravedad es variable en función de las nefronas funcionantes: puede afectar a un segmento (por ejemplo el superior de una duplicidad renal) o al riñón completo.

Hipodisplasia renal: ambas pueden coexistir, dando riñones congénitamente pequeños, con un número reducido de nefronas y rasgos displásicos. Si es bilateral, la hiperfiltración induce glomeruloesclerosis focal y segmentaria, proteinuria y fallo renal progresivo. En la unilateral es importante comprobar el desarrollo de hipertrofia compensadora en el riñón contralateral.

### **Displasia renal multiquística**

Es la anomalía más frecuente del desarrollo renal (1/4.000 RN vivos) y la principal causa congénita de riñón único funcional.

El parénquima renal está malformado, caracterizado por numerosos quistes no comunicados separados por mesénquima displásico (no diferenciado) sin parénquima renal identificable. Origen embrionario, por atresia o agenesia ureteral. Anomalía aislada con escaso riesgo de recurrencia.

Diagnóstico sospecha: ecografías prenatales. Al nacer: se confirma el diagnóstico y se valora riñón contralateral por ecografía ± gammagrafía renal:  $\leq 1/3$  casos RVU ± displasia.

Curso natural: Involución espontánea de quistes en % importante < 5 años, e hipertrofia compensadora de riñón contralateral. Figura 10. Complicaciones infrecuentes: ITUs, HTA. Excepcional: malignización, en ciertos síndromes.

Actitud conservadora: seguimiento ecográfico del curso natural. La nefrectomía hoy es infrecuente, y se reserva cuando hay una masa grande que no involuciona y produce compromiso respiratorio u otras complicaciones.

Pronóstico a largo plazo: depende de si anomalías riñón contralateral ± malformaciones asociadas. Riñón único funcional no complicado: bueno. Pero el menor número de nefronas conduce a hiperfiltración o proteinuria, HTA, disminución del filtrado glomerular, por lo que se recomienda seguimiento con medición de la presión arterial, uroanálisis y estudio básico de función renal.

### **Agenesia renal**

Ausencia congénita de riñón (y de uréter) por una alteración mayor del desarrollo metanéfrico embrionario precoz.

Agenesia Unilateral es más frecuente. Incidencia: 0.05%; los que significa el 5% de las malformaciones. Mayoría asintomática y se diagnostica por ecografía prenatal.

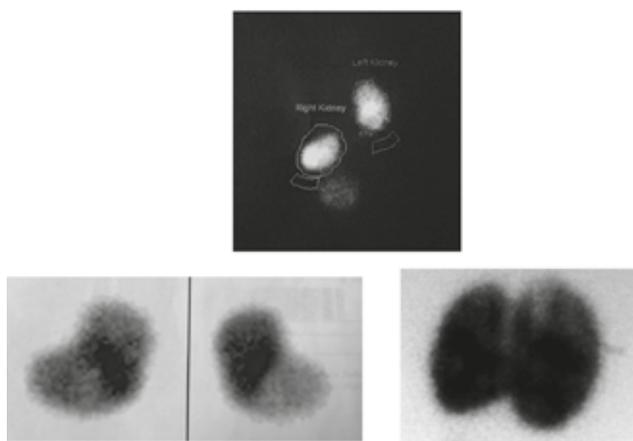


Figura 11 . Ectopia renal: a) Riñón ectópico pélvico derecho. B) Ectopia renal cruzada- 3) Riñón discoide (riñones pélvicos bilaterales fusionados)

Es importante que el riñón único contralateral desarrolle hipertrofia compensadora. No obstante hasta en un tercio se puede asociar a otras malformaciones, siendo la más frecuente el RVU (24%), aunque en general es de bajo grado. Una gammagrafía renal normal apoyaría la ausencia de reflujos dilatados y daño prenatal, pudiendo evitar la realización de CUMS.

Puede asociarse a malformaciones extrarrenales hasta en 1/3: orejas, genitales, esqueleto, tracto gastrointestinal, respiratorio. En las niñas es importante una ecografía ginecológica previa al desarrollo puberal, para detectar posibles anomalías müllerianas: útero didelfo, septos, que podrían producir complicaciones durante la menstruación y/o embarazos.

Agenesia bilateral: mucho más rara. Cursa con oligoamnios, muerte perinatal. Alteración genes *RET* o *GDNF* afecta la interacción de la yema uretral y mesénquima metanéfrico en las primeras fases del desarrollo embrionario.

### **Anomalías de la emigración embrionaria fetal**

#### **Ectopia renal**

Se produce por un error en el ascenso renal desde la pelvis hasta la fosa renal durante la embriogénesis.

Riñón ectópico pélvico unilateral: es el más frecuente. Suelen ser hipoplásicos y estar rotados. Figura 11.a. Se puede asociar alteraciones ureterales: RVU o estenosis.

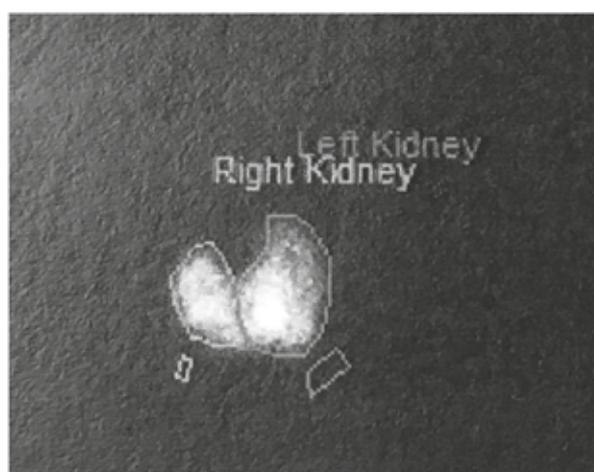


Figura 12. Riñón en herradura

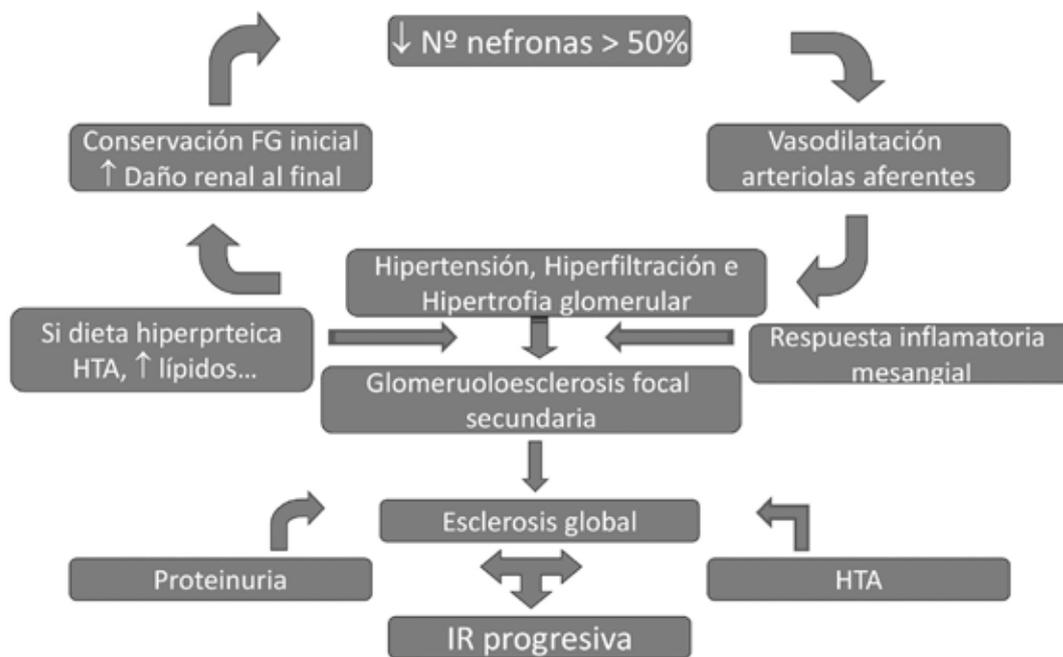


Figura 13. Hiperfiltración y daño renal progresivo

Ectopia renal cruzada: cruza la línea media y aparece junto al riñón normal. Figura 11.b.

Riñón discoide: ectopia bilateral, aparecen fusionados en una masa en la línea media, con un número variable de uréteres. Figura 11.c.

Suelen ser asintomáticos, pero pueden aparecer complicaciones como ITUs o litiasis.

### Riñón en herradura

Es la anomalía de fusión más frecuente: ambos riñones están fusionados en la línea media por los polos inferiores con parénquima renal (Figura 12), o menos frecuentemente por un istmo fibroso (no visible por gammagrafía). Se debe a una migración de células nefrogénicas por conductos primitivos antes de la quinta semana de gestación. Se localizan de forma ectópica en la zona lumbar baja porque el ascenso se ve interrumpido en la unión de la aorta con la arteria mesentérica inferior.

Complicaciones: RVU, ITUs, obstrucción en la unión pieloureteral, litiasis. También se asocia a síndromes, como el Turner, y con aumento del riesgo de otros tumores renales siendo el más común el tumor de Wilms.

### Seguimiento a largo plazo

La gravedad de las malformaciones renales y del tracto urinario viene determinada fundamentalmente por el número de nefronas funcionantes al nacimiento resultante de la embriogénesis (uni o bilateralidad, grado de displasia, prematuridad), y durante la evolución, condicionada por los factores de riesgo de daño renal (sobre todo presión por obstrucción e ITU alta, pero también hiperfiltración, HTA, proteinuria, obesidad, diabetes mal controlada...) y las medidas preventivas y terapéuticas aplicadas por un equipo interdisciplinar: obstetras, neonatólogos, pediatras nefrólogos, cirujanos pediátricos con experiencia en urología, pediatras generales, enfermeras, especialistas en la imagen renal...

Reserva funcional renal. Cada riñón resultado de un desarrollo embriológico normal cuenta con un millón de nefronas de promedio. La insuficiencia renal aparece cuando hay menos de un millón de nefronas normofuncionantes. Una embriogénesis renal normal que finaliza con dos riñones normales proporciona al individuo una gran reserva funcional.

Daño renal progresivo. Ante toda agresión renal se produce una respuesta, que lleva a la cura-

ción, o al daño establecido o progresivo. Teoría de la hiperfiltración de Brenner (1980): ante una disminución de la masa renal funcionando las nefronas indemnes producen hiperfiltración compensadora a través de adaptaciones estructurales. Una vez establecido el daño renal tiende a progresar. Cuando el filtrado glomerular cae por debajo del 50%, aunque la causa original desaparezca, aparece glomeruloesclerosis focal progresiva, proteinuria e HTA, y la función renal disminuye de forma inexorable.

El seguimiento consta de revisiones periódicas en consultas, con anamnesis y exploración incluyendo la medición de la TA, con pruebas por la imagen y de función renal, dependiendo de la gravedad. Los objetivos son. 1) Evitar y tratar los factores que pueden agravar el daño renal congénito: prevención y tratamiento de las ITUS altas, eliminar la obstrucción al flujo urinario, y promover hábitos de vida saludables para prevenir la hiperfiltración (obesidad, dieta hiperproteica) 2) Monitorización por la imagen del CAKUT para detectar precozmente complicaciones y comprobar crecimiento renal adecuado. 3) Detección precoz de signos de hiperfiltración y daño renal: microalbuminuria, proteinuria mantenida, HTA. 4) Monitorización de función renal en casos bilaterales o que afectan a riñón único.

Durante el estirón puberal puede agravarse la función renal, sobre todo en caso de estenosis de la unión pieloureteral parcial o de hipoplasia, al no crecer la unión pieloureteral o el riñón en la misma proporción que el resto del organismo, por lo que precisa de un seguimiento más estrecho en pacientes previamente estables.

El objetivo principal es el mayor beneficio para el niño, con el menor número de pruebas y visitas, y saber informar de una forma adecuada y razonable a los padres de las certezas y probabilidades, y cómo enfrentarnos a ellas.

## Bibliografía

1.- Corteville JE, GrayDL, CraneJP. Congenital Hydronephrosis: correlation of fetal ultrasono-

graphic findings with infant outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1991; 165:384-8

2.- Lee RS, Cendron M, Kinnamom DD, Nguyen HT: Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis. *Pediatrics* 2006; 118:586.

3.- Nguyent HT, Herdon CD, Cooper C, et al., The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. *J Pediatr Urol*, 2010; 6:212.

4.- Bassanese G, Travan L, D'Ottavio G, et al. Prenatal anteroposterior pelvic diameter cutoffs for postnatal referral for isolated pyelectasis and hydronephrosis: more is not always better, *J Urol* 2013; 190:1858

5.- Madariaga Domínguez L, Ordóñez Álvarez FA. Manejo de las anomalías renales y del tracto urinario detectadas por ecografía prenatal. *Uropatías obstructivas. Protoc diagn ter pediatr*. 2014; 1:225-39

6.- Nguyent HT, Benson CB, Bromley B, Campbell JB; Chow J, Coleman B, et al, Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilatation (UTD) classification system. *J Pediatr Urol*. 2014; 10(6): 982-98.

7.- Palacios Loro ML, et al. Anomalías nefrourológicas congénitas. Una visión para el pediatra. *An Pediatr (Barc)*. 2015. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2015.07.035>

8.- Chow JS, Darke K. Multidisciplinary consensus on the tract urinary dilatation (UTD classification system). *Pediatr Radiol*. 2015; 45:787.

9.- Aulbert W, Kemper MJ, Severe antenatally diagnosed renal disorders: background, prognosis and practical approach. *Pediatr Nephrol* 2016; 31:563.

10.- Braga LH, McGrath M, Farrokhyar F, et al. Society for Fetal Urology Classification vs Urinary Tract Dilatation Grading System for Prognostication in Prenatal Hydronephrosis: A Time to Resolution Analysis. *J Urol* 2018; 199:1615.

- 11.- Rosenblum MD. Overview of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)
- 12.- Rosenblum MD. Evaluation of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT). Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)
- 13.- Baskin MD. Overview of fetal hydronephrosis. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)
- 14.- Baskin MD. Postnatal management of fetal hydronephrosis. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)
- 15.- Baskin MD. Congenital ureteropelvic junction obstruction. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)
- 16.- Mattoo MD and Greenfield MD. Clinical presentation, diagnosis, and course of primary vesicoureteral reflux. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)
- 17.- Baskin MD. Primary megaureter in infants and children. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)
- 18.- Baskin MD. Ectopic ureter. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)
- 19.- Holmes MD. Clinical presentation and diagnosis of posterior urethral valves. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)
- 20.- Niaudet MD. Renal hypodysplasia. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)
- 21.- Rosenblum MD. Renal ectopic and fusion anomalies. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on December 28, 2018.)

## Resumen de Ponencias

### Mesa redonda de Nefrourología

## Púrpura de Schönlein-Henoch.

## Nefropatía IgA

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

Elena Pérez González. Nefrología Infantil.  
 Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Recibido: 03/03/2019 Aceptado: 04/03/2019

Pérez González E. Púrpura de Schönlein-Henoch. Nefropatía IgA. Vox Paediatr 2019; 26:110-121

**Resumen:** La púrpura de Schönlein Henoch (PSH) es la vasculitis sistémica mas frecuente de la infancia, siendo superponible en el estudio anatómopatológico a la Nefropatía IgA (NIgA). Aunque se reconoce una etiología infecciosa, es cada vez más reconocida la predisposición genética, así como la relación con la raza asiática y caucásica. El diagnóstico es clínico y su principal determinante pronóstico es la severidad de la afectación renal, caracterizada por la presencia de lesión mesangial con diferentes grados de hiper celularidad. Es importante conocer los criterios diagnósticos, el diagnóstico diferencial de la entidad, así como los criterios de biopsia renal, la clasificación de Oxford para la NIgA y la clasificación ISKDC para la nefritis de la PSH. Las opciones terapéuticas para la nefropatía son varias: La utilización de bloqueantes del sistema renina angiotensina aldosterona ha demostrado eficacia en mejorar la supervivencia renal en pacientes tratados. El uso de corticoides e inmunosupresores viene dado por el grado de proteinuria, la función renal y la clasificación histológica. Se pueden considerar como factores pronósticos, la edad al inicio de la enfermedad renal, el número de brotes y la valoración anatomopatológica.

**Palabras clave:** Púrpura Schönlein Henoch, Nefropatía IgA, vasculitis IgA. Proliferación mesangial.

**Abstract** Schönlein Henoch purpura (PSH) is the most frequent systemic vasculitis of childhood, being similar in a pathological study of IgA nephropathy (IgAN). Although an infectious etiology is recognized, the genetic predisposition is recognized, as well as the relationship with the Asian and Caucasian race. The diagnosis is clinical and its main prognostic determinant is the severity of renal involvement, characterized by the presence of mesangial lesion with hypercellularity. It is important to know the diagnostic guideline, the differential diagnosis, as well as the criteria for renal biopsy and the Oxford

classification for IgAN and the ISKDC classification for PSH. The therapeutic options for nephropathy are several: The use of renin angiotensin aldosterone system blockers has shown efficacy in improving renal survival in treated patients. The use of corticosteroids and immunosuppressants is given by the proteinuria, renal function and histological classification. Age, number of relapses, histology and the anatomopathological assessment can be considered as prognostic factors.

**Keys words:** IgA Nephropathy, IgA vasculitis. Purpura Henoch-Schönlein. Mesangial proliferation.

## Introducción

La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es una enfermedad sistémica que a nivel histológico renal es superponible a la nefropatía IgA, lo que sugiere que ambas patologías tienen una patogenia similar. Es la vasculitis sistémica más común en la infancia, el 90% de los casos ocurre en edad pediátrica.

El cuadro fue descrito por Schönlein en 1837 como *púrpura reumática*, posteriormente en 1868, Henoch describió las manifestaciones digestivas de la púrpura reumática, refiriendo la nefritis como primera complicación de la enfermedad.

La Nefropatía IgA (NIgA) se describe en 1968 por Berger y Hinglais, es la glomerulonefritis primaria más frecuente y la principal causa de enfermedad renal crónica secundaria a patología glomerular primaria en pacientes de todas las edades. En biopsias renales en niños es la segunda causa de enfermedad renal después de la nefropatía por cambios mínimos. El 80% de los casos se diagnostican entre los 15 y los 65 años, y un 10% en menores de 15 años.

Aunque clásicamente esta nefropatía se ha asociado a un curso benigno, (en niños, menos del 1% desarrolla insuficiencia renal a los diez años de evolución, y hasta un 7% tienen remisiones espontáneas), la progresión a enfermedad renal terminal en adultos ocurre en el 15-40% de los casos tras 20-25 años de diagnóstico. Por

tanto, el pronóstico que inicialmente se creía favorable se pone en duda a largo plazo con los estudios actuales.

Existen múltiples similitudes entre la NIgA y la PSH: Por un lado el depósito en el glomérulo en ambas entidades es fundamentalmente de IgA1, con depósito cutáneo de IgA aún en piel intacta. Por otro, los niveles séricos de IgA están elevados en las dos entidades por lo menos en un 50% de los casos, tanto los polímeros como la IgA1. Además, en ambos casos existen inmunocomplejos circulantes, con presencia de factor reumatoide IgA y glicosilación anormal de la IgA1.

La prevalencia varía en función de áreas geográficas, según los criterios más o menos restrictivos de cada país para la realización de biopsia renal, por lo que puede variar entre el 40% y el 10-30% según las series. Puede presentarse a cualquier edad, siendo más frecuente en la 2<sup>o</sup>-3<sup>o</sup> década de la vida, con un pico de incidencia en varones en algunas áreas geográficas, más en raza asiática y caucásica. Ahora bien, el depósito de IgA mesangial no induce necesariamente nefritis, por lo que necesariamente debe haber otros factores asociados en la patogénesis de la enfermedad.

## Etiología

LA PSH es una vasculitis mediada por inmunocomplejos asociados a depósito de IgA. Se conoce como potencial desencadenante, in-

fecciones del tracto respiratorio superior por *Streptococo* beta hemolítico del grupo A, encontrándose en un 30% de los casos depósitos mesangiales del receptor de la plasmina estreptocócico, así como IgA ligada a la proteína M del *Streptococo*. Dicha proteína circulante explicaría las manifestaciones extrarrenales de la PSH.

Puede estar desencadenada también por vacunas, picaduras de insectos y traumatismos.

Otros agentes etiológicos son, infecciones virales: varicela, sarampión, rubeola, adenovirus, hepatitis A y B, parvovirus B19, herpes simple y bacterianas: *Haemophilus parainfluenzae*, *Bartonella henselae*, *Yersinia*, *Shigella*, *Mycoplasma pneumoniae*, y *Staphylococo aureus*, como ocurre en la nefropatía IgA, donde es típico el comienzo de la hematuria macroscópica con las infecciones respiratorias o gastrointestinales.

La asociación de la NIgA con la enfermedad celíaca podría ser el resultado de hipersensibilidad a antígenos de los alimentos. La ingesta de gliadina produce anticuerpos antigliadina con el consecuente depósito de los inmunocomplejos en el glomérulo. También parece relacionarse con VIH y con la cirrosis alcohólica en adultos. En niños, asociado a atresia de vías biliares y déficit de alfa-1 antitripsina, donde se observan depósitos glomerulares de IgA.

Como factores genéticos predisponentes, aunque la nefropatía IgA se considera una enfermedad esporádica, la presencia de la misma en varios miembros de la familia, sugiere una predisposición genética independiente de factores ambientales. Ghavari encuentra un modelo de transmisión autosómica dominante (AD) ligado al cromosoma 6q22-23 con penetrancia incompleta, aunque todavía no se ha descrito el gen causal. En algunos estudios, la etiología parece asociada con alteraciones en determinados locus del complejo mayor de histocompatibilidad, así como con alteraciones en las enzimas responsables de la glicosilación de la IgA, en el gen C1GAL-T1 aumentando la susceptibilidad a la NIgA en poblaciones de mayor incidencia, siendo éste el factor más frecuentemente encontra-

do. Asimismo, parece haber polimorfismos en genes, que provocarían una disregulación de la respuesta inflamatoria, particularmente en la proteína RAS causante del daño renal. Mutaciones en el gen MEFV relacionada con la fiebre mediterránea familiar también podría estar relacionada con la PSH.

### Patogénesis

La IgA circulante juega un papel fundamental en la patogénesis, pero su elevación per sé no es suficiente para producir depósitos mesangiales. En la aparición del cuadro concurren una serie de circunstancias: la IgA sérica es aniónica y las cadenas ligeras lambda están sobreexpresadas, existe más IgA polimérica en el suero y tanto en pacientes con PSH y NIgA se ha descrito una disminución en la glicosilación de la IgA, lo que favorecería una mayor tendencia a la agregación, formando inmunocomplejos, fundamentalmente de la subclase IgA1 (IgA1 polimérica conteniendo cadena J) que activarían la vía alternativa del complemento, de ahí los depósitos de C3 y la ausencia de C1q. Parece estar también implicada la vía de las lectinas, lo que explicaría la presencia de C4d en el mesangio, que además tiene relación con la progresión de la enfermedad renal.

Estos inmunocomplejos depositados en piel, intestino y glomérulo renal desencadenan una respuesta inflamatoria local que conduce a la vasculitis leucocitoclástica característica de la enfermedad con necrosis de pequeños vasos sanguíneos.

### Clínica

#### *Púrpura de Schönlein-Henoch*

La piel se afecta en el 100% de los casos y es fundamental para el diagnóstico. Inicialmente puede aparecer un exantema maculopapuloso o urticariforme que posteriormente evoluciona a púrpura palpable (2-10 mm de diámetro), simétricamente distribuida sobre la superficie extensora de extremidades inferiores y nalgas, aunque puede aparecer en otras localizaciones. Entre estas lesiones puede encontrarse petequias

puntiformes y equimosis. Las lesiones pueden progresar al tronco o la cara, también pueden aparecer lesiones bullosas. El exantema desaparece en semanas.

Una entidad que se describe es el edema agudo hemorrágico del lactante, también llamado síndrome de Finkelstein Seidlmayer, que afecta a lactantes de 4 a 24 meses de edad. Se caracteriza por un inicio agudo de fiebre, púrpura, equimosis y un edema inflamatorio en los miembros, las orejas y la cara. Generalmente presenta una remisión espontánea en 1-3 semanas, pero puede presentar recurrencias. La afectación visceral (tracto gastrointestinal y renal) es rara. La histopatología muestra una vasculitis leucocitoclástica con depósito perivascular de IgA de forma ocasional, superponible a la PSH del niño más mayor.

Las articulaciones se afectan en un 75-82%. Se trata generalmente de una oligoartritis (de 1 a 4 articulaciones), transitoria o migratoria no deformante. Afecta preferentemente a articulaciones de las extremidades inferiores (caderas, tobillos y rodillas), es característicamente dolorosa, limitando la deambulación. Es muy frecuente la inflamación periarticular, pero sin derrame, eritema, o calor. Suele ser autolimitada.

El tracto gastrointestinal está afectado en un 50-75%. Aparece dolor abdominal (65%), generalmente dolor cólico leve-moderado que puede acompañarse de vómitos; en algunos casos el dolor abdominal puede ser muy intenso y limitante. La afectación más grave es el sangrado gastrointestinal (30%), microscópico (20%), o macroscópico (10%) siendo el sangrado masivo muy poco frecuente. La invaginación intestinal es una complicación bien reconocida pero rara. La pancreatitis, el hidrops vesicular, la enteropatía pierde-proteína y la perforación intestinal son complicaciones raras. La afectación abdominal suele aparecer una semana después del rash, pudiendo precederla en un 15% de los casos.

La afectación renal aparece en el 20-60%. Manifestaciones más habituales, hematuria micros-

cópica aislada (40%), y hematuria macroscópica (10-25%). La proteinuria acompaña la hematuria en un 60% de pacientes, siendo la proteinuria aislada poco frecuente. Lo más habitual es que aparezca una proteinuria inferior a 0,5-1 g/1,73 m<sup>2</sup>/día, o 20 mg/m<sup>2</sup>/h (70-80% de los casos). Son posibles complicaciones graves, la nefritis aguda, el síndrome nefrótico, afectación mixta nefritis-nefrótico (6-7%) y la insuficiencia renal aguda. Ésta, y la hipertensión arterial (HTA) aislada o asociada a la afectación renal, son bastante menos frecuente (20-30%) relacionándose con mayor riesgo de enfermedad renal crónica (ERC) en la etapa adulta.

El 91% de los pacientes que desarrollan complicaciones renales, lo hacen en las 6 primeras semanas de enfermedad, y el 97% en los primeros seis meses, por lo que debe haber al menos un seguimiento de 6 meses para detectar o descartar la lesión renal, no siendo preciso prolongarlo durante más tiempo.

Entre los pacientes con afectación renal se han identificado una serie de marcadores de peor pronóstico: edad al debut >8 años, afectación abdominal, púrpura persistente y aumento en la gravedad de la lesión histológica. Los niños que al debut presentan síndrome nefrítico o síndrome nefrótico tienen un riesgo 12 veces superior de desarrollar daño renal permanente que los que solo presentan alteraciones en el sedimento. Se describe que las niñas parecen tener un riesgo 2,5 veces superior que los niños de secuelas renales.

Otras afectaciones son: urogenital: (10-20% de niños), generalmente se manifiesta como orquitis que puede simular una torsión testicular. Neurológico: (2%) cefalea, más raramente convulsiones, hemorragia intracraneal o vasculitis cerebral. Pulmonar: (<1%), raramente en niños; puede presentarse clínicamente como una neumonía intersticial, con hemorragia alveolar difusa en la biopsia. Otras manifestaciones muy raras, miositis, carditis, queratitis o uveítis anterior.

### Nefropatía IgA (NIgA)

Tiene varias formas de presentación clínica, desde mínimas alteraciones urinarias asintomáticas hasta daño renal agudo.

La forma de presentación más frecuente (60-80%) es la hematuria macroscópica recurrente. Episodios de hematuria macroscópica indolora, de color pardo, como té cargado (a diferencia de la hematuria procedente de vías urinarias que es de color rojo vivo), que aparece de forma simultánea ó 2-3 días después de una infección de vías respiratorias superiores vírica o bacteriana, con amigdalitis o sin ella. Puede aparecer dolor lumbar asociado a la inflamación difusa que distiende la cápsula renal. En ocasiones con febrícula, fiebre, sospechándose una infección del tracto urinario (ITU), o cólico renal. La presión arterial puede ser normal o elevada. El cuadro clínico cede espontáneamente en menos de una semana, repitiéndose con frecuencia en los primeros años de la enfermedad. En los intervalos asintomáticos, puede existir microhematuria y proteinuria moderada.

La segunda forma de presentación (26% de los casos) es la microhematuria con o sin proteinuria. Normalmente se diagnostica de forma incidental en un examen rutinario de orina. Alrededor de un 20-30% de estos casos tienen episodios de hematuria macroscópica a lo largo de su evolución.

El síndrome nefrítico agudo se presenta en alrededor del 10% de los casos, indistinguibles de las formas de Glomerulonefritis (GN) postinfecciosa aguda excepto por el periodo de latencia entre el proceso infeccioso que precede a las manifestaciones clínicas, que es más corto en la GN IgA siendo excepcional que progrese a una GN aguda rápidamente progresiva con semilunas en la biopsia renal y/o daño renal por la hematuria intensa que provoca obstrucción a nivel tubular y descenso del Filtrado Glomerular (FG). En ocasiones puede asociar síndrome nefrítico con /sin hematuria con mala respuesta a corticoides.

### Diagnóstico

#### *Púrpura de Schönlein-Henoch*

Aunque distintos estudios abogan por la búsqueda de metales biomarcadores en la orina, así como celulares en sangre, el diagnóstico sigue siendo clínico. La confirmación puede requerir biopsia de piel, que se realiza en caso de duda, donde encontramos la vasculitis leucocitoclástica referida previamente, de pequeño vaso, infiltración por neutrófilos y monocitos en la dermis papilar. La Inmunofluorescencia observa IgA, C3 y depósitos de fibrina en las paredes de los vasos.

En 1990 la Academia Americana de Reumatología (ACR) propuso unos criterios clasificatorios para los pacientes con vasculitis mediante el análisis de un importante grupo de adultos con vasculitis. La ACR para la púrpura de Schönlein-Henoch (sensibilidad del 87,1%, especificidad del 87,7%) requiere la presencia de al menos, dos de los siguientes criterios:

- Edad  $\leq$  20 años al debut de la enfermedad.
- Púrpura palpable.
- Dolor abdominal agudo.
- Biopsia con granulocitos en las paredes de vénulas y pequeñas arteriolas.

En 2005, el grupo de trabajo de vasculitis de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES), bajo el respaldo de la European League Against Rheumatism (EULAR), propuso unos nuevos criterios clasificatorios para las vasculitis en Pediatría, que fueron validados en 2008. Estos nuevos criterios, con una mayor sensibilidad y especificidad (sensibilidad del 100%, especificidad del 87%), sustituyeron a los criterios ACR:

Criterios EULAR/PRES para la PSH:

#### *Criterio obligado:*

Púrpura (frecuentemente palpable) o petequias, predominante en extremidades inferiores y no debida a trombocitopenia. En caso de púrpura con distribución atípica se requiere la demostración de depósito de IgA en una biopsia.

**Tabla 1. Diagnóstico diferencial de la púrpura de Schönlein Henoch**

Lesiones de Piel	Dolor abdominal sin lesiones
Púrpura trombocitopénica idiopática	Apendicitis
Glomerulonefritis postestreptocócica	Pancreatitis aguda
Lupus eritematoso sistémico	Invaginación intestinal
Coagulación intravascular diseminada	Perforación intestinal
Síndrome hemolítico urémico	Colecistitis
Sepsis	
Síndrome pápulo purpúrico en guante y calcetín	

Al menos uno de los siguientes criterios:

1. Dolor abdominal: dolor abdominal cólico, difuso, de inicio agudo, determinado por anamnesis y exploración física. Puede acompañarse de invaginación y/o sangrado gastrointestinal.

2. Histopatología: típicamente vasculitis leucocitoclástica con depósito predominante de IgA o glomerulonefritis proliferativa con depósito de IgA.

3. Artritis o artralgias. Artritis de inicio agudo, definida como tumefacción articular o dolor articular con limitación de la movilidad y/o artralgia de inicio agudo, definida como dolor articular sin tumefacción ni limitación de la movilidad.

4. Afectación renal: proteinuria > 0,3 g/24 horas, o cociente albúmina/creatinina en orina > 30 mmol/mg en muestra de orina matutina. Hematuria o cilindros de hematíes: > 5 hematíes/campo de gran aumento, o cilindros de glóbulos rojos en el sedimento o  $\geq 2+$  en la tira reactiva.

Aunque el diagnóstico es clínico, en el estudio de estos pacientes se recomiendan exploraciones complementarias encaminadas a realizar diagnóstico diferencial con otras entidades (tabla 1):

1. Hemograma: puede mostrar anemia y/o leucocitosis.
2. Velocidad de sedimentación globular: normal o elevada.
3. Coagulación: normal.

4. Bioquímica: puede haber aumento de creatinina en los pacientes con afectación renal. La albúmina puede estar disminuida (en relación con la afectación renal o gastrointestinal).

5. Antiestreptolisinas (ASLO): un aumento progresivo en el título nos permitirá diagnosticar los casos relacionados con infección estreptocócica previa.

6. Estudio de sepsis: en pacientes con púrpura cuyo diagnóstico no sea claro.

7. Sedimento o tira reactiva en orina e índice proteína/creatinina: para detectar hematuria y/o proteinuria.

En casos de diagnóstico dudoso o de afectación renal significativa, se recomienda ampliar el estudio con las siguientes exploraciones:

1. Anticuerpos antinucleares (ANA), Anti-ADN de doble hebra (anti-ADNs), anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), para descartar el lupus eritematoso sistémico y las vasculitis ANCA positivas.

2. Fracciones C3 y C4 del complemento para descartar la nefritis lúpica. Generalmente, los niveles serán normales en la PSH, aunque ocasionalmente pueden estar disminuidos.

3. Inmunoglobulinas: en la PSH habitualmente hay un aumento de IgA con IgG e IgM normales.

#### *Nefropatía IgA (NIgA)*

La evaluación del niño con sospecha de enfermedad glomerular debe incluir el examen del

sedimento urinario, determinación de la proteinuria y/o albuminuria de forma cuantitativa, bien en orina de 24 horas o mediante índices en una muestra aislada de orina, (preferentemente la primera orina de la mañana), la presencia de HTA y la estimación del FG. En función de la sospecha clínica, será preciso realizar estudios etiológicos específicos (microbiológicos, inmunológicos...) para determinar un origen idiopático o secundario de la enfermedad.

### Indicaciones de biopsia renal

Insuficiencia renal: ascenso brusco de la creatinina con oliguria en la fase aguda.

Síndrome nefrítico con proteinuria nefrótica > 40 mg/m<sup>2</sup>/hora mantenida más de 30 días.

Deterioro progresivo de la función renal.

Proteinuria nefrótica > 40 mg/m<sup>2</sup>/hora durante más de 30 días.

Proteinuria moderada más de 0,5-1 g/1,73 m<sup>2</sup>/día, o entre 20-40 mg/m<sup>2</sup>/hora durante más de 3 meses, o significativa entre 4-20 mg/m<sup>2</sup>/hora durante más de 6 meses.

Hematuria micro o macroscópica persistente de más de dos años de evolución.

En la anatomía patológica, la nefritis secundaria a la PSH se caracteriza por la presencia de lesión mesangial con diferentes grados de hiper-

celularidad, pudiendo aparecer hasta una glomerulonefritis con presencia de semilunas, siendo indistinguible de la encontrada en la GNlgA. Hallazgos patognomónicos se observan en la Inmunofluorescencia que demuestra los depósitos granulares de IgA, aislados y en menor grado en la pared del capilar glomerular, hecho que se asocia con peor pronóstico. Los depósitos son predominantemente cadenas que contiene IgA1 polimérica.

La clasificación histológica utilizada en la nefropatía de la PSH se basa en el Estudio Internacional de Enfermedades Renales en Niños (ISKDC): Tabla 2.

La gravedad de la enfermedad va asociada a la existencia de proteinuria con síndrome nefrítico e insuficiencia renal y se corresponde con las lesiones histológicas en biopsia renal de hiper celularidad endocapilar y semilunas en más del 50% de los glomérulos.(Clase IV y V de la Clasificación).

La clasificación de Oxford se establece para mejorar la capacidad pronóstica en la NlgA: Resultado de un extenso trabajo llevado a cabo desde 2005 por un grupo numeroso de nefrólogos y patólogos, se realizó seguimiento de 265 pacientes adultos y niños con nefropatía por IgA, durante 5 años, de las lesiones histológicas más relevantes para el pronóstico. El objetivo

**Tabla 2. Clasificación morfológica de la nefritis de la PSH del ISKDC**

I	Lesiones glomerulares mínimas.	Focal Difusa
II	Proliferación mesangial pura.	Focal Proliferación mesangial difusa
III	Lesiones glomerulares mínimas o proliferación mesangial con semilunas /lesiones segmentarias < 50% glomérulos	Focal Proliferación mesangial difusa
IV	Estadio III con semilunas /lesiones segmentarias 50-75% glomérulos	Focal Proliferación mesangial difusa
V	Estadio III con semilunas/lesiones segmentarias >75% glomérulos.	Focal Proliferación mesangial difusa
VI	Lesiones membrano-proliferativas o pseudomesangiocapilar.	Focal Proliferación mesangial difusa

**Tabla 3. Clasificación de Oxford pronóstica en la NlGA**

Variable	Definición	Score
Hiper celularidad mesangial	< 4 cél por área = 0 4-5 cél por área = 1 6-7 cél por área =2 >8 cél por área = 3	MO ≤ 0,5 M1 ≥ 0,5
Hiper celularidad endocapilar	Hiper celularidad por aumento de células intracapilares que reduzcan la luz.	E0 ausente E1 presente
Esclerosis glomerular segmentaria	Cualquier % de esclerosis sin que comprometa todo el glomérulo (incluye adherencias)	S0 ausente S1 presente
Atrofia tubular/fibrosis intersticial	% de área cortical comprometida (se considera la variable con mayor %)	T0 = 0-25% T1 = 25-50% T2 = >50%

fue desarrollar una clasificación histopatológica que incluyera sólo las variables relacionadas con la evolución de la enfermedad, independientemente de los datos clínicos.

Estas 4 lesiones histológicas predicen de manera independiente el deterioro de la función renal -pérdida de un 50% de la función renal o Enfermedad Renal Terminal- Tablas 3 y 4.

1. Score de celularidad mesangial (M).
2. Porcentaje de glomérulos con hiper celularidad endocapilar (E).
3. Porcentaje de glomérulos con esclerosis segmentaria o adherencias (S).
4. Porcentaje de fibrosis intersticial/atrofia tubular (T).

Debido a la baja prevalencia de semilunas (9%) y a la ausencia de lesiones arteriolares y arteriales en la mayoría de los pacientes seleccionados, se excluyeron el porcentaje de glomérulos con semilunas celulares o fibrocelulares y el score arterial.

El informe de una nefropatía por IgA debe incluir las 4 variables mencionadas (MEST). Es recomendable incluir una descripción detallada de los hallazgos de la microscopia óptica (MO), inmunohistoquímica y microscopia electrónica, así como la cuantificación de la proliferación endocapilar, extracapilar (semilunas celulares y fibrosas), necrosis, esclerosis segmentaria y global.

**Tabla 4. Correlación clinicopatológica en la NlGA.**

Variable	Parámetro Clínico	P
Hiper celularidad mesangial	Proteinuria	0,001
Hiper celularidad endocapilar		0,01
Proliferación extracapilar		0,002
Glomeruloesclerosis segmentaria		0,004
Atrofia tubular/fibrosis intersticial		0,03
Hiper celularidad endocapilar	Presión arterial	0,008
Glomeruloesclerosis segmentaria		0,04
Atrofia tubular/fibrosis intersticial		0,03
Score arterial		0,02
Hiper celularidad endocapilar	Filtrado	0,01
Esclerosis segmentaria		0,003
Atrofia tubular/fibrosis intersticial		<0,001
Score arterial		<0,001

La microscopia electrónica (ME) revela depósitos electrón densos que inicialmente están limitados al mesangio, pero pueden encontrarse también en los espacios subendoteliales y subepiteliales diferentes a la GN postestreptocócica.

En algunos pacientes con Nefropatía IgA coexisten alteraciones en la membrana basal difícilmente diferenciables de la membrana basal delgada. Parece que estos pacientes tienen un pronóstico más benigno debido a que la hematuria persistente hace que se detecten antes.

### Tratamiento

El curso natural de la PSH es generalmente autolimitado y no requiere tratamiento.

En estos pacientes se recomienda reposo, a pesar de que no parece modificar la evolución de la enfermedad.

Normalmente el seguimiento es ambulatorio, aunque existen unos criterios de hospitalización: dolor abdominal grave, hemorragia del tracto gastrointestinal, dolor articular invalidante, alteración neurológica, incapacidad de asegurar la hidratación oral, insuficiencia renal, hipertensión y síndrome nefrótico.

#### *Manifestaciones cutáneas*

Raramente necesitan tratamiento, pero en caso de lesiones bullosas, se ha descrito buena respuesta a los corticoides. También se han utilizado agentes ahorradores de corticoides como dapsona y colchicina.

#### *Articulaciones*

Los antiinflamatorios no esteroideos generalmente muestran una rápida respuesta sintomática. Los corticoides a 1 mg/kg/día durante dos semanas (con descenso posterior) han demostrado una disminución del dolor y su duración respecto al placebo.

#### *Tracto gastrointestinal*

El tratamiento con corticoides ha sido utilizado desde hace años para los pacientes con síntomas gastrointestinales. A pesar de la ausen-

cia de datos definitivos sobre su eficacia, debe considerarse el tratamiento con corticoides en pacientes con dolor abdominal significativo (tras exclusión de invaginación intestinal) a dosis de 1 mg/kg/día de prednisona o equivalente. También estarían indicados en pacientes con evidencia de otras afectaciones gastrointestinales significativas, como la enteropatía pierde-proteínas. En algunos niños con dolor abdominal, la ingesta puede desencadenar más dolor, por lo que otras medidas recomendadas son la dieta y la sueroterapia endovenosa, sobre todo si coexisten vómitos.

En caso de sangrado significativo o dolor abdominal intenso, debe vigilarse el estado hemodinámico del paciente y considerar con el equipo de Gastroenterología en casos graves la realización de endoscopia. En pacientes con vasculitis graves del tracto gastrointestinal se han descrito casos de buena respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas, metilprednisolona endovenosa y plasmaféresis.

#### *Afectación renal. NIgA*

El tratamiento con corticoides durante el brote de PSH, comparado con placebo, no ha demostrado una reducción en la prevalencia de nefropatía a los 12 meses. Por lo tanto, la corticoterapia no está indicada como prevención de la afectación renal.

La afectación renal puede ser grave al debut y resolverse completamente, mientras que en otros niños condicionará secuelas a largo plazo.

El objetivo del tratamiento de estos pacientes es evitar la progresión hacia la enfermedad renal crónica. Por tanto, las posibilidades de tratamiento se basan en:

A) Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA): han demostrado ser eficaces en disminuir la proteinuria y el ritmo de progresión del deterioro renal en pacientes con nefropatía IgA. Dada la similitud entre esta enfermedad y la nefropatía de la PSH, los IECA deben considerarse como tratamiento de primera línea en pacientes con hipertensión arterial secunda-

ria a la PSH y considerarse en el tratamiento de la proteinuria persistente.

1. En los casos en los que no hay HTA, la función renal es normal, la proteinuria es leve y no hay datos de cronicidad en la biopsia, no hay que dar ningún tratamiento farmacológico.

2. Se recomienda tratamiento con antiproteinúricos, IECA y/o ARA-II, en pacientes con proteinuria persistente moderada ( $>0,5-1$  g/ día/ $1,73$  m<sup>2</sup>) con función renal normal, y hallazgos histológicos leves o moderados en biopsia.

B) Corticoides: están indicados en pacientes con actividad clínica, como es hematuria con proteinuria mayor de  $1$  g/ día/ $1,73$  m<sup>2</sup> a pesar de tratamiento óptimo antiproteinúrico durante 3-6 meses y/o evidencias morfológicas de actividad, comprobada con biopsia, siempre y cuando mantengan función renal alterada pero con FG  $>50$  ml/min/ $1,73$  m<sup>2</sup>. durante 6 meses. En caso o evidencias histológicas de glomeruloesclerosis con fibrosis y atrofia tubular no estaría indicado su uso.

Una pauta sería utilizar prednisona  $1$  mg/ kg/ día durante dos meses seguido de reducciones mensuales de  $0,2$  mg/kg/día durante los cuatro meses posteriores. Las guías KDIGO recomiendan, en caso de aparecer como síndrome nefrótico, que se trate como tal.

C) Inmunosupresores: La última Cochrane Database Syst Rev, de 2015 sobre prevención y tratamiento de la enfermedad renal en la púrpura de Henoch-Schönlein, no encuentra evidencia de beneficio para el tratamiento con inmunosupresores en niños o adultos con PSH y enfermedad renal grave, debido al pequeño número de pacientes de los estudios y los resultados imprecisos.

En relación al Micofenolato mofetilo (MMF), dado sus escasos efectos secundarios y su beneficio observado en algunos pacientes asiáticos, se podría valorar su utilización en pacientes seleccionados, pero no es un tratamiento de primera línea. Las Guías KDIGO sugieren no utilizar MMF en la NIgA

En relación a los anticalcineurínicos, a pesar de que pueden reducir la proteinuria, no está indicado su uso, debido a la nefrotoxicidad.

Las Guías KDIGO sugieren no tratar con corticoides asociados a ciclofosfamida o azatioprina en pacientes con NIgA, a menos que sea una nefritis grave (disminución de la función renal, síndrome nefrótico o  $>50\%$  de semilunas en la biopsia renal) y por tanto, deben ser tratados de forma agresiva. No obstante, no se dispone de ensayos clínicos aleatorizados para el tratamiento. Algunos autores han obtenido buena respuesta a los bolus de metilprednisolona ( $30$  mg/kg/día durante tres días consecutivos) seguidos de corticoterapia oral para revertir la nefritis grave y prevenir la progresión de la nefropatía.

En el reconocido estudio STOP IgAN, realizado en una amplia población en pacientes adultos, solo el  $17\%$  de los pacientes en el grupo de inmunosupresión tuvo una remisión clínica completa, a pesar de recibir una terapia inmunosupresora intensa, lo que indujo un número considerable de efectos adversos. En niños, sin embargo, parece haber remisión de la proteinuria después del tratamiento inmunosupresor para la nefropatía por IgA. El hecho de que la remisión de la proteinuria aparezca en niños con proteinuria de bajo grado y FG normal, sugiere que los pacientes con nefropatía por IgA en etapa temprana, enfermedad leve o ambos, probablemente tienen más probabilidades de tener remisión de la proteinuria, no así en adultos.

Cabe destacar también la importancia cada vez más creciente, en adultos, de la asociación clínica de proteinuria  $> 0,75-1$ g/día, asociada a microhematuria persistente y significativa, para seleccionar a pacientes candidatos de tratamiento inmunosupresor, -excluyendo a aquellos con FG  $< 30- 50$ ml/min/ $1,73$ m<sup>2</sup>, fibrosis túbulo-intersticial extensas y glomeruloesclerosis avanzada en la biopsia renal, -punto de no retorno en la NIgA- en los que ya no se aconseja utilizar terapia Inmunosupresora.

D) Amigdalectomía: no debe realizarse rutinariamente por no existir evidencia de beneficio.

F) Aceite de pescado (omega 3), antioxidantes (vitamina E): Las recomendaciones de las KDI-GO para adultos es utilizarlo en combinación con antiproteínúricos y proteinuria persistente 6 meses.

### Conclusiones

La PSH es la vasculitis sistémica más frecuente de la infancia, siendo superponible en el estudio anatomopatológico a la NIgA.

El diagnóstico de la PSH es clínico, viniendo determinado por los criterios del grupo de trabajo de vasculitis de la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES), bajo el respaldo de la European League Against Rheumatism (EULAR), con una sensibilidad del 100%, y especificidad del 87%.

El curso natural de la PSH es generalmente autolimitado y sin necesidad de tratamiento.

El seguimiento es ambulatorio, aunque existen unos criterios de hospitalización: dolor abdominal grave, hemorragia del tracto gastrointestinal, dolor articular invalidante, alteración neurológica, incapacidad de asegurar la hidratación oral, insuficiencia renal, hipertensión y síndrome nefrótico.

El tratamiento de la NIgA es conservador, sin disponer de suficiente evidencia para establecer recomendaciones claras sobre el mejor tratamiento en caso de nefropatía severa en niños.

### Bibliografía

1.- S. Ricart Campos. Púrpura de Schönlein Henoch. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de pediatría. Protoc diagn ter pediatr. AEP 2014;1:131-40.

2.- Dra. Mar Espino Hernández, Dra. Julia Vara Martín. Nefropatía IgA. Nefropatía Schönlein Henoch. Patología glomerular. 1º curso de Experto universitario en nefrología pediátrica avanzada. Universidad de Oviedo, 2017.

3.- Delbet JD, Hogan J, Aoun B, Stoica I, Salomon R, Decramer S, Brocheriou I2, Deschênes G3, Ulinski T, Clinical outcomes in children with Henoch-Schönlein púrpura nephritis without crescents. *Pediatr Nephrol.* 2017; 32(7):1193-1199.

4.- Li B, Ren Q, Ling J, Tao Z, Yang X, Li Y. The change of Th17/Treg cells and IL-10/IL-17 in Chinese children with Henoch-Schonlein purpura: A PRISMA-compliant meta-analysis. *Medicine (Baltimore).* 2019; 98(3): e13991.

5.- Deng Z, Yang Z, Ma X, Tian X, Bi L, Guo B, Wen W, Han H, Huang Y, Zhang S

Urinary metal and metalloid biomarker study of Henoch-Schonlein purpura nephritis using inductively coupled plasma orthogonal acceleration time-of-flight mass spectrometry.

*Talanta* 2018; 178:728-735.

