

Foro Pediátrico

Sociedad de Pediatría de Atención Primaria de Extremadura
Colegio Oficial de