6.- Hitoshi Suzuki, Junichi Yasutake, Yuki Tanbo, Kohei Yamasaki, Tadashi Sofue et al. IgA nephropathy and IgA vasculitis with nephritis have a shared feature involving galactose-deficient IgA1-oriented pathogenesis. *Kidney Int* 2018; 93:700-705.

7.- Yao-HsuYang, Hsin-HuiYu, Bor-Luen Chiang. The diagnosis and classification of Henoch-Schönlein purpura: An updated review *Autoimmunity Reviews.* Volume 13, Issues 4-5, April-May 2014, Pages 355-358.

8.- Zhang Q, Guo Q, Gui M, Ren Z, Hu B, Lu L, Deng F. Henoch-Schönlein purpura with acute pancreatitis: analysis of 13 cases. *BMC Pediatr* 2018; 18(1): 159.

9.- Dos Santos D, Langer FW, Dos Santos T, Rafael Tronco Alves G, Feiten M, Teixeira de Paula Neto W. Posterior reversible encephalopathy syndrome as a complication of Henoch-Schönlein purpura in a seven-year-old girl. *Scott Med J* 2017; 62(1): 34-37.

10.- Hahn D, Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Interventions for preventing and treating kidney

disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). Cochrane Database Syst Rev 2015 Aug 7.

11.- Fatma Dedeoglu, Susan Kim. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura): Management. Literature review current through: UpToDate. Jan 2019.

12.- KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. Vol 2 | Supplement 2 | June 2012. Kidney International Supplements 2012; 2,v.

13.- Ingo Franke, Malik Aydin , Lisa Kurylowicz, Corinna Elke Llamas Lopez, Rainer Ganschow, Michael J. Lentze et al. Clinical course & management of Childhood nephrotic syndrome in Germany: a large epidemiological ESPED study. BMC Nephrology 2019; 20:45.

14.- Lucas García J, Álvarez Blanco O, Sanahuja Ibáñez MJ, Ortega López PJ, Zamora Martí I. Evolución de la nefropatía de Schönlein-Henoch en pacientes pediátricos. Factores pronósticos. Nefrología 2008; 28 (6) 627-632.

15.- Rauen T, Eitner F, Fitzner C, Sommerer C, Zeier M, Otte B et al. Intensive Supportive Care plus. Immunosuppression in IgA Nephropathy. N Engl J Med 2015; 373:2225-2236.

16.- Praga M, Caravaca F, Yuste C, Caverio T, Hernández E, Morales E et al. Nefropatía IgA ¿qué pacientes están en riesgo de progresar a enfermedad renal terminal y cómo deberían ser tratados Nefrología 2018; 38:347-352.

## Resumen de Ponencias

### Mesa redonda de Nefrourología

## Trastornos miccionales

## en la infancia

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

Marta Carrasco Hidalgo-Barquero. Nefrología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil Badajoz.

Recibido: 28/02/2019 Aceptado: 04/03/2019

Carrasco Hidalgo-Barquero M. Trastornos miccionales en la infancia. Vox Paediatr 2019; 26:122-131

**Resumen:** Los trastornos miccionales suponen un motivo de consulta bastante frecuente, tanto en atención primaria como especializada. Es una enfermedad infradiagnosticada, por un lado por la tolerancia de las familias que lo consideran una evolución normal de la continencia de esfínteres en algunos niños, y por otro lado por la falta de formación específica de los profesionales sanitarios. El término trastorno miccional, se utiliza para describir las anomalías del llenado y vaciado de la vejiga. Nos centraremos fundamentalmente en la sintomatología y formas clínicas para llegar a un diagnóstico de certeza con una evaluación básica en la consulta de pediatría.

**Palabras clave:** Trastorno miccional; incontinencia; urgencia; vejiga hiperactiva; vejiga hipoactiva; disfunción vaciado.

**Abstract** The bladder dysfunctions are a common reason for consultation, both in primary and specialized care. It is an underdiagnosed disease, on the one hand due to the tolerance of families that consider it a normal evolution of sphincter continence in some children, and on the other hand due to the lack of specific training of health professionals. The term voiding disorder is used to describe the abnormalities of filling and emptying the bladder. We will focus mainly on the symptomatology and clinical forms to reach a diagnosis of certainty with a basic evaluation in the pediatric consultation.

**Key words:** Dysfunctional voiding, incontinence, urgency, hyperactive bladder, hypoactive bladder

### Introducción. Conceptos

De forma general, usamos el término de disfunción vesical (del inglés *bladder dysfunction*) para describir a las anomalías del llenado y vaciado de la vejiga. Por otro lado, este mismo término

no en ocasiones es utilizado para referirnos exclusivamente a las anomalías de vaciado; por lo tanto y para evitar confusiones, hablaremos de trastornos miccionales para referirnos a las disfunciones vesicales en general (de llenado y vaciado).

Autor para correspondencia: Marta Carrasco Hidalgo-Barquero  
martachbar@gmail.com

Debido a la existencia de diferentes términos utilizados en ocasiones en la práctica clínica por diferentes especialistas, surgió la necesidad de estandarizar la terminología; por un lado, para facilitar el diagnóstico y tratamiento precoz y por otro para facilitar el estudio y comparación de los diferentes estudios y ensayos realizados sobre éste tema. De aquí surgió la creación de la Sociedad Internacional de Continencia para niños niños (del inglés ICCS), encargada de la estandarización de la terminología sobre esta patología en la función del tracto urinario inferior.

### Epidemiología

Los trastornos miccionales suponen un 40% de las consultas de nefro-urología pediátricas y un motivo de consulta cada vez más frecuente en pediatría en general.

Para definir la presencia o no de un trastorno miccional, es importante saber que la edad de control de esfínteres es variable; y según DSM-5, CIE-10 y en nuestro caso particular ICCS, se aplicará dicho concepto es niños con 5 años o más.

### Fisiología de la micción

De la integridad de la función vesical y los mecanismos de control de la vejiga depende la aparición de los trastornos miccionales de forma general.

**a. Función vesical:** Las dos funciones principales de la vejiga son el almacenamiento y el vaciado de la orina. El control vesical se inicia en la época de lactante, donde existe un vaciado involuntario con una capacidad vesical baja; hasta la edad escolar con aumento progresivo de dicha capacidad vesical junto con la adquisi-

ción de control de esfínteres. En la práctica clínica, la capacidad vesical esperada (CVE) depende fundamentalmente de la edad del paciente, pero existen muchos factores variables interindividuales, que condicionan la singularidad de cada paciente. Existen diferentes fórmulas para el cálculo de la CVE:

**Fórmula de Holdam** (lactantes):  $38 + (2,5 \times \text{Edad en meses})$

**Fórmula de Koff** (>2 años):  $(\text{Edad en años} + 2) \times 30$

**Fórmula de Hjalmas** (2-12 años):  $(\text{Edad en años} \times 30) + 30$

Con la edad aumenta la capacidad vesical y disminuye el volumen residual postmiccional. Cualquier volumen residual postmiccional >20 ml se considera patológico. En mayores de 12 años la CVE será aproximadamente 390 ml. Tabla 1

**b. Control vesical:** El desarrollo del control vesical es un proceso madurativo progresivo donde el niño:

- 1º Es consciente de la fase de llenado,
- 2º Desarrolla la capacidad para suprimir las contracciones del detrusor voluntariamente
- 3º Aprende a coordinar la función del detrusor y esfínter.

La continencia depende de la interrelación del sistema nervioso autónomo y el somático y su coordinación a nivel espinal, mesencéfalo y cortex cerebral. Un adecuado control permite:

- Un llenado vesical con baja presión (por relajación del detrusor) y adecuado tono del esfínter que impide la incontinencia

**Tabla 1. Capacidad vesical**

EDAD	CAPACIDAD VESICAL	RESIDUO POSTMICCIONAL
0-7 días	25±10 cc	1,4±1,1 c
7-90 días	53±113 cc	5,7±4,5 cc
3-12 meses	70±30 cc	7,1±6,3 cc
12-24 meses	76±31 cc	6,6±7 cc
24-36 meses	128±72 cc	3,3±5,3 cc

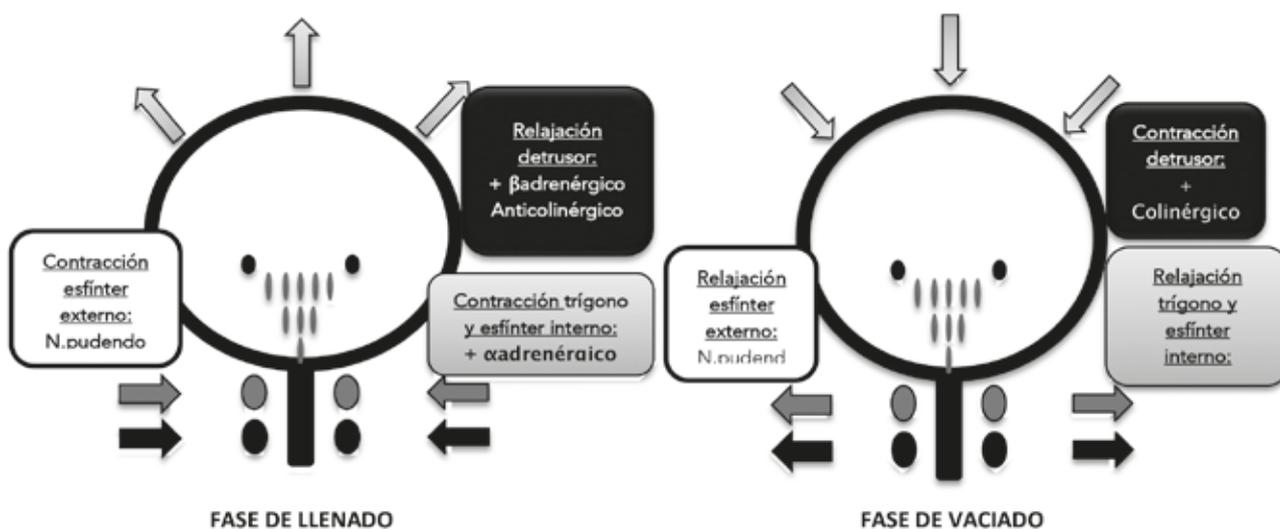


Figura 1. Funcionamiento vesical

- El adecuado vaciado con baja resistencia requiere relajación del esfínter externo y adecuada contracción del detrusor.

En la figura 1 se resume el funcionamiento vesical en fase de llenado y vaciado.

### Síntomas relacionados con el tracto urinario inferior. Terminología ICCS

Según la ICCS, los síntomas que se presentan en los niños con trastornos miccionales, se dividirán según su relación con la función de llenado o vaciado de la vejiga:

#### 1. Síntomas llenados con el llenado/almacenamiento

- **Frecuencia miccional alterada:** La frecuencia miccional es variable y se ve influenciada por la edad, así como por la diuresis y la ingesta hídrica, más que por la propia capacidad vesical. Basado en grandes encuestas, se propone:

- Frecuencia aumentada cuando es mayor o igual a 8 micciones al día.
- Frecuencia disminuida menor o igual a 3.

- **Urgencia:** Necesidad imperiosa de vaciar la vejiga. No puede ser aplicado antes del control de esfínteres. Es el síntoma guía en la vejiga hiperactiva.

- **Nicturia:** Necesidad de despertarse para orinar por la noche. Es común en niños escolares y

no necesariamente indicativo de disfunción del tracto urinario.

- **Incontinencia:** pérdida involuntaria de orina, que puede ser continua o intermitente. Se subdivide y diurna o enuresis.

- Continua: pérdida constante de orina, usualmente asociada a malformaciones congénitas (uréter ectópico, extrofias), funcionales por pérdida de la función del EUE o causas yatrogénicas (fístula vesico-vaginal).

- Intermitente: pérdida de orina en discretas cantidades. Ocurre mientras está despierto y se denomina INCONTINENCIA DIURNA. Si ocurre durante el sueño es denominada ENURESIS. De forma práctica en esta revisión, hemos separado el estudio y manejo de enuresis y trastorno miccionales, aunque en la práctica deben ser abordadas de forma conjunta.

#### 2. Síntomas relacionados con el vaciado

- **Hesitancia.** dificultad para iniciar la micción cuando el niño se dispone a ello.

- **Esfuerzo miccional:** el niño se queja de la necesidad de hacer un esfuerzo intenso para iniciar y mantener la micción.

- **Chorro débil:** flujo débil de la orina durante la micción

- **Intermitencia:** Implica que la micción no es continua si no que tiene varias paradas de inicio y arranque.

### 3. Otros síntomas

- **Maniobras de retención:** conductas aprendidas ante un deseo súbito de orinar que intenta posponer la micción o evitar la urgencia.

- **Sensación de vaciado incompleto:** molestia de no sentir la vejiga vacía tras la micción y necesitar en ocasiones volver al baño para miccionar de nuevo.

- **Retención urinaria:** incapacidad para vaciar la vejiga a pesar del esfuerzo persistente en presencia de una vejiga completamente distendida.

- **Goteo postmiccional:** pérdidas involuntarias de pequeñas gotas de orina inmediatamente después de haber terminado la micción. Este síntoma puede estar relacionado con reflujo vaginal en chicas o siringocele en chicos.

### Etiología

Pueden ser debidos a:

**a. Causas neurológicas:** Alteración en la inervación de la vejiga o del esfínter externo. Pueden ser:

- a. Congénitas: mielomeningocele, regresión caudal
- b. Adquiridas: traumatismos

**b. Causas anatómicas:** malformaciones de las vías urinarias

**c. Causas funcionales:** Sin causa anatómica o neurológica conocida. Varias teorías de su patogénesis:

- a. Retraso madurativo
- b. Prolongación del comportamiento infantil
- c. Hábitos de entrenamiento miccional alterados

En esta revisión nos centraremos en los trastornos miccionales funcionales.

### Formas de presentación

La ICCS ha desarrollado definiciones estandarizadas de condiciones de Trastorno miccional severo basadas en un conjunto de síntomas y test urodinámicos.

El objetivo de la clasificación de la ICCS es usar definiciones uniformes para evitar el uso extendido de diferentes definiciones para la misma condición que guía a la incapacidad para comparar estudios. Para clasificarla adecuadamente, la información del cuadro clínico debe basarse en los siguientes parámetros:

- Incontinencia
- Frecuencia de vaciado
- Urgencia
- Volúmenes de vaciado
- Ingesta de líquidos

Recoger esta información es más importante que encuadrarlo en una entidad clínica.

**1. Vejiga hiperactiva:** Se define como una contracción anormal durante la fase de llenado que se detecta en el test urodinámico. *Es la segunda causa más frecuente de trastorno miccional tras la enuresis nocturna.* El síntoma guía es la urgencia, de ahí que se pueda hacer un diagnóstico clínico si ésta está presente.

La incontinencia y la frecuencia aumentada también están presentes y son características comunes de una vejiga hiperactiva.

**2. Vejiga hipoactiva o perezosa:** La sobredistensión vesical, provoca un adelgazamiento y debilidad del detrusor guiando a una ausencia de contracciones o contracciones débiles, conocido como VEJIGA HIPOACTIVA (o clásicamente perezosa).

Estos niños necesitan aumentar su presión intraabdominal para iniciar, mantener o completar la micción. Estos niños tiene un riesgo aumentado de ITU y daño renal.

**3. Disfunción de vaciado (o disfunción vesical):** Aunque el término disfunción vesical se utiliza de forma genérica, la ICCS reserva este término para una situación muy concreta. Estos niños contraen habitualmente el esfínter externo o el suelo pélvico durante la micción y muestran un patrón en staccato o interrumpido. Es una condición indispensable que estos niños no presenten alteraciones neurológicas. En los pacientes con alteraciones neurológicas, la disfunción del vaciado debida a incapacidad de relajación del esfínter se conoce como disinergia vesicoesfinteriana.

**4. Disfunción vesico-intestinal (en inglés BBD):** Es una combinación de disfunción vesical e intestinal. Se caracteriza por una disfunción intestinal y del tracto urinario inferior sin causa neurológica reconocible. Cuando la disfunción severa produce cambios en el tracto urinario superior, como hidronefrosis y/o RVU, hablaríamos del término histórico de SÍNDROME DE HINMAN-ALLEN. Es la forma más severa de disfunción de vaciado. La contracción del esfínter durante el vaciado y la hiperactividad del detrusor para vencer esa resistencia, puede guiar a un aumento de las presiones vesicales, descompensación vesical y predisposición a ITU y/o daño renal. Estos pacientes tienen más probabilidad de tener estreñimiento, y en casos más severos, encopresis.

**5. Incontinencia de la risa:** es una rara entidad con pérdidas abundantes de orina que ocurre durante o después de la risa. La función vesical es normal cuando no se ríen.

**6. Incontinencia de estrés:** Es la pérdida involuntaria de pequeñas cantidades de orina con el esfuerzo o ejercicio que aumenta la presión intraabdominal. Urodinamia: no contracción del detrusor

**7. Reflujo vaginal:** Reflujo de orina hacia la vagina durante la micción (piernas muy cerradas durante la micción, sinequias vulvares).

**8. Disfunción del cuello vesical:** Apertura retrasada del cuello vesical (esfínter interno) pro-

vocando un flujo reducido a pesar de una adecuada o elevada contracción del detrusor. Es una entidad infradiagnosticada, y según algunos estudios se reportan hasta un 15% en niños con disfunción del vaciado.

### Comorbilidades

Las siguientes condiciones se asocian con disfunción vesical en niños:

- Infección del tracto urinario: Existe una clara asociación entre la disfunción vesical y las ITUs. No se sabe si es la causa o la consecuencia de la disfunción vesical. De hecho, el riesgo de colonización vesical e ITU se aumenta en niños con vaciamiento incompleto debido a disfunción vesical o vejiga hipoactivo o con disfunción del cuello vesical.

- Reflujo vesicoureteral: Basado en grandes series de casos, existe una asociación entre el RVU y la disfunción vesical. Existiendo una alta incidencia de ITU, mayor tiempo en la resolución del RVU y aumento de los fracasos quirúrgicos. La cistografía no se usa de rutina para valorar la disfunción vesical, y estaría indicada sólo en casos de DV+ITU o sospechas de CAKUT. El tratamiento de la DV, particularmente si se trata de una vejiga hiperactiva, se ha demostrado que mejora espontáneamente el RVU.

-Trastornos del comportamiento y neurodesarrollo: con mucha frecuencia se encuentra trastornos miccionales asociados a patología del desarrollo neurológico o trastornos del comportamiento. Es muy conocida la asociación con el TDAH y que el tratamiento del mismo puede mejorarlo.

### Diagnóstico

El diagnóstico en la mayoría de las ocasiones puede ser realizado con una evaluación inicial básica y sólo algunos casos necesitar estudios más específicos.

**A. Evaluación inicial:** Los objetivos de la evaluación de los niños con sospecha de trastorno miccional son:

**Tabla 2. Encuesta de síntomas de disfunción de vaciado en niños**

En el último mes	Casi nunca	Menos de la mitad	La mitad	Casi siempre	No sabe
1. He tenido la ropa mojada o ropa interior mojada durante el día	0	1	2	3	NS
2. Cuando me hago pis, mi ropa interior se empapa	0	1	2	3	NS
3. Echo de menos tener una evacuación intestinal todos los días	0	1	2	3	NS
4. Tengo que empujar para que mis evacuaciones salgan	0	1	2	3	NS
5. Sólo voy al baño 1 ó 2 veces al día	0	1	2	3	NS
6. Retengo mi pis cruzando mis piernas, en cuclillas o haciendo el baile del pis	0	1	2	3	NS
7. Cuando tengo que hacer pis, no puedo esperar	0	1	2	3	NS
8. Tengo que empujar al hacer pis	0	1	2	3	NS
9. Cuando hago pis me duele	0	1	2	3	NS
10. Para los padres: ¿Ha experimentado su hijo alguna de estas situaciones? - Nuevo bebé - Nueva escuela - Abuso (sexual/físico) - Eventos especiales - Otros	NO (0)			SÍ (3)	
TOTAL					

- Determinar si el niño tiene una disfunción de vaciado y/o llenado de la vejiga. Si existe esta anomalía, la evaluación debería:

- Determinar la causa subyacente. Especialmente, la evolución debería distinguir causa orgánica (neurológica o anatómica) de causas funcionales.

Las herramientas diagnósticas claves para la evaluación del niño con trastorno miccional serán la realización de una adecuada historia clínica y una minuciosa exploración física.

1. Historia clínica: completa recogiendo la siguiente información:

- Información sobre historia prenatal: anoxia o infecciones congénitas que podrían alterar el SNC y SNP y la función vesical, resultando en un trastorno miccional.
- Antecedentes de ITUs previas; malformaciones urológicas relevantes; hábito intestinal; estreñimiento y /o enconpesis.

- Control de esfínteres (diurno, nocturno).

- Existencia de síntomas miccionales: que nos ayude a diferenciar entre disfunción de vaciado o de llenado.

- Existencia de retrasos en las adquisiciones de los ítems del desarrollo; relacionado con retraso en la adquisición del control de esfínteres.

- Ingesta de líquidos: la cantidad y tipo de líquidos debe ser preguntado. Una ingesta excesiva de líquidos y/o toma de líquidos durante la noche podría ser reflejo de poliuria por un defecto en la concentración urinaria, diabetes mellitus, o menos a menudo, polidipsia primaria.

2. Encuestas validadas:

- *Encuesta de síntomas de disfunción de vaciado en niños (Dysfunctional Voiding Symptom Survey DVSS)*: Un cuestionario de 10 preguntas que evalúa la incontinencia urinaria, estreñi-

**Tabla 3. Diario miccional**

HORA	INGESTA LÍQUIDOS	MICCIONES (nº y volumen)	SÍNTOMAS
MAÑANA	8		
	9		
	10		
	11		
	12		
	13		
	14		
TARDE	15		
	...		
	...		
	21		
NOCHE	22		
	23		
	24-7		
	7		

miento, urgencia, frecuencia miccional y disuria. Tabla 2.

Se basa en una puntuación de 0-3 puntos por cada pregunta. La puntuación significativa de diagnóstico de trastorno miccional serán en niñas >6 puntos y en niños >9.

- *Diario miccional* de 3-7 días que nos ayude a obtener un patrón miccional, para valorar las veces y el volumen de las micciones, el número de episodios de incontinencia, la toma de líquidos, escapes de heces/encopresis y la hora y veces de los movimientos intestinales. Tabla 3.

3. Exploración física: centrado en descartar causas anatómicas o neurológicas; e incluiría:

- *Exploración espalda/región sacra*: buscar signos cutáneos de disrafismo espinal o agenesia sacra.

- *Examen neurológico*: evaluación de la movilidad de miembros inferiores y reflejos tendinosos, finos, perineales, anocutáneo y tono rectal. Cualquier anomalía, indicaría una causa neurológica responsable del trastorno miccional.

- *Examen rectal y abdominal*: Existencia de globo vesical, fecalomas o distensión colónica. Examen rectal, para valorar la existencia de ampolla rectal llena, información sobre sensación perianal y tono, función del esfínter anal.

- *Examen urológico y perianal*:

- en varones: inspección del meato.
- en mujeres: examen de labios e introito vaginal, para descartar sinequias, como causa de obstrucción....
- Inspección del ano, para valorar su posición (ano anterior asociado con estreñimiento y vulvitis de repetición...).
- Observación del chorro miccional (intermitente, goteo postmiccional, dificultad en el inicio...).

4. Estudios de laboratorio: se debería limitar a un análisis de orina y si patológico o síntomas, un urocultivo.

- *Análisis de orina*: para despistaje de infección urinaria (junto con urocultivo en su caso), defectos en la capacidad de concentración urinaria, hipercalciuria, patología parenquimatosa renal (proteinuria, albuminuria... como búsqueda de una causa urológica del trastorno miccional.

- *Análisis de sangre*: no forman parte de la evaluación inicial, sólo en caso de alteraciones en el análisis de orina.

- *Ecografía abdominal/renal*: dada su gran utilidad y no invasividad, puede realizarse dentro del diagnóstico básico de trastornos miccionales.

Puede proporcionar la siguiente información:

- Anomalías anatómicas; RVU, VUP, Sistema doble, cicatrices renales..
- Medida del volumen residual postmiccional: un volumen mayor de 20 ml de forma reiterada indica un trastorno miccional por disfunción de vaciado (vejiga hipoactiva, disfunción de vaciado).
- Medida del grosor de la pared vesical: normalmente <3 mm (cuando está llena) o <5 mm (cuando está vacía). La causa más común de pared engrosada es una vejiga hiperactiva.

**B. Evaluación avanzada:** las indicaciones para el diagnóstico avanzado serían:

- Fracaso tras varios meses de manejo conservador
- Sospecha de causa anatómica o neurológica
- Detección de daño renal (elevación de creatinina, proteinuria...)
- Incontinencia urinaria continua
- ITUs o RVU

1. Estudios de imagen:

- a. Ecografía renal: ya comentada anteriormente. En caso de no haberse realizado en la evaluación inicial.
- b. Cistografía miccional: permite evaluar la vejiga durante el llenado y vaciado. Se usa principalmente para valorar RVU y existencia de VUP, pero informa sobre forma vesical, capacidad vesical, vaciamiento vesical en placas miccionales, alteración en la relajación del esfínter... No suele ser utilizada para evaluar los trastornos miccionales; pero sí en aquellos niños con ITU, sospecha de anomalías anatómicas urológicas.
- c. RMN lumbo-sacra: En niños con sospecha de lesión neurológica

2. Uroflujometría: la medida del flujo urinario es una prueba no invasiva que proporciona información útil sobre el patrón de flujo urinario (en ocasiones diagnóstico de una causa concreta), haciendo innecesario realizar test urodinámicos. Proporciona información sobre la fase de vaciado vesical, pero no sobre la de llenado.:

a. Forma del flujo de orina (curva):

- i. Campana/parábola: normal
- ii. En torre: micción explosiva en una vejiga hiperactiva; aunque puede tener una curva normal, ya que es una anomalía en la fase de llenado.
- iii. Plana/plateau: obstrucción anatómica o funcional (contracción del esfínter uretral durante la micción).
- iv. Stacatto: flujo urinario fluctuante con alta y baja amplitud visto en niños con trastorno miccional.
- v. Interrumpida: flujo fraccionado de baja amplitud y larga duración visto en niños con vejiga hipoactiva.

b. Volumen de vaciado

c. Tiempo de vaciado con el flujo máximo (parámetro más importante). El cuadrado del flujo máximo debe ser igual o superior al volumen de vaciado).

3. Test urodinámicos: test invasivo con sondaje uretral y rectal para valorar la vejiga en la fase de llenado y vaciado.

a. Valoración fase de llenado: más frecuentes las alteraciones en esta fase.

- Capacidad vesical.
- Sensación vesical durante llenado.
- Relajación detrusor: toda actividad del mismo durante esta fase es patológica.
- Compliance: relación entre el volumen y la presión del detrusor.
- Actividad del esfínter.

b. Valoración fase de vaciado:

- Contracción detrusor, para vaciar la vejiga.
- Relajación del detrusor.

**Manejo**

El manejo de un niño con trastorno miccional está dirigido principalmente a mejorar los síntomas y evitar un daño renal secundario; basado en 3 actuaciones básicas:

**1. Modificación de los patrones de conducta y hábitos incorrectos:**

a. **Uroterapia:** se considera el pilar del tratamiento y puede ser un proceso largo.

i. **Uroterapia estándar:**

- Información sobre el funcionamiento básico del tracto urinario inferior.
- Establecer un horario miccional regular, cada 3-4 horas. Posturas correctas y evitar maniobras de retención.
- Consejos sobre estilo de vida, ingesta de líquidos (evitar cafeína, edulcorantes...). Hábito intestinal, evitando y previniendo el estreñimiento.
- Realización de diarios miccionales. Participación en forma de talleres.

ii. **Intervenciones específicas:**

- Biofeedback: reentrenamiento del suelo pélvico. Útil en disfunción de vaciado, vejiga hipoactiva.

- Neuromodulación: implantación de dispositivos no invasivos que estimulan la contracción de la musculatura pélvica y modulan la actividad del detrusor. Aunque su uso es limitado en niños, se sabe que beneficia a pacientes con vejiga hiperactiva.
- Cateterización vesical intermitente, reservada para situaciones con dificultad en el vaciado, con riesgo de daño renal secundario.

b. **Farmacoterapia:** uso en pacientes con trastorno miccional en quién falla la uroterapia.

i. **Anticolinérgicos:** actúan disminuyendo la frecuencia de contracciones no inhibidas (CNI) del detrusor durante la fase de llenado y aumentan la CVE, por tanto especialmente indicados cuando existan síntomas de vejiga hiperactiva y/o baja capacidad. Hay que vigilar la aparición de residuo postmiccional. Duración ideal 6-12 meses.

ii. **Antagonistas receptores alfa-adrenérgicos:** relajan músculo liso de cuello vesical y esfínter uretral. Útiles en niños con disfunción de vaciado y disfunción del cuello vesical.

iii. **Parasimpaticomiméticos** (agonistas receptores muscarínicos como betanecol o carbacol, e inhibidores colinesterasa, piridostigmina o neostigmina), mejoran la actividad del detrusor, pudiendo ser beneficiosas en vejigas hipoactivas.

**Tabla 4. Patrones urodinámicos**

PATRONES URODINÁMICOS				
	FASE DE LLENADO		FASE DE VACIADO	
	Contracciones detrusor	Actividad del esfínter	Contracciones detrusor	Actividad del esfínter
NORMAL	No	Sí	Sí	No
V. HIPERACTIVA	Sí	Sí	Sí	No
DISFUNCIÓN VACIADO	No	Sí	Sí	Sí
V.HIPOACTIVA	No	Sí	No/Débiles	No

2. Tratamiento sintomático y/o etiológico: de las ITU, malformaciones urológicas, neurológicas...

3. Manejo de las comorbilidades: del estreñimiento, trastornos de conducta.

### Conclusión

Los trastornos miccionales se definen como una anomalía en el llenado y/o vaciado de la vejiga, siendo un problema común en niños. Uno de los síntomas principales, incontinencia urinaria diurna supone una fuente de estrés en niños escolares. De esta manera, es deseable identificar y tratar a los niños afectados tan pronto como sea posible.

### Bibliografía

1.- Antón M; García E. Enuresis y trastornos miccionales. Módulo VIII. 1º Curso Experto Universitario en Nefrología Pediátrica (2016-2017).

2.- Austin F, Bauer S, Bower W, Chase J, Franco, Hoebeke P. et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: Update report from the standardization committee of the International

Children's Continence Society. *Neurourol Urodyn.* 2016;35(4):471-81.

3.- Fernández Fernández M, Cabrera Sevilla JE. Trastornos miccionales y enuresis en la infancia. *Protoc diagn ter pediatr.* 2014; 1:119-34.

4.- Nepple KG, Cooper CS. Etiology and clinical features of bladder dysfunction in children [en línea] [actualizado el 31/07/2017]. Disponible en: [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com)

5.- Nepple KG, Cooper CS. Evaluation and diagnosis of bladder dysfunction in children [en línea] [actualizado el 31/07/2017]. Disponible en: [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com)

6.- Nepple KG, Cooper CS. Management of bladder dysfunction in children [en línea] [actualizado el 19/12/2017]. Disponible en: [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com)

7.- San José González, MA; Méndez Fernández, F. Incontinencia y trastornos miccionales: ¿qué podemos hacer?. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2009; 11:el-e29.

## Resumen de Ponencias

### Panel de Infectología pediátrica

## Protocolo de atención

## al niño inmigrante

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

Lola Falcón Neyra<sup>1</sup>, Helena Romero Moriña<sup>2</sup>, María José Muñoz Vilches<sup>3</sup>.

<sup>1</sup>Pediatra. UGC Pediatría y Áreas Específicas. H.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

<sup>2</sup>Centro de Salud Torreblanca. Sevilla.

<sup>3</sup>UGC Pediatría y Áreas Específicas. H.U. Virgen Macarena. Sevilla.

Falcón Neyra L, Romero Moriña H, Muñoz Vilches MJ. Protocolo de atención al niño inmigrante. Vox Paediatr 2019; 26:132-136

Recibido: 26/02/2019 Aceptado: 04/03/2019

**Resumen:** Los movimientos migratorios actuales suponen una situación mundial sin precedentes, este fenómeno se ha denominado “crisis migratoria” en la última década. A nivel mundial 1 de cada 100 personas es migrante, de ellos 1 de cada 8 es un niño. Debido a la heterogeneidad cada vez mayor de esta población el Protocolo de Atención a Niños Inmigrantes (PANI) recomienda pruebas básicas comunes a todos los niños y otras específicas según las características y/o procedencia de los niños. La empatía y habilidades en la comunicación, la atención a la esfera psico-emocional y el desarrollo de actividades preventivas son objetivos básicos del pediatra que atiende a esta vulnerable población.

**Palabras clave:** Crisis migratoria, niños inmigrantes, cribado, actividades preventivas

**Abstract** Current increased of human migration represents an unprecedented worldwide situation. This phenomenon is recognized as “migratory crisis” of the last decade. About 1 in 100 persons is a migrant, and 1 in 8 of them is a child. Due to the increasing heterogeneity of this population, the Protocol for The Immigrant Children Management (PANI) recommends basic tests for all children and selected screening according to the country of birth and specific characteristics of these children. Empathy and communication skills, management of the psycho-emotional sphere and the development of preventive measures are basic objectives of the pediatricians taking care of this vulnerable population.

**Key words:** Migration crisis, immigrant children, screening, preventive activities

### Introducción

En España viven en la actualidad más de 5,4 millones de extranjeros con certificado de registro

o tarjeta de residencia según datos del Ministerio de Trabajo, Migraciones y Seguridad Social de ellos 420000 son niños. El 79,2% de extranjeros provienen de países con rentas medias;

Autor para contacto: Lola Falcón Neyra  
l.falcon.neyra@gmail.com

las personas originarias de Rumanía, Marruecos y China representan el 38% de los extranjeros en nuestro país. El número de residentes extranjeros descendió en 2013 y 2014 observándose a partir de 2015 un incremento porcentual anual<sup>1-2</sup>. En 2017, España recibió 31120 solicitantes de protección internacional, máximo número desde la aprobación de la primera Ley de Asilo en 1984; Venezuela, Siria y Colombia son los países de origen de más del 54% de los solicitantes<sup>3</sup>. Por otra parte, en 2018 llegaron a España 64298 inmigrantes irregulares, un 131% más que en 2017, alcanzado una cifra histórica en su mayoría originarios de Marruecos y África Subsahariana<sup>4</sup>. Las personas inmigrantes no suponen una amenaza para la salud de

la población residente, sin embargo, algunos subgrupos presentan un mayor riesgo de enfermedades infecciosas y un estado de salud más pobre. Los programas de salud pública deben promover medidas de cribado y vacunación en población inmigrante de alto riesgo, así como, mejorar la accesibilidad y adherencia a los sistemas de salud<sup>5</sup>. Existe una gran heterogeneidad en la población inmigrante, condicionada, sobre todo por la procedencia, raza, cultura y nivel socioeconómico. Nuestros sistemas sanitarios deben dar a conocer las diferencias epidemiológicas, sociales y culturales de estas familias a los profesionales de la salud, integrando estas peculiaridades en la actividad clínica diaria y en nuestro modelo asistencial.

**Tabla 1.** Anamnesis y exploración física dirigida

Anamnesis
Antecedentes generales resaltando <ul style="list-style-type: none"> <li>o País de origen y recorrido realizado y tiempo transcurrido.</li> <li>o Vacunas: historia vacunal y documento escrito.</li> </ul>
Situación actual <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Hábitos alimentarios, de sueño y ejercicio físico. Rendimiento académico.</li> <li>2. Síntomas por aparatos: fiebre: malaria, virasis importadas (Dengue, Zika, Chikungunya...); diarrea: parasitosis intestinal (amebas, helmintos, malaria...); prurito: sarna, filariasis; déficits sensoriales (visual, audición); hematuria: esquistosomiasis; síntomas respiratorios: tuberculosis; convulsiones: malaria, neurocisticercosis.</li> <li>3. En caso de patología presuntamente transmisible, investigar origen: ambiente rural o urbano; contacto con animales y picaduras de insectos y medidas de prevención utilizadas: mosquiteras, repelentes, profilaxis, vacunaciones; tipo de agua y comida consumida; baños en agua dulce; contacto con personas enfermas.</li> <li>4. Situación psico-social-afectiva: acompañamiento de padres/familiares y actitud con ellos. Agresiones o maltrato. Actitud en la consulta: retraído, asustado, etc.</li> </ol>
Exploración física
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Somatometría: peso, talla, IMC, perímetro craneal (Tablas OMS: <a href="https://www.who.int/childgrowth/standards/height_for_age/en/">https://www.who.int/childgrowth/standards/height_for_age/en/</a>).</li> <li>2. Exploración completa: piel (pediculosis, tiña, impétigo, sarna, patología endémica: larva migrans, lepra, oncocercosis, paquidermitis, leishmaniasis); cicatrices traumáticas o por vacuna BCG (deltoides, antebrazo parte ventral, raramente muslo o glúteo), hepatomegalia: VHB, VHC, amebas, malaria, leishmaniasis; esplenomegalia: malaria, esquistosomiasis, leishmaniasis, fiebre tifoidea...; adenomegalias: TBC, toxoplasma, tripanosomiasis africana; bocio, caries y fluorosis; genitales: desarrollo puberal, mutilación genital femenina</li> </ol>

## Objetivos del protocolo

El objetivo principal del PANI es mejorar la atención sanitaria al niño inmigrante. El pediatra debe conocer y valorar el estado de salud del niño, identificar y tratar patologías agudas y crónicas, actualizar el calendario vacunal e implementar actividades preventivas y de promoción de la salud adecuadas a la edad.

## Evaluación inicial

Las actividades recomendadas deben realizarse en Atención Primaria en una visita programada. Para salvar las barreras idiomáticas se recomienda que esté presente una persona mediadora. Los sistemas sanitarios públicos disponen de un servicio de teletraducción. Para evitar repeticiones de pruebas y procedimientos a lo largo del proceso migratorio y personal del menor es muy importante:

1. **Registrar** en la historia clínica la exploración, los exámenes complementarios y las vacunas administradas.
2. **Emitir y entregar informe** a la familia por la posibilidad frecuente de un nuevo despla-

zamiento a otras comunidades autónomas o fuera del país<sup>6</sup>.

La aplicación del PANI incluye anamnesis, exploración física (Tabla 1) y exámenes complementarios, así como las actividades preventivas que correspondan según la edad<sup>7</sup>.

## Exámenes complementarios

Las directrices actuales apuntan a un cribado personalizado según el país de origen y recorrido que haya realizado, la historia clínica y la exploración. Se debe evitar la solicitud de pruebas innecesarias ya que supone no sólo un gasto innecesario, también una discriminación para el niño inmigrante y la población local<sup>7</sup>.

### 1. Cribado universal

- Hemograma: descartar anemia y eosinofilia.
- Metabolismo del hierro: usando los parámetros ferritina y sideremia.
- Serología VHB: HBsAg, anti-HBs, antiHBc.
- Cribado de tuberculosis. Figura 1.
- Parásitos y huevos en heces.

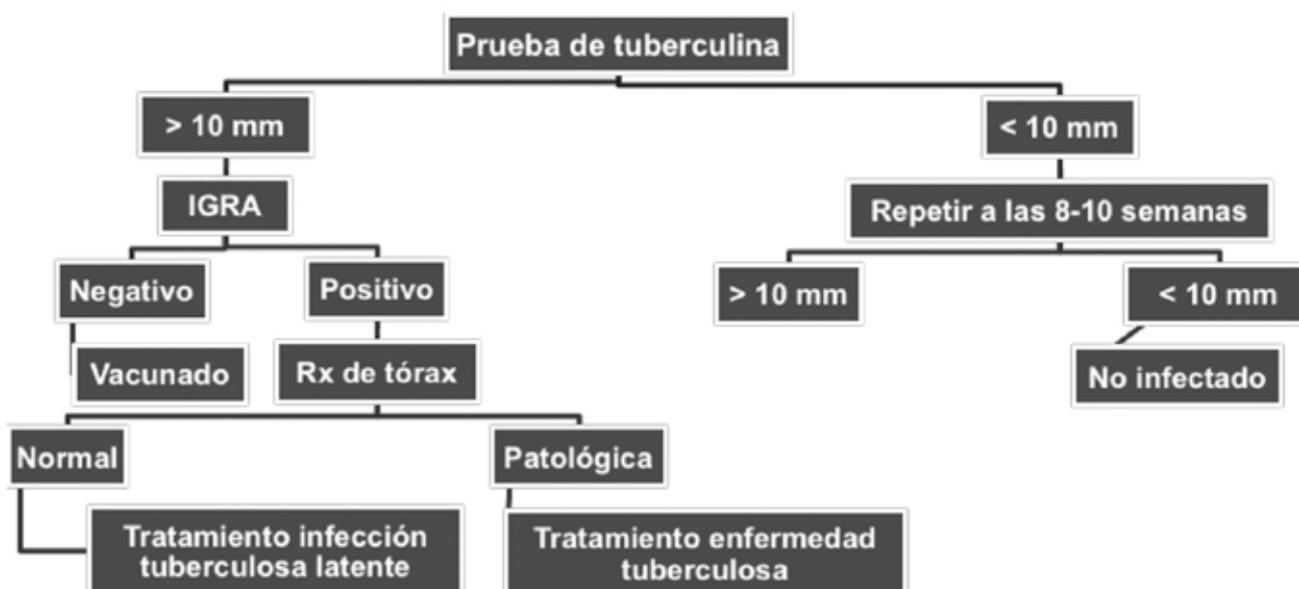


Figura 1. Cribado de tuberculosis

## 2. Grupos específicos

- Sospecha de raquitismo: en casos sintomáticos realizar P, Ca, fosfatasa alcalina y 25-OH-colecalciferol.
- Sospecha de déficit de vitamina D: escasa exposición solar o piel oscura.
- Cribado metabólico ampliado: menores de 1 año (2 años si retraso psicomotor).
- Zonas endémicas
- Serología **VHA**: vacunación indicada en todos los inmigrantes. La serología previa puede ser costo-eficiente.
- Serología **VIH, VHC**, *T. pallidum*, **estrongilosis, esquistosomiasis**. Existe evidencia sobre el beneficio de realizar serología en niños inmigrantes de países con prevalencia media o alta de estas infecciones<sup>5</sup>.
- Serología ***Trypanosoma cruzii***, niños procedentes de Centro y Sudamérica.
- **Malaria**: gota gruesa, extensión de sangre periférica o test rápido de malaria si fiebre los primeros 2 meses tras su llegada de países endémicos de malaria.
- **Cribado de hemoglobinopatías**: menores de 1 años (dudoso menores de 5 años) de raza negra de zonas de riesgo.

### Actividades preventivas

**Actualización vacunal:** se debe solicitar documento de vacunación a todo niño y adolescente. Si no poseen este documento o se duda de su validez, siempre atendiendo a la información que nos ofrezca la familia, se debe proceder a la vacunación acelerada según la edad sin realizar serología previa. En caso de aportar documento vacunal se debe comprobar que el número de dosis, intervalos y edad de la primera dosis sean adecuados realizando vacunación de rescate y completando calendario según edad<sup>8</sup>. Consultar <https://vacunasaep.org/documentos/manual/cap-11..> En [http://apps.who.int/immunization\\_monitoring/globalsummary/schedules](http://apps.who.int/immunization_monitoring/globalsummary/schedules)

se pueden consultar los calendarios vacunales vigentes en cada país.

**Profilaxis vitamina D:** menores de 12-18 meses, niños de piel oscura o muy tapados, especialmente adolescentes<sup>9</sup>.

**Mutilación genital femenina (MGF)** realizada en algunas zonas de África Subsahariana, Cuenca del Nilo, Pakistán, Malasia e Indonesia. Recomendable preguntar sobre la práctica en región de origen, informar sobre las repercusiones en la salud física, sexual y psicológica y consecuencias legales<sup>10</sup>.

**Salud mental e integración.** Especial atención merece el manejo y prevención de las situaciones de estrés, angustia, aislamiento y depresión que en ocasiones produce el duelo migratorio<sup>1</sup>.

### Bibliografía

- 1.- Curtis P, Thompson J, Fairbrother H. Migrant children within Europe: a systematic review of children's perspectives on their health experiences. *Public health* 158 (2018) 71e85.
- 2.- Extranjeros con certificado de registro o tarjeta de residencia en vigor. Observatorio Permanente de la Inmigración. En: Ministerio de Trabajo, Migraciones y Seguridad Social [en línea] [consultado el 08/02/2019]. Disponible en: <http://extranjeros.mitramiss.gob.es/es/Estadisticas/operaciones/con-certificado/index.html>).
- 3.- Comisión Española de Ayuda al Refugiado (CEAR). Informe 2018: Las personas refugiadas en España y Europa Resumen Ejecutivo. En: [cear.es](http://cear.es) [en línea] [consultado el 08/02/2019]. Disponible en: <https://www.cear.es/wp-content/uploads/2018/06/Informe-CEAR-2018.pdf>).
- 4.- Informe quincenal sobre inmigración irregular - Datos acumulados del 1 de enero al 31 de diciembre de 2018. En: Ministerio del Interior [en línea] [consultado el 08/02/2019]. Disponible en: <http://www.interior.gob.es/prensa/balances-e-informes/2018>.
- 5.- European Centre for Disease Prevention and Control. Public health guidance on screening and

vaccination for infectious diseases in newly arrived migrants within the EU/EEA. En: [www.ecdc.europa.eu](http://www.ecdc.europa.eu) [en línea] [consultado el 08/02/2019]. <https://ecdc.europa.eu/en/publications-data/public-health-guidance-screening-and-vaccination-infectious-diseases-newly>.

6.- Consejería de Salud (2019). Guía para examen de salud inicial de menores extranjeros no acompañados (MENA). Borrador.

7.- R.M. Masvidal i Aliberch, et al. Actualización del Protocolo de Atención a las Niñas y Niños Inmigrantes. Revisión 2016. Form Act Pediatr Aten Prim. 2017;10(1):3-15.

8.- Comité Asesor de Vacunas. Manual de Vacunas en línea de la AEP [Internet]. Madrid: AEP;

2015 [actualizado en Ago/2015; consultado el 02/Dic/2017]. Disponible en: <http://vacunasaep.org/documentos/manual/manual-de-vacunas>

9.- Alonso C, Ureta N, Pallas CR. Vitamina D profiláctica. En: Recomendaciones PrevInfad/PAPPS. [consultado el 08/02/19]. Disponible en [http://previnfad.aepap.org/sites/default/files/2017-04/previnfad\\_vitamina\\_D\\_rec.pdf](http://previnfad.aepap.org/sites/default/files/2017-04/previnfad_vitamina_D_rec.pdf).

10.- Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Protocolo común para la actuación sanitaria ante la Mutilación Genital Femenina (MGF) 2015. [consultado el 08/02/19]. Disponible en [www.msssi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/introProtocoloComun2015.htm](http://www.msssi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/introProtocoloComun2015.htm).

## Resumen de Ponencias

### Panel de Infectología pediátrica

# Calendario de vacunación del niño y adolescente viajero

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

Walter Alfredo Goycochea Valdivia

Servicio de Infectología, Reumatología e Inmunología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Recibido: 01/03/2019 Aceptado: 04/03/2019

Goycochea Valdivia WA. Calendario de vacunación del niño y adolescente viajero. Vox Paediatr 2019; 26:137-148

**Resumen:** El número de niños y adolescentes viajeros a diferentes partes del mundo incrementa cada año, exponiendo a esta población al riesgo de contraer enfermedades infecciosas transmisibles. Muchas de estas enfermedades son prevenibles mediante la inmunización activa, mientras que otras medidas de prevención pueden aplicarse para reducir otros posibles riesgos relacionados con el viaje. Existen vacunas sujetas a reglamentación internacional que son de carácter obligatorio para ciertos destinos (Fiebre amarilla, enfermedad meningocócica y polio), mientras que otras vacunas se podrían recomendar en función al destino, itinerario y duración del viaje (Fiebre tifoidea, cólera, encefalitis centroeuropea, encefalitis japonesa, hepatitis A, rabia, sarampión entre otros). Es conveniente que el pediatra valore estos riesgos atendiendo en la consulta al niño y adolescente al menos de 4-6 semanas previas al viaje, considerando aplicar las medidas preventivas pertinentes. No se debe desestimar la oportunidad de esta consulta para actualizar el calendario de inmunizaciones sistemáticas, en especial en grupos etarios con bajas coberturas como los adolescentes. El pediatra debe atender a los retos que supone la dinámica y cambiante epidemiología de estas enfermedades para poder ofrecer las medidas de prevención adecuadas para esta población vulnerable.

**Palabras clave:** Vacunación internacional, Medicina del viajero, Prevención, Enfermedades Infecciosas y Tropicales

**Abstract** The number of international travelers in pediatric age is rising annually, exposing this population to an increased risk of acquiring infectious diseases. Many of these diseases are preventable by active immunization, while other preventive measures can be put in place to reduce other common risks associated with international travel. There are vaccines which are mandatory

by international law for different destinations (Yellow fever, meningococcal disease and polio) whilst some vaccines could be recommended according to the travel destination, planned activities and length of stay (Typhoid fever, cholera, tick-borne encephalitis, Japanese encephalitis, hepatitis A, rabies, measles, others). It is recommended for travel related risks to be evaluated by a pediatrician in a specific consult for traveling children and adolescents, which should be performed at least 4-6 weeks before the trip. On this consult, preventive measures should be applied, while the opportunity to actualize the systematic vaccine schedule should not be dismissed (especially in subgroups with low vaccine coverage). Pediatricians should attend to the changing epidemiology of these diseases to offer the adequate preventive measures on this vulnerable population.

**Keywords:** International Vaccination, Traveler's Medicine, Prevention, Infectious and Tropical Diseases

## Introducción

Los viajeros internacionales, incluyendo aquellos en la edad pediátrica, han incrementado anualmente de forma constante. Según estadísticas de la "World Tourism Organization", el número de viajeros internacionales aumentó de 1239 millones en el 2016 (4% en edad pediátrica) a 1323 millones en el 2017 (7% en edad pediátrica)<sup>1</sup>. La diversidad de destinos y situaciones que comprenden estos viajes puede suponer un riesgo incrementado para la adquisición de enfermedades infecciosas por patógenos que no son habituales en el lugar de residencia de los niños y adolescentes viajeros (NAV)<sup>2-5</sup>. Estas enfermedades pueden acarrear una morbi-mortalidad importante en esta población vulnerable, siendo en ocasiones difíciles de diagnosticar y de tratar<sup>2-5</sup>. Afortunadamente, estos riesgos pueden reducirse mediante la instauración de medidas preventivas, incluyendo la inmunización activa de los NAV<sup>2-5</sup>. El presente texto pretende introducir al lector en las medidas de inmunoprevención aplicables al NAV.

### La necesidad de la consulta del niño y del adolescente viajero

La rápida y cambiante epidemiología de las enfermedades infecciosas, el riesgo que suponen y el incremento de NAV, hacen necesaria la va-

loración previa al viaje de esta población<sup>3-5</sup>. La instauración de una consulta del NAV donde se pueda estimar los riesgos relacionados con el viaje, aplicar las medidas preventivas necesarias y evaluar al sujeto a su retorno; puede suponer una herramienta importante para garantizar su salud<sup>3-5</sup>. Se recomienda que la primera consulta se realice al menos de 4-6 semanas previas al viaje, intentando asegurar un periodo mínimo para que la inmunoprevención mediante vacunas sea efectiva<sup>2-5</sup>. En esta primera consulta, el pediatra deberá confirmar el estado de salud del NAV previo al viaje, verificar y actualizar su estado vacunal e identificar los posibles riesgos del NAV tanto aquellos relacionados con el viaje, como así también aquellos habituales en función a su edad, no desaprovechando la oportunidad para aplicar las medidas de prevención habituales en esta población<sup>3-5</sup>. Una segunda consulta 4 semanas después del viaje, podría ser recomendable para valorar al NAV, anticipando y verificando la presencia de síntomas o signos que pudieran estar relacionados con enfermedades transmisibles en el destino seleccionado<sup>3</sup>.

### Evaluación del riesgo del niño y del adolescente viajero

La evaluación del riesgo en el NAV y las medidas de prevención respectivas debe realizarse de manera individualizada, considerando cier-

tos aspectos. Los riesgos pueden clasificarse en *Inmunoprevenibles* (prevenibles mediante inmunización activa o pasiva) y *No inmunoprevenibles* (no prevenibles mediante inmunización, pero que pueden controlarse mediante otras medidas como quimioprofilaxis, evitación de conductas de riesgo, uso de insecticidas y métodos de barrera para enfermedades de transmisión sexual)<sup>3</sup>.

El riesgo del NAV estará supeditado a los destinos geográficos que incluirá el viaje, el itinerario del viaje o actividades que se pretende realizar, la duración de la estancia y el tipo de viajero<sup>2-5</sup>. En cuanto al destino geográfico es importante detallar con precisión las localizaciones donde permanecerá el NAV, considerando que algunas enfermedades estarán confinadas a regiones específicas de determinados países<sup>3</sup>. Las actividades que comprendan exploración y aventura, estancias en áreas rurales, contacto con animales e integración con las comunidades locales pueden suponer un mayor riesgo<sup>3-5</sup>. De igual manera, se considera que las estancias con un periodo mayor a 4 semanas pueden conllevar un riesgo incrementado, justificando la vacunación para enfermedades con un riesgo basal bajo<sup>3-5</sup>. Sin embargo, esta no es una norma generalizable para todos los casos, siendo necesario considerar la inmunización para estancias menores a 4 semanas en situaciones de brotes u onda epidémica<sup>3</sup>. Mención especial tiene la situación de cambio de residencia, donde el riesgo de adquirir enfermedades prevalentes en el destino se equipara al de la población local, debiendo planificarse y ajustarse el calendario vacunal en función<sup>3-5</sup>.

Los viajeros pueden dividirse en 3 tipos que delimitaran de manera importante el riesgo de adquirir enfermedades transmisibles<sup>3</sup>. El *viajero turista convencional* es aquel que sigue rutas predefinidas habitualmente seguras, cuyo riesgo estará principalmente asociado a las actividades que pretenda realizar<sup>3-5</sup>. El *viajero que visita amigos y familiares* o VFR (del inglés: “*visiting friends and relatives*”) son habitualmente

inmigrantes o hijos de inmigrantes en sus países de residencia y tienen un riesgo incrementado porque tenderán a la integración con la población en el destino del viaje, atendiendo a conductas y prácticas que aumentarán su exposición ante enfermedades infecciosas para las cuales no presentan inmunidad previa<sup>3-5</sup>. El tercer tipo de viajero es el *cooperante internacional* que presenta un riesgo muy superior debido a su exposición habitual con enfermedades prevalentes en la zona debido a su labor<sup>3-5</sup>. Los hijos de estos cooperantes muchas veces deberán trasladarse con sus padres y aunque el riesgo estimado debería ser menor al no estar ellos involucrados directamente en estas actividades, el riesgo de transmisión intrafamiliar de enfermedades infecciosas hace necesaria la aplicación de medidas preventivas.

### Recomendaciones Generales

Aunque este texto se centrará las medidas de inmunoprevención para el NAV mediante vacunación, merece la pena repasar las recomendaciones generales que deben aplicarse. Es prudente aconsejar, siempre que sea posible, evitar o retrasar el viaje internacional a destinos con riesgo de transmisión de enfermedades tropicales en los niños menores de 2 años<sup>3-5</sup>. Este grupo etario no ha completado sus inmunizaciones sistemáticas y algunas vacunas específicas para el NAV no podrán administrarse con total seguridad<sup>3-5</sup>.

Se debe promover siempre el consumo de agua que ofrezca garantía sanitaria (embotellada, filtrada, hervida o carbonatada), evitando el consumo de agua o alimentos potencialmente contaminados (evitar consumo de carne o pescado poco cocinado, verduras frescas y leche no pausterizada)<sup>6</sup>. Es aconsejable también evitar el baño en fuentes de agua dulce en países tropicales, no andar descalzo por zonas rurales o con poca higiene, evitar el contacto con animales y garantizar la protección contra la picaduras de mosquitos y mordeduras de artrópodos mediante repelentes y vestimentas que cubran zonas expuestas<sup>6</sup>. En el caso particular de los

adolescentes, es importante aconsejar sobre el riesgo del consumo de alcohol y drogas, enfermedades de transmisión sexual y conductas de riesgo para enfermedades de transmisión por vía hematogena mediante el uso compartido de agujas (tatuajes, *piercings*, drogas de administración parenteral)<sup>4-6</sup>.

### **Vacunas para el niño y el adolescente viajero internacional**

Las vacunas para el NAV se pueden dividir en 3 tipos: *Vacunas sistemáticas*, *Vacunas obligatorias y exigidas por ley* y *Vacunas recomendadas según el viaje*. Tabla 1<sup>2-5,7-9</sup>. Es importante tener en cuenta la edad mínima para la administración de estas vacunas, la posibilidad de administración concomitante entre las vacunas y los intervalos mínimos entre dosis, atendiendo a la opción de pautas aceleradas que serán convenientes en algunos casos para garantizar la efectividad de la intervención previa al viaje. La inmunización no suplanta las medidas preventivas generales que deberán aplicarse al NAV.

#### **Calendario Sistemático**

La consulta previa al viaje es siempre una oportunidad para corroborar la cumplimentación y actualizar las vacunas rutinarias en el NAV<sup>3-4,7-8</sup>. Se debe hacer especial hincapié en aquellos grupos etarios que suelen tener coberturas más bajas como es el caso de los adolescentes, incluyendo la vacuna contra el virus del papiloma humano y los refuerzos de tétanos, difteria, pertussis y enfermedad meningocócica<sup>10</sup>. El calendario sistemático español incluye una amplia cobertura contra varios patógenos, teniendo la alternativa de la inmunización no financiada contra la enfermedad meningocócica invasiva para los serogrupos B y ACWY (financiadas sólo en algunas comunidades autónomas a la fecha) que pueden ser obligatorias o recomendadas para algunos NAV<sup>11</sup>.

Para otros patógenos, como el caso particular de sarampión, los brotes actuales y cambios en la epidemiología en distintos países, pueden conferir a esta vacuna la condición de recomen-

dada para ciertos destinos<sup>2,12-13</sup>. Esta consideración se debe realizar no sólo para viajeros a zonas tropicales, sino también para aquellos que viajen a países Europeos que estén lidiando actualmente con brotes de esta enfermedad<sup>12,14</sup>. En Julio del 2018, el Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría emitió un informe, basado en los datos publicados por el *European Centre for Disease Prevention and Control* (ECDC)<sup>12,14</sup>. Según los datos evaluados con respecto a la vacuna para el sarampión, es segura su administración en niños menores de 12 meses, pudiendo estar disminuida su efectividad por la interacción con anticuerpos maternos<sup>14-15</sup>. En función al riesgo, se puede considerar administrar una dosis extraordinaria de sarampión a niños de 6-12 meses de edad 3 semanas previas a la exposición. Para efectos prácticos, esta dosis no eximirá la administración de las 2 dosis posteriores a los 12 meses de edad<sup>14-15</sup>. De acuerdo a la Organización Mundial de la Salud (OMS), en niños menores de 6 meses no hay suficientes datos para recomendar la vacunación, no obstante, podría considerarse valorar el riesgo-beneficio en situaciones de muy alto riesgo de transmisión<sup>15</sup>.

#### **Vacunas obligatorias y exigidas por ley**

Las vacunas obligatorias y exigidas por ley, precisarán ser registradas en un certificado de vacunación internacional emitido por un centro de vacunación internacional autorizado, precisándose su confirmación para la entrada en ciertos destinos<sup>2,7-8</sup>. En caso de existir una contraindicación para la administración de la vacuna, un certificado de exención deberá ser emitido<sup>2,7-8</sup>.

#### **Fiebre amarilla**

Infección viral aguda hemorrágica causada por un arbovirus ARN de la familia *Flaviviridae* transmitido por mosquitos del género *Aedes*<sup>2,4-5,9,16</sup>. Es endémica en áreas de Sudamérica y en países de África sub-sahariana, sin transmisión en el continente Asiático<sup>2,4-5,9,16</sup>. La mayoría de los pacientes presentan un cuadro autolimitado de fiebre, cefaleas y vómitos, aunque del pequeño

porcentaje que presenta la fase hemorrágica y fallo multiorgánico aproximadamente la mitad de ellos fallecerá<sup>16</sup>.

Existe un listado de países que exige la vacunación contra esta enfermedad, tanto por el riesgo de transmisión, como por la presencia del vector en cuyo caso se pretende evitar la introducción de la enfermedad<sup>9,17</sup>. Se debe consultar el listado y los mapas actualizados en las páginas web de la OMS como del Centers for Disease Control and Prevention (CDC)<sup>18</sup>.

Se cuenta con una vacuna de virus vivos atenuados, cepa 17D-204, cultivada en embrión de pollo. Está indicada en todos los viajeros mayores de 9 meses de edad y menores de 60 años que viajen a zonas de riesgo, o en caso sean requeridos según el listado previamente mencionado<sup>3-4,8,18</sup>. Se debe administrar al menos 10 días antes del viaje, alcanzando niveles de seroprotección mayores al 95% y con una eficacia cercana al 100%<sup>17</sup>. Desde julio del 2016, el Reglamento Sanitario Internacional se modifica, estableciendo la OMS que sólo se precisa una dosis de vacuna para garantizar la protección de por vida<sup>3,9,17</sup>. No obstante, el Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP) del CDC, recomienda mantener un refuerzo cada 10 años en ciertos grupos: Mujeres que recibieron la dosis previa estando embarazadas, pacientes receptores de trasplante de precursores hematopoyéticos posterior a la dosis previa y que han recuperado inmunocompetencia, personas con infección por el virus de inmunodeficiencia humano y profesionales de laboratorios que manipulan el virus<sup>4,9</sup>.

La vacuna ha demostrado ser segura, los efectos secundarios habituales son reacciones leves en lugar de inyección. Existen 2 reacciones graves que ocurren de forma excepcional y cuya presencia se asocia con la edad: La enfermedad neurotrópica asociada a vacuna (incidencia: 0.25-0.8/100.000 dosis administradas; mayor riesgo en niños de 6-8 meses) y la enfermedad viscerotrópica asociada a vacuna (incidencia:

0,25-0,4/100.000 dosis administradas; mayor riesgo en mayores de 60 años)<sup>3-4,19</sup>. Presenta las contraindicaciones habituales de las vacunas vivas atenuadas, además de estar contraindicada en personas con alergia anafiláctica al huevo, neomicina o polimixina y en personas que presenten alteraciones en el timo<sup>3-4,19</sup>. En niños de 6-8 meses y mayores de 60 años, embarazadas y durante la lactancia (riesgo de transmisión del virus vacunal al lactante), se debe evaluar en función al riesgo-beneficio en situaciones con muy alto riesgo de transmisión<sup>3-4,9,17</sup>.

### *Polio*

Infección causada por los virus de la Polio 1, 2 y 3, perteneciente a los Enterovirus, transmitida por la vía fecal-oral<sup>4-5,7</sup>. Actualmente, se están llevando a cabo estrategias para la erradicación de la enfermedad, registrándose transmisión de virus salvaje sólo en Pakistán y Afganistán (33 casos en el año 2018)<sup>20</sup>. Dado el riesgo de importación de la enfermedad, algunos países mantienen recomendaciones temporales para la vacunación contra la polio, así como certificación de la vacuna para la salida de algunos países cuando se han registrado estancias mayores a 4 semanas<sup>21</sup>.

En España contamos con vacunas inactivadas que se administran en formulaciones combinadas con otros antígenos a los 2, 4 y 11 meses y refuerzo a los 6 años<sup>4</sup>. La OMS y la ACIP proponen un calendario acelerado para situaciones de riesgo con vacunas inactivadas monovalentes, con la primera dosis a las 6 semanas, la segunda dosis 4 semanas después, la tercera dosis a las 4 semanas de la segunda y una cuarta dosis a los 6 meses de la tercera<sup>9-21</sup>.

### *Enfermedad meningocócica invasiva*

Producida por la bacteria *Neisseria meningitidis*, pueden presentarse principalmente como sepsis, meningitis o ambas. De incidencia baja, pero variable según los diferentes países, presenta una elevada morbi-mortalidad, falleciendo aproximadamente un 10% de los casos y dejando severas secuelas en el 20-30% de los super-

vivientes<sup>22</sup>. Existen 12 serogrupos, de los cuales se asocian principalmente a la enfermedad invasiva el A, B, C, Y, W, X<sup>22</sup>.

Esta vacuna puede entrar dentro de los 3 tipos antes referidos, debido a que según los serogrupos, puede estar incluida en el calendario sistemático de diversos países (vacunas contra el serogrupo B, C, A o ACWY), se exige obligatoriamente para los peregrinos a la Meca tanto para la Hajj anual como para la Umra (visita en periodo distinto a la Hajj) (vacunas contra el serogrupo ACWY) y se puede recomendar para NAV a zonas de alta endemicidad como los países que comprenden el cinturón Africano de la meningitis (vacunas contra el serogrupo ACWY) y en situaciones que supongan aglomeraciones importantes de pacientes con riesgo, como en el caso de adolescentes que asisten a eventos masificados o a residencias de estudiantes (solicitada por algunas universidades en el extranjero) (vacunas contra serogrupo B y/o ACWY)<sup>2,4,23</sup>.

En Europa el serogrupo B es el más prevalente, aunque en los últimos años se ha experimentado un incremento en los serogrupos W (cepa hipervirulenta) e Y en distintos países, incluyendo España<sup>24-25</sup>. Esto ha conllevado a que se instauren medidas preventivas mediante la introducción de vacunas tetravalentes conjugadas (ACWY) en los calendarios sistemáticos de distintos países y a la fecha en algunas regiones de España<sup>24-25</sup>. En el cinturón Africano de la meningitis el serogrupo A solía ser el más prevalente, situación que ha cambiado tras campañas de inmunización masiva (vacunas monovalentes A), emergiendo los serogrupos C, W y X<sup>26</sup>. En Arabia Saudita se registró un brote importante por el serogrupo W en el año 2010<sup>23,27</sup>. Actualmente para la entrada al país es obligatoria la inmunización con vacunas tetravalentes (ACWY) en mayores de 2 años, al menos 10 días antes de la llegada y con una validez de 3 (vacunas polisacáridas) o 5 años (vacunas conjugadas)<sup>2,4</sup>.

Se cuenta en España con vacunas conjugadas monovalentes (serogrupo C), vacunas conjugadas tetravalentes (ACWY) conjugadas con

toxoide tetánico (ACWY-TT) o con un mutante del toxoide diftérico (ACWY-CRM197) y vacunas proteicas contra el serogrupo B, la vacuna de 4 componentes (4CMenB) y la vacuna bi-antigénica con dos variantes de cada subfamilia de la proteína de unión al factor H (fHbp-MenB)<sup>11</sup>. ACWY-TT se puede administrar en lactantes a partir de las 6 semanas de vida con 2 dosis separadas 2 meses y un refuerzo a los 12 meses de edad; si se inicia a partir de los 12 meses, sólo una dosis es necesaria. ACWY-CRM197 se administra en dosis única a partir de los 2 años<sup>28</sup>. La vacuna 4CMenB se administra con distintas pautas; en lactantes a partir de los 2 meses (pauta 3 dosis en el primer año separadas 1 mes con refuerzo en el segundo año), entre los 3-5 meses (pauta 2+1: 2 dosis separadas 2 meses con refuerzo entre los 12-15 meses) y partir de los 2 años con 2 dosis separadas 1 mes<sup>28</sup>. La vacuna fHbp-MenB está autorizada a partir de los 10 años, 2 dosis separadas 6 meses entre sí o 3 dosis (2 dosis separadas 1 mes y refuerzo a los 6 meses de la primera) para grupos de riesgo<sup>28</sup>.

### **Vacunas recomendadas según el viaje**

Algunas vacunas podrán recomendarse tras la evaluación del riesgo del NAV. Aunque no precisen de certificación internacional, deberán registrarse y completarse o reforzarse las pautas de acuerdo con que persista o se reintroduzca el riesgo de exposición.

#### **Cólera**

Enfermedad bacteriana intestinal producida por *Vibrio cholerae* que se adquiere tras la ingesta de agua o alimentos contaminados y que puede ser letal si no se trata adecuadamente<sup>2-4,29</sup>. El riesgo de infección es generalmente bajo en el NAV (siempre que se evite la ingesta de fuentes contaminadas), pero puede incrementar en los viajeros tipo VFR, cooperantes y en viajes durante brotes epidémicos<sup>2-4,29</sup>.

Se cuenta con una vacuna inactivada que contiene bacterias enteras muertas de *V. cholerae* O-1 combinada con la subunidad B recombi-

nante de la toxina colérica (WC/rBS)<sup>2-4,29</sup>. La vacuna se administra por vía oral, con pauta de 3 dosis separadas a intervalos de 1 semana en niños de 2-6 años y 2 dosis con el mismo intervalo en mayores de 6 años<sup>2-4,29</sup>. Se alcanza protección a partir del octavo día tras la primera dosis, alcanzando una eficacia del 95% para la cepa O-1 clásica y del 65% para la cepa el Tor O-1 (no ofrece protección contra la cepa O-139)<sup>2-4,29</sup>. Algunos datos sugieren protección cruzada contra la *Escherichia coli* enterotoxigénica causante de la diarrea del viajero (efectividad alrededor del 57%, pocos datos en niños)<sup>2-4,29</sup>. Si continua la exposición, se precisa revacunación con 1 dosis cada 2 años, pasado este tiempo se debe volver a la pauta de primovacuna<sup>2-4,29</sup>.

#### *Fiebre Tifoidea*

Infección bacteriana sistémica aguda de gravedad variable causada por *Salmonella typhi*<sup>3-5,30</sup>. Su transmisión es fecal oral y su reservorio el ser humano<sup>3-5,30</sup>. El norte y oeste Africano, el Sudeste Asiático y zonas de Indonesia y Perú se consideran áreas de alta endemicidad<sup>3-5,30</sup>. El riesgo de transmisión es bajo si se mantienen las medidas de higiene y se evita el consumo de fuentes contaminadas, con especial riesgo durante estancias prolongadas, en los viajeros VFR y los cooperantes<sup>2-3</sup>.

Existen 2 vacunas a disposición en España, la vacuna oral viva atenuada que contiene la cepa Ty21a y la vacuna parenteral inactivada que contiene el polisacárido capsular Vi<sup>3-5,8,30</sup>. La vacuna oral viva atenuada está autorizada a partir de los 3 años, en 3 dosis mediante la ingesta de cápsulas en ayunas (1 hora antes y 2 horas después) a días alternos<sup>3-5,8,30</sup>. La vacuna parenteral se administra a partir de los 2 años (poco inmunogénica por debajo de esta edad), en dosis única<sup>3-5,8,30</sup>. La protección inicia a los 7 días tras la vacunación, con una eficacia variable entre el 50-80%, por lo cual su administración no exime las medidas adicionales de prevención<sup>3-5,8,30</sup>. Se precisa una dosis de refuerzo cada 3 años si persiste la exposición (4). La vacuna oral viva atenuada está contraindicada en inmunode-

primidos y no se deben ingerir antibióticos 72 horas antes ni 7 días después<sup>3-5,8,30</sup>. Ambas vacunas son seguras y presentan pocos efectos adversos<sup>30</sup>.

#### *Encefalitis Centroeuropea*

Infección a nivel del sistema nervioso central causada por un virus ARN perteneciente a la familia *Flaviviridae*, que se transmite por la mordedura de garrapatas del género *Ixodes*<sup>3-4,8,31-33</sup>. Existen 3 subtipos: Europeo (Mortalidad 2%, Secuelas 10%), Extremo oriente (Mortalidad 35%, alto riesgo de secuelas) y Siberiano (Mortalidad 3%, riesgo de formas crónicas).

El riesgo de transmisión es mayor en viajeros a áreas endémicas durante los meses de abril a noviembre, particularmente aquellos que incluyan estancias mayores a 3-4 semanas con actividad intensa en áreas forestales, rurales, zonas de excursiones y camping en quienes estaría la vacuna recomendada<sup>3-4,8,31-33</sup>. En NAV que no se vacunen deberá reforzarse las medidas de prevención contra las mordeduras por garrapatas. Las zonas de riesgo son las zonas boscosas (altitud de hasta 1000-15000 metros) de Escandinavia, Europa Central y Occidental, incluyendo los países bálticos y extendiéndose por Rusia hacia el este de China y Japón. Para verificar situación de riesgo, se debe consultar el mapa y las alertas específicas del ECDC en los países con transmisión activa<sup>34</sup>.

Se cuenta con vacunas de virus enteros inactivados y cultivados en células de embrión de pollo, existiendo presentaciones pediátricas para menores de 16 o 12 años (si no hay disponibilidad se puede administrar la mitad de la dosis de adulto), según el preparado comercial (2,3,33). Se administra por vía intramuscular, a partir del año de edad, pauta convencional de 3 dosis (0, 1-3 meses y 6-15 meses o 9-12 meses según el preparado comercial), con un primer refuerzo a los 3 años y refuerzos posteriores cada 5 años (menores de 50 o 60 años según el preparado comercial) o cada 3 años (mayores de 50 años o 60 años según el preparado comercial) (2,3,33). Se puede utilizar una pauta acelerada con 3 do-

sis a los 0, 14 días y 5-12 meses con un primer refuerzo a los 3 años, o a los 0, 7 y 21 días con un primer refuerzo a los 12-18 meses dependiendo del preparado comercial que se utilice (2,3,33). Las vacunas tienen una elevada inmunogenicidad alcanzando seroprotección hasta el 99% de los vacunados.

#### *Encefalitis Japonesa*

Infección con afectación a nivel del sistema nervioso central ocasionada por un virus de la familia *Flaviviridae*, transmitido por mosquitos del género *Culex*, endémica en 24 países del Sudeste Asiático y el Pacífico Oeste<sup>35-36</sup>. Se reportan aproximadamente 68 000 casos al año, las formas sintomáticas son poco frecuentes, pero cuando ocurren la mortalidad puede alcanzar el 30%, registrándose secuelas en un 30-50% de los sobrevivientes<sup>35-36</sup>. Muchos de estos países han introducido la vacunación regional contra la enfermedad en sus calendarios sistemáticos<sup>35-36</sup>.

El riesgo en el viajero es bajo, pero estaría incrementado en aquellos que permanezcan más de 4 semanas en áreas endémicas principalmente en zonas rurales durante las épocas de alta transmisión (tras la temporada de mozones) y en viajeros tipo VFR que asistan a estas zonas<sup>35-36</sup>. En estos casos la vacuna estaría indicada.

La vacuna disponible en España es de virus enteros inactivados cultivados en células Vero, que se puede administrar a partir de los 2 meses de edad por vía intramuscular (en niños menores de 3 años administrar la mitad de la dosis habitual)<sup>3-4,36</sup>. La pauta convencional es de 2 dosis a los 0 y 28 días. Existe una pauta acelerada aprobada en sujetos de 18 a 65 años con 2 dosis a los 0 y 7 días (3,4,36). Si persiste el riesgo de exposición se ha estudiado en mayores de 18 la administración de un primer refuerzo a los 12-24 meses posterior a la primovacuna, sin suficientes datos sobre su necesidad o utilidad en niños<sup>2,5</sup>. La seroprotección en adultos vacunados alcanza el 96%, con reacciones locales, cefalea y mialgias autolimitadas como principales efectos adversos<sup>2</sup>.

#### *Rabia*

Encefalomiелitis aguda zoonótica mortal sin tratamiento, producida por el virus de la rabia de la familia *Rhabdoviridae*, género *Lyssavirus* tipo 1, que afecta a mamíferos domésticos y silvestres, terrestres y voladores (murciélagos)<sup>2,4,8,37</sup>. Se transmite principalmente a través de la mordedura del animal infectado, o contacto de las mucosas con la saliva de este, aunque raramente puede transmitirse por inhalación del virus o trasplante de tejidos infectados<sup>2,4,8,37</sup>.

El riesgo de adquirir la enfermedad en el NAV es proporcional a la probabilidad de contacto con animales potencialmente infectados<sup>2,4,8,37</sup>. En Asia y África se reporta una alta transmisibilidad de rabia por mamíferos terrestres, debiendo evitarse el contacto con estos animales en estas zonas<sup>2,4,8,37</sup>. El uso de la vacunación antirrábica tiene dos modalidades, la profilaxis pre-exposición (administrada al viajero con riesgo de exposición) y la profilaxis post-exposición (administrada prevenir la manifestación de la enfermedad tras la exposición al virus mediante la mordedura de un animal potencialmente infectado)<sup>2,4,8,37</sup>. Los NAV menores de 15 años que viajan a zonas endémicas, con estancias prolongadas (mayor a 4 semanas), especialmente VFR y aquellos que estarán en contacto con mamíferos terrestres domésticos o silvestres, o que incluirán actividades que incrementen el contacto con mamíferos voladores (espeleología), se beneficiarán de la vacunación pre-exposición, sobre todo si no se puede garantizar la rápida accesibilidad a la vacuna e inmunoglobulina antirrábica humana (IGRH) mediante servicios sanitarios para efectuar la pauta post-exposición<sup>2,4,8,37</sup>.

En España existen vacunas antirrábicas de virus inactivados cultivadas en células diploides humanas o cultivadas en células embrionarias de pollo<sup>2,4,8,37</sup>. Son vacunas seguras y efectivas (cerca al 100% para la pautas pre-exposición y post-exposición) pudiéndose administrar a cualquier edad<sup>2,4,8,37</sup>. La pauta pre-exposición consta de 3 dosis por vía intramuscular a los 0,

7, y 21 o 28 días (refuerzo a los 12 meses si se precisara); esta no elimina la necesidad de profilaxis post-exposición pero la simplifica<sup>3-4,8,37</sup>. La profilaxis post-exposición consiste en la limpieza de la herida, la administración de IGRH cuando se precise y la vacunación (3,4,8,37). Según el tipo de exposición y el estado vacunal previo se pueden aplicar distintas pautas (3,4,8,37). En pacientes que no han recibido profilaxis pre-exposición se recomienda IGRH (administrar preferentemente el mismo día de la vacuna en una localización distinta y no después de los 7 días) + vacuna en cualquiera de las siguientes 3 pautas, a) Essen: Día 0, 3, 7, 14 y 28 (pauta en desuso), b) Zagreb: Día 0 (administrar en 2 lugares), 7 y 21; o c) Abreviada: Día 0, 3, 7 y 14<sup>3-4,8,37</sup>. En el caso de sujetos que han recibido profilaxis pre-exposición que estén completamente vacunados podrán recibir una pauta post-exposición de 2 dosis intramusculares los días 0 y 3, no precisando IGRH que podría considerarse en situaciones especiales (inmunodeprimidos, heridas múltiples, heridas craneofaciales o en áreas profundamente invadidas o en aquellos donde se retrase el tratamiento)<sup>3-4,8,37</sup>. Existen pautas post-exposición que utilizan la vacunación intradérmica<sup>3-4,8,37</sup>.

### *Hepatitis A*

Infección por el virus RNA del mismo nombre, de la familia *Picornaviridae*, que se transmite por vía fecal-oral (2,4,7,8). Los menores de 6 años suelen presentar manifestaciones leves de la enfermedad adquiriendo inmunidad natural, pero en los pacientes mayores incluyendo adolescentes y adultos sin inmunidad previa puede producir manifestaciones severas<sup>2,4,7-8</sup>.

El riesgo de adquisición se asocia al mal estado de higiene y pobre saneamiento de agua, siendo más frecuente países en vías de desarrollo<sup>2,4,7-8</sup>. Para verificar los sitios de alta endemicidad se debe consultar los mapas de la OMS y del ECDC. La vacunación estará recomendada en los NAV que vayan a estar en zonas de alta riesgo de infección en quienes no se puedan garantizar las medidas de control necesarias para evi-

tar la transmisión y especialmente los viajeros tipo VFR<sup>2,4,7-8</sup>. Los inmunodeprimidos y enfermos con enfermedad hepática crónica tendrán la vacunación indicada independientemente del destino geográfico<sup>2,4,7-8</sup>. Otras personas con alto riesgo son los hombres que tiene relaciones sexuales con hombres, usuarios de drogas parenterales y sujetos que precisan transfusión por hemoderivados<sup>2,4,7-8</sup>.

Se cuenta con vacunas de virus inactivados aprobadas para su administración a partir de 1 año<sup>2,4,7-8</sup>. La pauta consta de 2 dosis separadas 6 meses, precisando al menos 1 dosis 2-4 semanas previas al viaje (3,4,8). La pauta completa alcanza una seroprotección del 95-100% durando los anticuerpos protectores de 14-20 años (3,4,8). Se cuenta con vacunas combinadas de hepatitis A+B en presentación pediátrica que se puede administrar en mayores de 1 año con 3 dosis a los 0, 1 y 6 meses; o mediante pauta acelerada en los días 0, 7, 21-30 y refuerzo a los 12 meses de la primera dosis (3,4,8). En lactantes de 6 a 11 meses la efectividad de la vacunación podría disminuir por los anticuerpos maternos, según el CDC se puede administrar una dosis única a esta edad en función riesgo-beneficio, precisando las 2 dosis posteriores al año de vida<sup>4</sup>.

### *Gripe*

La gripe se produce por la infección por los virus Influenza A o B. Se cuentan con vacunas de virus inactivados trivalentes y tetravalentes para su administración a partir de los 6 meses de edad<sup>2,4</sup>. La enfermedad es de distribución universal con transmisión estacional, estando los NAV expuestos cuando viajen a una localización geográfica que este en época de transmisión<sup>2-4</sup>. La pauta de primovacuna en menores 9 años que no hayan recibido ninguna dosis incluye 2 dosis separadas 4 semanas; si ha recibido 2 o más dosis anteriormente (independientemente si fueron administradas o no en temporadas consecutivas) se precisará sólo 1 dosis al igual que en los mayores de 9 años<sup>2-4</sup>.

**Tabla 1. Tipo de vacunas en el niño y el adolescente viajero.**

Rutinarias o Sistemáticas	Específicas del viajero	
	Exigidas por ley	Recomendadas según el viaje
<ul style="list-style-type: none"> <li>· <i>Haemophilus influenzae tipo b</i></li> <li>· Polio</li> <li>· Tetános</li> <li>· Difteria</li> <li>· Tos ferina</li> <li>· Neumococo</li> <li>· Sarampión</li> <li>· Parotiditis</li> <li>· Rubéola</li> <li>· Varicela</li> <li>· Virus del Papiloma Humano</li> <li>· Hepatitis B</li> <li>· Meningococo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Fiebre Amarilla</li> <li>· Meningococo</li> <li>· Polio</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Cólera</li> <li>· Encefalitis Japonesa</li> <li>· Fiebre Tifoidea</li> <li>· Encefalitis centroeuropea</li> <li>· Gripe</li> <li>· Hepatitis A</li> <li>· Hepatitis B</li> <li>· Rabia</li> <li>· BCG (TBC)</li> <li>· Meningococo</li> <li>· Sarampión</li> </ul>

### Tuberculosis (BCG)

Enfermedad producida por el *Mycobacterium tuberculosis* que se transmite por vía inhalatoria, cuya incidencia está incrementando en todo el mundo<sup>2-3,8</sup>. Se reconocen áreas con alta prevalencia incluyendo países en Sudamérica, África, Asia y Europa donde la vacunación con la vacuna de bacilos vivos atenuados de *Mycobacterium bovis* (bacilo de Calmette-Guérin o BCG) está incluida en el calendario sistemático. No obstante, la vacunación en los NAV que viajan a estas áreas no se considera necesaria en la mayoría de los casos<sup>2-3,8</sup>.

Probablemente tenga valor ofrecer la vacunación en niños pequeños Mantoux negativo que vayan a trasladarse a residir a áreas de alta endemidad y riesgo de transmisión de tuberculosis multirresistente<sup>2-3,8</sup>. Se desconocen los mecanismos que median la protección por la vacuna, estimando una eficacia contra las formas graves variable (30-80%) dependiendo de la cepa utilizada o de la población estudiada; atribuyéndosele también efectos heterólogos como la reducción de mortalidad global por neumonía o sepsis<sup>2-3,8</sup>. Puede presentar reacciones locales importantes, incluyendo la aparición de un nódulo indurado en el sitio de inyección que puede progresar a una úlcera y posterior cicatriz<sup>2-3,8</sup>. Está contraindicada en pacientes inmu-

nodeprimidos, sujetos Manotux (+), tuberculosis activa, recién nacido con un peso menor a 2500 gramos y en la desnutrición grave<sup>2-3,8</sup>.

### Conclusiones

El incremento de los NAV internacionales exige la atención del pediatra para poder identificar los posibles riesgos relacionados con el viaje y poder instaurar las medidas de prevención necesarias. Muchas enfermedades serán inmunoprevenibles, siendo la vacunación una estrategia recomendada y en algunos casos obligatoria para garantizar la seguridad del NAV.

### Bibliografía

- 1.- World Tourism Organization. Data | World Tourism Organization UNWTO [Internet]. [cited 2019 Mar 3]. Available from: <http://www2.unwto.org/content/data>
- 2.- Arrazola MP, Serrano A, López-Vélez R. Vacunación en viajeros internacionales. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2016;
- 3.- W. A. Goycochea Valdivia M García López Hortelano. Vacunas. Vacunas internacionales. In: Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. 6º Edición. Editorial Médica Panamericana; 2017. p. 63–111.
- 4.- Comité Asesor de Vacunas (CAV-AEP). Vacunación del niño viajero. Manual de vacunas

- en línea de la AEP. [Internet]. Madrid. AEP. [cited 2019 Feb 27]. Available from: <http://vacunasaep.org/documentos/manual/cap-13>
- 5.- Myers AL, Christenson JC. Approach to Immunization for the Traveling Child. *Infectious Disease Clinics of North America*. 2015.
- 6.- Sociedad MEDIFAM. C, García de Francisco A. Revista de medicina familiar y comunitaria. [Internet]. Medifam. [Sociedad MEDIFAM]; 2002 [cited 2019 Mar 3]. 38-45 p. Available from: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1131-57682002000100004](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1131-57682002000100004)
- 7.- World Health Organization (WHO). ITH - Capítulo 6 Edición 2017 Vacunas y Enfermedades Prevenibles mediante Vacunación (Julio 2017) [Internet]. [cited 2019 Mar 3]. Available from: [http://www.who.int/injection\\_safety/global-campaign/injection-safety\\_guidline.pdf](http://www.who.int/injection_safety/global-campaign/injection-safety_guidline.pdf),
- 8.- Ministerio de Sanidad C y BS. Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social - Profesionales - La salud también viaja - Viajes Internacionales y Salud [Internet]. [cited 2019 Mar 3]. Available from: <https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/sanidadExterior/salud/viajesInter/cap6.htm>
- 9.- Cash-Goldwasser S, Barry M. CDC Yellow Book 2018: Health Information for International Travel. *Clin Infect Dis*. 2017.
- 10.- Bernstein HH, Bocchini JA. The Need to Optimize Adolescent Immunization. *Pediatrics*. 2017.
- 11.- Moreno-Pérez D, Álvarez García FJ, Álvarez Aldeán J, Cilleruelo Ortega MJ, Garcés Sánchez M, García Sánchez N, et al. Calendario de vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría: recomendaciones 2019. *An Pediatría*. 2019;90(1):56.e1-56.e9.
- 12.- European Centre for Disease Prevention and Control. Monthly measles and rubella monitoring report. *Surveillance Report*. 2019.
- 13.- Gastañaduy PA, Goodson JL. Measles (Rubella) - Chapter 3 - 2018 Yellow Book | Travelers' Health | CDC. In: *Yellow Book*. 2017.
- 14.- Comité Asesor de Vacunas (CAV-AEP). Riesgo de sarampión en los viajes por Europa [Internet]. [cited 2019 Mar 3]. Available from: <https://vacunasaep.org/profesionales/noticias/sarampion-viajes-europa2>
- 15.- World Health Organization (WHO). Conclusions of the SAGE Working Group on Measles and Rubella WHO Policy Recommendation on administration of MCV to infants [Internet]. [cited 2019 Mar 3]. Available from: [https://www.who.int/immunization/sage/meetings/2017/october/2\\_measles\\_vaccination\\_before\\_6\\_months\\_for\\_yellow\\_book\\_FINAL.pdf?ua=1](https://www.who.int/immunization/sage/meetings/2017/october/2_measles_vaccination_before_6_months_for_yellow_book_FINAL.pdf?ua=1)
- 16.- Monath TP. Yellow fever: An update. *Lancet Infectious Diseases*. 2001.
- 17.- World Health Organization (WHO). Vaccines and vaccination against yellow fever: WHO Position Paper, June 2013-Recommendations. *Vaccine*. 2015.
- 18.- World Health Organization. Countries 1 with risk of yellow fever transmission 2 and countries requiring yellow fever vaccination [Internet]. [cited 2019 Mar 3]. Available from: <https://www.who.int/ith/ith-yellow-fever-annex1.pdf?ua=1>
- 19.- Cottin P, Niedrig M, Domingo C. Safety profile of the yellow fever vaccine Stamaril®: A 17-year review. *Expert Review of Vaccines*. 2013.
- 20.- Polio Now – GPEI [Internet]. [cited 2019 Mar 3]. Available from: <http://polioeradication.org/polio-today/polio-now/>
- 21.- Centers for Disease Control and Prevention. Interim CDC Guidance for Travel to and from Countries Affected by the Polio Vaccine Requirements | Travelers' Health | CDC [Internet]. [cited 2019 Mar 3]. Available from: <https://wwwnc.cdc.gov/travel/news-announcements/polio-guidance-new-requirements>
- 22.- Batista RS, Gomes AP, Dutra Gazineo JL, Balbino Miguel PS, Santana LA, Oliveira L, et al. Meningococcal disease, a clinical and epidemiological review. *Asian Pac J Trop Med*. 2017;10(11):1019–29.

- 23.- Memish ZA, Goubeaud A, Bröker M, Malerczyk C, Shibl AM. Invasive meningococcal disease and travel. *Journal of Infection and Public Health*. 2010.
- 24.- Comité Asesor de Vacunas (CAV-AEP). Enfermedad meningocócica en España: situación actual [Internet]. [cited 2019 Mar 3]. Available from: <https://vacunasaep.org/profesionales/noticias/enfermedad-meningococica-espana-situacion-actual>
- 25.- European Centre for Disease Prevention and Control. Meningococcal disease [Internet]. [cited 2019 Mar 3]. Available from: <https://ecdc.europa.eu/en/meningococcal-disease>
- 26.- World Health Organization. WHO | Meningitis [Internet]. WHO. World Health Organization; 2019 [cited 2019 Mar 3]. Available from: <https://www.who.int/emergencies/diseases/meningitis/en/>
- 27.- Lingappa JR, Al-Rabeah AM, Hajjeh R, Mustafa T, Fatani A, Al-Bassam T, et al. Sero-group W-135 meningococcal disease during the Hajj, 2000. *Emerg Infect Dis*. 2003.
- 28.- Comité Asesor de Vacunas (CAV-AEP). Meningococo [Internet]. Manual de vacunas en línea de la AEP. 2019 [cited 2019 Mar 3]. Available from: <https://vacunasaep.org/documentos/manual/cap-30>
- 29.- World Health Organization (WHO). Cholera vaccines: WHO position paper. *Wkly Epidemiol Rec*. 2010.
- 30.- World Health Organization. Typhoid vaccines: WHO position paper, March 2018 – Recommendations. *Vaccine*. 2019.
- 31.- Süß J. Tick-borne encephalitis 2010: epidemiology, risk areas, and virus strains in Europe and Asia-an overview. *Ticks Tick Borne Dis*. 2011.
- 32.- Dobler G, Gniel D, Petermann R, Pfeffer M. Epidemiology and distribution of tick-borne encephalitis. *Wiener Medizinische Wochenschrift*. 2012.
- 33.- World Health Organization (WHO). Vaccines against tick-borne encephalitis: WHO position paper - Recommendations. In: *Vaccine*. 2011.
- 34.- Beauté J, Spiteri G, Warns-Petit E, Zeller H. Tick-borne encephalitis in Europe, 2012 to 2016. *Eurosurveillance* [Internet]. 2018 Nov 8 [cited 2019 Mar 3];23(45). Available from: <https://www.eurosurveillance.org/content/10.2807/1560-7917.ES.2018.23.45.1800201>
- 35.- Arshad Z, Saxena S, Verma R, Abbas H, Singh GP, Bogra JS. Japanese encephalitis. *Anaesthesia, Pain Intensive Care*. 2013.
- 36.- World Health Organization (WHO). Japanese Encephalitis Vaccines: WHO position paper, February 2015 - Recommendations. *Vaccine*. 2016.
- 37.- World Health Organization (WHO). Rabies Vaccines: WHO position paper - April 2018. *World Heal Organ Geneva*. 2016.

## Comunicaciones

Resúmenes de las ponencias y comunicaciones de la CVII Reunión científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres 8 y 9 de marzo de 2019.

### **Cuidados Paliativos Pediátricos y Hospitalización domiciliaria: a propósito de un caso. Una realidad cada vez más presente.**

Segura González M<sup>1</sup>, Escobosa Sánchez O<sup>2</sup>, Blanco Molina A<sup>2</sup>, Solier Alonso Y<sup>2</sup>, Castillo Vera J<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz; <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una lactante de 6 meses de edad en tratamiento por unidad de cuidados paliativos por cuadro de hipotonía axial, retraso del desarrollo psicomotor generalizado y epilepsia sintomática.

Sin antecedentes perinatales de interés, embarazo controlado y parto a término. Con Apgar 8/9 al nacimiento. En las primeras 48 horas de vida presenta varios episodios de atragantamiento y en la exploración destaca microcefalia, hipotonía axial, puños cerrados y pulgar incluido, ausencia de reflejo Moro, poca conexión con el medio, no seguimiento con la mirada.

Realizado EEG, Ecografía transfontanelar, RM cerebral y estudio metabólico al nacimiento, normales. Al mes presenta episodios de apertura bucal y arcada con hiperextensión de cuello coincidiendo con las tomas, sin cianosis, desaturación ni bradicardia; sospechándose un Sd. De Sandifer inició tratamiento con ranitidina, domperidona y fórmula antirreflujo.

A los 3 meses, ingresa para estudio tras nueva clínica neurológica con episodios de hiperextensión cefálica, irritabilidad, movimientos de chupeteo, y clonías de los cuatro miembros.

Con exploración neurológica basal interictal con tono muscular aumentado de predominio distal y reflejos osteotendinosos exaltados. Controles analíticos sanguíneos, cultivos de líquidos biológicos, ecografía abdominal, radiografía de tórax normales.

En EEG se observa patrón hipsarrítmico; compatible con Sd de West. Se inicia tratamiento con vigabatrina y levetiracetam, añadiendo posteriormente ACTH; aún así con escasa respuesta clínica. Presenta HTA secundaria a ACTH, precisando dos antihipertensivos y diuréticos.

Nueva RM cerebral Fig<sup>2</sup>-de control: muestra signos de severa atrofia cerebral y cerebelosa. Extensa afectación supra e infratentorial de sustancia blanca con atrofia y dismielinización, con afectación de ganglios basales. Ante estos hallazgos se plantea el diagnóstico diferencial: síndrome de Leigh como primera posibilidad sin poder descartar acidosis glutárica tipo 1 u otras encefalopatías mitocondriales.

Nuevo estudio metabólico, negativo.

Dada la progresión, situación clínica y pronóstico de la paciente, aún sin diagnóstico certero; se informa a la familia y se ofrece la posibilidad de hospitalización domiciliaria para control de síntomas y cuidados paliativos.

Clasificada como grupo 3 de cuidados paliativos, actualmente recibe seguimiento telefónico diario y visitas domiciliarias acordadas con la familia. Se ha consensuado con ellos la no realización de medidas extraordinarias.

### **Leishmaniasis visceral en niños. A propósito de un caso**

Sánchez Romero MÁ, Bermejo Fernández C, Bejarano Martín MDLÁ, Lobo Fernández V, Hidalgo Cruz RDF

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Introducción:** La leishmaniasis visceral se trata de una zoonosis causada por un protozoo del género *Leishmania*, siendo el principal reservorio en nuestro medio el perro. La transmisión se lleva a cabo a través de vectores, fundamentalmente flebotomos. Generalmente se presenta en niños menores de 5 años en los que tras un periodo oligosintomático aparece fiebre eleva-

da diaria, de forma aislada o acompañada de otros síntomas. En la exploración como hallazgos principales encontramos la hepatomegalia y fundamentalmente esplenomegalia. Analíticamente podemos encontrar pancitopenia (por hiperesplenismo) e hipergammaglobulinemia como hallazgos más significativos.

**Caso clínico:** Paciente de un 1 año de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta por fiebre de hasta 39.9° de 4 días de evolución. No otra sintomatología acompañante.

**Exploración:** Aceptable estado general, sensorio despejado, buena coloración e hidratación de piel y mucosas. ACR normal. Adenopatía occipital no adherida, de consistencia blanda. Esplenomegalia con bazo palpable cuatro traveses, no hepatomegalia. No otros hallazgos destacables.

**Procedimientos diagnósticos y terapéuticos:** Se realiza analítica urgente en la que se detecta pancitopenia (Hb 7,2 g/dl, 2.500 leucocitos y 45.000 plaquetas) y PCR elevada (140 mg/L). A raíz de estos hallazgos se realiza frotis de sangre periférica objetivándose linfocitos mayormente de aspecto maduro y hematíes en Roleaux. Se confirma esplenomegalia con ecografía abdominal. A continuación, se solicita estudio citológico de médula ósea mediante punción-aspirado apreciándose abundante celularidad con hematopoyesis normal, se visualizan inclusiones en los macrófagos compatibles con Leishmania. La sospecha diagnóstica finalmente se confirma mediante inmunofluorescencia positiva. A continuación se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal 3 mg/kg con evolución favorable.

**Conclusiones:** El hallazgo analítico de pancitopenia se trata de un fenómeno infrecuente. Existen diversos factores causales, algunos de ellos potencialmente muy graves, lo que nos obliga a llevar a cabo un estudio diagnóstico lo más exhaustivo posible dirigido principalmente a descartar aquellas patologías potencialmente graves. No debemos olvidar que en nuestro medio la Leishmania es un parásito endémico, y por tanto siempre habría que incluirla como diagnóstico diferencial en casos de pancitopenia, especialmente si además asocia fiebre y hepatoesplenomegalia.

## Craneosinostosis. Nuestra experiencia en un hospital de tercer nivel

Bermejo Fernández C<sup>1</sup>, García Spencer S<sup>1</sup>, Sánchez Romero MÁ<sup>1</sup>, Coronel Rodríguez C<sup>2</sup>, Rivero Garvía M<sup>1</sup>, Guisado Rasco MC<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla;

<sup>2</sup>Centro de Salud Amante Laffón, Sevilla.

**Introducción:** La craneosinostosis (CS) es el cierre precoz de una o más suturas craneales que provoca un crecimiento anormal del cráneo y en algunos casos anomalías cerebrales estructurales y/o funcionales. Afecta a 1 de cada 2000 recién nacidos vivos. Puede ser aislada o encontrarse asociada a síndromes. El objetivo del presente trabajo es realizar un análisis descriptivo de nuestra experiencia en un hospital de referencia en niños con dicho diagnóstico.

**Material y métodos:** Hemos revisado de forma retrospectiva las historias clínicas de los usuarios con CS seguidos o intervenidos en nuestro hospital en los últimos 25 años. Se han recogido datos sobre la fecha de nacimiento, sexo, edad de diagnóstico, edad de intervención, tipo de deformidad, cuadro sindrómico asociado, complicaciones, antecedentes familiares, edad gestacional, tipo de parto, prematuridad, fórmula obstétrica y diabetes gestacional.

**Resultados:** La CS es más prevalente en hombres, la escafocefalia es la más frecuente, se asocia a prematuridad y a parto por cesárea, más de la mitad de la muestra presenta complicaciones neurológicas, siendo la más común el retraso psicomotor, más de un tercio son sindrómicas, la edad media a la cirugía es menor cuando es endoscópica y existen más complicaciones neurológicas en usuarios no operados.

**Conclusiones:** Aunque la CS es poco frecuente debemos tenerla en cuenta ante cualquier deformidad craneal, para facilitar un diagnóstico y tratamiento precoz que evite el mayor número de complicaciones. Sería interesante realizar estudios sobre esta patología, concretamente sobre su relación con trastornos neurológicos, dado su escaso número, para poder abordarlos precoz y eficazmente.

## Importancia de la monitorización continua de glucosa en el diagnóstico precoz y el control metabólico de la diabetes relacionada con la fibrosis quística (drfq)

*Redondo Torres AI, Morales Pérez C, Riego Ramos MJ, Santos Mata MÁ, Gómez-Pastrana D y Macías López FJ.*

*Servicio de Pediatría. Hospital del S.A.S. de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz.*

**Introducción:** El aumento de la supervivencia de la fibrosis quística (FQ) ha supuesto un incremento de las comorbilidades como la diabetes mellitus, cuya prevalencia aumenta con la edad (7% en menores de 10 años y 23% entre 11 y 20 años). Las causas son la insulinopenia por alteraciones de la célula beta y la resistencia insulínica que encontramos en estos pacientes. El diagnóstico se basa en los criterios de diabetes de la *American Diabetes Association* debiendo realizarse cribado con test de tolerancia oral a la glucosa (TTOG) desde los 10 años. No obstante, la introducción de la monitorización continua de glucosa retrospectiva (MCG-R) puede detectar anomalías glucémicas más precozmente, lo que permitiría un diagnóstico y tratamiento más tempranos.

**Caso clínico:** Paciente varón de 13 años diagnosticado de FQ a los 3 meses de edad con dos pruebas del sudor positivas y mutaciones del gen CFTR: DeltaF508/N1303K. Con 11 años se realizó una MCG-R con 3 valores de glucemia postprandial mayores de 200 mg/dL y 16% del tiempo total con glucemia mayor de 140 mg/dL. La HbA1c era del 6% y un TTOG presentó glucemia basal de 106 mg/dL y a las 2 horas de 130 mg/dL. Según el TTOG no tenía criterios de diabetes pero la MCG-R cumplía criterios del Royal Brompton Hospital de Londres para diagnosticar DRFQ e iniciar insulinoterapia (más de 2 picos postprandiales superiores a 200 mg/dL y más del 10% del tiempo por encima de 140 mg/dL). Se decidió iniciar tratamiento con insulina degludec siguiendo una evolución favorable.

**Comentario:** Hemos presentado un caso de DRFQ con alteraciones en la MCG-R pero un TTOG normal, por lo que decidimos tratamiento con insulina degludec por su farmacocinética

más estable y menor riesgo de hipoglucemias, a pesar de que no había casos previos en la literatura revisada. La insulinoterapia es el tratamiento recomendado para la DRFQ teniendo un doble objetivo: mejorar el estado nutricional (que implica mejora de la función pulmonar) con el efecto anabólico de la insulina y disminuir la incidencia de complicaciones microvasculares. Consideramos necesario un consenso sobre la utilización de la MCG-R en el diagnóstico precoz.

## Monitorización de sobredistensión pulmonar por ecografía torácica en un lactante en ventilación mecánica con displasia broncopulmonar grave

*Acuñas Soto S, Payer Pérez A, Alonso Ojembarrera A*

*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.*

**Introducción:** La presión positiva al final de la espiración (PEEP) óptima es aquella que mantiene los alvéolos abiertos sin sobredistender las áreas ventiladas, evitando mayor lesión pulmonar. Aunque mejora la capacidad ventilatoria y de oxigenación del paciente al mantener las vías aéreas terminales y alveolos abiertos durante la espiración e incrementar la presión transpulmonar y la capacidad residual funcional, un nivel excesivo incrementa el daño al distender unidades alveolares ya abiertas, dando lugar a hiperinsuflación y efectos hemodinámicos adversos. La ecografía pulmonar es una técnica útil en Unidades de Cuidados Intensivos, dadas sus ventajas (accesibilidad, inocuidad, estudio en tiempo real a la cabecera del paciente). Permite evaluar incrementos del volumen pulmonar y zonas de colapso durante las maniobras de reclutamiento y PEEP.

**Caso clínico:** Lactante de 132 días de vida, ingresado en UCI Neonatal desde el nacimiento, con antecedentes de prematuridad extrema (24+3SG), displasia broncopulmonar (DBP) grave, perforación intestinal secundaria a íleo meconial complicado y miocardiopatía hipertrófica secundaria. En control radiológico por aumento de necesidades de FiO<sub>2</sub> presentaba hiperinsuflación llamativa del pulmón derecho, y en ecografía pulmonar se evidenció, en hemitórax

derecho, ausencia de deslizamiento pleural con patrón de aireación normal (líneas A y ausencia de líneas B), no habitual en este paciente. Se modificaron los parámetros de ventilación mecánica (VM) para intentar reducir la hiperinsuflación: en un primer momento se bajaron Volumen Corriente (VT) y PEEP, sin mejoría en la complianza dinámica ni en la autoPEEP, ni reaparición del deslizamiento pleural ecográfico. Dada la posibilidad de hiperinsuflación secundaria a obstrucción de vía aérea distal por el componente de DBP, bajo control ecográfico se intentó aumentar PEEP, hasta 9 cm H<sub>2</sub>O, sin cambios ecográficos, pero sí mejoró la sobredistensión en la radiografía torácica. En control gasométrico posterior, persistía hipoventilación. Por ello, se aumentó de nuevo PEEP hasta 10 cm H<sub>2</sub>O y VT a 35 ml, reapareciendo deslizamiento pleural, permitiendo descender FiO<sub>2</sub>, y presentando mejoría gasométrica.

**Conclusiones:** La ecografía pulmonar es útil como herramienta adicional en el paciente crítico con sobredistensión pulmonar y para valorar ajustes realizados en la VM.

### **Ginecomastía en adolescentes: no todo es de origen puberal**

*González García A, González De Buitrago Amigo J, Camarena Pavón N, Álvarez Mateos MC, Acosta Hurtado C, Sánchez Conejero M*

*Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.*

**Introducción:** El síndrome de Klinefelter es la cromosomopatía sexual más frecuente y la principal causa de fallo testicular primario.

Su origen es genético, diagnosticándose al detectar un cariotipo con más de un cromosoma X. La existencia de este cromosoma extra da lugar al fenotipo característico y a un desarrollo gonadal anómalo.

Presentamos el caso de un niño de 12 años diagnosticado de síndrome de Klinefelter a partir de un estudio por ginecomastia bilateral.

Antecedentes personales: Embarazo y parto normal. Pruebas metabólicas normales. Desa-

rollo psicomotor normal. Curva ponderoestatural ascendente, siempre en percentiles altos de talla. No enfermedades conocidas. Antecedentes familiares sin interés.

**Caso clínico:** Niño de 12 años y 9 meses derivado a la consulta de Endocrinología por ginecomastia bilateral de un año de evolución, no dolorosa y sin secreción objetivada. Pubarquia desde hace 2 años. No axilarquia ni aumento del tamaño de los testes. No realiza tratamientos ni usa productos naturales.

Aporta analítica en la que destaca una elevación de FSH (57.6 mUI/ml) y LH (42 mUI/ml) y unos valores de testosterona en el límite bajo de la normalidad (1.81 ng/ml).

En la exploración destaca que está en percentil 95 de talla, superior a su talla diana (p59). Desarrollo puberal: Tanner I (G1A1P3). Llama la atención la ginecomastia bilateral y que tiene testes pequeños (3 cc). Resto de la exploración normal.

Ante la sospecha de un hipogonadismo hipogonadotropo, se inicia estudio y se solicita cariotipo, con resultado 47XXY, confirmándose el diagnóstico de síndrome de Klinefelter.

**Comentarios:** El síndrome de Klinefelter es la causa más frecuente de hipogonadismo primario en varones. Las manifestaciones clínicas más características son: talla alta con predominio del segmento inferior, alteraciones neuropsicológicas, microgenitosomía, ginecomastia, sobrepeso e infertilidad.

Estos pacientes precisan habitualmente tratamiento con testosterona para inducir la pubertad, siendo recomendado mantener el tratamiento durante toda la vida para prevenir la osteoporosis y las posibles complicaciones metabólicas.

Debido a la gran heterogeneidad clínica de esta enfermedad existe un importante retraso diagnóstico, por lo que es necesario que haya una alta sospecha diagnóstica en la infancia para iniciar la intervención terapéutica lo antes posible y tratar de prevenir las complicaciones asociadas.

## Hernia de Bochdalek de presentación tardía

Álvarez Triano M, Mora Navarro D, Calzada García-Mora C, Pérez Hernández A, García Barriónuevo C, Márquez Mira P

Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.

**Caso clínico:** Lactante de 33 días de vida que acude a URG por presentar dificultad respiratoria desde el nacimiento. Refieren rechazo parcial de las tomas.

Antecedentes personales: gestación de 38 + 5 semanas cursado sin complicaciones. Cesárea urgente por RPBF. Apgar 9/10/10. Exploración sistemática normal. PN: 2.480gr.

Exploración: Peso actual 3kg. SatO<sub>2</sub>:98%. AEG, escaso panículo adiposo con abdomen excavado y palidez cutánea. ACP: tonos rítmicos sin soplos, audibles en hemitórax derecho. Taquipnea importante con tiraje subcostal e intercostal. Hipoventilación más marcada en hemitórax izquierdo. Abdomen blando depresible, no doloroso, excavado, con ruidos peristáltico normales.

Pruebas complementarias: EKG: ritmo sinusal a 150lpm con onda P sin signos de hipertrofia. QRS estrecho. Eje a +90°. No alteraciones en la repolarización. Gasometría: pH 7.18, pCO<sub>2</sub> 85mmHg. HCO<sub>3</sub>: 32mmol/L. Rx AP de tórax y abdomen: Ausencia de asas intestinales en abdomen. Imágenes radiopacas de contenido aéreo en hemitórax izquierdo con desplazamiento de silueta cardiaca hacia el lado derecho. Hallazgos compatibles con hernia diafragmática de Bochdaleck.

**Conclusiones:** La hernia diafragmática tiene una presentación clínica muy variable, desde síntomas leves hasta incompatibles con la vida. Es muy importante el diagnóstico prenatal que permita una evaluación completa, buscando alteraciones que puedan complicar aún más la deficiente función pulmonar. La HDC puede presentarse alejada del periodo neonatal, por lo que una clínica de dificultad respiratoria de larga evolución debe obligar al clínico a descartarla. El tratamiento prenatal persigue mejorar la supervivencia postnatal. El cierre definitivo se hará tras el nacimiento, preferiblemente mediante cierre primario del defecto.

## Displasia acetabular bilateral y pies equinovaros congénitos secundarios a malformación uterina materna.

Jiménez Muñoz M, Agudo Montore P, Capilla Miranda A, Hidalgo Cruz RDF, Lobo Fernández V, Rojas Fera P

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Introducción:** Las madres con malformaciones uterinas presentan un mayor riesgo de crecimiento intrauterino restringido y prematuridad. Además, existe un riesgo hasta cuatro veces mayor de malformaciones congénitas fetales/neonatales, entre las más frecuentes, hipoplasia nasal, micrognatia, deformidades torácicas, malformaciones/contracturas de extremidades, escoliosis y, en casos más graves, onfalocelo, teratoma y acardia-ancefalía. Estas malformaciones son consecuencia de factores biomecánicos que interfieren con el normal crecimiento y/o movilidad/posicionamiento del feto intraútero.

**Caso clínico:** Recién nacida que ingresa por diagnóstico prenatal de arteria subclavia derecha aberrante y pies equinovaros.

Desde el punto de vista obstétrico, embarazo único de 39 semanas de duración, con crecimiento fetal en hemiútero derecho de útero septo; parto inducido, instrumental, presentación cefálica.

A la exploración, buen estado general, motilidad, tono muscular y reflejos primarios normales. Auscultación cardio-pulmonar sin alteraciones. Hipoplasia muscular de miembros inferiores y nalgas, pies equinovaros flexibles y actitud en flexo-aducción de caderas con limitación para la extensión y abducción, dolorosas a la movilización activa; maniobras de Ortolani/Barlow difíciles de valorar.

El ecocardiograma mostró un primer tronco supra-aórtico con salida de ambas carótidas, y otros dos troncos, arterias subclavias izquierda y derecha. En la ecografía de caderas se apreciaron signos de displasia acetabular bilateral con ángulo alfa de 40-43° en cadera derecha y difícil valoración del acetábulo izquierdo; ambas cabezas femorales luxadas superolateralmente. Las ecografías cerebral y abdominal fueron

normales; la RMN dorso-lumbo-sacra, realizada para descartar otras causas posibles, no mostró signos de malformación espinal ni otras alteraciones.

Durante su ingreso, se mantuvo hemodinámicamente estable, decidiéndose revisión anual por Cardiología Pediátrica. Traumatología Infantil decidió tratamiento de la displasia acetabular con arnés de Pavlik y reducción abierta con osteotomía periacetabular izquierdas, por cadera izquierda irreductible. Para el tratamiento de los pies equinovaros, se empleó el método Ponseti.

**Conclusiones:** Entre las causas de malformaciones congénitas de extremidades se encuentran factores extrínsecos, como una limitación al desarrollo intrauterino por crecimiento fetal en un hemiútero de útero septo. En estos neonatos es preciso estudiar la posible existencia de anomalías y disrupciones a otros niveles, especialmente craneofaciales y columnares, así como descartar otras causas posibles, como alteraciones medulares, y otros diagnósticos, como artrogriposis congénita.

### **Aneurisma coronario como complicación tardía de enfermedad de Kawasaki**

*García Zarzuela A, Rodríguez González M, Cascales Poyatos HM, Castellano Martínez A*

*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.*

**Introducción:** La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis sistémica que afecta a vasos de tamaño pequeño y mediano. La etiología de la EK aún es desconocida, pero la mayoría de datos epidemiológicos y clínicos sugieren un origen infeccioso. Hasta un 25% de pacientes no tratados desarrollan aneurismas coronarios, hecho que marca el pronóstico. Los pacientes con aneurismas grandes/gigantes no tienen síntomas cardiológicos, salvo el desarrollo de isquemia miocárdica por alteraciones severas del flujo o trombosis. La posibilidad de rotura de aneurismas es rara, pudiendo ocurrir en la fase aguda con el crecimiento rápido del mismo.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un niño de 11 años con dolor torácico de repetición que acude para valoración a urgencias de

pediatría, ante la normalidad de pruebas complementarias se deriva a consultas de cardiología infantil.

Como antecedentes personales destaca un episodio febril de larga evolución sin filiar a los 7 meses de edad. Entre las pruebas complementarias en ese momento se realizó analítica sanguínea (23.000 leucocitos/microlitro con PCR de 108 mg/L) sistemático de orina (15 leucocitos/campo) con urocultivo negativo y punción lumbar, radiografía de tórax y exudado faríngeo y nasal en los que no se encontraron ninguna alteración.

En la consulta de cardiología se inicia estudio realizándose una ecocardiografía en la que se objetiva aneurisma de 9x10 mm en bifurcación de arteria coronaria izquierda, sin otras alteraciones anatómicas ni funcionales.

Se solicita RMN cardiaca donde se observa aneurisma fusiforme de 20 mm de longitud y unos diámetros axiales de 12x11mm, estando el resto de coronarias sin alteraciones. Además, se solicita angioTAC coronario confirmándose el diagnóstico de aneurisma gigante no trombosado de tronco común junto con ectasia coronaria derecha. Iniciándose desde el diagnóstico antiagregación y anticoagulación.

**Conclusiones:** La EK es la principal causa de aneurismas coronarios en la infancia. Es fundamental un diagnóstico y tratamiento precoz lo cual descende la incidencia de aneurismas a un 4%. En lactantes con fiebre prolongada y elevación de reactantes de fase aguda sin causa que lo justifique se debe realizar ecocardiografía para descartar EK.

### **Fractura de Toddler como causa de cojera persistente en un lactante**

*Capilla Miranda A,<sup>1</sup> Pardo Romero J<sup>2</sup>, Jiménez Muñoz, M<sup>1</sup>, Agudo Montore P<sup>1</sup>, Bermejo Fernández C<sup>1</sup>, Praena Crespo M<sup>3</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla;

<sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla;

<sup>3</sup>Centro de Salud La Candelaria, Sevilla.

**Introducción:** La fractura de Toddler es una entidad que se presenta en niños menores de tres

años consistente en una fractura incompleta de trazo oblicuo o espiroideo del tercio inferior de la tibia. Generalmente las fuerzas que causan la fractura son menores, traumatismos banales que pueden no haber sido presenciados. El diagnóstico de sospecha se establece de forma clínica, ante un paciente que presenta cojera de forma brusca, con una exploración física normal o presencia de punto doloroso en el tercio distal de la pierna. La radiografía simple puede ser normal o presentar una línea de fractura oblicua. Otras pruebas útiles en el diagnóstico son la gammagrafía, resonancia magnética o ecografía. Se incluye una amplia lista de patologías en el diagnóstico diferencial, como son las infecciones, contusiones, tumores, trastornos metabólicos, que debe ser razonablemente descartadas. El tratamiento es la inmovilización de la extremidad con seguimiento radiográfico. La consolidación de la fractura suele ser completa tras cuatro semanas, siendo excepcional la aparición de secuelas.

**Caso clínico:** Presentamos un paciente de 18 meses que acude a consulta por presentar rechazo del apoyo del miembro inferior izquierdo desde esa misma tarde, tras bajar por un tobogán. Se realiza radiografía de caderas, que resulta normal. Tras dos semanas, el paciente reconsulta por persistencia de la cojera y llanto frecuente. En la exploración física destaca dolor a la palpación del tercio distal de la pierna izquierda y leve edema sin datos inflamatorios. Se realiza radiografía de tobillo izquierdo, observándose en la misma una delgada línea de fractura oblicua en el tercio inferior de la tibia. Tras diagnosticarse de fractura de Toddler se inmoviliza la extremidad durante tres semanas, remitiendo la cojera posteriormente.

**Conclusiones:** La fractura de Toddler es una causa de cojera brusca en pacientes menores de tres años. Es interesante tenerla presente en el diagnóstico diferencial de pacientes con exploración y radiología normal para evitar pruebas innecesarias, tranquilizar a la familia y establecer un correcto tratamiento.

## Diagnóstico ecográfico de neumotórax tras canalización de vía central en un recién nacido

García Zarzuela A, Alonso Ojembarrena A, Ruiz González E

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

**Introducción:** El neumotórax se trata de una patología frecuente en periodo neonatal que puede asociar una elevada morbimortalidad por lo que requiere un diagnóstico rápido y preciso. En los últimos años se ha introducido la ecografía pulmonar como prueba diagnóstica de esta entidad presentando una alta sensibilidad y especificidad.

En un pulmón sano, los puntos de referencias que debemos encontrar son: *la línea pleural fina, deslizamiento pulmonar y las líneas A.*

En el caso de que se produzca un neumotórax, ecográficamente encontraremos línea pleural fina y líneas A con desaparición del deslizamiento pleural y de líneas B. Además, podemos observar punto pulmonar como la zona de máxima extensión de la burbuja de aire.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un neonato de 11 días de vida con sospecha de enfermedad de orina con olor a jarabe de arce que ingresa en nuestra unidad de neonatología por deterioro del nivel de consciencia y niveles elevados de leucina en sangre, sin necesidad de soporte respiratorio ni oxigenoterapia.

A su llegada presenta unos niveles de leucina de 2117 microm/l por lo que se decide colocar un catéter de diálisis peritoneal y canalizar vena yugular interna izquierda para comenzar con técnicas de depuración extrarrenal.

Tras la sedoanalgesia con midazolam y fentanilo comienza con hipoventilación que precisa intubación y ventilación mecánica, precisando en modalidad VCRP una PIP de 25 cmH<sub>2</sub>O para un VT de 6 ml/kg, así como FiO<sub>2</sub> del 40%. Se realiza entonces una ecografía pulmonar evidenciándose signos compatibles con neumotórax izquierdo (línea pleural fina sin deslizamiento pleural, líneas A, ausencia de líneas B y signo

del punto pulmonar a la altura de la línea medio clavicular izquierda).

Dada la estabilidad del paciente se decide actitud expectante, con buena evolución clínica, que permite la extubación del paciente a las 48 horas de iniciada la ventilación mecánica, y evidenciándose entonces resolución ecográfica de la burbuja de neumotórax.

**Conclusiones:** La ecografía pulmonar es una herramienta útil para la valoración del deterioro respiratorio en recién nacidos. Se trata de una técnica rápida, inocua, dinámica y fácilmente reproducible para valorar el seguimiento de los pacientes.

### Incremento de las hospitalizaciones por hepatitis a durante los años 2017 y 2018

*Álvarez Triano M, Mateos Checa R, Croche Santander B, Hernández Pérez A, Calzada García-Mora C*

*Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.*

**Pacientes y método:** Estudio retrospectivo y descriptivo de pacientes pediátricos hospitalizados por hepatitis A en nuestro centro entre los años 2008-2018.

**Resultados:** Se identificaron en el estudio 20 pacientes, 14 (70%) de los cuales acontecieron en los años 2017 y 2018. Dieciséis (80%) fueron mayores de 6 años, con una mediana de edad de 8 años. La relación hombre/mujer fue de 1,5/1. Ninguno de los pacientes padecía hepatopatía previa ni tomaba fármacos hepatotóxicos. Sólo un paciente presentaba síndrome de Down como antecedente destacable. Doce casos (60%) fueron de origen magrebí. Respecto al origen de la infección, 7 pacientes (35%) habían realizado viajes recientes a su país de procedencia, 5 (25%) habían tenido contacto con enfermos y 1 (5%) con viajeros. En 7 (35%) no se identificó fuente de contagio. La duración media de síntomas previos al ingreso fue de 4,2 días. Los síntomas más frecuentes fueron dolor abdominal, ictericia y fiebre. Astenia, hipocolia y hepatomegalia fueron síntomas menos constantes, pero presentes aproximadamente en la mitad de los casos. La hipertransaminasemia estuvo presente en todos los casos junto a hi-

perbilirrubinemia en 15 (75%) pacientes. Los tiempos de coagulación se mantuvieron en rango de normalidad en 18 (90%) pacientes y sólo 2(10%) presentaron discreto alargamiento del TP. El diagnóstico se estableció en base a positividad de IgM frente a VHA en todos los casos.

No hubo complicaciones en ningún paciente y la estancia media fue de 3.3 días. Se realizó EDO en todos los casos y se establecieron medidas preventivas oportunas en base a las indicaciones de medicina preventiva del centro.

**Conclusiones:** Identificamos un incremento en el número de hospitalizaciones por hepatitis A en los dos últimos años. Este fenómeno está en consonancia con lo descrito a nivel nacional, donde se ha evidenciado un incremento de la incidencia en este mismo periodo de tiempo. Existe una mayor proporción de casos en población inmigrante que ha viajado a su país de origen, constituyéndose en población diana para establecer medidas preventivas. La mayoría de los casos cursaron como hepatitis leve sin complicaciones a medio-largo plazo.

### Síndrome de Turner en periodo neonatal: a propósito de un caso.

*Lobo Fernández V, Hidalgo Cruz RDF, García Vallecillo M, Rojas Fera P, Jiménez Muñoz M, Sánchez Romero MÁ*

*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.*

**Caso clínico:** Neonato de sexo femenino de 33 semanas de edad gestacional que ingresa en la unidad de cuidados intensivos neonatal procedente de paritorio por prematuridad, bajo peso y distrés respiratorio tras cesárea urgente. Se diagnostica de enfermedad de membrana hialina, precisando en sus primeras horas de vida la administración de una dosis surfactante y soporte con ventilación mecánica no invasiva en modalidad CPAP bifásica.

Durante su ingreso se detecta un soplo sistólico grado II/III en foco aórtico, desarrollando progresivamente linfedema en manos y pies. Así mismo, se constató un gradiente tensional entre miembros superiores e inferiores de entre 20-30 mmHg. Mediante ecocardiografía se diagnosticó una coartación aórtica posductal

que se intervino quirúrgicamente sin incidencias.

En el examen físico también se evidenciaron hallazgos fenotípicos tales como orejas y pelo de implantación bajas y pliegue nugal. Ante estos hallazgos clínicos se solicitó un estudio genético mediante cariotipo y GH-array, diagnosticándose de un Síndrome de Turner, tras resultado de monosomía del Cromosoma X.

**Conclusiones:** El diagnóstico del ST se sospecha por las diversas manifestaciones clínicas que lo caracterizan, confirmándose mediante estudio genético con cariotipo. Dicha clínica varía en función de la edad y la anomalía genética que presente el paciente. La mayoría de los casos se diagnostican en la adolescencia, siendo el motivo de consulta más frecuente el hipocrecimiento.

En el 10- 25% de los recién nacidos con esta patología aparece linfedema de manos y pies, pterigium coli, exceso de piel en el cuello, orejas y cabello de implantación baja, mamilas separadas o uñas displásicas. También pueden presentar una longitud y peso bajos para su edad gestacional.

Un 30% de las niñas con ST presentan cardiopatía congénita, predominando defectos del corazón izquierdo, siendo los más frecuentes la válvula aórtica bicúspide (30-50%) y la coartación de aorta (30%). Se postula la asociación de cardiopatía al gen SHOX o a la malformación linfática, siendo más frecuente en aquellas pacientes con 45X y cuello alado.

### De cuadro catarral a tumor cardíaco irresecable

*Acuñas Soto S, Rodríguez González M, Pérez Reviriego AA, Castellano Martínez A*

*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.*

**Introducción:** Los tumores cardíacos primarios son muy poco frecuentes en la edad pediátrica. Su incidencia estimada es del 0,027-0,08%. Más del 90 % son de naturaleza benigna, aunque pueden producir alteraciones hemodinámicas. En cuanto a variedad histológica, el Fibroma es el segundo más frecuente

(6-25% del total de casos). Suelen presentarse en neonatos y lactantes, siendo raros en niños mayores. Se caracterizan por ser nódulos intramurales, generalmente únicos, localizados sobre todo en el ápex del ventrículo izquierdo, afectando a las paredes y/o las válvulas e incluso a las cavidades.

**Caso clínico:** Lactante de 7 meses de edad, sin antecedentes personales de interés, derivada a consulta de cardiología infantil por soplo sistólico de características orgánicas en contexto de cuadro catarral. A la exploración presentaba un soplo pansistólico 3/6 en la escala de Levine, en todos los focos de auscultación cardíaca, no irradiado y sin frémito, adecuados pulsos periféricos, sin diferencia de saturación en miembros, sin hepatomegalia, y sin sintomatología de patología cardíaca.

En electrocardiograma se apreció hipertrofia de ventrículo derecho severa, encontrándose en la ecocardiografía transtorácica una masa de 45x34 mm que parecía depender de ventrículo derecho (VD), ocupando 2/3 partes del mismo, produciendo obstrucción del flujo en ambos tractos de salida. Ingresó para estudio, y presentó extrasístoles ventriculares y supraventriculares aisladas.

En RM cardíaca se apreciaba una masa compatible con fibroma de VD, con hipercaptación en la pared externa del tumor e hipocaptación interna, sin realce con la perfusión precoz. Tras presentar el caso en Sesión Médico-Quirúrgica, se concluyó la irresecabilidad, con muchas posibilidades de daño al tejido de conducción y al aparato subvalvular tricuspídeo, por lo que se decidió que el trasplante cardíaco sería la mejor alternativa para la paciente, derivándose al hospital de referencia de trasplante.

**Conclusiones:** El signo de presentación habitual de los tumores cardíacos es el soplo inespecífico. La ecocardiografía es el método diagnóstico de elección. Debe vigilarse la aparición de arritmias durante su evolución hasta en el 40%. La posibilidad del trasplante cardíaco ante la irresecabilidad de tumores de histología benigna, hace que sea una patología con pronóstico muy dispar.

## Testotoxicosis como causa poco frecuente de pubertad precoz periférica.

Acosta Hurtado C, González De Buitrago Amigo JF, Álvarez Mateos MC, González García A, Camarena Pavón N, Sánchez Conejero M

Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.

**Introducción:** La pubertad precoz periférica (PPP) o gonadotropin independiente ocurre por aumento de esteroides sexuales sin activación del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal, con aparición de caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años en niñas y de los 9 años en niños. Una causa poco frecuente es la testotoxicosis, exclusiva de varones, con herencia AD, por mutaciones activadoras del receptor de LH que aumentan los niveles de testosterona de forma autónoma.

**Caso clínico:** Niño de 5 años remitido por haber apreciado vello escrotal desde el año de vida, aumento del tamaño peneano desde hace 2 años y ligero aumento de la velocidad de crecimiento. No medicado.

Antecedentes personales: Perinatal normal. Seguimiento por Neuropediatría por retraso en lenguaje.

Antecedentes familiares: Padre y tío paterno: vello púbico precoz, sin saber precisar. Talla diurna 179,9 cm (p64, +0,38DE).

Exploración física: 5 años. Peso: 21 kg (+0,37 DE). Talla: 114,1 cm (+0,67 DE). Tanner III-IV (G3-4, P2 (vello en escroto), Aa), testes 5-6 cc. No focalidad neurológica. Resto normal. Pruebas complementarias: Edad ósea: 5 años, 6 meses. Test LHRH: FSH basal 0,7 mUI/ml, FSH pico 3,06 mUI/ml. LH basal 0,3 mUI/ml, LH pico 2,76 mUI/ml. Testosterona: 2,63 ng/ml (VN 0,12-0,32). SDHEA, Androstendiona, 17-OH-progesterona, TSH, T4L, IGF-I, IGFBP3: normales. Alfa-feto-proteína y beta-HCG: negativas. RMN cerebral: quiste pineal. Ecografía testicular: normal.

Ante sospecha de testotoxicosis, se solicita estudio del gen LHCGR: mutación en heterocigosis de significado incierto, localizada en importante región de proteínas G que podría estar relacionada con incremento en actividad del receptor. Se inicia tratamiento con bicalu-

tamida+ anastrozol. Padre portador de misma mutación.

**Conclusiones:** Contrariamente a lo que cabría esperar en una PPP, la testotoxicosis puede cursar con aumento de tamaño testicular, aunque es habitual la discordancia entre volumen testicular y estadio puberal. El test de LHRH confirma el origen periférico. La importancia de la detección precoz radica en las posibles secuelas psicológicas y de crecimiento.

Existe controversia acerca del tratamiento por la escasez de estudios. La terapia que ha demostrado ser más eficaz es la asociación de antiantrógeno+inhibidor de aromatasa. Un importante porcentaje desarrolla durante tratamiento activación puberal central.

## Enteropatía pierdeproteínas como complicación de gastroenteritis aguda, a propósito de dos casos.

Serrano Zamora V, González Carracedo MJ, Galiano Ávila C, Espejo Díaz C, Pérez Vera M, Montero Salas A.

Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida. Mérida. Badajoz.

**Introducción:** La gastroenteropatía pierdeproteínas es una entidad infrecuente en pediatría. Se caracteriza por una pérdida excesiva de proteínas plasmáticas por el tubo digestivo, secundaria a enfermedades gastrointestinales y/o sistémicas. Esta pérdida proteica excede la capacidad de producción hepática, con hipoproteïnemia e hipoalbuminemia progresiva. Clínicamente se manifiesta con edemas generalizados y para el diagnóstico de confirmación conviene realizar el aclaramiento de alfa-1-antitripsina o su cuantificación aislada en heces, cuya concentración se correlaciona bien con las pérdidas proteicas intestinales en caso de enteropatía.

**Resumen del caso:** Caso 1: Niño de 4 años ingresado por cuadro de dolor abdominal y vómitos recurrentes. Exploración física y analítica general al ingreso, normales. Tras mejoría inicial, comienza con edemas generalizados, distensión abdominal y ganancia ponderal progresiva. Para el diagnóstico diferencial del edema, se solicita proteinuria que resulta normal, proteínas totales

y albúmina plasmática descendidas y ecografía abdominal dónde se advierte engrosamiento de la pared gástrica y leve ascitis, compatible con enteropatía pierdeproteínas secundaria a gastroenteritis aguda.

La cuantificación de alfa-1-antitripsina en heces fue elevada en nuestro paciente, apoyando el diagnóstico de sospecha. El resto de estudios solicitados fueron normales.

Caso 2: Niña de 4 años ingresada por gastroenteritis aguda con deshidratación moderada. Al quinto día de ingreso muestra escasa mejoría clínica junto con distensión abdominal progresiva y ascitis leve en ecografía abdominal realizada. Analítica de control con hipoproteinemia e hipoalbuminemia. Proteinuria negativa. Se aísla Rotavirus en heces siendo el resto de estudios normales. Pese a la sospecha de enteropatía pierdeproteínas secundaria a gastroenteritis, no se cuantificó alfa-1-antitripsina en heces.

Ambos casos evolucionaron favorablemente con dieta hiperproteica y restricción moderada de líquidos.

**Conclusiones:** Ante gastroenteritis aguda de evolución incierta con edemas e hipoproteinemia sin pérdidas proteicas extradigestivas debe sospecharse la enteropatía pierdeproteínas, entidad poco frecuente pero no exenta de complicaciones sin el manejo adecuado.

### Artritis idiopática juvenil sistémica, un diagnóstico de exclusión

*Jiménez Tejada L, Ambrojo López B, Del Castillo Navío E, Fernández Reyes MJ, Ruíz Vazquez J, Cambrón Carmona Á*

*Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.*

**Caso clínico:** Niña de 3 años que acude a Urgencias por fiebre de 3 días de evolución (max:39°C). Evita caminar, dolor en miembros inferiores, rigidez matutina, dolor generalizado en MMII. Tos y mucosidad nasal de 9 días de evolución. Deposiciones diarreicas 3 días antes. No otra clínica asociada.

No antecedentes de interés. Exploración física: Tª:38,2°C. Quejosa. Aspecto de enfermedad.

Ap. Locomotor: Marcha antiálgica. Limitación funcional por dolor a nivel de la cadera derecha. Maniobra de Fabere + en pierna derecha, sin dolor a la presión en palas ilíacas. No signos de inflamación articular. Sin exantema. Resto normal

**Evolución:** A su ingreso leve leucocitosis, ligero aumento de los reactantes de fase de aguda y leve esplenomegalia en ecografía. Se solicita serología para descartar causa infecciosa, así como hemocultivo y se inicia tratamiento antibiótico empírico, que se suspende tras 3 hemocultivos negativos. La fiebre es diaria, bifásica con mal estado general. A los 11 días de fiebre, comienzan a bajar las tres series sanguíneas con un nuevo aumento de los RFA, lo que hace plantearse, tras haber descartado etiología infecciosa, la presencia de AIJS o inicio de un SAM, por lo que se solicita biopsia de médula ósea y tras la normalidad de esta, se inicia tratamiento con bolos de corticoides IV durante 3 días, desapareciendo la fiebre y volviendo aparecer tras su suspensión, acompañada de exantema palmo-plantar. Se solicita ecocardiograma donde se observa un leve derrame pericárdico pudiendo confirmar el diagnóstico de sospecha de AIJS. Se inicia tratamiento con prednisona a 2mg/kg/día con buena respuesta.

**Conclusiones:** Ante fiebre y artralgia de evolución tórpida se debe tener en cuenta otras patologías a parte de la infecciosa, como es el caso de las enfermedades autoinflamatorias y neoplásicas. Para confirmar el diagnóstico de AIJS, se deben cumplir unos criterios clínicos propuestos por la ILAR, pero previamente se debe realizar un diagnóstico de exclusión.

### Rinovirus, una infección no tan banal

*Ambrojo López B, Del Castillo Navío E, Jimenez Tejada L, Gutierrez Gonzalez ML, Prieto Mayoral A, Mangas Marín I*

*Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.*

**Introducción:** El neumomediastino se define como la presencia de aire en el mediastino, lo denominamos espontáneo cuando no hay antecedentes de traumatismo, cirugía o procedi-

miento médico, como la ventilación mecánica, que pueda haberlo causado. En cuanto a los factores de riesgo, numerosos estudios comentan la influencia de infecciones del tracto respiratorio, crisis asmática, aspiración de cuerpo extraño, vómitos, tos, esfuerzos intensos, inhalación de drogas o distocia de hombros en el periodo neonatal.

**Caso clínico:** Niña de 6 años con antecedentes de broncoespasmo de repetición que consulta por dificultad respiratoria desde hace 24 horas, fiebre, tos, rinorrea y algún vómito coincidiendo con los accesos de tos. En la exploración destaca SatO<sub>2</sub> 92%, tiraje subcostal, intercostal y supraesternal, polipnea, faringe hiperémica con mucosidad en cavum, en la auscultación cardiopulmonar regular entrada de aire bilateral con sibilancias en ambos campos pulmonares y crepitación en la palpación de la región cervical. Se realiza radiografía de tórax en la que se observa neumomediastino y enfisema subcutáneo. Ingresa, precisando oxígeno suplementario en gafas nasales durante 48 horas, recibe tratamiento con salbutamol y corticoides iv a 2 mg/kg/día, siendo dada de alta tras 72 horas. Se solicita PCR de virus respiratorios siendo positiva para rinovirus.

**Discusión:** El neumomediastino tiene una baja incidencia en pediatría, la incidencia real se desconoce, dada la variación según la población estudiada y la escasez de casos descritos en la literatura, la clínica es muy heterogénea por lo que la sospecha clínica es fundamental. Hay descrito casos de neumomediastino por virus como bocavirus, influenza o VRS, no encontrando en la literatura ningún caso en el que esté implicado el rinovirus en esta entidad. Los rinovirus son la causa más frecuente de infecciones respiratorias de vías altas, pero desde la introducción de las técnicas de PCR viral, se sabe que se asocian a otros cuadros como infecciones de vías respiratorias bajas y broncoespasmo, el neumomediastino debe tenerse en cuenta como complicación de una infección por este virus.

## Síndrome de Turner de diagnóstico tardío: isocromosoma x dicéntrico

*Rodríguez Leon B, Carmona Ponce JD, López Becerra Y, Blanco Borreguero JM, Espino Aguilar R.*

*UGC de Pediatría. Hospital Universitario de Valme. Sevilla*

**Introducción:** El síndrome de Turner es un trastorno genético asociado a la monosomía parcial o completa del cromosoma X y caracterizado por talla baja, disgenesia gonadal y hallazgos fenotípicos característicos. El diagnóstico se basa en la evaluación clínica y la confirmación citogenética mediante cariotipo. El tratamiento irá dirigido a mejorar la talla baja y a inducir la pubertad llegado el momento, siendo esencial un abordaje multidisciplinar a lo largo de la vida de estos pacientes.

**Caso clínico:** Paciente con hipocrecimiento de años de evolución remitida a nuestra consulta a los 12 años y 1 mes para estudio de talla baja (127 cm, -3.93 DE gráfica España 2010). Antecedentes personales: recién nacida a término 38 semanas de gestación con longitud al nacimiento de 45 cm (percentil 2, -2.21 DE según gráfica España 2010, siendo pequeña para la edad gestacional). Hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina. A la exploración destacan pabellones auriculares de implantación baja y cúbito valgo, con desarrollo prepuberal.

Se realiza analítica con perfil hormonal tiroideo, sexual y estudio de celiacía con valores normales. Edad ósea de 10 años. Se solicita cariotipo con síndrome de Turner en mosaico con isocromosoma dicéntrico en el cromosoma X. Inicia tratamiento con hormona de crecimiento tras el diagnóstico con buena evolución de la talla, en seguimiento multidisciplinar desde entonces.

**Conclusiones:** El síndrome de Turner es una patología con una presentación fenotípica muy variable (algunas de ellas de diagnóstico neonatal), y que guarda estrecha correlación con la citogenética. El isocromosoma X asociado a formas en mosaico presenta manifestaciones clínicas menos evidentes, a veces simplemente talla baja sin otros rasgos, lo cual suele retra-

sar el diagnóstico. De ahí, la importancia del seguimiento clínico de la talla baja en el paciente pediátrico y, ante toda talla baja por debajo del percentil 3 de forma mantenida, realización de cariotipo para evitar demora diagnóstica.

### **Sepsis neonatal tardía de origen urinario por microorganismos atípicos: a propósito de un caso**

*Riego Ramos MJ, Fernández Puentes V, Cortázar Rocandio G, Morales C, Valera Sanz A, Redondo A*

*Hospital de Jerez de la Frontera, Cádiz.*

**Introducción:** *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina (SARM) puede producir una amplia variedad de cuadros clínicos. La colonización se ve favorecida por ciertos factores como la exposición previa a antibióticos, la hospitalización prolongada o el politrauma. En cuanto a la colonización genital por SARM, algunos estudios cifran la colonización de las gestantes en torno al 2-3,5% especialmente si son portadoras de *S. agalactiae*. Los traumatismos obstétricos son causa de elevada morbilidad neonatal. Respecto al hematoma renal subcapsular, es poco frecuente, siendo más habitual la hemorragia suprarrenal aislada (75% derecha).

**Caso clínico:** Ingresa neonato de 10 días de vida por fiebre elevada de corta evolución y sospecha séptica.

**Antecedentes personales:** RNAT hijo madre diabética gestacional insulino-dependiente con elevado peso al nacimiento. Distrés respiratorio transitorio que precisa ingreso en observación. Exploración: regular estado general, abdomen distendido y eritematoso con masa en flanco izquierdo de consistencia elástica.

**Pruebas complementarias a su ingreso:** En la analítica presenta leucopenia y anemia con fórmula normal, PCR de 253mg/L y PCT de 46 ng/mL. Sistemático de orina 500 leucocitos con nitritos positivos. Ecografía abdominal: riñón izquierdo comprimido por lesión ovoidea de 3.6x1.5 en relación con hematoma evolucionado en cápsula perirrenal.

**Evolución:** A su ingreso comienza antibioterapia empírica de amplio espectro que se sustituye por vancomicina tras la obtención de positividad en urocultivo y hemocultivo a SARM sensible. Completa antibioterapia durante 10 días y se realiza manejo conservador del hematoma renal y suprarrenal. Evoluciona favorablemente con normalización clínico-analítica y remisión parcial del hematoma.

**Comentario:** Presentamos un caso cuyo interés radica en lo infrecuente de ambas entidades. Habitualmente el manejo del hematoma renal es conservador aunque puede ocasionar cuadros graves con elevada mortalidad. Por otro lado la sepsis neonatal tardía por SARM es infrecuente y la importancia de la colonización de las gestantes y su implicación en sepsis neonatal no está bien documentada existiendo pocos casos que demuestren la transmisión vertical e infección neonatal. SARM ocasiona cuadros potencialmente graves y en aumento en la población neonatal y pediátrica por lo que podría tener importancia en el futuro como agente de infección de transmisión vertical.

### **Enfermedad de Moyamoya: a propósito de un caso**

*Riego Ramos MJ, Quesada Trujillo G, Díaz Colom MC, Redondo Torres A, Valera Sanz A, Cortázar Rocandio G.*

*Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz*

**Introducción:** La enfermedad moyamoya es un trastorno cerebrovascular de etiología desconocida, caracterizada por la estenosis u oclusión progresiva de las arterias carótidas internas y sus ramas proximales, sin otros factores de riesgo asociados. En los niños, se estima una incidencia del 0.02% y se presenta hasta en un 90% de los casos como ACV isquémico.

**Resumen del caso:** Niña de 8 años derivada desde su centro de salud por pérdida repentina de fuerza en miembro inferior izquierdo (MII) de 24 horas de evolución. Entre sus antecedentes personales destaca un episodio de pérdida de fuerza transitorio en brazo derecho un año antes.

En la exploración destaca marcha en segador, con MII sin fuerza y ROT normales.

Se realiza TAC donde se observan imágenes compatibles con lesiones isquémicas agudas y subagudas, descartándose en un primer momento causa hemorrágica o tumoral y se inicia tratamiento con AAS. Durante su estancia hospitalaria, presenta nuevo episodio de pérdida de fuerza progresiva en mano derecha y paresia facial izquierda. En la RNM se identifican lesiones isquémicas frontales, temporales y parietales derechas de tipo agudo, y lesiones de características crónicas, y en el angioTAC se constata disminución del calibre de las carótidas.

Se contacta con hospital de referencia para traslado y realización de angiografía donde se confirma el diagnóstico de sospecha. Dos meses más tarde, con recuperación clínica parcial y en seguimiento por rehabilitación, se interviene mediante trasposición de la arteria temporal bilateral, con evolución posterior favorable.

**Comentario:** Se debe plantear esta enfermedad como parte del diagnóstico diferencial en todos los niños con un déficit neurológico agudo. A pesar de que en algunos centros la angiografía se utiliza como primera técnica diagnóstica, la angiografía convencional continúa siendo el gold standard. En ésta, se observa la estenosis distal de las carótidas internas y de los vasos proximales del polígono de Willis.

Respecto al tratamiento, la aspirina se recomienda en los niños con infarto isquémico agudo en esta patología. No existe tratamiento curativo, y la prevención secundaria se basa en técnicas de revascularización, que disminuye o elimina las recurrencias hasta en un 86% de los casos.

### Estenosis de la unión pieloureteral bilateral de presentación tardía

*Calzada García-Mora C, Torres Rico M, Peláez Cabrera MJ, Pérez Hernández A, Álvarez Triano M, García Barrionuevo C.*

*Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.*

**Introducción:** La obstrucción de la unión pieloureteral es la causa más frecuente de hidronefrosis en la infancia, pudiendo causar deterioro de

la función renal. Aparece en 1/1500 recién nacidos vivos, con predominio en varones y hasta en un 40% es bilateral. El diagnóstico se realiza por ecografía y renograma. Aunque la ecografía prenatal ayuda al diagnóstico precoz hay casos en los que pasa desapercibida, apareciendo clínica en edad avanzada.

**Caso clínico:** Niño de 12 años que consulta por dolor abdominal irradiado a FID y vómitos de horas de evolución. A la exploración presenta dolor a la palpación de FID con Blumberg positivo. Se solicita ecografía abdominal diagnóstica para apendicitis aguda, visualizándose además uropatía obstructiva derecha con dilatación pielocalicial y ureteral de 19 mm. Tras apendicectomía el paciente es dado de alta, iniciándose estudio uro-nefrológico ambulatorio.

A los 15 días de la intervención, reconsulta por dolor intenso en fosa renal derecha junto a hematuria, disuria y vómitos. Se repite ecografía donde se visualiza aumento de la dilatación pielocalicial (31mm), adelgazamiento del parénquima renal derecho, uréter distal derecho dilatado (4.7mm), cálices aumentados de forma bilateral y ectasia del riñón izquierdo (11mm). En sistemático de orina se objetiva hematuria y la analítica sanguínea muestra un perfil renal normal.

Ante los hallazgos y la clínica se decide realizar TAC abdominal confirmándose aumento de tamaño del riñón derecho (11.6cm) secundario a importante dilatación pielocalicial (50 mm). Se visualizan además litiasis caliciales derechas secundarias a éstasis urinario junto a uréter derecho ectásico (5mm) con litiasis (3-4mm) en meato ureteral. En el riñón izquierdo también se aprecia una dilatación pielocalicial moderada.

A continuación se realiza Renograma-MAG3 donde se aprecia riñón derecho con función conservada, persistiendo la dilatación y ectasia pielocalicial, sin respuesta a diuréticos ni a la bipedestación que sugiere obstrucción a nivel pielocalicial. El riñón izquierdo conserva su función presentando también ectasia pielocalicial no obstructiva.

Finalmente es derivado a cirugía pediátrica para intervención quirúrgica.

**Conclusiones:** La estenosis de la unión pieloureteral es una de las causas más frecuente de

hidronefosis en la infancia. Actualmente la ecografía prenatal ayuda al diagnóstico precoz de esta patología. Es importante un diagnóstico y un tratamiento precoz si la afectación es severa para evitar pérdida de la función renal.

### Doctor, mi hijo se queda dormido cuándo se aburre

*Álvarez Mateos MC, García Navas Núñez VD, Llanos Alonso N, Acosta Hurtado C, Cabello Anaya MDC, Cano Plasencia R*

*Complejo Hospitalario, Cáceres.*

**Introducción:** La narcolepsia es una enfermedad infrecuente y neurodegenerativa, que sucede en personas genéticamente predispuestas con un desencadenante autoinmunitario. Se caracteriza por somnolencia excesiva diurna, episodios de cataplejía, alucinaciones hipnagógicas o hipnopómpicas y parálisis del sueño; la combinación de las dos primeras, es patognomónica. Su tratamiento es conductual y farmacológico.

**Caso clínico:** Niño de 10 años remitido por trastorno del sueño. Asmático, no otros antecedentes personales ni familiares de interés. Refieren desde los 3 años de edad agitaciones nocturnas diarias, sugerentes con terrores nocturnos. Enuresis nocturna. Necesidad de varias siestas al día. Se queda dormido en contextos ilógicos y poco interesantes para él. Conciliación del sueño adecuada sin despertares frecuentes, puede dormir hasta 18 horas seguidas. Buena calidad del sueño. Episodios de cataplejía desencadenados por llanto o risa en el último año. Buen rendimiento escolar, adecuadas relaciones sociales. Exploración física por aparatos: normal. Hemograma, bioquímica con perfiles, ferritina y función tiroidea normal. HLA DRB1, HLA DQB1. RM cerebral normal. Polisomnografía diurna sin privación de sueño: episodio de sueño diurno espontáneo de 37 minutos, iniciado con una latencia inferior a 5 minutos, arquitectura organizada. Actigrafía: conservación ciclo sueño-vigilia, frecuentes siestas en momentos variables, importante fraccionamiento del sueño. Test de latencias múltiples: positivo para Narcolepsia. Se pauta tratamiento conductual, los padres no son partidarios de medicar.

**Discusión:** Presentamos un caso clínico típico de Narcolepsia. Pese a ser una entidad infrecuente en pediatría, debemos conocerla, ya que su diagnóstico precoz podría evitar problemas escolares o aislamiento social. Además, debemos tener en cuenta que en esta edad predominan las formas leves o incompletas pudiéndonos confundir con otras entidades.

### Agranulocitosis por metamizol: descripción de un caso

*Rodríguez León B, López Becerra Y, Oliva Gragera M.*

*Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario de Valme. Sevilla. Sevilla.*

**Introducción:** El metamizol es un fármaco con efecto analgésico-antipirético frecuentemente empleado en población pediátrica. La aparición de agranulocitosis es una reacción adversa conocida y, pese a su baja incidencia (5-8 casos/millón de habitantes/año), constituye una reacción grave de tipo B con elevada mortalidad por el riesgo de infecciones graves asociadas. Etiopatogenia desconocida, postulándose una reacción inmunológica con cierta susceptibilidad genética. Además de clínica compatible, requiere neutropenia grave (<500 neutrófilos/mm<sup>3</sup>), con resto de series indemnes, con recuperación de la cifra leucocitaria normal inferior a 30 días tras su retirada.

**Resumen del caso:** Niña de 12 años que consulta por dolor abdominal y lumbar de 4 días de evolución con náuseas, febrícula y afectación del estado general. Tratamiento dos semanas antes con Amoxicilina por sospecha de ITU no confirmada, presentando 48 horas tras finalizar tratamiento episodio de diarrea autolimitado.

Antecedentes personales: enfermedad celíaca desde los 10 años y dos episodios de neutropenia grado 2 y 3 coincidiendo con procesos febriles, resueltos.

Exploración física: Buen estado general. Dolor a la palpación en hipogastrio sin signos de peritonismo. Resto de exploración por aparatos y sistemas normal.

Se realiza analítica sanguínea donde destaca leucopenia de 1280 leucocitos /mm<sup>3</sup> con neu-

tropenia severa (10 neutrófilos /mm<sup>3</sup>). No otras citopenias. Frotis de sangre periférica: linfocitosis relativa de linfocitos maduros con 40% de linfocitos de aspecto estimulado y presencia de células linfomonocitarias. Realizado ecografía abdominal, serología ampliada y test de gripe, normales.

Rehistoriando la paciente refiere la toma de metamizol en los días previos 1 gramo/8 horas (dosis aproximada: 66.6 mg/kg/día). Ante neutropenia severa, se decide ingreso y se mantiene en aislamiento protector y antibioterapia intravenosa con cefepime durante 4 días. Tras supresión de metamizol, desaparición de febrícula y sintomatología asociada.

Controles analíticos seriados con mejoría de neutropenia hasta normalización de la misma. Actualmente controles periódicos normalizados sin neutropenia ni clínica.

**Conclusiones /comentarios:** A pesar de ser una alternativa eficaz como analgésico y anti-pirético, se debería educar tanto a familiares como al personal sanitario sobre el uso racional de metamizol ante la posible aparición de este efecto adverso potencialmente grave.

### **Papilomatosis laríngea recurrente: disfonía precoz y persistente.**

*Fernández Bravo C, Peromingo Matute E, Sánchez Codez MI*

*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.*

**Introducción:** La papilomatosis laríngea recurrente (PLR) consiste en la extensión de lesiones exofíticas por el árbol traqueobronquial causada principalmente por el virus papiloma humano (VPH) 6 y 11. Una entidad crónica con complicaciones respiratorias y grandes limitaciones terapéuticas.

**Caso clínico:** Niño de 2 años que acude a Urgencias por disfonía y estridor inspiratorio desde los 13 meses. Antecedentes obstétricos: parto eutócico sin lesiones genitales maternas. Se realiza laringoscopia donde se visualizan lesiones papilomatosas supraglóticas, glóticas e infraglóticas. La biopsia evidencia papilomatosis epitelial escamosa sin displasia, VPH-11 positivo. Se realiza microcirugía laríngea persitiendo discreto estridor aunque recupera la voz.

Tras dos meses, recurre con lesiones en ambas cuerdas vocales hasta la región subglótica. Se realiza microcirugía y se detecta VPH-11 sin displasia. Tres meses después, recaída de la disfonía. La laringoscopia muestra recurrencia de lesiones papilomatosas ocupando ambas cuerdas vocales. Está pendiente de realizar tercera intervención y terapia intralesional con cidofovir.

Niña de 3 años diagnosticada de asma del lactante. Acude a Urgencias por estridor bifásico y retracción moderada desde hace un mes. Respuesta parcial a broncodilatadores y antiinflamatorios. Afonía desde el año de vida. Antecedente de parto eutócico con verrugas vaginales activa. Se realiza fibrobroncoscopia y se visualiza lesión papilomatosa en cuerdas vocales.: papiloma fibroepitelial escamoso con displasia leve VPH-11 positivo. Se extirpa mediante microcirugía laríngea. Tras 8 meses continúa asintomática sin recidivas.

**Discusión:** La principal transmisión de PLR es vertical. Los síntomas de alerta son: disfonía, estridor y dificultad respiratoria. Frecuentemente, se diagnostica erróneamente como otras entidades con evolución tórpida y sin respuesta al tratamiento. Es fundamental explorar la vía aérea mediante laringoscopia flexible, con toma de biopsias y determinación de VPH. En caso de afectación traqueal y/o bronquial se debe realizar TC pulmonar para delimitar la extensión. Lo más frecuente es la recurrencia de las lesiones a pesar de excisión quirúrgica. El genotipo VPH-11 se ha relacionado con casos más agresivos que precisan traqueotomía precozmente y evolución maligna. Cidofovir y bevacizumab intralesional son agentes que se han usado con buenos resultados. Asimismo, la vacunación del VPH continúa siendo la medida que más ha disminuido la incidencia de PLR.

### **Alergia a las proteínas de leche de vaca: una gran simuladora en el período neonatal**

*Álvarez Mateos MC, Martín Fernández R, Acosta Hurtado C, Gutiérrez Agujetas M, Barros García P, Arroyo Carrera I*

*Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.*

**Descripción del caso:** Recién nacida de 20 días de vida que ingresa por erupción cutánea generalizada de 6 horas de evolución que ha ido en aumento junto con edema de dorso de manos y pies. Clínica catarral en días previos. Afebril. No otra clínica. No cambios higiénico-dietéticos.

Antecedentes: embarazo no controlado, serologías negativas, *S.agalactiae* desconocido, parto eutócico a las 36 semanas, no reanimación. Ingresada al nacimiento por riesgo séptico, recibiendo antibioterapia empírica. Alimentación: lactancia mixta.

Al ingreso: Buen estado general. Erupción eritematosa generalizada, lesiones maculo-papulosa en cara, tronco, abdomen y extremidades. Edema en dorso de manos y pies (figura 1). Resto normal. Analítica sin alteraciones. PCR 24,2 mg/dl.

Evolución: durante las primeras horas de ingreso presenta vómitos, decaimiento y aumento de la PCR. Se recogen muestras para estudio microbiológico (sangre, orina, LCR, PCR para virus) y se inicia antibioterapia. Cardiorrespiratorio estable. Buena evolución posterior con resultado microbiológico negativo, por lo que se suspenden antibióticos. Lesiones cutáneas fluctuantes, con algunas de carácter habonoso. Ante la sospecha de alergia a las proteínas de leche de vaca se pauta fórmula hidrolizada con remisión de la clínica (figura 2). IgE específica leche de vaca extraída en el ingreso 4.87 KU/L. Eosinófilos en ascenso (máximo 11%). Asintomática desde el inicio de la dieta de exclusión.

**Discusión:** La Alergia a las Proteínas de Leche de Vaca (APLV) es la alergia alimentaria más frecuente. Puede debutar durante el período neonatal con síntomas diversos, desde clínica digestiva hasta formas graves de shock anafiláctico por lo que será necesario un riguroso diagnóstico diferencial para descartar patologías importantes con distinto manejo. Aunque no se puede determinar con exactitud, la prevalencia de la APLV ha crecido en los últimos años. Algunos factores relacionados son la prematuridad, el parto por cesárea, el uso perinatal de antibióticos, la disminución de la lactancia materna o el empleo del "biberón pirata". El pronóstico es favorable y la mayoría de los casos tiene un carácter transitorio.

## **Absceso periamigdalino: una complicación poco frecuente**

*Basso Abad, B, Barros Garcia P, De Saa Alvarez MR, Acosta Hurtado C, Gutierrez Agujetas M, Sanchez Conejero M*

*Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.*

**Introducción:** El absceso periamigdalino es una complicación infrecuente de la faringoamigdalitis. Se produce por la invasión bacteriana del espacio entre la cápsula amigdalina, el músculo constrictor de la faringe superior y el palatofaríngeo. Ocurre en el 1-2% de las faringoamigdalitis, generalmente en aquellas no tratadas o con mal cumplimiento. Se presenta como empeoramiento clínico con dolor irradiado a oído, trismus, alteración de la voz, halitosis, asimetría de orofaringe con abombamiento del pilar faríngeo y paladar blando y desplazamiento de úvula. Puede producir compromiso respiratorio por compresión o drenaje espontáneo y broncoaspiración, ocasionando una urgencia vital. El tratamiento se basa en antibioterapia y drenaje del absceso en la mayoría de casos.

**Caso clínico:** Niño de 8 años sin antecedentes de interés. Diagnosticado de faringoamigdalitis en tratamiento con amoxicilina 25mg/kg desde hace tres días. Acude nuevamente por fiebre, odinofagia intensa, imposibilidad para abrir la boca y voz gangosa.

Exploración física: Peso: 41,4 kg. Tª:38°C. Constantes normales. Exploración de orofaringe muy dificultosa por trismus. Dolor laterocervical derecho. No adenopatías. Resto normal

Pruebas complementarias: Hemograma: leucocitos 13.300 (Neutrófilos 84%). Bioquímica: normal. PCR: 112,9mg/L

Ante la sospecha de absceso periamigdalino se contacta con Otorrinolaringólogo, quien consigue explorar orofaringe, objetivando abombamiento de paladar blando derecho con amígdalas hipertróficas sin exudados. Se realiza TAC cervical donde se observa masa de 3x4cm, de densidad partes blandas, con densitometría líquida en su interior, en relación con absceso amigdalino derecho sin afección de espacios parafaríngeos ni retrofaríngeos. Ingresada para tratamiento con amoxicilina-clavulánico intraveno-

so y drenaje del absceso bajo anestesia. Buena evolución con remisión de la clínica, permitiendo cambio a antibiótico oral el segundo día.

**Conclusiones:** El absceso periamigdalino es una infección de tejidos profundos de cabeza y cuello. Puede originar importante morbilidad, por lo que es preciso un diagnóstico y tratamiento precoz. Se diagnostica clínicamente, siendo imprescindible un alto índice de sospecha para evitar potenciales complicaciones. Debe plantearse el diagnóstico en pacientes con fiebre, limitación del movimiento cervical, trismus y odinofagia, fundamentalmente aquellos con faringoamigdalitis reciente o mal tratada, como nuestro paciente. En niños con faringoamigdalitis de repetición es posible la recurrencia, en cuyo caso la amigdalectomía profiláctica podría estar indicada.

### **Infección por rotavirus como causa de crisis parainfecciosa**

*Galiano Ávila C, Real Terrón R, Montero Salas A, Serrano Zamora V, Vaquerizo Vaquerizo V, González Carracedo MJ*

*Hospital de Mérida, Mérida.*

**Introducción:** La infección por rotavirus es la principal causa de gastroenteritis aguda (GEA) en la infancia. Asociadas a esta patología están las crisis parainfecciosas, que son convulsiones afebriles en ausencia de deshidratación o alteraciones hidroelectrolíticas en niños con edades comprendidas entre 6 meses y 6 años de vida. Suelen aparecer en los primeros 7 días de enfermedad, o incluso en las 48 horas previas y habitualmente responden mal a los diferentes fármacos antiepilépticos, sin dejar secuelas a largo plazo.

**Caso clínico:** Niña de 12 años, que acude a urgencias por cuadro de clonías periódicas alternantes de hemicuerpo derecho y disartria de 2 horas de evolución. No presentó pérdida de conciencia ni alteraciones en las constantes vitales. Dicho cuadro cede tras la administración de un bolo de ácido valproico, sin haber obtenido respuesta previa a diazepam (2 dosis) ni levetiracetam.

Como antecedente de interés destaca la presencia de cuadro diagnosticado de GEA (sin diagnóstico microbiológico) que cursó con una deposición líquida y dolor abdominal en las 2 semanas previas y, como particularidad del caso, la vacunación tetravalente contra el virus papiloma humano en las 2 horas previas al inicio de la clínica.

Durante el ingreso presenta episodios de sudoración, cefalea y vómitos, con 2 episodios de nuevas clonías autolimitadas y de escasa duración, que cedieron totalmente a las 24 horas de ingreso, manteniendo la perfusión de ácido valproico, que posteriormente se pasó a vía oral y finalmente a las 2 semanas se suspendió.

Entre las pruebas complementarias que se realizaron destacar la positividad para rotavirus en heces (neuroimagen, estudio analítico, metabólico y pruebas neurofisiológicas, sin hallazgos relevantes). Dos meses tras el alta, no ha vuelto a presentar nuevos eventos comiciales y continúa sin medicación antiepiléptica.

**Conclusiones:** Las crisis parainfecciosas son una entidad bien conocida, aunque infradiagnosticada. En nuestro caso resulta atípico por la edad y forma de presentación del mismo. Consultando bibliografía sobre la vacuna tetravalente contra papilomavirus, hay publicados casos de crisis convulsivas, con una incidencia muy baja (3.2/100.000 adolescentes vacunados), por lo que no podemos definir con seguridad la causa de dichas convulsiones en nuestra paciente.

### **Manejo del dolor en el recién nacido**

*Marroyo Caro MG, Prieto Villar MA, Guerra Guerra IM*

*Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.*

**Introducción:** Las consecuencias, a corto y largo plazo, del dolor en el recién nacido están claramente establecidas. La valoración del dolor debe ser incorporada al protocolo del cuidado habitual como la quinta constante vital y registrarse periódicamente. El mejor control del dolor es un componente importante del cuidado para el desarrollo del recién nacido. La analgesia no farmacológica está en la base esencial de este control.

**Métodos:** Tras la formación inicial específica de dos enfermeras y un facultativo en el Manejo del Dolor en el recién nacido, se programan sesiones de formación para el resto del personal y se elaboran carteles para la difusión de las pautas.

Con el fin de valorar el conocimiento y cumplimiento de los conocimientos sobre analgesia no farmacológica, se elabora una encuesta con varios ítems y una hora de recogida de datos para cada recién nacido en la que se plasma, durante la primera semana de ingreso, además de la edad gestacional, los procedimientos dolorosos a los que se somete (punción capilar, inyectables, venopunción, sondajes, punción lumbar y suprapúbica, aspiraciones, estudio oftalmológico y otros) y las medidas no farmacológicas aplicadas en cada caso (contención, sacarina, succión, lactancia materna, método canguro). Los datos obtenidos durante un año serán analizados con el fin de conseguir los objetivos.

**Objetivos:** Valorar los conocimientos del personal de enfermería sobre analgesia no farmacológica. Valorar el cumplimiento de las normas. Analizar la eficacia y seguridad de estos métodos. Concienciar al personal en la prevención, detección y tratamiento del dolor. Elaborar un protocolo definitivo y consensuado.

**Conclusiones:** El dolor es consecuencia inevitable de múltiples procedimientos en las Unidades de Neonatología. Los avances tecnológicos van asociados con frecuencia a mayores situaciones de estrés y discomfort. Las importantes repercusiones del dolor y el estrés, tanto a corto como a largo plazo, sobre la evolución de nuestros pacientes, nos obliga a un adecuado conocimiento sobre su valoración, prevención y tratamiento. La formación del personal y el conocimiento sobre la situación real de las actuaciones, son el punto de partida imprescindible para una adecuada atención a los neonatos enfermos.

## VÓMITOS INCOERCIBLES COMO PRESENTACIÓN DE INFECCIÓN HERPÉTICA DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

*Cabello Anaya MDC<sup>1</sup>, García-Navas Nuñez D.<sup>1</sup>, -Gutiérrez Agujetas M.<sup>1</sup>, Barros García P.<sup>1</sup>, Fernández Reyes MJ<sup>2</sup>, Basso Abad B<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres; <sup>2</sup>Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.

**Introducción:** El Virus Herpes Simple (VHS) es la causa más frecuente de encefalitis grave y su presentación habitual consiste en un cuadro febril de comienzo agudo asociado a alteraciones neurológicas. Un 20% de los casos presenta un cuadro clínico atípico, con ausencia de focalidad neurológica inicialmente y lenta progresión de la enfermedad. Independientemente de su presentación, la sospecha diagnóstica y tratamiento precoz se correlaciona con una menor morbimortalidad.

**Caso clínico:** Niña de 8 años, sin antecedentes de interés, que presenta un cuadro de vómitos incoercibles de 3 días de evolución. Dolor abdominal tipo cólico e intolerancia oral. Afebril. No ingesta de alimentos sospechosos ni deposiciones diarreicas. Importante cortejo vegetativo, episodios presincoales. Antecedente de viaje a Marruecos.

Exploración física: triángulo de evaluación pediátrica estable. FC 55lpm, TA 100/73mmHg, SatO<sub>2</sub> 100%. Regular estado general. Somnolencia, adecuada reactividad a estímulos. Pálida, ojerosa. Resto de exploración por aparatos anodina. No focalidad neurológica.

Pruebas complementarias al inicio: hemograma, coagulación, bioquímica con perfiles, gasometría venosa, amoníaco y sistemático urinario normales. Reactantes de fase aguda: negativos. ECG: bradicardia sin otros hallazgos. Radiografía tórax-abdomen y ecografía abdominal normal. Se decide ingreso hospitalario a dieta absoluta con fluidoterapia intravenosa y antieméticos. Mantiene vómitos incoercibles, cortejo vegetativo y FC bajas con TA normales. TAC craneal normal. Presenta episodios de desconexión ambiental, hipotonía generalizada, fluctuación del nivel de consciencia (Glasgow más bajo: 6 puntos) y pupilas midriáticas reactivas; cese espontáneo tras escasos minutos. Punción lumbar: citobioquímico normal. Se inicia tratamiento empírico con aciclovir intravenoso durante 14 días por PCR VHS positiva en LCR. Persisten episodios referidos durante 48-72 horas, se inicia tratamiento con levetiracetam intravenoso, con buena res-

puesta. EEG vigilia-sueño: actividad lenta focal en vigilia bifronto-temporal leve de predominio derecho. RM cerebral normal. Evolución favorable, asintomática. EEG vigilia de control normal.

**Comentario:** Aportamos un caso clínico caracterizado por una presentación atípica de encefalitis herpética, debutando con vómitos incoercibles y mostrando la afectación neurológica en días posteriores. Consideramos importante dar a conocer esta presentación poco común, que puede confundir hacia otros diagnósticos iniciales como en nuestro caso, dada la posibilidad de tratamiento etiológico de esta entidad.

### Palidez como signo guía

Casero González MM<sup>1</sup>, López Mármol, AB<sup>1</sup>, Silveiro Enríquez VP<sup>2</sup>, De La Torre Morales C<sup>1</sup>, Moreno Balsera M<sup>1</sup>, Ramírez Arenas M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital San Juan de Dios, Córdoba; <sup>2</sup>Hospital de Mérida, Mérida.

**Caso clínico:** Mujer de 22 meses que acude por decaimiento y palidez de un mes de evolución coincidente con infección respiratoria de vías altas. Antecedentes personales y familiares sin interés. Dieta escasa y poco variada pero buen desarrollo ponderoestatural, hábito deposicional normal. A la exploración destaca palidez mucocutánea, no megalias ni adenopatías, no dismorfologías, constantes normales.

Se realiza analítica con los siguientes resultados: hemoglobina 5.9 g/dl, hematocrito 17.7%, hematíes 2.360.000/ul, VCM 75 fl, serie blanca y plaquetas normales, perfil férrico, tiroideo, folato e hidroxocobalamina normales, serología celiaca negativa. Destacando unos reticulocitos de 0.01% sugestivos de anemia aplásica arregenerativa, ampliándose estudio con frotis de sangre periférica informado como anemia normocítica normocromica, serología virus Epstein-Barr, Parvovirus B19 y citomegalovirus negativos. Se realiza control a las 48 horas con hemoglobina de 5.4 g/dl, por lo que se decide ingreso para mielograma observándose eritroblastopenia significativa sin otros hallazgos y ante inestabilidad se realiza transfusión con mejoría.

Dentro del contexto clínico-analítico sugestivo de eritroblastopenia transitoria de la infancia se

decide actitud expectante, observándose a las 3 semanas aumento de reticulocitos y hemoglobina.

**Comentarios:** La eritroblastopenia transitoria de la infancia es un proceso raro, autolimitado y benigno, típico de niños entre 1 y 4 años sanos. Se caracteriza por una supresión temporal de la eritropoyesis, resultando en anemia normocítica normocromica moderada a severa de aparición aguda, reticulocitopenia y aplasia transitoria de la serie roja en médula ósea, con recuento normal de serie blanca y plaquetas, aunque a veces pueden presentar neutropenia y trombocitosis. Se ha postulado una predisposición genética con un desencadenante de infección viral previa como etiología aunque en un gran porcentaje no se encuentra causante. La recuperación es espontánea, requiriendo si existe gran afectación clínica transfusión.

Pese a que el pronóstico es excelente con recuperación completa y casi sin recurrencias, es preciso realizar un diagnóstico diferencial con otras causas como procesos linfoproliferativos, anemia de Blackfan-Diamond y enfermedades de depósito siendo imprescindible la punción de médula ósea. En nuestra entidad más del 90% mostrarán eritroblastopenia significativa mientras que el resto de los casos pueden presentar reticulocitosis, hiperplasia eritroide o ambas, debido a que estarían en fase de recuperación.

### Déficit de GH, no sólo causa de talla baja

Casero González MM, López Marmol AB, López Belmonte GB, Pardo Celdrán MDM, De La Torre Santiago M, Luque Salas M

Hospital San Juan de Dios, Córdoba.

**Caso clínico:** Lactante de 6 meses que en controles de niño sano se observa una disminución de percentil de longitud desde el nacimiento de p20 a p<3 con una gran disminución de la velocidad de crecimiento y una marcada hipotonía muscular de miembros inferiores.

Antecedentes personales: ecografías prenatales normales, parto 40 semanas vaginal eutócico, apgar 9-10. Somatometría neonatal peso al nacimiento 3.380g (p69;0.52DE), longitud 48cm (p20; -0.86DE) y PC 34,5cm (p56; 0.17DE).

Antecedentes Familiar: madre hipotiroidismo autoinmune e hiperplasia suprarrenal congénita. Padre sano. Antecedentes de talla baja no estudiada en rama paterna.

Se inicia estudio por Endocrinología y Neurología pediátrica con controles sucesivos cada 3-6 meses.

Exploración clínica Frente prominente, puente nasal bajo, hipoplasia media facial e hipotonía muscular de miembros inferiores. Exploración neurológica: ausencia de bipedestación y resistencia al apoyo plantar a los 19 meses. En controles sucesivo continúa con marcado descenso de percentil de peso y talla, a los 19 meses 71 cm ( $p < 1$ ; -3.59DE).

En cuanto a los procedimientos diagnósticos y terapéuticos realizados: Cariotipo 46XX. Aceliaquía negativos con IgA normal. Bioquímica con perfil férrico, lipídico, hepático y tiroideo normal. Somatomedina 11ng/mL; IGFBP3 1mcg/mL. Serie ósea: descarta displasia ósea.

Ante la sospecha de déficit de hormona de crecimiento (GH) se solicita resonancia magnética hipofisaria donde se visualiza silla turca vacía. Se inicia tratamiento con hormona de crecimiento a los 19 meses con clara mejoría del tono muscular e iniciado la marcha autónoma. En los sucesivos controles, se observa la rápida recuperación de los percentiles de crecimiento.

**Comentarios:** El déficit de GH es fundamental sospecharlo para asegurar un correcto desarrollo ponderoestatural y neurodesarrollo. Nuestro objetivo como pediatras, será distinguir aquellos niños que realmente tienen un retraso patológico de la talla de aquellos considerados variante de la normalidad. La historia clínica, la exploración física y en algunos casos las pruebas complementarias, nos orientarán sobre la etiología. Sin embargo, sólo un grupo reducido de pacientes necesitarán un estudio más completo para aclarar la etiología del proceso y su diagnóstico será fundamental para conseguir el correcto desarrollo.

## Resonancia magnética sin sedación en pacientes neonatales: experiencia de nuestro centro.

*Martín Fernández R, Sólo De Zaldívar Tristancho M, Barrio Sacristán R, Romero Peguero R, García García MJ; Martín Martín L*

*Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.*

**Introducción:** La necesidad de sedación para la realización de resonancia (RM) en el periodo neonatal, con los riesgos que ello conlleva, ha llevado a la realización de protocolos sin sedación para la realización de este procedimiento en diferentes centros, aumentando la seguridad del paciente, sin detrimento en la calidad de la imagen. *El objetivo fue* describir los resultados obtenidos tras el establecimiento de un nuevo protocolo de RM sin sedación.

**Pacientes y método:** Estudio descriptivo prospectivo, desde el 1 de julio del 2017 al 30 de noviembre del 2018, 16 meses, en un Hospital de III nivel. Se incluyeron los pacientes neonatales de la unidad con indicación de RM cerebral y/o espinal, estables y sin soporte respiratorio. Previamente se realizó protocolo de actuación, con difusión y formación de los servicios implicados. La preparación de los pacientes se llevó a cabo en la unidad neonatal, haciendo partícipes a los padres en la administración de la toma previa. Para la inmovilización del paciente se utilizó un colchón de vacío. La variable resultado principal fue porcentaje de RM completadas con éxito. Otros datos recogidos: tiempo de prueba, número interrupciones y motivo, problemas durante la colocación del colchón, efectos adversos, tª antes/después de RM, administración sacarina.

**Resultados:** Se incluyeron a 25 pacientes, siendo varones 14 (56%). De ellos, 17 pacientes eran términos (68%). Se realizaron 26 RM, 25 cerebrales y 1 de columna vertebral. La tasa de éxito fue del 100%(26/26). La media de tiempo de RM fue 23,47 min (IC del 95%, 18,4-28,4 min; rango 15-30 min). Se completó la prueba sin interrupciones en 24 de los 26 casos (92,30%). Se administró sacarosa en el 15,38% de las pruebas (4/26). Con respecto a la temperatura axilar antes del procedimiento, la mediana fue de 36,5°C

(rango 36°-37,1°), y tras la realización de RM fue 36,58 °C (rango 36°-37,5°). No se describieron efectos adversos.

**Conclusiones:** Los resultados obtenidos son similares a los descritos en la literatura, a pesar del pequeño tamaño muestral. El porcentaje de éxito obtenido y la inexistencia de efectos adversos apoyan la continuidad del uso de este protocolo en pacientes susceptibles.

### Trombosis venosas múltiples en paciente con déficit de antitrombina III

*Burgos Rodríguez A, Sevilla Pérez B, Moreno Sepúlveda R, Ruíz-Alba Gómez M, Miranda Rengel F Hospital Universitario de San Cecilio de Granada, Granada.*

**Introducción:** El déficit congénito de antitrombina III (DAT) es una enfermedad autosómica dominante muy infrecuente (0.02-0.2%), con penetrancia variable y sin diferencias entre sexos. Se localiza en el cromosoma 1q25.1 en el gen que codifica la antitrombina (SERPINC1). Se definen tipo I (niveles reducidos de antígeno y actividad de antitrombina) y II (antitrombina funcionalmente defectuosa con niveles normales). Se asocia a tromboembolismo venoso, más frecuentes en venas profundas de la pierna y venas iliofemorales y mesentéricas. Más raramente en venas cava y renal, retiniana, cerebral o hepática. El 51% de portadores desarrollará al menos un episodio tromboembólico a lo largo de su vida.

**Caso clínico:** Varón de 14 años acude por fiebre de cinco días y dolor en cadera derecha desde hace una semana, sin limitación funcional, con extensión a región inguinal ipsilateral. No otra sintomatología. Antecedentes personales: ingreso al nacimiento por depresión neonatal, a los 10 días de vida trombosis venosa renal bilateral y cerebral, siendo diagnosticado de DAT leve familiar. Enfermedad renal crónica grado II secundaria a trombosis venosa renal neonatal. Hipoacusia derecha. Tratamiento con acenocumarol hasta los 2,5 años de edad. Actualmente sin tratamiento y dado de alta en consulta de Hematología. En las exploraciones realizadas no muestra elevación de parámetros infecciosos y destaca elevación de dímero D (5.52 mg/L).

Ecografía doppler: trombosis venosa crónica parcial en vena ilíaca externa e interna, epigástrica inferior y paravertebral derecha, sin poder descartar trombosis aguda segmentaria. TAC torácico con contraste iv yodado: tromboembolismo pulmonar subsegmentario. Hematólogo pauta tratamiento con enoxaparina y dos dosis de antitrombina III. Evolución favorable permite paso de enoxaparina a dabigatrán.

**Discusión:** La anticoagulación está indicada de forma indefinida en pacientes con DAT que desarrollan un tromboembolismo. La anticoagulación profiláctica no está indicada en pacientes asintomáticos, sí en situaciones de riesgo (embarazo o cirugía). La antitrombina III se puede añadir a la anticoagulación en DAT heredados o adquiridos, en situaciones de riesgo, asociando heparina. El dabigatrán usado *off label* puede ser una opción adecuada en niños, aunque no existe bibliografía. A raíz del caso índice se diagnostican familiares próximos.

### Tce leve ¿es tan necesaria la rx de craneo?

*Márquez Mira P, Gómez Santos E, García Barriónuevo C, Benítez Moscoso G, Gómez Pérez S Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.*

**Introducción:** El traumatismo craneoencefálico (TCE) es una de las principales causas de morbilidad en niños de países desarrollados y uno de las principales motivos de consulta a urgencias, siendo el 90% de ellos TCE leves. Alrededor del 2% de los niños con TCE pueden presentar una fractura de cráneo, aunque solo un número muy bajo tendrá LIC. La indicación de pruebas de imagen y sobre todo radiografía, genera controversia en los últimos años, por ello, queremos presentar los datos de nuestro centro tras implantarse un protocolo.

**Material y métodos:** Estudio analítico longitudinal prospectivo realizado en el Servicio de Urgencias pediátricas de un hospital de Nivel II, valorando la incidencia de LIC en TCE leves tras implantación de un protocolo.

Se realizó un protocolo actualizado del manejo del TCE encontrando diferentes reglas de decisión y algoritmos, siendo la PECARN la de ma-

yor sensibilidad para detectar LIC en niños con TCE leve.

**Resultados y discusión:** Durante el periodo de estudio se incluyeron 430 TCE leves, con una media de edad de 4 años y un predominio del sexo masculino (57%). En dos casos el Glasgow fue de 14, siendo el resto de 15 a la entrada en urgencias. Se realizaron en 33 casos Rx de cráneo, un 7,5% frente al 49,7% descritas en algunas series, con una diferencia estadísticamente significativa. La TAC craneal fue solicitada en el 7,5% frente a un 2-15%, dependiendo de la serie comparada. Un 25% de estos pacientes requirió observación hospitalaria (6 horas desde el TCE), y solo en dos casos se objetivó una disminución de la puntuación de Glasgow por lo que se realizó TAC craneal encontrando en ambos casos lesión intracraneal.

**Conclusiones:** La observación clínica como alternativa a la radiografía craneal permite reducir las pruebas de imagen en TCE leve, aumentando la fiabilidad diagnóstica para la LIC. Es necesario plantearnos en los TCE leves la necesidad o no de la irradiación ionizante, valorando siempre el riesgo-beneficio para la salud el niño, suponiendo además una reducción del gasto económico directo (disminución del gasto en pruebas complementarias) e indirecto (menor riesgo de malignidad en la vida adulta).

### Hernia diafragmática congénita de presentación tardía

*Alfonso Vaquero J, Jimenez Tejada L, Ruiz Vazquez J, Cambrón Carmona MDLÁ, Fernandez Reyes MJ*

*Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.*

**Introducción:** La irritabilidad y decaimiento son síntomas muy inespecíficos en los lactantes que abarcan muy diversas patologías, desde procesos banales a situaciones que requieren una actuación inmediata.

**Caso clínico:** Lactante varón de 5 meses ingresado por cuadro de decaimiento e irritabilidad alternante, con episodios de flexión de miembros inferiores. Estreñimiento agudo asociado.

Antecedentes personales: Ingresado 8 días antes por clínica similar y dado de alta por mejoría en 24 horas con pruebas complementarias normales. Resto de antecedentes personales y familiares sin interés.

Durante el ingreso alterna periodos de normalidad con otros de irritabilidad y rechazo de tomas. Se realizan pruebas complementarias (descartándose invaginación intestinal, encefalitis aguda y alergia a proteínas de leche de vaca), que son normales salvo: Urocultivo positivo para *E. coli*, recibe tratamiento antibiótico intravenoso. Dos ecografías abdominales (coincidentes con los periodos de irritabilidad) en las que se visualiza un estómago muy distendido, con líquido en el interior. Al cuarto día del ingreso, durante la exploración física, se auscultan ruidos hidroaéreos en base pulmonar izquierda. Se realiza una radiografía de tórax que muestra presencia de contenido intestinal en hemitórax izquierdo, sugiriendo la existencia de una hernia diafragmática congénita de presentación tardía. Se completa estudio con enema opaco que muestra ángulo esplénico del colón en hemitórax izquierdo, confirmándose el diagnóstico. Se contacta con cirugía pediátrica y se interviene de urgencia, realizándose una herniorrafia diafragmática con posterior ingreso en unidad de cuidados intensivos pediátrica. En cuarto día de postoperatorio comienza con distensión abdominal y realiza una deposición con hebras de sangre. Se realiza ecografía abdominal muestra una imagen sugestiva de invaginación ileo-ileal que persiste en un control posterior por lo que se decide reintervenir al paciente. En el postoperatorio presenta un íleo paralítico prolongado, que retrasa la reintroducción de la alimentación enteral hasta el quinto día siendo la evolución posterior favorable con recuperación progresiva del tránsito intestinal. Once días después de la reintervención y encontrándose asintomático, el paciente es dado de alta.

**Conclusión:** Ante cuadros intermitentes con sintomatología inespecífica, una observación y exploración física periódicas nos ayudan a identificar alteraciones que pueden no ser detectadas en una evaluación puntual.

## Candidiasis hepatoesplénica en paciente con Síndrome de Down

*Calviño Molinero J, Ruiz Saez B, Gilbert Pérez J, González de Caldas Marchal R, Jiménez Gómez J, Rodríguez Salas M.*

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. Andalucía.*

**Introducción:** La candidiasis diseminada crónica (CDC) o candidiasis hepatoesplénica, es una infección que afecta frecuentemente al hígado y bazo, aunque pueden verse involucrados otros órganos. Se trata de una complicación grave que se presenta fundamentalmente en pacientes hemato-oncológicos con cuadro previo de neutropenia prolongada, estando asociada a elevada morbimortalidad. Apenas hay casos descritos de CDC en pacientes sin inmunodepresión severa. A continuación, presentamos el caso de una niña con síndrome de Down y cuadro de CDC sin otros hallazgos de inmunodeficiencia.

**Caso clínico:** Niña de 12 meses de edad, con antecedente de síndrome de Down y atresia duodenal que por diversas complicaciones precisó resección completa de intestino delgado, asociando consecuentemente un síndrome de intestino corto severo con necesidades prolongadas de nutrición parenteral a través de catéter venoso central (CVC).

Durante su estancia hospitalaria desarrolla una candidemia asociada a catéter por *Candida metapsilosis* con persistencia inicial de hemocultivos positivos hasta conseguir la retirada del CVC, consiguiendo negativización posterior de los mismos y buena respuesta al tratamiento con equinocandinas. Se realiza un primer estudio de extensión que fue negativo. Sin embargo, al repetir la ecografía abdominal a las dos semanas, y estando la paciente bajo tratamiento antifúngico y con resultados de hemocultivos negativos desde hacía una semana, se evidencian imágenes de granulomas versus microabscesos en hígado de probable origen fúngico. Se mantiene tratamiento con caspofungina y posteriormente se sustituye por fluconazol oral a dosis altas con buena respuesta, objetivando la completa resolución de las lesiones tras cuatro semanas con tratamiento antifúngico.

**Conclusiones:** A pesar de que los pacientes con síndrome de Down asocian una ligera linfopenia de linfocitos T y B, alteración en la proliferación de células T inducida por mitógeno y defectos en la quimiotaxis de neutrófilos, no suelen presentar cuadros de infecciones ligadas a inmunodepresión severa. Aún así, el hecho de presentar factores de riesgo para candidemia, como son la nutrición parenteral prolongada y la utilización de CVC, obliga a realizar estudio de extensión en todo paciente que desarrolle candidemia invasiva, con el fin de excluir esta entidad y se recomienda repetir el estudio en caso de candidemia persistente.

## Infección por anisakis: la importancia de la sospecha diagnóstica

*Basso Abad B, Barros Garcia P, Izquierdo Martin A, Sanchez Conejero M, Cabello Anaya MDC, Gutierrez Agujetas M*

*Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.*

**Introducción:** La infección por anisakis ocurre tras la ingesta de larvas presentes en pescado crudo o insuficientemente cocinado, sin previa congelación. Cursa como reacción alérgica con prurito, lesiones cutáneas y/o anafilaxia, o cuadro digestivo con abdominalgia intensa, náuseas, vómitos y alteraciones del ritmo intestinal, pudiendo complicarse con perforación u obstrucción intestinal. En ocasiones se manifiesta como episodios recurrentes de dolor abdominal con eosinofilia. Ante la sospecha clínica el diagnóstico se obtiene con la elevación de IgE específica, confirmándose tras visualizar las larvas por endoscopia.

El tratamiento es sintomático, con exclusión de pescado de la dieta, y extracción endoscópica de las larvas en algunos casos.

**Caso clínico:** Niño de 14 años diagnosticado de enfermedad de Crohn (EC) en tratamiento con azatioprina. Presenta epigastralgia intensa y vómitos de 4 días de evolución. Afebril. Valorado en urgencias, destaca eosinofilia 13%. Se pauta tratamiento con omeprazol, sin mejoría. Hace dos meses presentó episodios similares con eosinofilia de hasta 34,8 %. Exploración: Peso:45,9kg. Constantes norma-

les. Palidez cutánea Dolor epigástrico a la palpación, ruidos hidroaereos aumentados. Resto normal.

Pruebas complementarias: Hemograma: eosinofilia 19,8%. Bioquímica, coagulación y gaseometría normales. IgE anisakis: 0,51kU/L(-Normal<0,35). Calprotectina fecal: 38 mg/kg. Ecografía abdominal: pequeño ganglio mesentérico aislado, resto normal. Endoscopia digestiva alta y baja: Estómago: mucosa eritematosa con leve nodularidad, resto macroscópicamente normal. Anatomía Patológica: Mucosa gástrica: inflamación parcheada. Mucosa duodenal: leve incremento inflamatorio inespecífico en lámina propia. Acúmulos linfoides reactivos en ciego y recto. Hallazgos no compatibles con brote de EC. Enterorresonancia normal Ingresa para estudio, pautando fluidoterapia y omeprazol iv. Remisión de la clínica, sin presentar nuevos episodios. Control analítico con descenso de la cifra de eosinófilos a 6%; IgE: 154, IgE Anisakis: 0,32 y calprotectina<4. Dado los datos clínicos y analíticos el diagnóstico fue compatible con infección por anisakis.

**Comentarios:** Aunque el antecedente de EC obliga a descartar un brote de la enfermedad, la eosinofilia llamativa junto con la clínica orientó a una posible infección por anisakis. Destacamos la importancia de solicitar la IgE total y específica para anisakis en el momento agudo ante la sospecha de infección ya que es diagnóstica, dato que no se obtuvo en nuestro paciente.

### Casuística de las infecciones osteoarticulares en una unidad de pediatría durante el 2018

*Mozas Ballesteros I, Navas Matos AD, Sevilla Pérez B, Labella Nestares A, Burgos Rodríguez A, Jiménez Montilla, S.*

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. Andalucía*

**Introducción:** Las infecciones osteoarticulares (IOA) son infrecuentes en niños (1/5000 niños/año), es preciso conocer su manejo, pues pueden conllevar secuelas importantes.

La localización ósea se denomina osteomielitis, y la articular, artritis séptica, aunque debemos tener en cuenta que en algunos pacientes pueden convivir ambas.

El agente etiológico más frecuente es el *Staphylococcus aureus*, la *Kingella Kingae*, gana protagonismo en los menores de 5 años junto a *Streptococcus pneumoniae*. En neonatos, destaca *Streptococcus agalactiae* y los bacilos Gram negativos.

**Objetivo:** Conocer la incidencia de las IOA en nuestra área. Identificar los microorganismos más frecuentemente implicados. Describir los tratamientos, complicaciones, secuelas, así como la respuesta al tratamiento.

**Población y método:** Estudio retrospectivo de una serie de 6 pacientes diagnosticados de IOA durante el 2018. Para ello se han revisado las historias clínicas de los pacientes ingresados con diagnóstico de osteomielitis y/o artritis séptica.

**Resultados y conclusiones:** Encontramos una incidencia similar en niños y niñas. Identificando la etiología en 3/6 casos, *Staphylococcus aureus* (2/5), *Streptococcus Pyogenes* (1/5) y *Pseudomona Aeruginosa* (1/5).

3 pacientes son diagnosticados de osteomielitis, con una duración media de tratamiento de 27 días, siendo 4/6 con cefazolina intravenosa. 2 casos han presentado osteomielitis y artritis, que precisan antibioterapia con una duración media de 32 días. Intravenosa 17 días con cefotaxima y cloxacilina. Una paciente con artritis séptica de cadera precisa una artrotomía por una infección nosocomial tras el primer drenaje, que requiere un cambio antibiótico, cloxacilina por imipenem y vancomicina, con una duración total de tratamiento intravenoso de 26 días.

La antibioterapia oral utilizada en nuestros pacientes es cefadroxilo. Un paciente con afectación en sacroilíaca presenta un absceso del músculo piriforme e ilíaco y la paciente con osteomielitis radio, una piomielitis. Utilizamos pautas de tratamiento intravenoso largas sobre todo en osteomielitis y por complicaciones asociadas.

La resonancia magnética nuclear (RMN), proporciona mucha información, pero en ocasio-

nes nos hace prolongar tratamiento. Cuando la RMN no está disponible la gammagrafía ósea puede ser muy útil. Todos los pacientes han recuperado funcionalidad sin secuelas.

### Hepatitis a colestásica de evolución tórpida

*Blanco Borreguero JM, Rodríguez Leon B, López Rubio E, Navarro Villen Villén M, Millan Jimenez A*

*Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla.*

**Introducción:** La hepatitis A representa un proceso inflamatorio agudo difuso del parénquima hepático de origen infeccioso causado por el virus hepatotrofo de la hepatitis A (VHA).

La incidencia es de 1.5 casos /100.000 habitantes y su diagnóstico, además de clínico, se confirma serológicamente por la determinación de anticuerpos IgM frente al VHA. Transmisión fecal oral y tras periodo de incubación de 15 días aparece la clínica sólo en el 10% de los casos. Presenta baja morbimortalidad aunque se han descrito casos de hepatitis fulminante. Presentamos un caso de curso tórpido.

**Resumen del caso:** Niña de 10 años que ingresa por astenia, dolor epigástrico e ictericia de una semana de evolución, asociando hipocolia y coluria. Estancia en Marruecos un mes y, al mes y medio de regresar, inicia la sintomatología. Presenta elevación de transaminasas con niveles máximos de AST 2768U/L y ALT 2036 U/L, bilirrubina total máxima de 14,1 mg/dl (directa 12,75 mg/dl), GGT 98, fosfatasa alcalina 633U/l y alteración de coagulación con descenso de actividad de protrombina hasta 60%; tiempo de protrombina 15,7 seg; tiempo de tromboplastina total activado 45,3 seg e INR: 1.32, serología con IgM VHA positiva y en ecografía abdominal seriada se observa leve hepatoesplenomegalia uniforme. Presenta fluctuación clínica así como de parámetros analíticos por lo que se contacta con centro de referencia ante riesgo de fallo hepático agudo sin precisar finalmente traslado con normalización progresiva del patrón colestásico con ácido ursodesoxicólico y de la coagulación con vitamina K iv. Al décimo día de ingreso presenta fiebre, aislándose *Klebsiella*

*Pneumoniae* en hemocultivo, por lo que recibe tratamiento con Cefotaxima, quedando afebril a las 24h. Al mes del alta hospitalaria se encuentra asintomática con analítica normal.

**Conclusiones:** La hepatitis A es la causa más frecuente de fallo hepático agudo en países en vías de desarrollo. Aunque suele cursar como un cuadro de gastroenteritis anictérica, en pacientes de mayor edad hay más riesgo de progresión hacia formas más agresivas, por ello es esencial la vacunación previa a viajes a zonas endémicas.

### De la sinovitis transitoria de cadera al neuroblastoma: El reto diagnóstico de la tuberculosis osteoarticular

*Agudo Montore P, Jiménez Muñoz M, Lobo Fernández V, Capilla Miranda A, Bermejo Fernández C, Falcón Neyra L*

*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.*

**Introducción:** En niños, la afectación osteoarticular representa el 10-20% de todos los casos de tuberculosis extrapulmonar. En la clínica destaca dolor local, impotencia funcional y tumefacción. No son habituales los síntomas constitucionales como fatiga, fiebre o pérdida de peso.

**Caso clínico:** Niña de 2 años que acude a Urgencias por dolor lumbar y en cadera derecha, y rechazo a la deambulación de manera intermitente de horas de evolución. Sin antecedentes personales de interés. Madre y cuidadora habitual de origen polaco. En la exploración, no hay limitación ni dolor a la movilidad pasiva y activa, y tampoco signos locales de inflamación. Se realiza radiografía de caderas sin hallazgos patológicos y se da de alta con juicio clínico de sinovitis transitoria de cadera.

Desde entonces, consulta hasta en 6 ocasiones por persistencia de la clínica, acumulándose un total de 5 radiografías y 1 analítica sanguínea con resultados normales. El cuadro evoluciona desfavorablemente con aumento del dolor, actitud escoliótica y aparición de tumefacción paravertebral a nivel dorsolumbar. Afebril en todo momento. Tras 8 meses, en consulta de rehabi-

litación infantil se solicita radiografía de pelvis donde se observa fusión vertebral de L2-L3, y RMN donde se observa una fractura por infiltración de los cuerpos vertebrales L2-L3 con estenosis severa del canal lumbar y ausencia de disco intervertebral, y una masa retroperitoneal derecha de 13x5x4 cm con sospecha clínica de masa tumoral tipo neuroblastoma.

Ingresa para intervención quirúrgica en la cual se obtiene abundante material purulento con anatomía patológica intraquirúrgica compatible con tuberculosis ósea. Posteriormente, se obtiene baciloscopia, PCR *M. Tuberculosis* y cultivo de jugo gástrico y material purulento positivos, y TC torácico con adenopatías calcificadas mediastínicas.

La niña realizó tratamiento antituberculoso durante 12 meses, quedando como única secuela una leve cifosis lumbar.

**Conclusiones:** La tuberculosis osteoarticular es poco frecuente en niños y comúnmente insospechada por pediatras. Por ello, es frecuente el retraso diagnóstico y en el ulterior tratamiento. Es de vital importancia en la anamnesis indagar sobre el país de origen y el posible contacto con tosedores habituales.

### Citomegalovirus congénito. Experiencia en nuestro hospital.

*López Vargas E, Cruz Marín M, Martínez Jiménez MD, Galán Ortiz J, Jiménez Villalta MT, Rodríguez Benítez MV*

*Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

**Introducción:** El citomegalovirus (CMV), perteneciente a la familia de los herpesvirus, es la causa de infección intrauterina más frecuente en todo el mundo con una prevalencia entre 0,3 y 2,4%. La citomegalovirus es una importante causa de retraso mental e hipoacusia neurosensorial en la infancia.

**Objetivos:** Describir las manifestaciones clínicas y analíticas, edad al diagnóstico, métodos diagnósticos, tratamiento utilizado y efectos se-

cundarios en neonatos con infección congénita por CMV en nuestro centro, así como su desarrollo psicomotor y seguimiento ORL/ofthalmológico en la infancia.-

**Material y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo, mediante revisión de historias clínicas de neonatos diagnosticados de infección congénita por CMV en el Hospital Universitario Reina Sofía (HURS) entre enero de 2008 y diciembre de 2018.

**Resultados:** Se evaluaron 9 pacientes afectados de CMV congénito en los últimos 11 años. La edad media al diagnóstico fue de 3,8 días (rango 1-20 días). La manifestación clínica principal fue la prematuridad (media 35 semanas), el bajo peso y la microcefalia (78%) seguidos de hepatoesplenomegalia (55,5%), ictericia (44,4%) y petequias (22%). La trombocitopenia (66,7 %) y la colestasis (33,3%) fueron las alteraciones bioquímicas más frecuentes y el 44,4% de los pacientes presentaban calcificaciones periventriculares. En ningún caso se detectó CMV en LCR. En el 33,3% se solicitó el estudio como screening por prematuridad, en el 55,5% por la clínica y en el 11,1% por alteraciones ecográficas exclusivamente.

Dos pacientes recibieron tratamiento únicamente con valganciclovir; a tres se les administró ganciclovir iv y 4 recibieron tratamiento mixto. Sólo dos presentaron neutropenia como complicación precisando la suspensión del tratamiento.

La evolución hasta la actualidad ha sido favorable en 8/9 pacientes, desarrollando un solo paciente complicaciones neurológicas y sordera neurosensorial.

**Conclusiones:** La infección congénita por CMV debe estar presente en el diagnóstico diferencial de todo recién nacido con hepatoesplenomegalia, ictericia y petequias, así como con anemia y trombocitopenia. Es importante la realización de un diagnóstico precoz para poder iniciar tratamiento y un seguimiento estrecho intentando evitar dentro de lo posible las posibles secuelas de esta enfermedad.

## Una plataforma de seguimiento online de pacientes como herramienta eficaz para reducir el número de visitas presenciales al pediatra

*García Soblechero E, Román Del Río MDM, Baquero Gómez C, Mora Navarro D, Moreno Salgado JL, Peláez Cabrera MJ*

*Clínica Los Naranjos, Huelva.*

**Introducción:** La E-salud es el término con el que se define al uso de las aplicaciones telemáticas para suministrar servicios de salud.

Presentamos un estudio descriptivo de los resultados del uso de una herramienta web de orientación y seguimiento de pacientes en consultas programadas de pediatría.

**Resultados:** En el periodo de estudio (Julio 2018 - Enero 2019) se incluyeron en la plataforma web 324 usuarios. Se realizaron un total de 296 consultas online por parte de 106 usuarios distintos (rango 0-17 consultas por usuario) siendo un 32,7% el porcentaje de utilización de la plataforma con respecto al total de usuarios potenciales de la misma. El tiempo medio de respuesta por parte del profesional fue de 4 horas (rango 2-4219 minutos) sin observarse diferencias significativas según el horario de formulación de la respuesta. Solo 20 respuestas (6,7%) se respondieron en tiempo superior a 12 horas. La mayoría de consultas se referían a orientación diagnóstico-terapéutica (54,7%). Se realizaron más consultas durante los meses fríos. La valoración media de la respuesta obtenida en una escala de satisfacción de 1-5 fue de 4,79 puntos (rango 1-5). Las respuestas obtenidas mediante la plataforma virtual evitaron el desplazamiento del paciente a la consulta presencial de su pediatra en el 53,7% de los casos, y no la evitaron en el 22% (no se pudo obtener esta variable en el 24,3% de los casos).

Durante el mismo periodo de funcionamiento de la plataforma, se realizaron de manera presencial un total de 1039 consultas (85% primeras visitas y 15% revisiones). Considerando tanto consultas presenciales como online se realizaron un total de 1335 consultas (66,14% primeras visitas, 11,68% revisiones y 22,1% online).

**Conclusiones:** A través de una herramienta de telepediatría se podrían evitar más de la mitad de desplazamientos de los pacientes a la consulta programada presencial, con el consiguiente ahorro en costes directos e indirectos. Esta herramienta parece especialmente útil en el seguimiento de pacientes valorados la primera vez en consulta presencial, evitando revisiones innecesarias. Existe un alto grado de satisfacción por parte de las familias en el uso de esta vía de comunicación con su pediatra.

## Asistencia pediátrica en urgencias hospitalarias de ámbito público o privado, una visión global

*García Barrionuevo C, Calzada García-Mora C, García Soblechero E, Márquez Mira P, Pérez Hernández A, Benítez Moscoso G*

**Introducción:** La asistencia pediátrica según el ámbito de atención (sistema público o privado) es motivo frecuente de debate en cuanto al manejo del paciente y la realización de pruebas diagnósticas. Planteamos un estudio descriptivo global de la atención en urgencias pediátricas hospitalarias en un centro de cada ámbito asistencial de nuestra provincia.

**Resultados:** Se revisaron un total de 1.339 urgencias atendidas entre el 16 de Diciembre y 31 de Diciembre de 2018 (280 ámbito privado Vs 1059 ámbito público).

Los motivos más frecuentes de consulta fueron en el ámbito público: Fiebre (39%), tos (13%) y dificultad respiratoria (11,5%) y en el ámbito privado: Tos (36%), fiebre (22%) y mucosidad (7%).

En cuanto a la sintomatología respiratoria, se encontraron diferencias en la gravedad de los pacientes (según escala de menor a mayor gravedad: mucosidad<tos<dificultad respiratoria) según las atenciones en ámbito público o privado, siendo mayor la frecuentación del sistema público por pacientes que presentan dificultad respiratoria (11,5% Vs 2,1%).

Analizando los pacientes que consultaron por tos, no se encontraron diferencias significativas en la solicitud de analíticas (público 1,4% Vs privado 0,3%), ni de test rápidos de diagnóstico

(público 5,8% Vs privado 3,9%  $p=0,518$ ), ni en la solicitud de radiografía torácica (público 5,8% Vs privado 2%,  $p=0,144$ ). Combinando todas las pruebas diagnósticas, tampoco se encontró diferencias significativas entre hospitales (público 12,9% Vs 5,9% privado,  $p=0,07$ ).

Aunque se encontraron diferencias significativas en la realización de test rápidos de diagnóstico en niños con fiebre según el tipo de hospital (público 7,8% Vs privado 16,1%) y en la solicitud de alguna prueba diagnóstica (público 32,9% Vs privado 19,4%), no podemos establecer conclusiones válidas en esta variable ya que no se recogieron parámetros de interés para poder interpretar los resultados.

**Conclusiones:** En cuanto a la sintomatología respiratoria, los pacientes atendidos en el ámbito público parecen presentar mayor gravedad que los atendidos en el ámbito privado.

Aquellos pacientes que consultan por tos, son manejados de igual forma en ambos tipos de atención. Sería conveniente otro estudio dirigido a comparar el uso de pruebas diagnósticas en niños con fiebre teniendo en cuenta todas las variables necesarias.

### Reacción paradójica al tratamiento anti-tuberculoso en niño inmunocompetente de 2 años

*Agudo Montore P, Gallego Muñoz MDC, Sánchez Ruiz D, Praena Crespo M, Cáceres Espejo J, Falcón Neyra L*

*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.*

**Introducción:** La reacción paradójica al tratamiento antituberculoso consiste en el empeoramiento clínico o radiológico de las lesiones tuberculosas preexistentes o la aparición de nuevas lesiones en pacientes tratados con fármacos antituberculosos y que han presentado una respuesta inicial adecuada. Los principales factores de riesgo identificados son la infección diseminada, la presencia de síntomas más graves al diagnóstico, la coinfección por VIH y la menor edad.

**Caso clínico:** Niño de 2 años que ingresa por fiebre de dos semanas sin otros síntomas acompañantes. Conviviente doméstico tosedo-

ra y con sudoración nocturna en el último mes. Exploración física sin hallazgos de interés. En la radiografía de tórax se aprecia dudoso infiltrado parahiliar derecho. Ante la duda radiológica y la sospecha diagnóstica de tuberculosis pulmonar se realiza TC torácico que evidencia adenopatías hiliares bilaterales y paratraqueales derechas junto con 2 pequeños focos de afectación pulmonar en llingula. Prueba de la tuberculina de 15 mm. Aspirado de jugo gástrico (tres muestras): baciloscopia negativa, PCR *M. Tuberculosis* negativa. Se inició tratamiento con 4 fármacos antituberculosos: Isoniacida (10 mg/kg/día), Rifampicina (15 mg/kg/día), Pirazinamida (35 mg/kg/día) y Etambutol (20 mg/kg/día).

Tras 2 semanas de tratamiento, persisten ascensos febriles vespertinos, sin afectación del estado general. Se comprueba buena adherencia al tratamiento mediante terapia observada directa y estabilidad de las lesiones radiológicas.

Dos semanas más tarde mantiene fiebre diaria de hasta 40°C, astenia, tos frecuente y dificultad respiratoria. En la radiografía de tórax se observa mayor ensanchamiento mediastínico con lesiones perihiliares bilaterales, condensación en lóbulo medio y lóbulo inferior izquierdo y mínimo derrame pleural izquierdo. Ingresa con sospecha clínica de reacción paradójica al tratamiento antituberculoso y se inician corticoides orales (prednisolona a dosis de 1 mg/kg/día). Presenta mejoría clínica marcada con desaparición de la fiebre y de los síntomas respiratorios en las primeras 24 horas. En las siguientes revisiones mejoran las imágenes radiológicas.

**Conclusiones:** La reacción paradójica es una entidad común en relación con el tratamiento antituberculoso, aunque poco conocida. Se debe sospechar ante la persistencia o aparición de clínica una vez instaurado tratamiento antituberculoso correcto y habiendo descartado infecciones concomitantes, adecuada adhesión al tratamiento y resistencia farmacológica.

### Orquiepididimitis en el neonato: a propósito de un caso

*Valera Sanz A, Paz Payá E, Chulián Cruz R*

*Hospital de Jerez, Jerez de la Frontera.*

**Introducción:** La epididimitis es una inflamación, generalmente infecciosa, cuyos microorganismos causales notificados en neonatos son principalmente *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae* y *Pseudomonas aeruginosa*. El diagnóstico diferencial incluye hidrocele, hernia inguinal, torsión testicular, hematoma escrotal y tumor testicular. La orquiepididimitis y torsión testicular neonatal son difíciles de diferenciar, sin embargo el diagnóstico debe hacerse rápido ya que esta última supone una emergencia quirúrgica. El papel de la ecografía es controvertido en el neonato, ya que presenta muchos falsos negativos. La exploración quirúrgica sigue siendo la única forma de diagnosticar de forma concluyente la torsión y optimizar la tasa de rescate testicular, sin embargo, supone una agresión importante en el neonato, a la que se suma la posibilidad de una exploración “blanca”. El balance beneficio-riesgo entre una y otra es motivo de discusión y no existe claro consenso.

**Caso clínico:** Recién nacido a término de adecuado peso para su edad gestacional. Gestación sin incidencias, parto eutócico. En la exploración sistemática del neonato presenta aumento del tamaño y la consistencia del testículo derecho con aparente dolor a la palpación, coloración violácea de la bolsa escrotal ipsilateral, asociado a hidrocele. Translucencia normal. Afebril, resto de la exploración normal. Ecografía testicular que muestra aumento de tamaño de testículo y epidídimo, junto con aumento marcado de la vascularización a dicho nivel y presencia de líquido en túnica vaginal, compatible con orquiepididimitis derecha. Previa extracción de cultivos, se inicia antibioterapia intravenosa con ampicilina y gentamicina, y se interconsulta al Servicio de Cirugía Pediátrica. Tras valoración por parte de cirugía, controles seriados ecográficos con flujo testicular conservado, controles analíticos normales, cultivos negativos y ausencia de otros signos de infección se decide completar 10 días de tratamiento antibiótico empírico y se da de alta con seguimiento en consultas de Neonatología.

**Comentarios:** Dada la similitud clínica de la orquiepididimitis y la torsión testicular, el pediatra debería solicitar interconsulta especializada ante cualquier neonato que presente al examen

físico signos escrotales de inflamación aguda o una masa escrotal dura, regular, indolora, de mayor, igual o menor tamaño que el testículo contralateral.

### Julia tiene una herida

*Ledesma Albarrán MV, Gutiérrez González ML, Bermejo Pastor M, Ramiro Mateo L, Salas De Miguel C, Rivas Medina M*

*Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.*

**Introducción:** La epidermólisis bullosa es un conjunto de enfermedades, con baja prevalencia (10/millón de habitantes), caracterizadas por una fragilidad excesiva de la piel a las fuerzas de fricción que resulta en ampollas y úlceras con evolución tórpida. Su diagnóstico precoz mejora la morbilidad a largo plazo.

**Caso clínico:** Niña de 8 años previamente sana; antecedentes familiares de atopia. Consulta por herida (máculo-pápula erosionada) en tobillo izquierdo coincidente con calzado nuevo que tras 3 días no cicatrizaba; se prescribe tratamiento sintomático con mejoría. A los pocos días es diagnosticada de impétigo por aparición de lesiones vesiculosas peribucales presentando buena respuesta a mupirocina tópica.

Al mes, en contexto de síndrome febril inicia exantema en palmas y plantas, doloroso, compatible con enfermedad boca-mano-pie; en su resolución presenta afectación de mucosa genital con frotis del área afecta negativo. Se amplía estudio destacando IgM para VEB y Parvovirus B19 positivo.

Días después, estando afebril, reinicia exantema en manos y pies con afectación palmo-plantar y ampollas de mayor tamaño que producen incapacidad funcional, con respuesta parcial a corticoide tópico; además se aprecia onicodistrofia en pies lentamente progresiva. Se inicia un estudio sistémico descartando enfermedad reumatológica y alérgica. Sospecha diagnóstica por dermatología de epidermólisis ampollosa tipo simple/distrófica pretibial, pendiente de resultados de biopsia con inmunofluorescencia. Se solicita estudio genético.

Actualmente estable, con múltiples cicatrices en piel y mucosas; en tratamiento multidisciplinar y contacto con DEBRA (Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association). Destacar las medidas físicas para minimizar lesiones y el tratamiento específico precoz de las complicaciones.

**Comentarios:** La epidermolisis bullosa se caracteriza por una fragilidad excesiva de la piel que resulta en formación de ampollas y úlceras. Hay más de 20 subtipos, siendo la forma “simple” la más frecuente y favorable caracterizada por afectación de epidermis (queratina basal 5 y 14). A largo plazo algunos subtipos presentan afectación sistémica siendo la sobreinfección su complicación más habitual. El diagnóstico requiere una biopsia cutánea de ampolla reciente (<24h) o inducida con inmunofluorescencia. El tratamiento es multidisciplinar con el objetivo de minimizar la formación de ampollas, favorecer la cicatrización, evitar sobreinfecciones, controlar el dolor y tratar las posibles complicaciones.

### **Fracaso de manejo conservador de absceso de brodie ¿cuál debe ser el mejor tratamiento?**

*García Barrionuevo C, Croche Santander B, Márquez Mira P, Gómez Pérez S, Álvarez Triano M, Carrasco Zalvide M*

*Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva.*

**Introducción:** El absceso de Brodie es una forma infrecuente de presentación de osteomielitis subaguda hematógena. Se caracteriza por la formación de un absceso intraóseo bien delimitado en el contexto de una infección ósea. Existe controversia acerca de si el abordaje debe ser exclusivamente médico en algunos casos, o si ha de realizarse drenaje quirúrgico más antibioterapia siempre.

**Caso clínico:** Varón de 5 años, previamente sano, consulta en urgencias por fiebre intermitente de bajo grado y cojera de 2 semanas de evolución. En la exploración destaca dolor a la palpación inguinal izquierda y a la rotación interna y externa de la cadera ipsilateral. No se objetivan signos inflamatorios locales. Se solicitan radiografía y ecografías de caderas normales.

En la analítica el hemograma es normal y PCR de 23 mg/L. Ante la sospecha de infección osteoarticular se inicia tratamiento con cloxacilina endovenosa. Se realiza gammagrafía ósea en la que destaca hipercaptación en cabeza y cuello femoral compatible con osteomielitis femoral proximal izquierda y RMN en la que se evidencia absceso de Brodie de 23 mm en el margen anterolateral del cuello femoral izquierdo. El hemocultivo fue negativo. La respuesta al tratamiento antibiótico es favorable, quedando afebril en las primeras 72 horas de ingreso, con ausencia de dolor y limitación funcional y normalización de PCR. De manera consensuada con traumatología se decide abordaje conservador mediante antibioterapia endovenosa 14 días con cloxacilina y posterior terapia secuencial con cefuroxima oral 4 semanas más.

A las 48 horas de finalizar el tratamiento reaparece la fiebre. La exploración física es normal, PCR normal. El paciente es ingresado y se reinicia terapia endovenosa con cefuroxima. Se solicita nueva RMN en la que se objetiva persistencia de absceso por lo que se realiza drenaje quirúrgico. Se mantiene antibioterapia hasta completar nuevamente 6 semanas, la evolución es satisfactoria curando sin secuelas.

**Conclusiones:** Si bien la tendencia es hacia un manejo conservador debemos considerar el tratamiento quirúrgico en las siguientes situaciones: absceso > 3 mm. evolución desfavorable tras 48-72 horas y ante la existencia de cloaca en la resonancia magnética dando lugar a fistulas con la consiguiente afectación de tejidos adyacentes.

### **Decaimiento algo más allá de la invaginación y la sepsis.**

*Sánchez Conejero M<sup>1</sup>, Izquierdo Martín A<sup>1</sup>, Acosta Hurtado C<sup>1</sup>, Basso Abad B<sup>1</sup>, Barros García B<sup>1</sup>, Álvarez Mateos MC<sup>1</sup>.*

*Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.<sup>1</sup>*

**Introducción:** El síndrome de enterocolitis inducido por proteínas alimentarias (FPIES) es una alergia gastrointestinal inducida por alimentos no mediada por IgE. Existen dos formas de pre-

sentación, crónico y agudo. Este último debe incluirse dentro del diagnóstico diferencial de shock séptico.

**Caso clínico:** Lactante de 5 meses traída a urgencias por decaimiento, palidez y postración tras varios vómitos alimentarios. Dos horas antes, ingiere por primera vez fórmula adaptada (FA) con maíz. Las 24 horas previas inicia llanto con encogimiento de piernas y dificultad en la defecación.

Exploración física a su llegada regular estado general, palidez de piel, decaída, aunque con adecuada reactividad. Abdomen: normal.

Se realiza expansión con suero salino fisiológico, consiguiendo mejoría clínica y normotensión. Ingresa para observación. Estudio analítico sanguíneo, orina y ecografía abdominal, normal. Durante el ingreso es alimentada con lactancia materna exclusiva; realiza una deposición normal. No presenta nuevos episodios de vómitos ni llanto. Recibe el alta a domicilio con diagnóstico de presunción de probable invaginación intestinal resuelta espontáneamente.

Reingresa 48 horas después por vómitos, decaimiento y palidez intensas, asociando hipotensión. Precisa expansión con fluidos con lo cuál mejora. Dos horas antes ha ingerido leche materna con maíz y arroz. En analítica destaca leucocitosis con neutrofilia. Se amplía estudio con IgE total, IgE específica leche de vaca, arroz y maíz: negativa. Se considera como desencadenante de ambos episodios los cereales, sin poder descartar la FA. Ante la historia compatible, así como la evolución favorable, se diagnostica de PFIES, excluyéndose de la dieta las proteínas de leche de vaca y cereales.

**Conclusiones:** El diagnóstico del PFIES es clínico y deben cumplirse un criterio mayor y al menos tres criterios menores, presentando nuestra paciente todos ellos salvo la diarrea.

En nuestro caso, el reingreso de la paciente permitió indagar en el desencadenante de la clínica descrita y así realizar un manejo adecuado eliminando de la dieta el alimento causal y, por tanto, la prevención de nuevos episodios que puedan comprometer la vida del paciente.

Destacar la importancia de una historia clínica exhaustiva, así como el conocimiento del síndrome para llegar al diagnóstico precoz, evitando tratamientos y pruebas complementarias innecesarias.

### **Sinovitis villonodular pigmentada de rodilla en paciente pediátrico. presentación de un caso**

*Miranda Rengel, F.; Labella Nestares, A.M.; Sevilla Pérez, B.; Burgos Rodríguez, A.; Mozas Ballesteros, I.; Tejerizo Hidalgo, M.*

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario San Cecilio. Granada.*

**Introducción:** La sinovitis villonodular pigmentada (SVP) es una patología muy infrecuente en la edad pediátrica, especialmente en menores de 10 años. Consiste en una afectación proliferativa del tejido sinovial de naturaleza benigna aunque agresiva localmente. La rodilla es la articulación más afectada.

**Caso clínico:** Mujer de 8 años que presenta inflamación y discreto dolor localizado en rodilla izquierda de dos meses de evolución asociado a derrame. No afectación de otras articulaciones. No exantemas ni dolor abdominal. No síndrome febril asociado. En tratamiento con antiinflamatorios habituales, con mejoría parcial del dolor. No antecedentes traumáticos ni antecedentes familiares de psoriasis o enfermedades reumatológicas. A la exploración observamos tumefacción y derrame de rodilla izquierda, sin limitación de la movilidad ni eritema. En el estudio analítico inicial destaca PCR 15.7 mg/L, VSG 42 mm/h, FR negativo, ANA positivos 1/160. En la radiografía se observa edema de partes blandas, sin alteraciones óseas. La ecografía describe engrosamiento sinovial hipoecoico de aspecto irregular con pequeña cantidad de líquido libre. Dada la clínica de nuestra paciente se decide artrocentesis e infiltración de rodilla izquierda obteniéndose líquido de características inflamatorias, con cultivos microbiológicos negativos. Tras la realización de la técnica se objetiva mejoría del dolor y desaparición del derrame articular. Al mes reaparece abundante derrame en rodilla, palpándose engrosamiento

sinovial. Se realiza resonancia magnética que confirmó engrosamiento de morfología irregular y mamelonado de probable origen en la sinovial, compatible con sinovitis villonodular pigmentada.

**Conclusión:** Dentro del estudio de la monoartritis de repetición en la edad pediátrica debemos plantearnos el diagnóstico de SVP y realizar el diagnóstico diferencial con la artritis idiopática juvenil (AIJ) y otras artritis inflamatorias que pueden manifestarse de manera similar. Nuestra paciente inicialmente presenta autoinmunidad positiva, sin embargo, el tratamiento difiere de la patología que exponemos. Para el diagnóstico definitivo de SVP se debe realizar una artroscopia para biopsia y confirmación histológica de la lesión. El tratamiento de elección será la sinovectomía artroscópica. Mientras que en la AIJ será tratamiento con metotrexato y/o biológicos.

### Hallazgo de anomalía mülleriana en adolescente con agenesia renal izquierda y enfermedad de Hirschsprung

*De la Rubia Ortega S, González Campillo T, Martínez Gómez AR, Antón Gamero M, Azpilicueta Idarreta M.*

*Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

**Introducción:** Aunque se conoce la asociación entre la enfermedad de Hirschsprung y diversas patologías, son excepcionales los casos descritos en los que se relaciona con defectos en el desarrollo de los conductos de Müller.

**Caso clínico:** Se describe el caso de una adolescente mujer de 14 años en seguimiento por una agenesia renal izquierda detectada en el periodo neonatal durante el estudio por megacolon agangliónico que precisó resección de 35 cm de colon. Como parte de su seguimiento, se realiza de forma anual una evaluación de la función renal y una ecografía de abdomen y pelvis. Ha permanecido asintomática desde el punto de vista nefrourológico, mantiene un filtrado glomerular normal sin albuminuria y presiones arteriales normales y se aprecia adecuado crecimiento renal compensador. Durante la última

revisión en la consulta, como hallazgo incidental, se detecta en la ecografía de abdomen una morfología uterina alterada, con presencia de dos cavidades endometriales, que se unen en cuello único, lo que orienta al diagnóstico de útero arcuato o didelfo.

**Comentarios:** La asociación entre la agenesia renal y las anomalías en el desarrollo de los conductos de Müller constituye el síndrome de OHVIRA, del acrónimo en inglés *obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis*. Es poco frecuente y hay escasas series recogidas en la literatura científica. Sin embargo, su coexistencia con la enfermedad de Hirschsprung es excepcional con un sólo caso descrito.

El conocimiento de estas posibles asociaciones puede dirigir el diagnóstico precoz y prevenir las eventuales complicaciones de fertilidad secundarias.

### Necrosis grasa una complicación infrecuente en la púrpura de Shönlein-Henoch

*Autores: Mozas Ballesteros I, Sevilla Pérez B, Navas Matos AD, Ruiz-Alba Gómez M, Burgos Rodríguez A, Miranda Rengel F.*

**Introducción:** Es la vasculitis sistémica más frecuente en la infancia. La IgA juega un papel fundamental formando inmunocomplejos que se depositan desencadenando una vasculitis leucocitoclástica. El curso natural es autolimitado. El antecedente de infección respiratoria es frecuente (30-50%), sobre todo por estreptococo beta hemolítico del grupo A. Afecta más a niños entre los 3-15 años. Los criterios diagnósticos según EULAR/PRES: Incluyen afectación de la piel como criterio obligatorio y al menos uno de entre los siguientes: Dolor abdominal, artritis o artralgias, afectación renal y/o a alteraciones histológicas. En general no precisan ingreso. El tratamiento consiste en hidratación, reposo y uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINES). Los corticoides no modifican el curso de la enfermedad, pero pueden ser utilizados en la afectación moderada/grave renal, artritis o en el dolor abdominal.

**Caso clínico:** Varón de 8 años con lesiones purpúricas en miembros inferiores (MMII) y nalgas, dolor abdominal tipo cólico, edemas en MMII y artralgias en tobillos que impiden la deambulación. Las lesiones cutáneas evolucionan a ampollas de contenido hemorrágico. Asocia placa con edema, eritema e intenso dolor en el dorso del pie derecho compatible con placa de celulitis. Con limitación en la movilidad de tobillo. La ecografía muestra lesión compatible con necrosis grasa, sin derrame articular. Recibe tratamiento con corticoides y antibioterapia empírica. Evoluciona favorablemente, aparece nueva lesión en tobillo contralateral. Seguimiento ambulatorio posterior para realizar curas locales de las lesiones cutáneas. \_\_

**Discusión:** Las ampollas hemorrágicas se han visto en <2% de los niños con púrpura de Schönlein-Henoch. La presión parece ser un factor implicado en la patogénesis. La necrosis grasa es una complicación poco frecuente y en ocasiones es difícil el diagnóstico diferencial con otras complicaciones. Hay pocos casos descritos en la literatura. Tiene una evolución clínica favorable con tratamiento antibiótico empírico y corticoide sistémico, como en nuestro paciente.

Otras enfermedades en la infancia pueden tener una presentación similar como la necrólisis epidémica tóxica, eritema multiforme, pénfigo, impétigo bulloso, dermatitis herpetiforme y síndrome de la piel escaldada estafilocócica. La morbilidad a corto plazo se debe principalmente a complicaciones gastrointestinales. A largo plazo está marcada por la afectación renal.

### **Debilidad como motivo de consulta en paciente con distrofia muscular de Duchenne**

*Fernández Bravo C, Rodríguez González M, Lubián Gutiérrez M*

*Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.*

**Introducción:** La distrofia muscular de Duchenne (DMD) constituye la miopatía infantil más prevalente (1 de cada 7.250 niños), causada por una mutación en el gen de la distrofina (herencia AR ligada al X), proteína fundamental para mantener la estructura y funcionamiento de las mio-

fibrillas. Es una miopatía progresiva con afectación de músculo esquelético y cardíaco, que resulta letal antes de la cuarta década de vida. Con la mejoría de los cuidados respiratorios de estos pacientes, ha incrementado la mortalidad secundaria a miocardiopatía. Por tanto, es importante la detección precoz de miocardiopatía para instaurar medidas que frenen su progresión.

**Caso clínico:** Niño de 11 años con DMD (delección del exón 45) en fase de deambulación con seguimiento anual por cardiología pediátrica desde los 6 años, ecocardiografías normales y tratamiento con perindopril desde los 10 años. Refiere disnea y cansancio con la deambulación que aumentan de forma progresiva en los últimos 4 meses, sin evidenciarse empeoramiento de la debilidad muscular. La ecocardiografía es normal. Se realiza resonancia magnética cardíaca (RMNc) revelando dilatación ligera de ventrículo izquierdo con función sistólica moderadamente comprometida (Fracción de Eyección 44%), junto a extensas áreas de fibrosis en cara posteroinferior de ventrículo izquierdo. Se añaden carvedilol y eplerenona al tratamiento con ligera mejoría clínica. A los 12 años continúa en seguimiento con misma medicación y la ecocardiografía revela dilatación y disfunción sistólica ventricular izquierda ligeras.

**Conclusiones:** La identificación de insuficiencia cardíaca en pacientes con DMD puede retrasarse por un solapamiento clínico con la afectación muscular, por lo que ante nuevos síntomas de cansancio, disnea o progresión de la debilidad muscular debe realizarse siempre despistaje de miocardiopatía.

La RMNc presenta un creciente interés en la evaluación de DMD. Esta prueba añade a la medición de función y dimensiones ventriculares de la ecocardiografía, su capacidad para caracterizar el tejido miocárdico y detectar fibrosis (realce tardío con gadolinio), cuya presencia y extensión son predictores de mal pronóstico. Es destacable que la RMNc puede detectar áreas de fibrosis incluso en pacientes con ecocardiografía normal como nuestro caso, siendo una herramienta de gran valor en el diagnóstico precoz de miocardiopatía en la DMD.

## Acidosis metabólica grave en el neonato: no todo es lo que parece

Moreno García MDM, Cabezas Berdión C, Sánchez González A, Jiménez Moreno M, Tapia Trujillo E, Pérez Sánchez A

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Caso clínico:** Neonato de 9 días de vida varón nacido a término con peso adecuado a su edad gestacional y sin antecedentes familiares ni perinatales de interés, alimentado con fórmula artificial desde el nacimiento, que ingresa en Neonatología por vómitos y deposiciones diarreicas de 7 días de evolución asociando deshidratación moderada con afectación del estado general. Afebril. No ambiente epidémico familiar.

Exploración: Regular estado general. Fontanela levemente deprimida. Mucosas secas. Llanto irritable. Taquipnea de 90 rpm. Auscultación cardiorrespiratoria sin alteraciones. Abdomen blando y depresible. Pulsos periféricos presentes, simétricos. Normotenso. Peso al ingreso: 2670g (Pérdida de peso suprafisiológica del 15%).

Pruebas complementarias al ingreso: Equilibrio ácido-base capilar: pH 6,9 HCO<sub>3</sub>: 5,3 mmol/L PCO<sub>2</sub>: 24,2 mmHg. Láctico: 2 mmol/L. Cetonemia negativa. Hemograma normal. Bioquímica: Sodio 152 mEq/L. Potasio 3 mEq/L. Resto de bioquímica normal incluidos reactantes de fase aguda. Coagulación sin alteraciones.

Radiografía de tórax y abdomen, ecografías cerebral y abdominal normales. Se solicitan cultivos de orina, sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR) así como determinación de amoniemia, espectrometría de masa en tándem, y determinaciones de aminoácidos y ácidos orgánicos en líquidos corporales. También solicitamos IgE específica a proteínas de la leche de vaca (PLV).

Entre el diagnóstico diferencial del cuadro incluimos episodio infeccioso (gastroenteritis aguda/sepsis neonatal), alergia o intolerancia a las proteínas de la leche de vaca o posible trastorno del metabolismo intermediario (TMI).

A su ingreso se comienza rehidratación intravenosa, con restricción de proteínas y altos aportes de glucosa ante la imposibilidad de descartar un TMI, así como la administración de

cofactores. Posteriormente ante espectrometría de masa en tándem negativa, se comienza nutrición oral con fórmula hidrolizada con posterior paso a elemental, con evidente mejoría de los síntomas. IgE específica a PLV y cultivos de sangre, orina y LCR negativos. Estudio genético de TMI sin alteraciones.

Juicio clínico: FPIES/SEIPA (Síndrome de enterocolitis inducido por proteínas de los alimentos)

**Conclusiones:** El SEIPA puede presentarse en la edad neonatal como cuadro de vómitos profusos y deposiciones diarreicas asociando deshidratación moderada-grave. Este cuadro se presenta como una alergia no IgE mediada. No todo neonato con acidosis metabólica grave y afectación del estado general presenta un trastorno del metabolismo, por lo que debemos tener en cuenta otras opciones diagnósticas más frecuentes.

## Utilidad de la ecografía pulmonar en el diagnóstico de neumotórax

Morales Arandojo, P.; Alonso Ojembarrena, A.; Estepa Pedregosa, L.; Pérez Reviriego, Á.A.; Ramos Rodríguez, A.; González Diego, D.

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

**Introducción:** La ecografía pulmonar es una técnica de imagen que progresivamente está teniendo mayor utilidad en neonatología debido a su inocuidad, rapidez y su utilidad a pie de cama, incluso siendo más sensible que la radiografía de tórax convencional para ciertas patologías. Una de las más estudiadas mediante esta prueba de imagen es el neumotórax, cuya rapidez de diagnóstico puede ser vital para salvar la vida de ciertos neonatos. Algunos de los signos que nos pueden orientar hacia la presencia de un neumotórax es la ausencia de deslizamiento pulmonar, la ausencia de líneas B y la presencia de abundantes líneas A paralelas.

**Caso clínico:** Recién nacido a término varón de 41 SG, fruto de una gestación controlada, ecografías prenatales normales. Nace mediante parto asistido con vacuoextracción por riesgo de pérdida de bienestar fetal (DIPS variables). Al nacimiento, APGAR 7/9 sin necesidad de reanimación cardiopulmonar. A los minutos de vida

comienza con distrés respiratorio con aleteo nasal. Se ingresa en Neonatología, consiguiendo saturación de O<sub>2</sub> en rango con oxigenoterapia con gafas nasales a 2 lpm y mejoría de la clínica. TA 81/55, frecuencia cardiaca 115 lpm. A la auscultación se objetiva hipoventilación generalizada. Resto de la exploración física sin alteraciones. Se extrae analítica y gasometría venosa y hemocultivo. Se realiza radiografía de tórax PA sin hallazgos patológicos, por lo que se realiza ecografía pulmonar donde se visualiza neumotórax anterior bilateral (se adjuntarán imágenes en presentación). Dicha imagen se confirma mediante radiografía de tórax con rayo horizontal. Durante su ingreso, se realizan controles seriados ecográficos en las 48 horas posteriores hasta confirmar resolución. El paciente presenta en ese tiempo una notable mejoría clínica, pudiéndose dar de alta tras la resolución del cuadro.

**Conclusiones:** La ecografía pulmonar es útil en el diagnóstico diferencial del distrés respiratorio en Neonatología. Se trata de una técnica rápida que puede realizarse a pie de cama del paciente, reproducible y de gran fiabilidad. Permite el seguimiento de los pacientes con neumotórax, evitando la realización de múltiples pruebas de imagen con radiaciones ionizantes.

### Quiste aracnoideo como causante de cefalea en la infancia.

Gutiérrez González M<sup>1</sup>, Salas De Miguel C<sup>1</sup>, Méndez Pérez P<sup>1</sup>, Botana Fernández M<sup>2</sup>, Cambrón Carmona Á<sup>1</sup>, Ambrojo López B<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz; <sup>2</sup>Hospital Universitario Infanta Cristina, Badajoz.

**Introducción:** La cefalea es un motivo frecuente de consulta, en la mayor parte de las ocasiones de origen benigno. Sin embargo, el hecho de que pueda ser un síntoma de un proceso neurológico grave, obliga al pediatra a hacer una historia clínica y exploración física muy minuciosa, constituyendo en muchas ocasiones un reto diagnóstico.

**Caso clínico:** Niño de 11 años que acude a urgencias por cefalea de un mes de evolución y dos episodios de vómitos en las últimas horas.

Refiere que en el último mes ha sufrido varios episodios de características similares y ha perdido peso. El dolor limita sus actividades diarias no yendo al colegio en varias ocasiones. Suele ceder con analgesia habitual y en ocasiones ha interrumpido el sueño. No ha presentado fiebre. Refiere que está siendo seguido por su pediatra y está realizando un calendario de cefalea. Constantes mantenidas. Exploración física y neurológica completamente normal, sin signos de focalidad. Ante la presencia de varios síntomas de alarma en la historia clínica se decide realizar TC craneal de urgencias e ingreso para analgesia intravenosa. En el TC craneal se objetiva imagen hipodensa localizada en fosa temporal izquierda compatible con quiste aracnoideo sin desviación de la línea media. Fondo de ojo normal. Durante su ingreso se contacta con neurocirugía y se realiza RM en la que se observa una mínima desviación de línea media y colapso parcial del ventrículo lateral izquierdo y pedúnculo cerebral izquierdo. Se visualiza, además, higroma subdural frontoparietal bilateral, hallazgos sugestivos de rotura de quiste aracnoideo temporal izquierdo tipo II. De urgencias, se realiza fenestración endoscópica del quiste a cisternas basales con evolución favorable y desaparición de la clínica en el paciente.

**Comentarios:** Una adecuada historia clínica y exploración neurológica son la clave para realizar un diagnóstico correcto de cefalea. El TC es la prueba de imagen de elección en urgencias ante la presencia de signos o síntomas de alarma. Los quistes aracnoideos son lesiones de carácter benigno consistente en colecciones de líquido cefalorraquídeo rodeadas de una membrana aracnoidea. Generalmente son asintomáticos. La intervención quirúrgica se reserva para aquellos que presenten clínica de hipertensión.

### Bronquiolitis obliterante postinfecciosa, diagnóstico de sospecha ante síntomas obstructivos persistentes.

Morales Arandojo P<sup>1</sup>, Remón García C<sup>1</sup>, Guitart Martínez M<sup>1</sup>, Moreno Valero MJ<sup>2</sup>, Pérez Guerrero JJ<sup>1</sup>, Montero Martín M<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz; <sup>2</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Introducción:** La bronquiolitis obliterante (BO) es una neumopatía crónica obstructiva infrecuente, consecuencia de una agresión que desencadena inflamación, fibrosis, estrechamiento y obliteración de la pequeña vía aérea. En pediatría, la forma más habitual es la postinfecciosa, tras neumonía o bronquiolitis generalmente grave de etiología viral, siendo adenovirus el más frecuente. Sin embargo, en ocasiones, debemos sospecharla ante cuadros clínicos-radiológicos compatibles aunque desconozcamos el evento desencadenante o el agente etiológico específico.

**Casos clínicos:** Caso 1: varón remitido a los 6 años por asma y neumonías recurrentes. Antecedentes: bronquiolitis, con cuadros posteriores de bronquitis y bronconeumonías, sin cuadro agudo grave claro. Presenta además tos frecuente, estancamiento ponderal, escasa tolerancia al ejercicio y obstrucción fija en la función pulmonar. En la exploración: asimetría torácica, con crepitantes persistentes en hemitórax izquierdo. Caso 2: niña de 4 años, de origen marroquí, trasladada por precisar cuidados intensivos por insuficiencia respiratoria secundaria a infección por metapneumovirus. Tras estabilización, se objetiva persistencia de la sintomatología con taquipnea, tiraje, auscultación patológica y necesidad de oxigenoterapia a las 2 semanas. Insistiendo en la anamnesis narran sibilancias recurrentes en primeros años, con periodos intercrisis asintomática. 11 meses antes cuadro de neumonía grave de etiología desconocida que precisó intubación, ventilación mecánica y traqueotomía posterior durante 6 meses. Tras cuadro grave persistía taquipnea basal con disnea a mínimos esfuerzos y tos. En ambos casos se realizó estudio para descartar otras entidades responsables, encontrando hallazgos radiológicos característicos de BO. En el primer caso, pulmón hiperclaro unilateral (síndrome de Swyer-James-Mcleod) y en el segundo patrón en mosaico. Se realizó tratamiento de soporte, corticoides inhalados, montelukast y azitromicina. En el segundo caso ciclo con metilprednisolona a 30mg/kg/día debido a la exacerbación grave, presentando respuesta parcial con retirada de oxigenoterapia. En el primer caso, evolución tórpida con sobreinfección recurrente de bronquiectasias, planteándose necesidad de resección quirúrgica.

**Conclusiones:** El diagnóstico de la BO es habitualmente tardío, siendo necesaria la sospecha clínica por parte del pediatra frente a lactantes o preescolares con síntomas obstructivos persistentes y escasa respuesta a tratamientos habituales, junto con hallazgos radiológicos compatibles, así como algún evento sospechoso previo que pudiera corresponderse con la agresión desencadenante.

### **Disuria: más allá de la infección de tracto urinario**

*Gutiérrez Agujetas M, Barros García P, Alonso Ciodaro G, Cabello Anaya MDC, Basso Abad B Sánchez Conejero M*

*Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres.*

**Introducción:** La disuria es un síntoma frecuente en la infancia y adolescencia. En mujeres prepúberes, las causas subyacentes más comunes son las infecciones de tracto urinario (ITU) y vaginitis inespecíficas. La orientación diagnóstica inicial requiere una anamnesis y exploración física minuciosa junto a un estudio sistemático de orina. Existen causas de disuria continua/recidivante de menor incidencia, cuya sospecha diagnóstica es fundamental ya que pueden requerir actuación médico-quirúrgica urgente. Entre éstas destacan etiologías inflamatorias o irritativas, en las que el estudio urinario inicial puede ser normal.

**Caso clínico:** Niña de 10 años con antecedente de dolor abdominal recurrente de diez meses de evolución. Estudio analítico, celiacúa y microbiológico de heces negativos. En seguimiento por Nefrología por ITU baja recidivante (urocultivos positivos tras 5 ciclos antibióticos). Apendicectomía hace diez meses.

Consulta en Urgencias por aumento de intensidad del dolor en los últimos días, localizado en fosa iliaca derecha, continuo, no irradiado, que se intensifica al final de la micción. Respuesta parcial a analgesia. Disuria y urgencia miccional. No tenesmo ni polaquiuria. Afebril.

Exploración física: abdomen doloroso a la palpación en hipogastrio y fosa iliaca derecha, donde presenta zona fibrosa al tacto (distinta a cica-

triz de apendicectomía). No signos de irritación peritoneal. Puño-percusión renal negativa.

Pruebas Complementarias: Hemograma: Leucocitos 15.800/ml (Neutrófilos 71.2%), PCR 50.2 mg/L. Orina normal. Urocultivo negativo. Ecografía abdominopélvica: colección abscesificada en contacto con pared superolateral derecha vesical, la cual muestra cambios inflamatorios.

La paciente ingresa para tratamiento antibiótico intravenoso de absceso intraabdominal posquirúrgico. Ecografía de control a las 96 horas: colección aumentada de tamaño, en contacto con cúpula vesical edematizada, compatible con quiste de uraco abscesificado, emplastrado. Se realiza laparoscopia que confirma diagnóstico ecográfico y resección quirúrgica con evolución favorable.

**Conclusión:** El uraco es un remanente embriológico que conecta cúpula vesical y ombligo. Si su involución no es completa, puede dar lugar a diferentes anomalías, como el quiste de uraco (30%). Suele cursar asintomático. En ocasiones puede complicarse, siendo la infección la forma más frecuente. Resulta fundamental su sospecha diagnóstica ante dolor abdominal y disuria en la infancia.

### Microdelección 16p11.2 asociada a obesidad y alteraciones neurológicas: consideraciones diagnóstico-terapéuticas

Rodríguez León B, López Becerra Y, Carmona Ponce JD, Sánchez Vicente I, Barcia Ramírez A, Espino Aguilar R.

UGC Pediatría. Hospital Universitario de Valme. Sevilla

**Introducción:** La microdelección 16p11.2 es una alteración citogenética asociada, con frecuencia, a trastornos del espectro autista (TEA), sobrepeso y enfermedades relacionadas con el desarrollo neuronal. Se trata de un síndrome de genes contiguos debido habitualmente a microdelecciones de novo. Su prevalencia en población general es de 1/5000 y en pacientes con TEA 1/150. El diagnóstico diferencial incluirá procesos con retraso del desarrollo y rasgos dismórficos menores.

**Resumen del caso:** Niño de 6 años en seguimiento multidisciplinar desde los 4 años por obesidad, macrocefalia, trastorno del comportamiento y retraso psicomotor en áreas del lenguaje y sociabilidad. Exploración física: macrocefalia (PC + 4.26 desviaciones estándar) y obesidad (IMC +5.9 desviaciones estándar). Macrotria con orejas de implantación bajas. Epicantero. Labios finos y extremidades cortas. No acantosis nigricans ni estrías. Desarrollo prepupal.

Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, perfil hepático, renal, creatinina-quinasa, gasometría con ácido láctico, resonancia magnética cerebral, cariotipo, todas ellas normales, y estudio de X-frágil y genético de Prader-Willi, negativos.

A la vista de los resultados se solicita CGH-array donde nos informan una microdelección en el cromosoma 16 con la fórmula arr [GRCh37]16p11.2(29664618\_30117719) x1, caracterizada por la pérdida de 50 sondas de oligonucleótidos de la región 16p11.2 y descrita como una delección intersticial. Actualmente recibe asistencia multidisciplinar por neuropediatría, endocrinología y USMI.

**Conclusiones/comentarios:** Destacamos el papel fundamental de los estudios moleculares de citogenética ya que, en casos como el de nuestro paciente, con clínica variable e inespecífica, el CGH-array permitió tipificar la alteración genética que ocasionaba la comorbilidad asociada. El manejo y tratamiento de estos pacientes implica una evaluación periódica multidisciplinar con terapias adaptadas al neurodesarrollo, atención temprana a áreas del habla y del lenguaje junto a educación nutricional y control de peso.

### Taquicardia paroxística supraventricular como causa de insuficiencia cardiaca en un neonato

Rivas Medina M, Ledesma Albarrán M, Salas De Miguel C, Ramiro Mateos L, Arias S, Ambrojo B  
Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz.

**Introducción:** La taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) se define como un ritmo cardíaco anormalmente rápido. Su origen se encuentra por encima del haz de His. La incidencia en la población pediátrica oscila entre 1/250-25000.

Es la causa más común de taquicardia no sinusal pediátrica y la segunda causa de arritmias en esta población, tras la extrasistolia. Normalmente se trata de un cuadro de inicio súbito y regular, con intervalos QRS estrechos. La frecuencia cardíaca oscila entre 200-300 lpm.

**Caso clínico:** Niña de 19 días que ingresa en UCIN derivada por TPSV. El día previo acude a urgencias de su hospital por palidez generalizada y respiración irregular. Exploración: palidez cutánea, relleno capilar >2 seg., a nivel torácico presenta retracción esternal. Se realiza analítica sanguínea sin hallazgos.

Durante su ingreso inicia taquicardia supraventricular (FC > 250 lpm) sin respuesta a maniobras vagales, por lo que se deriva a UCIN.

Llega a nuestro hospital presentando TPSV mantenida desde hace 5 horas que cede tras maniobras vagales exclusivamente; precisando posteriormente tratamiento con drogas vasoactivas por insuficiencia cardíaca secundaria durante 4 días (Ecocardiografía: fracaso miocárdico biventricular con clínica de bajo gasto cardíaco).

En ECG durante el episodio: taquicardia QRS estrecho, regular, a 300 lpm. ECG de basal: ritmo sinusal a 120 lpm, PR 80 ms y onda delta desde V1-V5 (preexcitación).

Al quinto día, ante la estabilidad clínica pasa a Neonatología sin tratamiento presentando nuevo episodio a 270-300 lpm que precisa adenosina (dos dosis) para revertir el ritmo sinusal. Tras los episodios se objetiva acidosis respiratoria moderada e hígado de consistencia dura a 3 cm bajo reborde costal derecho.

Finalizado el segundo episodio se inicia tratamiento de mantenimiento con beta-bloqueantes orales y se solicita monitorización domiciliaria sin presentar recurrencias por el momento.

**Conclusiones:** Existen diferentes mecanismos de producción de TPSV. Formas automáticas:

generación de impulsos por un foco. Reentrada: alteraciones en la conducción del impulso. El tratamiento agudo tiene como objetivo la interrupción de la taquicardia; incluye maniobras vagales y adenosina en el paciente estable y la cardioversión en pacientes inestables. El tratamiento crónico trata de prevenir recurrencias.

### Secuencia de Potter. A propósito de un caso

Rivas Medina M<sup>1</sup>, Álvarez C<sup>2</sup>, Macías C<sup>3</sup>, Gutiérrez MDLL<sup>1</sup>, Martín Talavera M<sup>3</sup>, Iglesias M<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Perpetuo Socorro y Materno-Infantil, Badajoz; <sup>2</sup>Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres; <sup>3</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Introducción:** La secuencia Potter, síndrome de Potter o agenesia renal bilateral agrupa una serie de hallazgos asociados con una falta de líquido amniótico e insuficiencia renal en un feto. Se trata de un cuadro clínico de herencia autosómica recesiva. La incidencia de síndrome de Potter se estima en 1/4000 embarazos aunque la mejora en el diagnóstico prenatal ha propiciado que muchos de estos embarazos no lleguen al término.

**Caso clínico:** Recién nacida producto de gestación gemelar. Tercera gestación (2 abortos previos). Embarazo controlado, en semana 21 se detecta oligoamnios severo de la segunda gemela. Serología materna negativa excepto inmune a rubeola.

Parto a las 36+5 SEG. Cesárea por presentación pelviana del 2º gemelo. Apgar 3/6/intubado. En paritorio al nacimiento destaca cianosis marcada con retracciones costales e hipoxemia a pesar de VM y FiO<sub>2</sub> 100% (SatO<sub>2</sub> máxima 60%).

A la exploración destaca microftalmos con implantación baja de ambas orejas, paladar íntegro y fascies que recuerda a Potter.

Gasometría capilar al ingreso: pH 6.9, pCO<sub>2</sub> 100 mmHg. Se realiza ecografía abdominal en la que no se visualizan riñones ni en fosas renales ni en fosas iliacas, ecografía cerebral normal y ecocardiografía normal. En radiografía de tó-

rax presenta pulmones poco desarrollados con imagen sugestiva de neumomediastino. Durante las primeras horas de vida mantiene hipoxemia refractaria con tendencia a la bradicardia. A las 9 horas de vida bradicardia progresiva con exitus por insuficiencia respiratoria secundaria a hipoplasia pulmonar congénita por síndrome de Potter.

**Conclusiones:** El síndrome de Potter es una malformación congénita rara que asocia alteraciones estructurales renales que causan oligohidramnios o anhidramnios. La causa de esta patología es desconocida la cual la mayoría de las veces es incompatible con la vida. El diagnóstico suele realizarse en el periodo prenatal mediante ultrasonido obstétrico de rutina el cual nos dará la pauta para la terminación del embarazo y brindar consejo genético a la familia.

### Hijo de madre con virus de la inmunodeficiencia humana (vih). Revisión de casos en un hospital de tercer nivel

*Manzanares Santos S, Ruiz Sáez B, López Vargas E, Ruiz Fernández L, Rodríguez Benítez MV, Pérez Navero JL, Unidad de Neonatología.*

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

#### Introducción:

La incidencia en nuestro país de gestantes infectadas por VIH constituye un problema en aumento debido, entre otras causas, a la creciente llegada de inmigrantes procedentes de países en vías de desarrollo. En muchos de estos casos, se trata de embarazos poco o nada controlados, con el riesgo consecuente de que el niño adquiera la infección.

**Objetivos:** Describir los casos de los hijos de madre con VIH nacidos en el Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.

**Métodos:** Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de los casos de hijos de madre con VIH nacidos nuestro centro. Hemos seleccionado los casos registrados desde que contamos con el programa Neosoft (desde 2009 hasta 2018), documentándose un total de 55.

**Resultados:** En un 74,5% de los casos, el diagnóstico materno de infección por VIH estaba establecido pregestacionalmente. Un 30,9% fueron embarazos poco o nada controlados; la mayoría corresponden a madres inmigrantes (llegadas a España en fases avanzadas de la gestación), aunque también hay casos de mujeres de nuestro medio procedentes de ambientes sociales desfavorables. En cuanto al tratamiento con antirretrovirales durante la gestación, el 80% de las gestantes realizaron una terapia con tres o más fármacos, lo que nos deja los siguientes datos de carga viral (CV) materna previa al parto: un 65,5% de los casos fue indetectable; en un 27,3% la CV fue positiva aunque el 16,4% de las gestantes presentaba menos de 1000 copias/mL. En el periodo postnatal, la mayoría de los recién nacidos recibieron únicamente zidovudina (AZT) como terapia antirretroviral (TAR). Alrededor del 30% recibió triple TAR como profilaxis. Solo un 7% recibió AZT más una dosis única de nevirapina (NVP). Respecto a los controles diagnósticos sucesivos de estos niños, únicamente se ha confirmado la infección por VIH en uno de ellos.

**Conclusiones:** De los 55 hijos de madre con VIH nacidos en nuestro hospital desde 2009 hasta la fecha, solo hemos constatado un niño infectado por el virus. No obstante, 3 de esos 55 casos continúan el seguimiento en otros hospitales y 2 de los casos aún no han finalizado el proceso diagnóstico debido a su reciente nacimiento.

### Rotavirus y crisis convulsivas: nuestra casuística de los últimos 5 años.

*Gómez Pérez S, Pérez Hernández A, Rivera Sánchez N, Guerrero Moreno N.*

*Servicio Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva*

**Introducción:** La infección por rotavirus es la causa más frecuente de gastroenteritis aguda (GEA) en menores de 2 años. Este virus se transmite por vía fecal-oral, aunque la vía respiratoria podría ser otro mecanismo de transmisión. En ocasiones, puede producir complicaciones neurológicas, entre las que se encuentran las convulsiones asociadas a gastroenteritis (CBG), que

suponen una forma rara de presentación de la infección siendo su incidencia poco conocida.

**Métodos:** Se seleccionaron todos los coprocultivos positivos a Rotavirus de los niños del Hospital Juan Ramón Jiménez, entre enero-2013 y diciembre-2017. Se revisó la incidencia de crisis convulsivas en este contexto.

**Resultados:** Se detectó rotavirus positivo en 490 niños, de los cuales presentaron cuadro compatible con CBG 8 (1,7%). Predominio de sexo femenino (62,5%), con edad media de 17,8 meses. En el 87,5% de los casos el cuadro de GEA fue leve con fiebre  $<38,5$  °C o afebril en la misma proporción. El número de crisis por paciente fue 2,3 de media, de tipo generalizadas y duración  $<15$  minutos en todos los casos. En el 50% se usaron benzodiazepinas para la yugulación de las mismas, precisando una de ellas ácido valproico. En cuanto a pruebas complementarias, el 87,5 % de los electroencefalogramas fueron normales, realizándose resonancia magnética craneal en un caso siendo normal. El 12,5 % de los pacientes presentó recurrencia de los episodios. El seguimiento en consultas de Neuropediatría durante un período mínimo de 18 meses mostró un desarrollo psicomotor normal en el 87,5% de casos.

**Conclusiones:** Las CBG son pocos frecuentes en la infección por rotavirus, coincidiendo nuestra incidencia con la bibliografía revisada. Las características clínicas son similares en la mayoría de los casos, lo que permite su identificación, pudiendo evitar excesivas pruebas complementarias. Debe tenerse en cuenta su curso benigno para un correcto manejo y pronóstico, evitando tratamientos agresivos.

### Síndrome celulitis-adenitis como manifestación de sepsis neonatal tardía por *Streptococcus agalactiae*

González Campillo MT, Aroca Aguilar EM, De la Rubia Ortega S, Ferrín Dianez A, Cañuelo Ruiz O, Ruiz Sáez B. Hospital Universitario Reina Sofía (Córdoba).

**Introducción:** El protocolo de fiebre sin foco en lactantes de 1 a 3 meses de vida incluye la realización de pruebas complementarias (analítica sanguínea con hemograma y reactantes de fase

aguda y sistemático urinario) con el objetivo de descartar una infección bacteriana invasiva.

**Caso Clínico:** Exponemos el caso de un lactante de 40 días que consultaba por irritabilidad. Como antecedentes personales: embarazo controlado y normoevolutivo que finalizó con parto vaginal eutócico a las 37 semanas de edad gestacional. El cultivo vaginal materno de *Streptococcus agalactiae* fue positivo, sin embargo, el resultado no estuvo disponible hasta dos días después del parto, por lo que no se realizó profilaxis antibiótica durante este.

En el Servicio de Urgencias se detectó fiebre de  $38,5^{\circ}\text{C}$  axilar sin observarse foco. Se realizó analítica sanguínea donde se evidenció leucopenia con neutropenia (920/microlitro). La tira reactiva de orina y los reactantes de fase aguda (RFA) fueron negativos. Además, se extrajeron muestras para hemocultivo y urocultivo.

Durante el ingreso en planta se inició tratamiento antibiótico empírico con cefotaxima y ampicilina intravenosa. Al día siguiente del ingreso se evidenció la aparición de tumoración submandibular izquierda asociada a celulitis de la zona y se elevaron los RFA en analítica de control. Se solicitó ecografía de la zona, que describía adenopatías submandibulares reactivas, sin signos de abcesificación. En el hemocultivo finalmente se aisló *Streptococcus agalactiae* sensible a ampicilina, pudiendo retirarse la cefotaxima. El paciente concluyó el tratamiento con buena respuesta.

**Conclusión:** El síndrome celulitis-adenitis es una manifestación infrecuente pero característica de sepsis neonatal tardía por *Streptococcus agalactiae*, y no siempre se encuentra presente desde el inicio de la fiebre. La clínica inicial es inespecífica siendo lo más frecuente irritabilidad, rechazo de las tomas y fiebre. A diferencia de la sepsis neonatal precoz, la vía de transmisión puede ser vertical u horizontal (comunitaria o nosocomial) a través del contacto con personas colonizadas. Se estima que un 90% de los casos de celulitis-adenitis por *S. agalactiae* asocian bacteriemia. Por tanto, en lactantes menores de 3 meses con infección local, se debe sospechar la posible asociación de infección invasiva diseminada.

## Úlceras tropicales

*Ferrín Diáñez A, Cañuelo Ruiz O, Ruiz Saez B, Aroca Aguilar EM, Gónzalez Campillo MT, López Vargas E.*

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. Córdoba.*

**Introducción:** Las enfermedades tropicales ya son una realidad en nuestra sociedad, debido al aumento de la población inmigrante, y deben ser tenidas en cuenta. Existe un conjunto de patologías que gracias a la mejora de las condiciones sociosanitarias en nuestro país, se habían convertido en excepcionales. El aumento de la población inmigrante procedente de zonas deprimidas y/o rurales hace necesaria una actualización en el diagnóstico y tratamiento de enfermedades cuya frecuencia había descendido. A continuación, se describe el caso de un paciente, procedente de África Subsahariana, que presenta lesiones vesículo-pustulosas generalizadas.

**Caso clínico:** Varón de 12 años, de origen Senegalés, que tras una estancia en su país de origen durante 40 días, acude al Servicio de Urgencias Pediátricas con un cuadro de lesiones cutáneas vesiculosas dolorosas, y ulcerativas no dolorosas en sacabocados, de predominio en zonas corporales expuestas y febrícula acompañante. Según refieren, su madre y otras personas del pueblo presentan lesiones similares. Se realiza frotis de las lesiones, y se inicia tratamiento empírico con cloxacilina oral y ácido fusídico tópico. El paciente es seguido por su Pediatra de zona, el cual objetiva la resolución del cuadro clínico. En el cultivo tomado de las muestras se aisló *Staphylococcus aureus* sensible a oxacilina y *Streptococcus pyogenes*, confirmándose el diagnóstico de Ectima.

**Conclusiones:** El Ectima es un cuadro que predomina en climas tropicales y estratos socioeconómicos bajos; también en personas con desnutrición, alcohólicos crónicos y pacientes inmunodeprimidos. La causa principal suele ser la picadura de un insecto, que por un entorno en el que predomina la desnutrición y la mala higiene, se sobreinfecta inicialmente por *Streptococcus pyogenes* y posteriormente puede hacerlo por *Staphylococcus aureus* y gramnegati-

vos. Inicialmente, las lesiones son vesículo-pustulosas y dolorosas, para después ulcerarse y hacerse indoloras. Estas lesiones pueden ir acompañadas de fiebre y síntomas generales. El tratamiento es antibiótico tópico (fomentos con sulfato de cobre, mupirocina o ácido fusídico) y sistémico (cloxacilina o amoxicilina/clavulánico). Es importante establecer el diagnóstico diferencial con el Ectima gangrenoso cuyo tratamiento requeriría desbridamiento quirúrgico

## Distensión abdominal en el recién nacido; un signo de alarma en los primeros días de vida

*Pérez Hernández A, Torres Rico M, Jiménez Crespo B, Pérez Hernández P, Álvarez Triano M, Calzada García-Mora C.*

*Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.*

**Introducción:** Los cuadros obstructivos que debutan en los primeros días de vida tienen una incidencia de 1 por cada 1.000 recién nacidos. La localización más frecuente es duodenal, seguida de yeyunoileal y por último colónica. Su tratamiento requiere la descompresión prequirúrgica con sonda nasogástrica (SNG) y posterior cirugía, resecando el segmento atrésico, con anastomosis término-terminal.

**Caso clínico:** Recién nacida a término mujer 2º gemela de gestación gemelar bicorial. Embarazo controlado en consultas de Alto Riesgo por dilatación de asas intestinales y de pelvis renal detectado en la 2º gemela a 20 semanas, no confirmado posteriormente. Cesárea electiva por transversa, Apgar 9/10. Peso al nacimiento 2.970 g.

Presenta desde las primeras horas de vida escasa ingesta y distensión abdominal progresiva. No emite meconio y a las 24h se aprecian vómitos alimenticios y posteriormente biliosos.

A la exploración, presenta abdomen distendido con peristaltismo ausente. Ano permeable y sin restos de meconio en la punta de sonda. Resto normal. Se realiza despistaje infeccioso y gaseometría venosa normal; radiografía simple de abdomen que muestra gran distensión de asas

con ausencia de aire distal. La ecografía abdominal confirma la sospecha de obstrucción. Se realizan también ecografías cardíaca y renal descartándose otras anomalías asociadas.

Se coloca SNG para descompresión y se realiza enema opaco identificándose microcolon por desuso y asas intestinales distendidas compatible con el diagnóstico de atresia ileal distal. El estudio de tránsito no fue concluyente por lo que se realiza laparotomía exploradora y terapéutica, diagnosticándose de atresia ileal tipo III. Se practica resección del defecto y anastomosis término-terminal, con excelentes resultados clínicos.

**Conclusiones:** La atresia intestinal distal es una anomalía congénita que hay que tener presente ante casos precoces de distensión abdominal y vómitos en el período neonatal. A veces existe la sospecha prenatal por distensión de asas y polihidramnios, no detectado en nuestro caso. La atresia ileal tipo III, se caracteriza por no existir comunicación entre los segmentos afectados, acompañándose de un defecto del mesenterio en forma de V. Como consecuencia se produce el síndrome del intestino corto. El diagnóstico precoz permite instaurar el tratamiento médico-quirúrgico adecuado para evitar futuras complicaciones.

### **Afectación testicular en un paciente pediátrico. Cuando lo más frecuente no concuerda hay que seguir investigando**

*Jiménez Moreno M, Sánchez González A, Gutiérrez Carrasco JI, Quiroga Cantero E, Moreno García MDM, Cabezas Berdión C*

*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.*

**Caso clínico:** Niño de 11 años con dolor y aumento del tamaño testicular izquierdo, diagnosticado reiteradamente de orquiepididimitis que se trata con AINEs y antibioterapia. Se realiza ecografía testicular que inicialmente apoya el diagnóstico. Al mes comienza con empeoramiento del estado general y dolor abdominal, por lo que se solicita analítica que muestra elevación de marcadores hepáticos, LDH y ácido

úrico; así como radiografía de tórax y ecografía abdominal en las que se observa derrame pleural y lesión hipodensa hepática. Se repite la ecografía testicular que evidencia infiltración tumoral bilateral. Ante la sospecha de síndrome de lisis tumoral secundario a proceso linfoproliferativo se inicia hiperhidratación, alopurinol y rasburicasa. Se realiza trucut testicular y se amplía el estudio de extensión con TC toracoabdominal, aspirado de médula ósea y punción lumbar. Finalmente se diagnostica de Linfoma de Burkitt e inicia tratamiento quimioterápico con respuesta favorable.

**Comentarios:** Los linfomas suponen el tercer cáncer pediátrico, tras las leucemias agudas y los tumores del Sistema Nervioso Central. El linfoma de Burkitt es el tipo más frecuente de Linfoma no Hodgkin en la infancia. Se caracteriza por una alta tasa de proliferación de células B maduras y traslocaciones del oncogen Cmyc (8q24). Puede ser endémico (95% VEB), esporádico o asociado a inmunodeficiencias. La localización más frecuente es la abdominal, siendo la afectación testicular una manifestación inicial excepcional en pacientes pediátricos (< 3%). En la mayoría la infiltración es unilateral y aunque en los adultos suele relacionarse con estadios avanzados, no parece tener implicaciones pronósticas en niños.

En el diagnóstico diferencial incluimos infecciones, hidroceles, hernias, hematomas, quistes, leucemias y otros tumores. La biopsia guiada por ecografía permite llegar al diagnóstico.

La concentración de quimioterápicos en el testículo es más baja que en otros tejidos, así tradicionalmente el tratamiento se basaba en quimioterapia intensiva, junto a radioterapia y resección, con importantes secuelas a largo plazo. En los últimos años los ensayos han remarcado el escaso papel de la radioterapia y cirugía. Los anticuerpos monoclonales (rituximab) han mejorado la supervivencia.

Resaltamos la presentación inusual de una de las neoplasias infantiles más frecuentes y la importancia de su conocimiento para un diagnóstico precoz.

## Interrupción del arco aórtico, una cardiopatía congénita poco frecuente. a propósito de un caso

*Pardo Romero J, Blanco Borreguero JM, Marcos Córdova C, López Rubio E, Carrión Castellet FJ*

*Hospital Virgen de Valme, Sevilla.*

**Introducción:** La interrupción del arco aórtico (IAA) es una malformación congénita que se caracteriza por una separación completa entre la aorta ascendente y la descendente. Su incidencia es de 19 casos por millón de recién nacidos vivos. La tipo B es la más frecuente. La separación se produce entre la carótida y la subclavia izquierda y se asocia a la presencia de comunicación interventricular (CIV).

La presentación clínica se produce en la primera semana de vida, con signos de insuficiencia cardíaca, cianosis y dificultad respiratoria.

La etiología es desconocida, asociándose a lesiones o síndromes de tipo genético. Especialmente se ha descrito una fuerte asociación entre la IAA tipo B y la microdelección del cromosoma 22q11.2. Esta mutación genética está implicada en una serie heterogénea de fenotipos, como los síndromes de DiGeorge, CATCH 22 y Cayler.

El tratamiento es quirúrgico y debe realizarse en los primeros días de vida.

**Caso clínico:** Recién nacido a término, sin factores de riesgo infeccioso, parto eutócico, que ingresa a las 20 horas de vida por anemia sin datos de hemólisis, ni otros hallazgos, precisando trasfusión. No signos clínicos ni analíticos infecciosos. A la exploración destaca retromicrognatia, raíz nasal ancha, pabellones auriculares de implantación baja y esternón prominente. Resto normal. A las 30 horas de vida presenta empeoramiento del estado general, con pulsos femorales no palpables y trabajo respiratorio. En ecocardiografía: IAA tipo B con CIV, válvula aórtica bicúspide hipoplásica, ductus y foramen oval permeables. Dado los hallazgos, y tras estabilización del paciente, se deriva a hospital de referencia para valoración de intervención quirúrgica. Finalmente se interviene al cuarto día de vida, falleciendo en el postoperatorio inmediato. Actualmente está pendiente el estudio genético.

**Conclusiones:** La dificultad de la detección prenatal, así como su baja incidencia, complican mucho el diagnóstico. Sin embargo el mismo es imprescindible para la corrección quirúrgica en los primeros días de vida.

Ante la sospecha de fenotipo compatible con delección 22q11.2 es muy importante realizar estudio cardiológico para descartar posibles malformaciones cardíacas asociadas.

## Los dolores óseos no son siempre banales

*Sánchez González A, Jiménez Moreno M, Moreno García MDM, Tapia Trujillo E, Cabezas Berdión C, Gutiérrez Carrasco JI*

*Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.*

**Introducción:** El dolor musculoesquelético es un problema frecuente en la práctica clínica pediátrica. Engloba un amplio rango de patologías, desde lesiones banales como traumatismos, síndromes por sobrecarga y osteocondrosis; hasta problemas complejos y graves, como tumores óseos.

**Caso clínico:** Paciente de 9 años que consulta en Urgencias por dolor en región tibial izquierda de dos meses de evolución. No recuerda traumatismo previo y no ha presentado fiebre. Se solicita radiografía de rodilla, impresionando de inflamación de la tuberosidad anterior, por lo que se diagnostica de osteocondrosis.

Durante el mes siguiente acude a su centro de salud en tres ocasiones por persistencia de dolor. Se cataloga de tendinitis y recomiendan reposo y antiinflamatorios. Dada la ausencia de mejoría vuelve a Urgencias, donde solicitan radiografía de pierna izquierda sin lesiones aparentes.

Finalmente su pediatra la deriva a Rehabilitación tras cinco meses de dolor en región tibial izquierda, con empeoramiento progresivo, predominio nocturno, difícil control con analgesia de primer escalón, e inicio de cojera. Una exploración física exhaustiva sugiere una compresión radicular (signos de Lasegue y Bragard positivos). Se realiza una resonancia magnética lumbosacra que evidencia una tumoración só-

lida con afectación del hueso ilíaco izquierdo y compresión de estructuras nerviosas adyacentes. Con estos hallazgos se realiza biopsia de la lesión que confirma el diagnóstico de sospecha: sarcoma de Ewing sacroilíaco.

**Discusión:** El sarcoma de Ewing es la segunda causa de tumor óseo en población pediátrica. El dolor es el síntoma inicial en el 80% de los pacientes. Los signos de alarma que indicarían la conveniencia de derivar al paciente serían el carácter progresivo, el predominio nocturno, la persistencia de la sintomatología durante más de 2-3 meses, la imposibilidad de control del dolor con analgesia y el desarrollo de impotencia funcional. Se estima un retraso en el diagnóstico de al menos 6 meses en el 50 % de los pacientes, especialmente cuando se localiza en la pelvis. Es imprescindible realizar una exploración física exhaustiva sin olvidar las articulaciones adyacentes, en este caso la cadera, porque en ocasiones puede tratarse de un dolor neuropático, como consecuencia de la compresión de un nervio espinal.

### Variante de significado incierto, ¿qué podemos diagnosticar?

*Benítez Moscoso G.<sup>1</sup>, Gilbert JJ<sup>2</sup>, Jiménez Gómez J.<sup>3</sup>, Rodríguez Salas M<sup>3</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>2</sup>Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba; <sup>3</sup>Hospital Universitario Reina Sofía, CORDOBA.

Nuestra paciente presentaba una colestasis neonatal que había sido tratada inicialmente con Kasai, pero que no tenía aún diagnóstico etiológico. Para ello, se solicitaron entre otras pruebas complementarias, el estudio genético de colestasis intrahepática familiar por secuenciación masiva (NGS) donde encontramos que no se había identificado variantes patogénicas o probablemente patogénicas en la secuencia de los genes analizados, sin embargo, se encontraba la presencia en heterocigosis de una variante de significado incierto (VSI), que no estaba descrita en la bibliografía.

La variante c.1265A>G p. (Gln422Arg) identificada en el gen TJP2 predice la sustitución de un aminoácido glutamina por arginina en la po-

sición 422 de la proteína, afectado a un dominio funcional. Los predictores bioinformáticos SIFT y PolyPhn-2 estiman que el cambio tiene un efecto tolerado, mientras que el predictor Mutation Taster estima un efecto patogénico.

El gen TJP2 (OMIM: 607709) está asociado a colestasis intrahepática familiar progresiva (OMIM: 615878) y a hipercolesterolemia familiar (OMIM: 607748), entidades con patrón de herencia autosómica recesiva. Por lo que, dado el patrón de herencia y considerando que el resultado obtenido no es concluyente, los genetistas nos recomiendan continuar ampliando el estudio, así como correlacionarlo con la clínica. Actualmente, la paciente está diagnosticada de colestasis intrahepática familiar progresiva tipo 4.

Las variantes de significado incierto son aquellas variantes que no podemos afirmar que sean patogénicas o no. La genética ha experimentado un gran desarrollo en los últimos tiempos y forma parte de los diagnósticos en la actualidad, pero no siempre podemos encontrar todas las respuestas en ella, es todavía una disciplina de gran proyección. Como pediatras debemos saber identificar casos susceptibles de estudio genético para poder beneficiarnos de ello.

### Cavernomatosis e hipertensión portal, opciones terapéuticas

*Benitez Moscoso G, Gilbert JJ<sup>2</sup>, Rodríguez Salas M<sup>2</sup>, Jiménez Gómez J<sup>2</sup>, González De Caldas R<sup>2</sup>, Jaraba S<sup>2</sup>.*

<sup>1</sup>Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva; <sup>2</sup>Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Niña de 6 años en seguimiento por cavernomatosis portal idiopática, hipertensión portal y 4 varices esofágicas (grados III, I y 2 II) sin varices subcardiales ni gastropatía hipertensiva, con tratamiento con propranolol como profilaxis primaria.

Ingresa de forma urgente en su hospital de origen por hemorragia digestiva alta (HDA), fue estabilizada y trasladada al hospital de referencia para derivación portocava mediante derivación portosistémica intrahepática transyugular (TIPS). Mediante radiología intervencionista y con serie angiográfica se objetiva cavernoma-

tosis portal y ramas portales intrahepáticas permeables, pero no se consigue acceder a ellas, por lo que se opta por puncionar una rama venosa intraesplénica, pero durante el procedimiento se produce la rotura de la vena esplénica, controlando el sangrado con un stent. Finalmente, se cateteriza una colateral intrahepática de la cavernomatosis hasta la vena esplénica y se coloca stent, que precisa prolongarse por estenosis en el segmento no tratado de la vena colateral. A la semana, la paciente continúa en estado crítico, nuevamente por radiología intervencionista se cateteriza el shunt portosistémico y se observa obstrucción completa de este y nuevas colaterales en las venas ácigos y hemiácigos. Se procede a angioplastia intrastents con balón, con posterior trombectomía mecánica sin lograr repermeabilizar el shunt pero se desestima continuar tratamiento. Ante la imposibilidad

de control de la HTP mediante TIPS y la complicación con ascitis y hemoperitoneo organizado, se decide derivación quirúrgica y se realiza a través de una rama principal de la mesentérica superior. Posteriormente, la paciente evoluciona favorablemente, mejorando la HTP y desapareciendo las varices y puede ser dada de alta.

El seguimiento de la HTP y el control de las varices esofágicas es fundamental. La HDA es la complicación más frecuente y es una importante causa de mortalidad. Cuando ha fracasado el tratamiento médico puede estar recomendado el tratamiento derivativo y, en ocasiones, el trasplante hepático. El manejo de la HTP requiere una evaluación cuidadosa de los riesgos y beneficios de las intervenciones, a menudo en ausencia de enfoques basados en la evidencia, extrapolamos las técnicas usadas en adultos que pueden no ser óptimas.

## INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES

**VOX PAEDIATRICA** es la Publicación Oficial de la Asociación Española de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura y se edita en castellano opción a publicación en inglés, accesible en versión impresa y en versión electrónica en la dirección <http://www.spaoyex.es/>. Se trata de una revista de acceso libre basada en el sistema de revisión por pares y que tiene como finalidad la publicación y divulgación de trabajos relacionados con la Pediatría y sus Especialidades. La suscripción es gratuita, se publica semestralmente.

### TIPOS DE ARTÍCULOS

Todos los manuscritos publicados en VOX PAEDIATRICA deberán adecuarse a las normas de publicación de la revista y respetar el formato de alguno de los tipos de artículo que describen a continuación:

#### Originales

Trabajos de investigación clínica o básica, con un diseño analítico adecuado. La extensión del texto (sin incluir resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras) no debe superar un total de 3.000 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 40 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 8. El número de firmantes no debe ser superior a 6.

#### Notas clínicas

Descripción de uno o varios casos clínicos de especial interés u observaciones excepcionales, que supongan una aportación al conocimiento de la enfermedad. La extensión del texto no debe superar un total de 1.500 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 20 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 4. El número de firmantes no debe ser superior a 5.

#### Vox en imagen

Publicación de imágenes de diagnóstico, presentación clínica o tratamiento de patologías que aporten información gráfica relevante. Su título debe contener menos de 8 palabras. El número de firmantes no será superior a 5 y podrá incluir hasta 4 figuras con un texto explicativo que no supere las 250 palabras. El número de citas bibliográficas no será superior a 3.

#### La Vox del Residente

Espacio liderado y dedicado a los médicos internos residentes de Pediatría. Aportaciones científicas en forma de originales, casos clínicos o revisiones.

#### Editoriales

Discusión de avances recientes en Pediatría, preferiblemente relacionados con algunos de los artículos publicados en ese número de la revista. Este tipo de artículos será encargado por el Comité Editorial de la Revista y no deberá superar las 1200 palabras y las 5 citas bibliográficas.

#### Resumen de comunicaciones y ponencias

Se publicarán los resúmenes de las comunicaciones y ponencias de las reuniones científicas de las Sociedades científicas SPAOYEX y SPAO.

#### Cartas al director

Se publicarán contenidos breves referidos a la línea editorial o a alguna de los artículos publicados.

#### Otras secciones

La revista VOX PAEDIATRICA tiene también otras secciones como Protocolos clínicos, Revisiones, Informes Técnicos, Crítica de libros, Conferencias y Artículos especiales. Los auto-

res que deseen colaborar en alguna de estas secciones deben consultar previamente con la dirección de la revista.

## PRESENTACION Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

VOX PAEDIATRICA aceptará revisar manuscritos escritos en los idiomas castellano e inglés. En el caso de ser acordada su publicación, pasarán a ser propiedad permanente de la revista y no podrán ser reproducidos en parte o totalmente sin permiso de la misma. No se admitirán trabajos presentados o publicados en otra revista. Los componentes de un artículo deberán ser ordenados como sigue en un documento único escrito en letra "times new roman" 12 a espacio único y en páginas separadas: Página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas y pies de figuras. Todas las páginas deberán ser numeradas consecutivamente.

### Página titular

La página titular deberá contener los datos siguientes:

- Título del artículo. Deberá ser lo más explícito posible y en cualquier caso de una extensión no superior a 85 letras. Se recomienda evitar palabras como "niño", "infancia" "pediatría", etc., que están implícitos en el título y contenido de la revista.
- Lista de autores en el mismo orden en el que deben aparecer en la publicación. Deben citarse primer nombre y uno o dos apellidos de cada autor. Debe tenerse en cuenta que el formato que los autores elijan para su firma será, en caso de publicación del artículo, el mismo que figurará en las distintas bases de datos bibliográficos en las que VOX PAEDIATRICA está incluida.
- Nombre del centro de trabajo, localidad y provincia de cada uno de los autores.
- Si el trabajo ha sido financiado debe incluirse el origen y numeración de dicha financiación.
- Presentación previa en reuniones, congresos o simposios, con nombre, ciudad y fecha.
- Nombre, dirección, número de teléfono y correo electrónico del autor al que debe dirigirse la correspondencia.

- Recuento de palabras del texto propiamente dicho, excluyendo resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras.

- Fecha de envío.

### Resumen y palabras clave

Se incorporará resumen estructurado en español e inglés de 250 palabras, aproximadamente, en los trabajos originales con los siguientes apartados: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados, y Conclusiones. En cada uno de ellos se describirán, respectivamente, el problema motivo de la investigación, la manera de llevar a cabo la misma, los resultados más destacados y las conclusiones que se deriven de los resultados. Los autores deben procurar que el resumen incluya con detalle los resultados más importantes. Al final de la página donde figure el resumen, deberán añadirse de 3 a 10 palabras clave que corresponderán a términos incluidos en el Medical Subject Headings del Index Medicus. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh>. Las notas clínicas no deberán acompañarse de resumen ni palabras clave.

### Texto

Se recomienda la redacción del texto en forma impersonal. Conviene dividir los trabajos en secciones. Los originales en: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados y Discusión. Se recomienda utilizar el mínimo número de abreviaturas posible que deberán ser definidas en el momento de su primera aparición. Se evitarán abreviaturas en el título y en el resumen. Los autores pueden utilizar tanto las unidades métricas de medida como las unidades del Sistema Internacional (SI). Cuando se utilicen las medidas del SI es conveniente incluir las correspondientes unidades métricas inmediatamente después, en paréntesis. Los fármacos deben mencionarse por su principio activo en letra minúscula. Los instrumentos utilizados para realizar técnicas de laboratorio u otras, deben ser identificados, en paréntesis, por la marca así como por la dirección de sus fabricantes.

### Bibliografía

Las citas bibliográficas deben ser numeradas consecutivamente por orden de aparición en el

texto en números volados. La referencia de artículos de revistas se hará en el orden siguiente: autores, empleando el o los apellidos seguido de la inicial del nombre sin puntuación, y separando cada autor por una coma; título completo del artículo en lengua original; nombre de la revista según abreviaturas del Index Medicus, disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/jrbrowser.cgi>; año de aparición, volumen e indicación de la primera y última página. Deben mencionarse todos los autores cuando sean seis o menos; cuando sean siete o más deben citarse los seis primeros y añadir después las palabras “et al.”. Un estilo similar se empleará para las citas de los libros. A continuación se exponen tres ejemplos:

#### **Artículo**

Coronel Rodríguez C, Hernández Hernández A, González Zorzano E, Escolar Jurado M, Garre Contreras A, Guisado Rasco MC. Estudio epidemiológico de factores ambientales comparativo sobre la percepción y hábitos de salud de las familias andaluzas respecto de las españolas sobre nutrición infantil. *Vox Paediatr* 2017; 24:11-21

#### **Libro**

Pérez Navero JL, Ibarra de la Rosa I, Camino León R, editores. *La Pediatría a través de casos clínicos*. 1ª Ed. Madrid: Ergon; 2014.

#### **Capítulo de libro**

García Blanco JM, Hidalgo-Barquero del Rosal E. Hematuria. En Antón M y Rodríguez LM Editores. *Nefrología pediátrica. Manual práctico*. 1ª Ed. Madrid: Panamericana Médica. 2010. p 3-9.

No deben incluirse en la bibliografía citas del estilo de “comunicación personal”, “en preparación”, “sometido a publicación” o de resúmenes de Congresos que no estén publicados en una revista científica. Si se considera imprescindible citar dicho material debe mencionarse su origen en el lugar correspondiente del texto.

Para elaborar la bibliografía pueden consultarse las normas del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (actualizadas en agosto de 2013). Disponible en: <http://www.icmje.org>

#### **Tablas**

Deben ser numeradas en caracteres árabes por orden de aparición en el texto. Serán escritas a doble espacio, no sobrepasarán el tamaño de un folio y se remitirán en el mismo documento en hojas separadas consecutivas. Tendrán un título en la parte superior que describa concisamente su contenido, de manera que la tabla sea comprensible por sí misma sin necesidad de leer el texto del artículo. Si se utilizan abreviaturas deben explicarse al pie de la tabla. Debe evitarse presentar los mismos datos en texto, tablas y figuras.

#### **Figuras**

Incluyen gráficas, dibujos o fotografías. Se numerarán en caracteres árabes de manera correlativa y conjunta como figuras, por orden de aparición en el texto. Las figuras deben tener una resolución mínima de 300 dpi y uno de los siguientes formatos: JPG, TIFF y PDF y MS Office. También puede mandar archivos comprimidos (.zip). Eventualmente se podrán publicar a color previa consulta y acuerdo con el comité Editorial. Si se reproducen fotografías o datos de pacientes, éstos no deben ser identificativos del sujeto. En todos los casos los autores firmantes deben dejar constancia escrita de que poseen un consentimiento informado escrito de los padres o tutores legales que autorice su publicación, reproducción y divulgación en soporte papel y en Internet en formato de libre acceso en VOX PAEDRIATICA. El Comité Editorial podrá requerirlo a los autores cuando sea necesario. Las figuras se acompañarán del correspondiente pie, escrito en hoja incorporada al texto.

#### **RESPONSABILIDADES ÉTICAS**

Reproducción de material ya publicado: Los autores son responsables de obtener los oportunos permisos para reproducir en VOX PAEDRIATICA material (texto, tablas o figuras) de otras publicaciones. Estos permisos deben solicitarse tanto al autor como a la editorial que ha publicado dicho material.

Autoría: En la lista de autores deben figurar únicamente aquellas personas que han contribuido intelectualmente al desarrollo del trabajo. Haber

ayudado en la colección de datos o haber participado en alguna técnica no son por sí mismos criterios suficientes para figurar como autor. En general, para figurar como autor se deben cumplir los siguientes requisitos:

1. Haber participado en la concepción y realización del trabajo que ha dado como resultado el artículo en cuestión.
2. Haber participado en la redacción del texto y en las posibles revisiones del mismo.
3. Haber aprobado la versión que finalmente va a ser publicada. El Comité Editorial de VOX PAEDIATRICA declina cualquier responsabilidad sobre posibles conflictos derivados de la autoría de los trabajos que se publican en la Revista.

**Publicación previa y redundante:** El contenido del artículo debe ser completamente original, no haber sido publicado previamente ni estar enviado a cualquier otra publicación (ni sometido a consideración). Estas restricciones no son aplicables a los resúmenes publicados de comunicaciones, ponencias o conferencias presentados en reuniones científicas nacionales o internacionales. Los autores deben ser conscientes de que no revelar que el material sometido a publicación ha sido ya total o parcialmente publicado constituye un grave quebranto de la ética científica.

**Consentimiento informado. Comités de investigación y/o Ética.** Los autores deben mencionar en la sección de métodos que los procedimientos utilizados en los pacientes y controles han sido realizados tras obtención de un consentimiento informado de los padres. Es necesario que el estudio haya sido revisado y aprobado por los Comités de Investigación y/o Ética de la institución donde se ha realizado el estudio. Cuando se describan experimentos con animales hay que indicar si se han seguido las correspondientes recomendaciones institucionales y nacionales reguladoras del cuidado y la utilización de animales de laboratorio. En el caso de la descripción de casos clínicos en cualquiera de las secciones de la revista, fundamentalmente cuando el paciente pueda ser reconocido bien por la descripción de la enfermedad o por las figuras que ilustren el artículo, los autores de-

berán dejar constancia escrita de que poseen el documento de consentimiento informado de padres o tutores explicitando su permiso para la publicación tanto del texto del artículo como de las posibles imágenes del mismo.

Del mismo modo, en todos los casos, los autores deberán declarar que han seguido los protocolos establecidos por sus respectivos centros sanitarios para acceder a los datos de las historias clínicas cuando vayan a ser utilizados en investigación y divulgación entre la comunidad científica.

### ENVÍO DE MANUSCRITOS

Los manuscritos para VOX PAEDIATRICA deben enviarse al correo electrónico [voxpaediatrica@gmail.com](mailto:voxpaediatrica@gmail.com)

mediante una **carta de presentación** donde los autores deben hacer constar que:

El manuscrito es remitido en exclusiva a VOX PAEDIATRICA de forma que no está siendo sometido a consideración en cualquier otra publicación y que no ha sido publicado previamente ni en todo ni en parte. Estas restricciones no son aplicables a los resúmenes derivados de las presentaciones en Congresos u otras reuniones científicas.

Los autores son responsables de la investigación (confirmación autoría).

Los autores han participado en su concepto y diseño, análisis e interpretación de los datos, escritura y corrección del manuscrito, así como que aprueban el texto final que ha sido enviado a VOX PAEDIATRICA.

Los autores especifican su titulación laboral y académica.

**Declaración de conflicto de intereses.** Los autores firmantes deben especificar si tienen algún conflicto de intereses en relación a su manuscrito. Especialmente, en estudios con productos comerciales, los autores deberán declarar si poseen acuerdo alguno con las compañías cuyos productos aparecen en el manuscrito enviado o si han recibido ayudas económicas de cualquier tipo por parte de las mismas a fin de discutir con los autores implicados cómo debe ser referido

este hecho en la publicación. El Comité Editorial directamente o una vez atendida la opinión de los revisores, se reserva el derecho de rechazar los trabajos que no juzgue apropiados, así como de proponer las modificaciones de los mismos que considere necesarias.

Antes de enviar el manuscrito compruebe el contenido de su envío. Página titular incluyendo: título, lista de autores, nombre y dirección del centro, financiación, teléfono, correo electrónico, recuento de palabras, fecha de envío; Resumen en castellano y en inglés en los originales; Palabras clave; Texto; Bibliografía; Tablas numeradas con sus títulos; Figuras identificadas numeradas y sus leyendas.

Antes de la publicación en versión impresa o electrónica del artículo, el autor de correspondencia recibirá por correo electrónico las pruebas del mismo para su corrección, que deberán ser devueltas en el plazo de 48 horas siguientes a su recepción.

## **Recopilación de los revisores de Vox Paediatrica 2018**

Alonso Salas, María Teresa

Ariza Jiménez, Ana B

Cañete Estrada, Ramón

Durán Hidalgo, Isabel

Espín Jaime, Beatriz

Fernández Ramos, Joaquín A

García Menor, Emilia

Gil Campos, Mercedes

Gilbert Pérez, Juan José

Gómez de Terreros Sánchez, Ignacio

González Cortes, Rafael

Infante Pina, Dámaso

Navarro Quesada, Francisco Javier

Rodríguez Salas, Mónica

Torres Borrego, Javier



## **DISTINCIONES A SOCIOS DE LA SPAOYEX**

- El Dr. Joaquín Ortiz Tardío en reconocimiento de sus valores de profesionalidad, competencia, compromiso, espíritu de servicio, liderazgo y entrega en beneficio de la profesión médica, ha recibido el premio Medicina Gaditana 2018 que otorga el Colegio de Médicos de Cádiz.
- La Dra. M<sup>a</sup> Teresa Alonso Salas ha sido nombrada Socia de Honor de la Asociación Española de Pediatría en virtud de la labor realizada a favor de la Pediatría y los méritos científicos y profesionales contraídos, en el 67 Congreso de la AEP celebrado en Burgos del 4 al 6 de Junio del 2019. A propuesta de la SPAOYEX

## **SESIONES CLÍNICAS SELECCIONADAS DE HOSPITALES Y CENTROS DE SALUD QUE SE PUBLICAN PERIÓDICAMENTE EN LA PAGINA WEB DE LA SPAOYEX**

Como se acordó en la Asamblea del CVII Reunión Científica de la SPAOYEX celebrada en Cáceres el 8-9 de Marzo del 2019. Periódicamente vamos a incluir en la web de nuestra Sociedad las sesiones clínicas de más interés que consideren los diferentes hospitales y Centros de Salud de nuestro ámbito de influencia. Se trata de poner en valor la calidad asistencial y el nivel científico que prestamos a nuestros pacientes. Todas estas sesiones clínicas están subidas en PDF a la web de la Sociedad.

A los ponentes se les envía un certificado que avala la calidad del trabajo y la publicación.

En los próximos meses se incluirán las nuevas aportaciones remitidas por los Jefes de Servicio y/o Tutores de cada Centro a la dirección de correo electrónico: [secretariacmteejecutivospaoyex@gmail.com](mailto:secretariacmteejecutivospaoyex@gmail.com).

## **REUNION CONJUNTA DE LA SPAOYEX Y SPAO**

La próxima reunión conjunta de ambas Sociedades Científicas se celebrará en Huelva en la primavera del 2020.



## SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ANDALUCÍA OCCIDENTAL Y EXTREMADURA (SPAoyEX)

La SPAoyEX está integrada como Sociedad Regional en la Asociación Española de Pediatría. Sus fines son promover el desarrollo de la Pediatría y Puericultura, en sus aspectos científicos, asistenciales, sociales y profesionales y cuantas acciones puedan redundar en beneficio de los intereses de niños y adolescentes, especialmente en lo referente a la salud. Es una institución científica de ámbito regional, sin ánimo de lucro cuyo ámbito territorial comprende las provincias de Badajoz, Cáceres, Cádiz, Córdoba, Huelva y Sevilla.

Sus principales actividades son facilitar la convocatoria y celebración de congresos y reuniones científicas de ámbito regional, y con el patrocinio de la Asociación Española de Pediatría impulsar y llevar a cabo proyectos de investigación, cursos y conferencias.

### ¿Cómo hacerse miembro?

Para ser miembro numerario de la SPAoyEX es requisito indispensable tener o estar en vías de obtención del título de Especialista en Pediatría y ejercer la profesión en alguna de las siguientes provincias: Badajoz, Cáceres, Cádiz, Córdoba, Huelva y Sevilla.

Los miembros agregados son aquellos médicos o profesionales que lo soliciten y que acrediten especial interés por la Pediatría. Estos podrán participar en todas las actividades de la Sociedad, pero sin derecho a voto ni a formar parte de la Junta Directiva.

Para asociarse deberá enviar un correo electrónico a la dirección [secretariacmteejecutivos-paoyex@gmail.com](mailto:secretariacmteejecutivos-paoyex@gmail.com) haciendo constar todos los datos personales, dirección electrónica, dirección postal y datos bancarios, hospital o centro de trabajo.

### Nuestra página web <https://spaoyex.es>

En ella tendrá acceso a la información de las actividades científicas organizadas y de las principales noticias de interés. También contiene los estatutos de la Sociedad y los miembros de la Junta directiva.

### VOX PAEDIATRICA

La Revista VOX PAEDIATRICA es el órgano de expresión de la SPAoyEX. Su publicación es semestral tanto en edición impresa como en versión digital. La suscripción es gratuita y puede acceder a su contenido en la página web <https://spaoyex.es/voxp>

### ¿Eres residente?

Ánimate y envía manuscritos para su publicación en la sección la Vox del Residente, espacio de la revista especialmente dedicado a los especialistas en formación.

### ¿Tiene alguna imagen con especial interés docente?

Remítala para su publicación en la sección Vox en imagen con un texto explicativo según la información para autores.

### Otras secciones

La revista acepta manuscritos originales y notas clínicas y también publica por encargo editoriales, informes técnicos y los resúmenes de las ponencias y comunicaciones científicas de la SPAoyEX.

Visítenos en <https://spaoyex.es/voxp>

**1. NOMBRE DEL MEDICAMENTO.**

Bexsero suspensión inyectable en jeringa precargada. Vacuna meningocócica del grupo B (ADNr, de componentes, adsorbida)

**2. COMPOSICIÓN CUALITATIVA Y CUANTITATIVA.**

Una dosis (0,5 ml) contiene:

Proteína recombinante de fusión NHBA de *Neisseria meningitidis* del grupo B<sup>1,2,3</sup> 50 microgramos.

Proteína recombinante NadA de *Neisseria meningitidis* del grupo B<sup>1,2,3</sup> 50 microgramos.

Proteína recombinante de fusión fHbp de *Neisseria meningitidis* del grupo B<sup>1,2,3</sup> 50 microgramos.

Vesículas de la membrana externa (OMV) de *Neisseria meningitidis* del grupo B cepa NZ98/254 medidas como la cantidad total de proteína que contiene el PorA P1.4<sup>2</sup> 25 microgramos.

<sup>1</sup> producida en células *E. coli* mediante tecnología de ADN recombinante; <sup>2</sup> adsorbida en hidróxido de aluminio (0,5 mg Al<sup>3+</sup>); <sup>3</sup> NHBA (antígeno de *Neisseria* de unión a heparina), NadA (adhesina A de *Neisseria*), fHbp (proteína de unión al factor H).

Para consultar la lista completa de excipientes, ver sección 6.1.

**3. FORMA FARMACÉUTICA.** Suspensión inyectable. Suspensión líquida blanca opalescente. **4. DATOS CLÍNICOS. 4.1. Indicaciones terapéuticas.** Bexsero está indicado para la inmunización activa de individuos a partir de 2 meses de edad frente a la enfermedad meningocócica invasiva causada por *Neisseria meningitidis* grupo B. El impacto de la enfermedad invasiva en diferentes grupos de edad, así como la variabilidad de la epidemiología del antígeno para cepas del grupo B en diferentes áreas geográficas debe tenerse en cuenta al vacunar. Ver sección 5.1 para información sobre protección frente a cepas específicas del grupo B. El uso de esta vacuna debe seguir las recomendaciones oficiales.

**4.2. Posología y forma de administración.** Posología **Tabla 1. Resumen de posología.**

Edad a la primera dosis	Inmunización primaria	Intervalos entre dosis primarias	Dosis de recuerdo
<b>Lactantes de 2 a 5 meses de edad<sup>a</sup></b>	Tres dosis de 0,5 ml cada una	No menos de 1 mes	Sí, una dosis entre los 12 y 15 meses de edad con un intervalo de al menos 6 meses entre la primovacunación y la dosis de recuerdo <sup>b,c</sup>
<b>Lactantes de 3 a 5 meses de edad</b>	Dos dosis de 0,5 ml cada una	No menos de 2 meses	
<b>Lactantes de 6 a 11 meses de edad</b>	Dos dosis de 0,5 ml cada una	No menos de 2 meses	Sí, una dosis en el segundo año de vida con un intervalo de al menos 2 meses entre la primovacunación y la dosis de recuerdo <sup>d</sup>
<b>Niños de 12 a 23 meses de edad</b>	Dos dosis de 0,5 ml cada una	No menos de 2 meses	Sí, una dosis con un intervalo de 12 a 23 meses entre la primovacunación y la dosis de recuerdo <sup>d</sup>
<b>Niños de 2 a 10 años de edad</b>	Dos dosis de 0,5 ml cada una	No menos de 1 mes	Se debe considerar una dosis de recuerdo en individuos con riesgo continuado de exposición a la enfermedad meningocócica, según las recomendaciones oficiales <sup>d</sup>
<b>Adolescentes (desde 11 años de edad) y adultos<sup>e</sup></b>			

<sup>a</sup> La primera dosis no debe administrarse antes de los 2 meses de edad. La seguridad y eficacia de Bexsero en lactantes de menos de 8 semanas no se ha establecido. No se dispone de datos. <sup>b</sup> En caso de retraso en la administración, la dosis de recuerdo no se debe administrar más tarde de los 24 meses de edad. <sup>c</sup> Ver sección 5.1. La necesidad y el plazo de otras dosis de recuerdo no han sido determinados. <sup>d</sup> Ver sección 5.1. <sup>e</sup> No hay datos sobre los adultos mayores de 50 años.

**Forma de administración** La vacuna se administra mediante inyección intramuscular profunda, preferiblemente en la zona anterolateral del muslo en lactantes o en la zona del músculo deltoide del brazo en sujetos mayores. Deben usarse zonas de inyección distintas si se administra más de una vacuna a la vez. La vacuna no debe inyectarse por vía intravenosa, subcutánea o intradérmica y no debe mezclarse con otras vacunas en la misma jeringa. Para consultar las instrucciones de manipulación de la vacuna antes de la administración, ver sección 6.6. **4.3. Contraindicaciones.** Hipersensibilidad a los principios activos o a alguno de los excipientes incluidos en la sección 6.1. **4.4. Advertencias y precauciones especiales de empleo.** Al igual que con otras vacunas, la administración de Bexsero debe posponerse en caso de que el paciente sufra enfermedad febril aguda grave. No obstante, la presencia de una infección menor, como un resfriado, no es motivo para aplazar la vacunación. No inyectar por vía intravascular. Al igual que con todas las vacunas inyectables, siempre deberá estar inmediatamente disponible una supervisión y un tratamiento médico adecuados en caso de que se produzca una reacción anafiláctica tras la administración de la vacuna. En relación con la vacunación, pueden producirse reacciones de ansiedad, tales como reacciones vasovagales (síncope), hiperventilación o reacciones de estrés, como respuesta psicógena a la inyección con aguja (ver sección 4.8). Es importante contar con los procedimientos necesarios para evitar que el paciente se lesione a causa de un desfallecimiento. Esta vacuna no debe administrarse en pacientes con trombocitopenia o trastornos de la coagulación que pudieran contraindicar la inyección intramuscular, a no ser que el posible beneficio supere claramente el riesgo de administración. Al igual que con cualquier vacuna, es posible que la vacunación con Bexsero no proteja a todos los receptores de la vacuna. No se espera que Bexsero proporcione protección frente a todas las cepas circulantes de meningococo del grupo B (ver sección 5.1). Al igual que con muchas vacunas, los profesionales sanitarios deben saber que puede producirse una elevación de temperatura tras la vacunación de lactantes y niños (menos de 2 años de edad). La administración profiláctica de antipiréticos en el momento de la vacunación y justo después de ésta puede reducir la incidencia y la intensidad de las reacciones febriles. La medicación antipirética debe iniciarse según las directrices locales en lactantes y niños (menores de dos años). Es posible que las personas con capacidad de respuesta inmune disminuida, ya sea por el uso de terapia inmunosupresora, un trastorno genético u otras causas, tengan una menor respuesta de anticuerpos a la inmunización activa. Se dispone de datos de inmunogenicidad en sujetos con deficiencias del complemento, asplenia o disfunciones esplénicas (ver sección 5.1). Los sujetos con deficiencias del complemento hereditarias (por ejemplo, deficiencias de C3 o C5) y los sujetos que están recibiendo tratamientos que inhiben la activación del complemento terminal (por ejemplo, *eculizumab*) tienen un mayor riesgo de enfermedad invasiva causada por *Neisseria meningitidis* del grupo B, incluso aunque desarrollen anticuerpos después de la vacunación con Bexsero. No existen datos sobre el uso de Bexsero en sujetos mayores de 50 años y los datos son limitados en pacientes con condiciones médicas crónicas. Deberá considerarse el posible riesgo de apnea y la necesidad de control respiratorio durante 48-72 horas tras la primovacunación en lactantes muy prematuros (nacidos ≤ 28 semanas de gestación) y, en particular, a aquellos con un historial previo de inmadurez respiratoria. Como el beneficio de la vacunación es alto en este grupo de lactantes, ésta no debería anularse ni retrasarse. El tapón de la jeringa puede contener látex de caucho natural. Aunque el riesgo de desarrollar reacciones alérgicas es muy pequeño, los profesionales de la salud deberán sopesar los beneficios y los riesgos antes de administrar esta vacuna a pacientes con un historial conocido de hipersensibilidad al látex. Se utiliza kanamicina en el proceso inicial de fabricación y se retira en fases posteriores del proceso. Los niveles de kanamicina, si los hay, son inferiores a 0,01 microgramos por dosis. No se ha establecido la seguridad de uso de Bexsero en las personas con hipersensibilidad a la kanamicina. **4.5. Interacción con otros medicamentos y otras formas de interacción.** **Uso con otras vacunas** Bexsero se puede administrar de manera simultánea con cualquiera de los siguientes antígenos de vacuna, ya sea como vacunas monovalentes o combinadas: difteria, tétanos, tos ferina acelular, *Haemophilus influenzae* tipo b, poliomiéлитis inactivada, hepatitis B, conjugado neumocócico heptavalente, sarampión, paperas, rubéola, varicela y conjugado meningocócico de los grupos A, C, W, Y. Los estudios clínicos demostraron que las respuestas inmunes de las vacunas habituales coadministradas no resultaron afectadas por la administración simultánea de Bexsero, según índices de respuesta de anticuerpos no inferiores a los de las vacunas habituales administradas solas. En varios estudios se dieron resultados inconsistentes en las respuestas al poliovirus inactivado tipo 2 y al serotipo neumocócico 6B conjugado y también se observaron títulos de anticuerpos inferiores al antígeno pertactina de tos ferina, sin embargo, todos estos datos no sugieren una interferencia clínica significativa. Debido a un riesgo aumentado de fiebre, dolor a la presión en el lugar de inyección, cambio en los hábitos alimentarios e irritabilidad cuando Bexsero se administra conjuntamente con las vacunas antes mencionadas, debe considerarse la vacunación por separado siempre que sea posible. El uso profiláctico de paracetamol reduce la incidencia y la gravedad de la fiebre sin afectar a la inmunogenicidad de Bexsero o de las vacunas habituales. No se ha estudiado el efecto de otros antipiréticos distintos del paracetamol en la respuesta inmune. No se ha estudiado la administración simultánea de Bexsero con otras vacunas distintas de las mencionadas anteriormente. Cuando se administra de forma simultánea con otras vacunas, Bexsero debe administrarse en zonas de inyección independientes (ver sección 4.2). **4.6. Fertilidad, embarazo y lactancia.** **Embarazo.** No hay suficientes datos clínicos disponibles de embarazos expuestos. Se desconoce el posible riesgo en embarazadas. No obstante, la vacunación no debería aplazarse en caso de riesgo evidente de exposición a una infección meningocócica. No hubo evidencias de toxicidad fetal o materna ni de efectos en el embarazo, el comportamiento materno, la fertilidad femenina o el desarrollo postnatal en un estudio en el que se administró Bexsero a conejas en dosis unas 10 veces superiores a las de los humanos basadas en el peso

corporal. **Lactancia** No hay información disponible sobre la seguridad de la vacuna en las mujeres y sus hijos durante el periodo de lactancia. Deben sopesarse los riesgos y los beneficios antes de tomar la decisión de inmunizar durante la lactancia. No se observaron reacciones adversas en conejas vacunadas ni en sus crías durante 29 días de lactancia. Bexsero fue inmunogénico en los animales madre vacunados antes de la lactancia y se detectaron anticuerpos en las crías, aunque no se determinaron los niveles de anticuerpos presentes en la leche. **Fertilidad** No existen datos sobre fertilidad en humanos. No hubo efectos en la fertilidad femenina en los estudios con animales. **4.7. Efectos sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas.** La influencia de Bexsero sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas es nula o insignificante. No obstante, alguno de los efectos mencionados en la sección 4.8 "Reacciones adversas" puede afectar de forma temporal a la capacidad para conducir o utilizar máquinas. **4.8. Reacciones adversas.** **Resumen del perfil de seguridad** Se evaluó la seguridad de Bexsero en 17 estudios, incluyendo 10 ensayos clínicos controlados aleatorizados con 10.565 sujetos (a partir de 2 meses de edad) que recibieron al menos una dosis de Bexsero. De los sujetos que recibieron Bexsero, 6.837 fueron lactantes y niños (menores de 2 años de edad), 1.051 fueron niños (de 2 a 10 años de edad) y 2.677 fueron adolescentes y adultos. De los lactantes que recibieron Bexsero como primovacunación, 3.285 recibieron una dosis de recuerdo en el segundo año de vida. En lactantes y niños (menores de 2 años) la reacción adversa local y sistémica más comúnmente observada en los ensayos clínicos fue dolor agudo a la presión y eritema en el lugar de inyección, fiebre e irritabilidad. En los estudios clínicos en lactantes vacunados a los 2, 4 y 6 meses de edad, se notificó fiebre (≥ 38 °C) en un 69% a 79% de los sujetos cuando Bexsero se coadministraba con vacunas habituales (que contienen los siguientes antígenos: conjugado neumocócico heptavalente, difteria, tétanos, tos ferina acelular, hepatitis B, poliomiéлитis inactivada y *Haemophilus influenzae* tipo b) frente a un 44% al 59% de los sujetos a los que se les administraron las vacunas habituales solas. Los mayores índices de uso de antipiréticos se observaron también en lactantes vacunados con Bexsero y vacunas habituales. Cuando Bexsero se administró solo, la frecuencia de aparición de fiebre fue similar a la asociada con las vacunas infantiles habituales administradas durante los ensayos clínicos. Cuando apareció la fiebre, normalmente siguió un patrón predecible, desapareciendo, en la mayoría de los casos, el día siguiente a la vacunación. En adolescentes y adultos, las reacciones adversas locales y sistémicas más frecuentemente observadas en los ensayos clínicos fueron dolor en el lugar de inyección, malestar general y cefalea. No se observó un aumento de la incidencia o la gravedad de las reacciones adversas con las dosis posteriores de la serie de vacunación. **Tabla de reacciones adversas** Las reacciones adversas (tras inmunización primaria o dosis de recuerdo) que se considera que pueden estar, al menos, posiblemente relacionadas con la vacunación se han clasificado por frecuencia. Frecuencias definidas como: Muy frecuentes: (≥1/10) Frecuentes: (≥1/100 a <1/10) Poco frecuentes: (≥1/1.000 a <1/100) Raras: (≥1/10.000 a <1/1.000) Muy raras: (<1/10.000) Frecuencia no conocida: (no puede estimarse a partir de los datos disponibles) En cada grupo de frecuencia, las reacciones adversas se presentan en orden de gravedad decreciente. Además de las notificaciones realizadas en los ensayos clínicos, se enumeran a continuación las notificaciones voluntarias de reacciones adversas recibidas a escala mundial para Bexsero desde su comercialización. Puesto que estas reacciones se notifican voluntariamente y proceden de una población con un tamaño sin determinar, no siempre es posible calcular su frecuencia de forma fiable y consecuentemente se han listado como frecuencia no conocida. **Lactantes y niños (hasta 10 años de edad).** **Trastornos del sistema inmunológico** Frecuencia no conocida: reacciones alérgicas (incluyendo las reacciones anafilácticas). **Trastornos del metabolismo y de la nutrición** Muy frecuentes: trastornos de la alimentación. **Trastornos del sistema nervioso** Muy frecuentes: tendencia al sueño, llanto inusual, cefalea. Poco frecuentes: convulsiones (incluyendo convulsiones febriles). Frecuencia no conocida: episodio hipotónico-hiporrespuestado, irritación meníngea (de forma esporádica, se han notificado, poco después de la vacunación, signos de irritación meníngea tales como rigidez de nuca o fotofobia). Estos síntomas han sido de naturaleza leve y transitoria. **Trastornos vasculares** Poco frecuentes: palidez (dura después de la dosis de recuerdo). Raras: Síndrome de Kawasaki. **Trastornos gastrointestinales** Muy frecuentes: diarrea, vómitos (poco frecuentes después de la dosis de recuerdo). **Trastornos de la piel y del tejido subcutáneo** Muy frecuentes: erupción (niños de 12 a 23 meses de edad) (poco frecuente después de la dosis de recuerdo). Frecuentes: erupción (lactantes y niños de 2 a 10 años de edad). Poco frecuentes: eczema. Raras: urticaria. **Trastornos musculoesqueléticos y del tejido conjuntivo** Muy frecuentes: artralgia. **Trastornos generales y alteraciones en el lugar de administración** Muy frecuentes: fiebre (≥38 °C), dolor agudo a la presión en el lugar de la inyección (incluyendo dolor intenso en el lugar de la inyección definido como llanto cuando se mueve la extremidad en la que se administró la inyección), eritema en el lugar de la inyección, hinchazón en el lugar de la inyección, induración en el lugar de la inyección, irritabilidad. Poco frecuentes: fiebre (≥40 °C). Frecuencia no conocida: reacciones en el lugar de la inyección (incluyendo hinchazón extensa de la extremidad vacunada, ampollas en el lugar de la inyección o en el área que la rodea y nódulo en el lugar de la inyección que puede permanecer durante más de un mes). **Adolescentes (desde 11 años de edad) y adultos.** **Trastornos del sistema inmunológico** Frecuencia no conocida: reacciones alérgicas (incluyendo las reacciones anafilácticas). **Trastornos del sistema nervioso** Muy frecuentes: cefalea. Frecuencia no conocida: síncope o respuestas vasovagales a la inyección, irritación meníngea (de forma esporádica, se han notificado, poco después de la vacunación, signos de irritación meníngea tales como rigidez de nuca o fotofobia). Estos síntomas han sido de naturaleza leve y transitoria. **Trastornos gastrointestinales** Muy frecuentes: náuseas. **Trastornos musculoesqueléticos y del tejido conjuntivo** Muy frecuentes: migraña, artralgia. **Trastornos generales y alteraciones en el lugar de administración** Muy frecuentes: dolor agudo a la presión en el lugar de la inyección (incluyendo dolor intenso en el lugar de la inyección definido como dolor que impide realizar la actividad diaria normal), hinchazón en el lugar de la inyección, induración en el lugar de la inyección, eritema en el lugar de la inyección, malestar general. Frecuencia no conocida: fiebre, reacciones en el lugar de la inyección (incluyendo hinchazón extensa de la extremidad vacunada, ampollas en el lugar de la inyección o en el área que la rodea y nódulo en el lugar de la inyección que puede permanecer durante más de un mes). **Notificación de sospechas de reacciones adversas** Es importante notificar sospechas de reacciones adversas al medicamento tras su autorización. Ello permite una supervisión continuada de la relación beneficio/riesgo del medicamento. Se invita a los profesionales sanitarios a notificar las sospechas de reacciones adversas a través del Sistema Español de Farmacovigilancia de Medicamentos de Uso Humano, [www.notificaRAM.es](http://www.notificaRAM.es). **4.9. Sobredosis.** La experiencia de sobredosis es limitada. En caso de sobredosis, se recomienda el control de las funciones vitales y el posible tratamiento de los síntomas. **5. PROPIEDADES FARMACOLÓGICAS. 5.1. Propiedades farmacodinámicas.** Grupo farmacoterapéutico: vacunas meningocócicas, código ATC: J07AH09 **Mecanismo de acción** La inmunización con Bexsero está pensada para estimular la producción de anticuerpos bactericidas que reconocen a los antígenos de vacuna NHBA, NadA, fHbp, y PorA P1.4 (el antígeno inmunodominante presente en el componente de OMV) y que se espera que protejan frente a la enfermedad meningocócica invasiva (IMD). Como estos antígenos se expresan de forma variada en diferentes cepas, los meningococos que los expresan en niveles suficientes son susceptibles de eliminación por los anticuerpos provocados por la vacuna. El sistema de tipificación del antígeno meningocócico (MATS) se desarrolló para relacionar perfiles de antígenos de distintas cepas de bacterias meningocócicas del grupo B con la eliminación de las cepas en el ensayo bactericida en suero con complemento humano (hSBA). Un estudio de aproximadamente 1.000 cepas aisladas diferentes de bacterias meningocócicas invasivas del grupo B durante 2007-2008 en 5 países europeos mostró que, dependiendo del país de origen, entre el 73% y el 87% de las cepas aisladas de bacterias meningocócicas del grupo B tenían un perfil de antígeno de MATS adecuado que podía ser cubierto por la vacuna. En general, el 78% (límites de confianza del 95% de 63-90%) de aproximadamente 1.000 cepas estudiadas resultó potencialmente susceptible a los anticuerpos inducidos por la vacuna. **Eficacia clínica** La eficacia clínica de Bexsero no se ha evaluado mediante ensayos clínicos. La eficacia de la vacuna se ha deducido demostrando la inducción de respuestas de anticuerpos bactericidas en suero a cada uno de los antígenos de la vacuna (ver sección de Inmunogenicidad). **Inmunogenicidad** Las respuestas de los anticuerpos bactericidas en suero a cada uno de los antígenos de vacuna NadA, fHbp, NHBA y PorA P1.4 se evaluaron mediante un grupo de cuatro cepas meningocócicas de referencia del grupo B. Se midieron los anticuerpos bactericidas frente a estas cepas mediante el ensayo bactericida en suero utilizando suero humano como fuente del complemento (hSBA). No hay datos disponibles de todas las pautas de vacunación que utilizan la cepa de referencia para NHBA. La mayoría de los estudios de inmunogenicidad primaria se realizaron como ensayos clínicos aleatorizados, controlados y multicéntricos. Se evaluó la inmunogenicidad en lactantes, niños, adolescentes y adultos. **Inmunogenicidad en lactantes y niños** En estudios con lactantes, los participantes recibieron tres dosis de Bexsero a los 2, 4 y 6 meses de edad y una dosis de recuerdo en el segundo año de vida, a partir de los 12 meses de edad. Se obtuvieron sueros antes de la vacunación, un mes después de la tercera vacunación (ver Tabla 2) y un mes después de la vacunación con dosis de recuerdo (ver Tabla 3). En un estudio de extensión, se evaluó la persistencia de la respuesta inmune un año después de la dosis de recuerdo (ver Tabla 3). Los niños no vacunados previamente también recibieron dos dosis en el segundo año de vida, y se midió la persistencia de los anticuerpos un año después de la segunda dosis (ver Tabla 4). También se ha documentado la inmunogenicidad tras dos dosis en otro estudio en lactantes de 6 a 8 meses de edad en el momento de la inclusión (ver Tabla 4). En un ensayo clínico se ha evaluado una pauta de dos dosis seguida de una dosis de recuerdo en lactantes de 3 a 5 meses de edad. **Inmunogenicidad en lactantes de 2 a 5 meses de edad** **Primovacunación con tres dosis seguida de una dosis de recuerdo** Los resultados sobre la inmunogenicidad un mes después de tres dosis de Bexsero administradas a los 2, 3, 4 y 2, 4, 6 meses de edad se resumen en la Tabla 2. Las respuestas de los anticuerpos bactericidas un mes después de la tercera vacunación frente a cepas meningocócicas de referencia fueron altas frente a los antígenos fHbp, NadA y PorA P1.4 en ambas pautas de vacunación con Bexsero. Las respuestas bactericidas frente al antígeno NHBA fueron también altas en lactantes vacunados según la pauta de 2, 4 y 6 meses, pero se observó que este

antígeno era menos inmunogénico con la pauta de 2, 3 y 4 meses. No se conocen las consecuencias clínicas de la reducción de inmunogenicidad del antígeno NHBA en esta pauta. **Tabla 2. Respuestas de los anticuerpos bactericidas en suero 1 mes después de la tercera dosis de Bexsero administrado a los 2, 3, 4 o 2, 4 y 6 meses de edad.**

Antígeno		Estudio V72P13 2, 4, 6 meses	Estudio V72P12 2, 3, 4 meses	Estudio V72P16 2, 3, 4 meses
fhbp	% seropositivo* (IC 95%)	N=1149 100% (99-100)	N=273 99% (97-100)	N=170 100% (98-100)
	GMT hSBA** (IC 95%)	91 (87-95)	82 (75-91)	101 (90-113)
NadA	% seropositivo (IC 95%)	N=1152 100% (99-100)	N=275 100% (99-100)	N=165 99% (97-100)
	GMT hSBA (IC 95%)	635 (606-665)	325 (292-362)	396 (348-450)
PorA P1.4	% seropositivo (IC 95%)	N=1152 84% (82-86)	N=274 81% (76-86)	N=171 78% (71-84)
	GMT hSBA (IC 95%)	14 (13-15)	11 (9,14-12)	10 (8,59-12)
NHBA	% seropositivo (IC 95%)	N=100 84% (75-91)	N=112 37% (28-46)	N=35 43% (26-61)
	GMT hSBA (IC 95%)	16 (13-21)	3,24 (2,49-4,21)	3,29 (1,85-5,83)

\*% seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA  $\geq$  1:5. \*\*GMT = media geométrica del título de anticuerpos. Los datos sobre la persistencia de los anticuerpos bactericidas 8 meses después de la vacunación con Bexsero a los 2, 3 y 4 meses de edad y 6 meses después de la vacunación con Bexsero a los 2, 4 y 6 meses de edad (antes de la dosis de recuerdo) y los datos de la dosis de recuerdo tras una cuarta dosis de Bexsero administrada a los 12 meses de edad se resumen en la Tabla 3. La persistencia de la respuesta inmune un año después de la dosis de recuerdo se presenta también en la Tabla 3. **Tabla 3. Respuestas de los anticuerpos bactericidas en suero tras una dosis de recuerdo a los 12 meses después de la primovacación administrada a los 2, 3 y 4 o 2, 4 y 6 meses de edad, y persistencia del anticuerpo bactericida un año después de la dosis de recuerdo.**

Antígeno		2, 3, 4, 12 meses	2, 4, 6, 12 meses
fhbp	Antes de la dosis de recuerdo*	N=81	N=426
	% seropositivo** (IC 95%)	58% (47-69)	82% (78-85)
	GMT hSBA*** (IC 95%)	5,79 (4,54-7,39)	10 (9,55-12)
	1 mes después de la dosis de recuerdo	N=83	N=422
% seropositivo (IC 95%)	100% (96-100)	100% (99-100)	
GMT hSBA (IC 95%)	135 (108-170)	128 (118-139)	
NadA	Antes de la dosis de recuerdo	N=79	N=423
	% seropositivo (IC 95%)	97% (91-100)	99% (97-100)
	GMT hSBA (IC 95%)	63 (49-83)	81 (74-89)
	1 mes después de la dosis de recuerdo	N=84	N=421
% seropositivo (IC 95%)	100% (96-100)	100% (99-100)	
GMT hSBA (IC 95%)	1558 (1262-1923)	1465 (1350-1590)	
PorA P1.4	Antes de la dosis de recuerdo	N=83	N=426
	% seropositivo (IC 95%)	19% (11-29)	22% (18-26)
	GMT hSBA (IC 95%)	1,61 (1,32-1,96)	2,14 (1,94-2,36)
	1 mes después de la dosis de recuerdo	N=86	N=424
% seropositivo (IC 95%)	97% (90-99)	95% (93-97)	
GMT hSBA (IC 95%)	47 (36-62)	35 (31-39)	
NHBA	Antes de la dosis de recuerdo	N=69	N=100
	% seropositivo (IC 95%)	25% (15-36)	61% (51-71)
	GMT hSBA (IC 95%)	2,36 (1,75-3,18)	8,4 (6,4-11)
	1 mes después de la dosis de recuerdo	N=67	N=100
% seropositivo (IC 95%)	76% (64-86)	98% (93-100)	
GMT hSBA (IC 95%)	12 (8,52-17)	42 (36-50)	

\*El momento antes de la dosis de recuerdo representa la persistencia de anticuerpos bactericidas 8 meses después de la vacunación con Bexsero a los 2, 3 y 4 meses de edad y 6 meses después de la vacunación con Bexsero a los 2, 4 y 6 meses. \*\*% seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA  $\geq$  1:5. \*\*\*GMT = media geométrica del título de anticuerpos.

En un estudio adicional en niños de 4 años de edad que recibieron la pauta completa de primovacación y de recuerdo mientras eran lactantes, se observó un descenso en los títulos de anticuerpos frente a los antígenos fhbp, NadA y PorA P1.4 (que alcanzaron el 9%-10% y el 12%-20% de los sujetos con hSBA  $\geq$  1:5, respectivamente). En el mismo estudio, la respuesta a una dosis adicional fue indicativa de memoria inmunológica, ya que el 81%-95% de los sujetos alcanzaron un hSBA  $\geq$  1:5 para el antígeno fhbp y el 97%-100% lo alcanzaron para el antígeno fhbp tras la vacunación adicional. No se ha establecido la importancia clínica de esta observación ni la necesidad de dosis de recuerdo adicionales para mantener la inmunidad protectora a largo plazo. **Primovacación con dos dosis seguidas de una dosis de recuerdo** En un ensayo clínico adicional de fase 3 se evaluó la inmunogenicidad tras dos dosis de vacunación primaria (a los 3 meses y medio y a los 5 meses de edad) o tras tres dosis de vacunación primaria (a los 2 meses y medio, 3 meses y medio y 5 meses de edad) de Bexsero seguidas de una dosis de recuerdo en lactantes que empezaron la vacunación entre los 2 y 5 meses de edad. Los porcentajes de sujetos seropositivos (es decir, que alcanzan un hSBA de, al menos, 1:4) oscilaron entre el 44% y el 100% un mes después de la segunda dosis, y entre el 55% y el 100% un mes después de la tercera dosis. Un mes tras la dosis de recuerdo administrada 6 meses después de la última dosis, los porcentajes de sujetos seropositivos oscilaron entre el 87% y el 100% para la pauta de dos dosis, y entre el 83% y el 100% para la pauta de tres dosis. Se evaluó la persistencia de anticuerpos en un estudio de extensión en niños de 3 a 4 años de edad. Porcentajes comparables de sujetos fueron seropositivos a los 2-3 años después de haber sido previamente vacunados con dos dosis seguidas de una dosis de recuerdo de Bexsero (oscilando entre el 35% y el 91%) o con tres dosis seguidas de una dosis de recuerdo (oscilando entre el 36% y el 84%). En el mismo estudio, la respuesta a una dosis adicional administrada de 2 a 3 años después de la dosis de recuerdo fue indicativa de memoria inmunológica, tal y como lo demuestra una respuesta robusta de anticuerpos frente a todos los antígenos de Bexsero, que oscila entre el 81% y el 100% y entre el 70% y el 99%, respectivamente. Estas observaciones son consistentes con una adecuada respuesta de primovacación de 2 dosis o de 3 dosis en la primera infancia seguidas de una dosis de recuerdo de Bexsero. **Inmunogenicidad en lactantes de 6 a 11 meses y en niños de 12 a 23 meses de edad** La inmunogenicidad tras dos dosis administradas con un intervalo de dos meses en niños de 6 a 23 meses se ha documentado en dos estudios cuyos resultados se resumen en la Tabla 4. Frente a cada uno de los antígenos de la vacuna, los índices de serorrespuesta y las GMT de hSBA fueron altos y similares tras la serie de

dos dosis en lactantes de 6 a 8 meses de edad y en niños de 13 a 15 meses de edad. Los datos sobre la persistencia de anticuerpos un año después de las dos dosis a los 13 y a los 15 meses de edad también se resumen en la Tabla 4. **Tabla 4. Respuestas de los anticuerpos bactericidas en suero tras la vacunación con Bexsero a los 6 y 8 meses de edad o a los 13 y 15 meses de edad y persistencia de anticuerpos bactericidas un año después de las dos dosis a los 13 y 15 meses de edad.**

Antígeno	Intervalo de edad	Intervalo de edad	
		6 a 11 meses de edad	12 a 23 meses de edad
		Edad de vacunación	
		6, 8 meses	13, 15 meses
fhbp	1 mes después de la 2ª dosis % seropositivo* (IC 95%) GMT hSBA** (IC 95%)	N=23 100% (85-100) 250 (173-361)	N=163 100% (98-100) 271 (237-310)
	12 meses después de la 2ª dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	-	N=68 74% (61-83) 14 (9,4-20)
NadA	1 mes después de la 2ª dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	N=23 100% (85-100) 534 (395-721)	N=164 100% (98-100) 599 (520-690)
	12 meses después de la 2ª dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	-	N=68 97% (90-100) 70 (47-104)
PorA P1.4	1 mes después de la 2ª dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	N=22 95% (77-100) 27 (21-36)	N=164 100% (98-100) 43 (38-49)
	12 meses después de la 2ª dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	-	N=68 18% (9-29) 1,65 (1,2-2,28)
NHBA	1 mes después de la 2ª dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	-	N=46 63% (48-77) 11 (7,07-16)
	12 meses después de la 2ª dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	-	N=65 38% (27-51) 3,7 (2,15-6,35)

\*% seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA  $\geq$  1:4 (en el intervalo de 6 a 11 meses de edad) y hSBA  $\geq$  1:5 (en el intervalo de 12 a 23 meses de edad). \*\*GMT = media geométrica del título de anticuerpos.

**Inmunogenicidad en niños de 2 a 10 años de edad** Se ha evaluado en un ensayo clínico de fase 3 inicial y en su extensión la inmunogenicidad tras dos dosis de Bexsero administradas con un intervalo de uno o dos meses en niños de 2 a 10 años de edad. En el ensayo clínico inicial, cuyos resultados se resumen en la Tabla 5, los participantes recibieron dos dosis de Bexsero con un intervalo de dos meses entre las dosis. Las tasas de serorrespuesta y las GMTs de hSBA frente a cada uno de los antígenos de la vacuna fueron altas tras el esquema de dos dosis en niños (Tabla 5). **Tabla 5. Respuestas de los anticuerpos bactericidas en suero 1 mes después de la segunda dosis de Bexsero administrada a niños de 2 a 10 años de edad siguiendo un esquema de 0, 2 meses.**

Antígeno		2 a 5 años de edad	6 a 10 años de edad
fhbp	% seropositivo* (IC 95%)	N=99 100% (96-100)	N=287 99% (96-100)
	GMT hSBA** (IC 95%)	140 (112-175)	112 (96-130)
NadA	% seropositivo (IC 95%)	N=99 99% (95-100)	N=291 100% (98-100)
	GMT hSBA (IC 95%)	584 (466-733)	457 (392-531)
PorA P1.4	% seropositivo (IC 95%)	N=100 98% (93-100)	N=289 99% (98-100)
	GMT hSBA (IC 95%)	42 (33-55)	40 (34-48)
NHBA	% seropositivo (IC 95%)	N=95 91% (83-96)	N=275 95% (92-97)
	GMT hSBA (IC 95%)	23 (18-30)	35 (29-41)

\*% seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA  $\geq$  1:4 (frente a las cepas de referencia para los antígenos fhbp, NadA, PorA P1.4) y hSBA  $\geq$  1:5 (frente a la cepa de referencia para el antígeno NHBA). \*\*GMT = media geométrica del título de anticuerpos.

En el ensayo clínico de extensión, en el que se administraron dos dosis de Bexsero con un mes de diferencia en niños no vacunados, un porcentaje alto de sujetos fueron seropositivos un mes después de la segunda dosis. Además, se evaluó una respuesta inmune temprana tras la primera dosis. Los porcentajes de sujetos seropositivos (es decir, que alcanzan un hSBA de, al menos, 1:4) para las cepas oscilaron entre el 46% y el 95% un mes después de la primera dosis, y entre el 69% y el 100% un mes después de la segunda dosis (Tabla 6). **Tabla 6. Respuestas de los anticuerpos bactericidas en suero 1 mes después de la segunda dosis de Bexsero administrada a niños de 2 a 10 años de edad siguiendo un esquema de 0, 1 meses.**

Antígeno		35 a 47 meses de edad	4 a 7 años de edad	8 a 10 años de edad
fhbp	% seropositivo* (IC 95%)	N=98 100%	N=54 98%	N=34 100%
	GMT hSBA** (IC 95%)	(96,3-100) 107 (84-135)	(90,1-99,95) 76,62 (54-108)	(89,7-100) 52,32 (34-81)
	% seropositivo (IC 95%)	N=98 100%	N=54 100%	N=34 100%
NadA	GMT hSBA (IC 95%)	(96,3-100) 631 (503-792)	(93,4-100) 370,41 (264-519)	(89,7-100) 350,49 (228-540)
	% seropositivo (IC 95%)	N=98 100%	N=54 100%	N=33 100%
PorA P1.4	GMT hSBA (IC 95%)	(96,3-100) 34 (27-42)	(93,4-100) 30,99 (28-49)	(89,4-100) 30,75 (20-47)
	% seropositivo (IC 95%)	N=91 75%	N=52 69%	N=34 76%
NHBA	GMT hSBA (IC 95%)	(64,5-83,3) 12 (7,57-18)	(54,9-81,3) 9,33 (5,71-15)	(58,8-89,3) 12,35 (6,61-23)

\*% seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA  $\geq$  1:4 (frente a las cepas de referencia para los antígenos fhbp, NadA, PorA P1.4) y hSBA  $\geq$  1:5 (frente a la cepa de referencia para el antígeno NHBA). \*\*GMT = media geométrica del título de anticuerpos.

En el mismo ensayo clínico de extensión también se evaluó la persistencia de anticuerpos y la respuesta a una dosis de recuerdo en niños que recibieron la serie primaria de dos dosis a los 2 y a los 5 o a los 6 y a los 10 años de edad. Después de 24-36 meses, los porcentajes de sujetos seropositivos (es decir, que alcanzan un hSBA de al menos 1:4) disminuyeron, variando en función de las cepas desde el 21% al 74% en niños de 4 a 7 años de edad y desde el 47% al 86% en niños de 8 a 12 años de edad. La respuesta a una dosis de recuerdo administrada 24-36 meses después de la serie primaria indicó memoria inmunológica ya que los porcentajes de sujetos seropositivos variaron en función de las cepas desde el 93% al 100% en niños de 4 a 7 años de edad y desde el 96% al 100% en niños de 8 a 12 años de edad. **Inmunogenicidad en adolescentes (a partir de 11 años de edad) y adultos** Los adolescentes recibieron dos dosis de Bexsero con intervalos de uno, dos o seis meses entre dosis; estos datos se resumen en las Tablas 7 y 8. En los estudios con adultos, se obtuvieron datos tras dos dosis de Bexsero con un intervalo de uno o dos meses entre dosis (ver Tabla

9). Las pautas de vacunación de dos dosis administradas con un intervalo de uno o dos meses mostraron respuestas inmunes similares tanto en adultos como en adolescentes. También se observaron respuestas similares en adolescentes a los que se administraron dos dosis de Bexsero con un intervalo de seis meses. **Tabla 7. Respuestas de anticuerpos bactericidas en suero en adolescentes un mes después de la administración de dos dosis de Bexsero según distintos esquemas de dos dosis y persistencia de anticuerpos bactericidas entre 18 y 23 meses después de la segunda dosis.**

Antígeno		0, 1 meses	0, 2 meses	0, 6 meses
fhbp	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo* (IC 95%) GMT hSBA** (IC 95%)	N=638 100% (99-100) 210 (193-229)	N=319 100% (99-100) 234 (209-263)	N=86 100% (99-100) 218 (157-302)
	18-23 meses después de la segunda dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	N=102 82% (74-89) 29 (20-42)	N=106 81% (72-88) 34 (24-49)	N=49 84% (70-93) 27 (16-45)
NadA	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	N=639 100% (99-100) 490 (455-528)	N=320 99% (98-100) 734 (653-825)	N=86 99% (94-100) 880 (675-1147)
	18-23 meses después de la segunda dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	N=102 93% (86-97) 40 (30-54)	N=106 95% (89-98) 43 (33-58)	N=49 94% (83-99) 65 (43-98)
PorA P1.4	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	N=639 100% (99-100) 92 (84-102)	N=319 100% (99-100) 123 (107-142)	N=86 100% (96-100) 140 (101-195)
	18-23 meses después de la segunda dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	N=102 75% (65-83) 17 (12-24)	N=106 75% (66-83) 19 (14-27)	N=49 86% (73-94) 27 (17-43)
NHBA	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	N=46 100% (92-100) 99 (76-129)	N=46 100% (92-100) 107 (82-140)	- - -

\*% seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA  $\geq 1:4$ . \*\*GMT = media geométrica del título.

En el estudio con adolescentes, las respuestas bactericidas después de las dos dosis de Bexsero se estratificaron según un hSBA inicial inferior a 1:4 o igual o mayor a 1:4. Los porcentajes o índices de serorrespuesta en sujetos con, al menos, un aumento de 4 veces el título de hSBA con respecto al inicio hasta un mes después de la segunda dosis de Bexsero se resumen en la Tabla 8. Después de la vacunación con Bexsero, un alto porcentaje de los pacientes eran seropositivos y sus títulos de hSBA aumentaron hasta 4 veces independientemente del estado previo a la vacunación. **Tabla 8. Porcentaje de adolescentes con serorrespuesta y aumento de los títulos bactericidas de, al menos, 4 veces un mes después de las dos dosis de Bexsero administradas según distintos esquemas de dos dosis, estratificados según los títulos previos a la vacunación.**

Antígeno		0, 1 meses	0, 2 meses	0, 6 meses	
fhbp	% seropositivo* después de la segunda dosis (IC 95%)	título previo a la vacunación < 1:4	N=369 100% (98-100)	N=179 100% (98-100)	N=55 100% (94-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=269 100% (99-100)	N=140 100% (97-100)	N=31 100% (89-100)
	% de incremento de 4 veces después de la segunda dosis (IC 95%)	título previo a la vacunación < 1:4	N=369 100% (98-100)	N=179 100% (98-100)	N=55 100% (94-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=268 90% (86-93)	N=140 86% (80-92)	N=31 90% (74-98)
NadA	% seropositivo después de la segunda dosis (IC 95%)	título previo a la vacunación < 1:4	N=427 100% (99-100)	N=211 99% (97-100)	N=64 98% (92-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=212 100% (98-100)	N=109 100% (97-100)	N=22 100% (85-100)
	% de incremento de 4 veces después de la segunda dosis (IC 95%)	título previo a la vacunación < 1:4	N=426 99% (98-100)	N=211 99% (97-100)	N=64 98% (92-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=212 96% (93-98)	N=109 95% (90-98)	N=22 95% (77-100)
PorA P1.4	% seropositivo después de la segunda dosis (IC 95%)	título previo a la vacunación < 1:4	N=427 100% (98-100)	N=208 100% (98-100)	N=64 100% (94-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=212 100% (98-100)	N=111 100% (97-100)	N=22 100% (85-100)
	% de incremento de 4 veces después de la segunda dosis (IC 95%)	título previo a la vacunación < 1:4	N=426 99% (98-100)	N=208 100% (98-100)	N=64 100% (94-100)
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=211 81% (75-86)	N=111 77% (68-84)	N=22 82% (60-95)
NHBA	% seropositivo después de la segunda dosis (IC 95%)	título previo a la vacunación < 1:4	N=2 100% (16-100)	N=9 100% (66-100)	-
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=44 100% (92-100)	N=37 100% (91-100)	-
	% de incremento de 4 veces después de la segunda dosis (IC 95%)	título previo a la vacunación < 1:4	N=2 100% (16-100)	N=9 89% (52-100)	-
		título previo a la vacunación $\geq 1:4$	N=44 30% (17-45)	N=37 19% (8-35)	-

\*% seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA  $\geq 1:4$ .

Los datos de persistencia de anticuerpos para el ensayo clínico en adolescentes se obtuvieron mediante un ensayo clínico de extensión de fase 3. Aproximadamente, a los 7,5 años después de la serie primaria de dos dosis, los porcentajes de sujetos con hSBA  $\geq 1:4$  disminuyeron, variando en función de las cepas desde el 29% al 84%. La respuesta a una dosis de recuerdo administrada 7,5 años después de la serie primaria indicó memoria inmunológica ya que los porcentajes de sujetos que alcanzaron un hSBA  $\geq 1:4$  en función de las cepas variaron desde el 93% al 100%. En el mismo ensayo clínico también se evaluaron los datos de persistencia de anticuerpos de un ensayo clínico inicial de fase 3 adicional en

adolescentes. Aproximadamente 4 años después de la serie primaria de dos dosis, los porcentajes de sujetos con hSBA  $\geq 1:5$  generalmente disminuyeron del 68% - 100% después de la segunda dosis al 9% - 84%, en función de las cepas. La respuesta a una dosis de recuerdo administrada 4 años después de la serie primaria indicó memoria inmunológica ya que los porcentajes de sujetos con hSBA  $\geq 1:5$  variaron en función de las cepas desde el 92% al 100%.

**Tabla 9. Respuestas de anticuerpos bactericidas en suero en adultos después de la administración de dos dosis de Bexsero según distintos esquemas de dos dosis.**

Antígeno		0, 1 meses	0, 2 meses
fhbp	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo* (IC 95%) GMT hSBA** (IC 95%)	N=28 100% (88-100) 100 (75-133)	N=46 100% (92-100) 93 (71-121)
	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	N=28 100% (88-100) 566 (338-948)	N=46 100% (92-100) 144 (108-193)
PorA P1.4	1 mes después de la segunda dosis % seropositivo (IC 95%) GMT hSBA (IC 95%)	N=28 96% (82-100) 47 (30-75)	N=46 91% (79-98) 32 (21-48)

\*% seropositivo = porcentaje de sujetos que obtuvieron hSBA  $\geq 1:4$ . \*\*GMT = media geométrica del título de anticuerpos. No se ha evaluado la respuesta bactericida en suero al antígeno NHBA. **Inmunogenicidad en poblaciones especiales Niños y adolescentes con deficiencias del complemento, asplenia, o disfunción esplénica** En el ensayo clínico de fase 3, niños y adolescentes de 2 a 17 años de edad con deficiencias del complemento (40), asplenia o disfunción esplénica (107) y sujetos sanos de la misma edad (85) recibieron dos dosis de Bexsero con dos meses de diferencia. Un mes después de la serie de vacunación de 2 dosis, los porcentajes de sujetos con hSBA  $\geq 1:5$  en sujetos con deficiencias del complemento y con asplenia o disfunción esplénica fueron 87% y 97% para el antígeno fhbp, 95% y 100% para el antígeno NadA, 68% y 86% para el antígeno PorA P1.4, 73% y 94% para el antígeno NHBA, respectivamente, lo que indica una respuesta inmune en estos sujetos inmunocomprometidos. Los porcentajes de sujetos sanos con hSBA  $\geq 1:5$  fueron 98% para el antígeno fhbp, 99% para el antígeno NadA, 83% para el antígeno PorA P1.4 y 99% para el antígeno NHBA. La Agencia Europea de Medicamentos ha concedido al titular un aplazamiento para presentar los resultados de los ensayos realizados con Bexsero en uno o más grupos de la población pediátrica para la prevención de la enfermedad meningocócica causada por *Neisseria meningitidis* grupo B (ver sección 4.2 para consultar la información sobre el uso en la población pediátrica).

**5.2. Propiedades farmacocinéticas.** No procede. **5.3. Datos preclínicos sobre seguridad.** Los datos de los estudios no clínicos no muestran riesgos especiales para los seres humanos según los estudios de toxicidad a dosis repetidas y de toxicidad para la reproducción y el desarrollo. **6. DATOS FARMACÉUTICOS. 6.1. Lista de excipientes.** Cloruro de sodio. Histidina. Sacarosa. Agua para preparaciones inyectables. Para los adsorbentes ver sección 2. **6.2. Incompatibilidades.** En ausencia de estudios de compatibilidad, este medicamento no debe mezclarse con otros. **6.3. Período de validez.** 3 años. **6.4. Precauciones especiales de conservación.** Conservar en nevera (2 °C - 8 °C). No congelar. Conservar en el embalaje original para protegerlo de la luz. **6.5. Naturaleza y contenido del envase.** Suspensión de 0,5 ml en jeringa precargada (vidrio tipo I) con émbolo (goma de bromobutilo tipo I) y tapón protector (goma tipo I o tipo II) con o sin agujas. Envases de 1 o 10 jeringas. Puede que solamente estén comercializados algunos tamaños de envases. **6.6. Precauciones especiales de eliminación y otras manipulaciones.** Durante el almacenamiento, puede observarse un depósito fino blanquecino en la suspensión que contiene la jeringa precargada. Antes de su uso, la jeringa precargada debe agitarse bien para formar una suspensión homogénea. La vacuna debe inspeccionarse visualmente por si hubiera partículas o decoloración antes de la administración. En caso de que se observaran partículas extrañas y/o alteración del aspecto físico, no administre la vacuna. Si el envase contiene dos agujas de diferente longitud, elija la más adecuada para garantizar que la vacuna pueda administrarse por vía intramuscular. La eliminación del medicamento no utilizado y de todos los materiales que hayan estado en contacto con él se realizará de acuerdo con la normativa local. **7. TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** GSK Vaccines S.R.L., Via Fiorentina 1, 53100 Siena, Italia. **8. NÚMERO(S) DE AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** EU/1/12/812/001 EU/1/12/812/002 EU/1/12/812/003 EU/1/12/812/004 **9. FECHA DE LA PRIMERA AUTORIZACIÓN/RENOVACIÓN DE LA AUTORIZACIÓN.** Fecha de la primera autorización: 14 de enero de 2013. Fecha de la última renovación: 18 de septiembre de 2017. **10. FECHA DE LA REVISIÓN DEL TEXTO.** 28/03/2019. La información detallada de este medicamento está disponible en la página web de la Agencia Europea de Medicamentos <http://www.ema.europa.eu>. **11. CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN.** Con receta médica. No reembolsable por el Sistema Nacional de Salud de la Oficina de Farmacia. Bexsero suspensión inyectable, 1 dosis P.V.P. 102,07€ P.V.P. IVA 106,15€.

## Recomendaciones de vacunación frente a EMI por serogrupo B en España. Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud.<sup>1,2</sup>

Desde el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud se acordaron recientemente las recomendaciones de vacunación frente a meningococo B que incluyen como grupos de riesgo los siguientes:

- Asplenia anatómica o disfunción esplénica grave.
- Deficiencias del sistema del complemento.
- Tratamiento con *eculizumab*.
- Trasplante de progenitores hematopoyéticos.
- Padecimiento anterior de enfermedad meningocócica invasiva.
- Personal de laboratorio expuesto a meningococo.
- En caso de agrupaciones de casos (brotes) u otras situaciones en las que las autoridades sanitarias lo considerasen necesario.

**1.** Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Vacunación en grupos de riesgo de todas las edades y en determinadas situaciones. Acceso junio 2019. Disponible en: [https://www.mschs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/VacGruposRiesgo/docs/VacGruposRiesgo\\_todas\\_las\\_edades.pdf](https://www.mschs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/VacGruposRiesgo/docs/VacGruposRiesgo_todas_las_edades.pdf)

**2.** Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Preguntas y Respuestas sobre la Vacunación frente a la Meningitis. Acceso junio 2019. Disponible en: [https://www.mschs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/docs/Preguntas\\_respuestas\\_Vacunacion\\_frente\\_meningitis.pdf](https://www.mschs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/docs/Preguntas_respuestas_Vacunacion_frente_meningitis.pdf)

# Blemil<sup>plus</sup>



# Optimum

CUANDO LA INNOVACIÓN SE CONVIERTE  
EN NUESTRA FÓRMULA MADRE

Presentamos la mejor fórmula de todas nuestras fórmulas. **Blemil plus Optimum**, la evolución de nuestras seis fórmulas desde 1973 hacia una nueva e innovadora leche infantil de calidad superior.

Un paso más hacia el óptimo desarrollo y maduración del lactante a nivel del sistema inmunológico (osteopontina láctea, MFGM, GOS y *Bifidobacterium infantis* IM1)<sup>1-4</sup> y cerebral (AGPI-CL y MFGM)<sup>5,6</sup>, con una excelente tolerancia y digestibilidad (elevado contenido en grasa láctea, sin aceite de palma).



**100**  
ORDESA  
MONTE PERDIDO  
INGENIEROS  
1973-2018



Después de una madre  
[www.blemil.es](http://www.blemil.es)

1. Lönnardal B, Kvistgaard AS, Peerson JM, Donovan SM, Peng YM. Growth, nutrition, and cytokine response of breast-fed infants and infants fed formula with added bovine osteopontin. *JPGN* 2016;62(4):650-7. 2. Veereman-Wauters G, Stoelens S, Rombaut R, Dewettinck K, Debaux D, Brummer RJ, Boone M, Le Ruyet P. Milk fat globule membrane (INPULSE) enriched formula milk decreases febrile episodes and may improve behavioral regulation in young children. *Nutr* 2012;28(7-8):749-52. 3. Escribano J, Ferré N, Gispert-Llaurado M, Luque V, Rubio-Torrents C, Zaragoza-Jordano M, Polanco I, Codoñer FM, Chenoll E, Morero M, Moreno-Muñoz JA, Rivera M, Closa-Monasterio R. *Bifidobacterium longum* subsp *infantis* CECT7210-supplemented formula reduces diarrhea in healthy infants: a randomized controlled trial. *Pediatr Res*. 2018;83(6):1120-1128. 4. Sierra C, Bernal MJ, Blasco J, Martínez R, Dalmau J, Ortuno I, et al. Probiotic effect during the first year of life in healthy infants fed formula containing GOS as the only prebiotic: a multicentre, randomised, double-blind and placebo-controlled trial. *Eur J Nutr*. 2015;54(1): 89-99. 5. Willatts P, Forsyth S, Agostoni C, Cosser P, Riva E, Boehm G. Effects of long-chain PUFA supplementation in infant formula on cognitive function in later childhood. *Am J Clin Nutr* 2013;98(2):536S-42S. 6. Timby N, Damellöf E, Hernell O, Lönnardal B, Damellöf M. Neurodevelopment, nutrition, and growth until 12 mo of age in infants fed a low-energy, low-protein formula supplemented with bovine milk fat globule membranes: a randomized controlled trial. *Am J Clin Nutr* 2014;99(4):860-8.

# ¿Cuál es el serogrupo más prevalente de EMI?

Enfermedad meningocócica por serogrupos. Casos confirmados en España Temporada 2017 - 2018<sup>1</sup>



Adaptado de: RENAVE. Enfermedad Meningocócica Invasiva. Análisis de la Temporada 2017-2018.<sup>1</sup>

Distribución por serogrupos en edad pediátrica<sup>1\*</sup> (0-14 años)

80% CASOS serogrupo B

7% CASOS serogrupo W

7% CASOS serogrupo Y

5% CASOS serogrupo C

1% CASOS otros serogrupos

\*Serogrupos no tipables y serogrupos desconocidos no incluidos en los porcentajes.



## % reducción de la incidencia<sup>2\*</sup>

\*En Saguenay-Lac-Saint-Jean (Canadá) se observó una reducción de la incidencia de la enfermedad del 96% entre la población elegible a la vacunación de 2 meses a 20 años<sup>2</sup>



**BEXSERO Vacuna meningocócica del grupo B (ADNr, de componentes, adsorbida).**

**Información de seguridad. Reacciones adversas:<sup>3</sup>**

**Lactantes y niños (hasta 10 años de edad):** *Muy frecuentes:* Trastornos de alimentación, tendencia al sueño, llanto inusual, cefalea, diarrea, vómitos (poco frecuentes después de la dosis de recuerdo), erupción (niños pequeños de 12 a 13 meses, poco frecuentes después de la dosis de recuerdo), artralgia, fiebre ( $\geq 38^{\circ}\text{C}$ ), eritema, hinchazón, induración y dolor agudo en el lugar de la inyección (incluyendo dolor intenso en el lugar de la inyección definido como llanto cuando se mueve la extremidad en la que se administró la inyección), irritabilidad; *Frecuentes:* Erupción (niños pequeños de 12 a 23 meses); *Poco frecuentes:* Convulsiones (incluyendo convulsiones febriles), palidez (rara después de la dosis de recuerdo), fiebre ( $\geq 40^{\circ}\text{C}$ ); *Raras:* Síndrome de Kawasaki, urticaria; *Frecuencia no conocida:* episodio hipotónico-hiporespuesta, irritación meningea (de forma esporádica, se han notificado, poco después de la vacunación, signos de irritación meningea tales como rigidez de nuca o fotofobia; estos síntomas han sido de naturaleza leve y transitoria), reacciones en el lugar de la inyección (incluyendo hinchazón extensa de la extremidad vacunada, ampollas en el lugar de la inyección o en el área que la rodea y nódulo en el lugar de la inyección que puede permanecer durante más de un mes).

**Adolescentes (desde 11 años de edad) y adultos:** *Muy frecuentes:* Cefaleas, náuseas, hinchazón induración, eritema y dolor agudo en el lugar de la inyección (incluyendo dolor intenso en la zona de inyección definido como dolor que impide realizar la actividad diaria normal), malestar general, mialgia, artralgia; *Frecuencia no conocida:* síncope o respuestas vasovagales a la inyección, irritación meningea (de forma esporádica, se han notificado, poco después de la vacunación, signos de irritación meningea tales como rigidez de nuca o fotofobia; estos síntomas han sido de naturaleza leve y transitoria), reacciones alérgicas (incluyendo las reacciones anafilácticas). Consultar Ficha Técnica de Bexsero para información adicional sobre las contraindicaciones, precauciones y reacciones adversas.

El uso de esta vacuna debe seguir las recomendaciones oficiales.<sup>3</sup> Ver a continuación de la Ficha Técnica en el interior de la revista.

### Referencias:

- Ministerio de Ciencia, Innovación y Universidades. Instituto de Salud Carlos III. Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica (RENAVE). Enfermedad Meningocócica Invasiva. Análisis de la Temporada 2017-2018. Acceso junio 2019. Disponible en: [http://www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/td-servicios-cientifico-tecnicos/td-vigilancias-alertas/td-enfermedades/td-enfermedades-prevenibles-vacunacion/pdf\\_2019/RENAVE\\_EMI-2017-18.pdf](http://www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/td-servicios-cientifico-tecnicos/td-vigilancias-alertas/td-enfermedades/td-enfermedades-prevenibles-vacunacion/pdf_2019/RENAVE_EMI-2017-18.pdf)
- Institut national de santé publique. De Wals P, Dceuninck G, Lefebvre B, et al. Impact épidémiologique de la campagne de vaccination contre le méningocoque de sérotype B dans le région du Saguenay-Lac-Saint-Jean, en 2014: Rapport au 30 juin 2018. Acceso junio 2019. Disponible en: <https://www.inspq.qc.ca/publications/2491>
- Ficha Técnica Bexsero 03/2019. GSK.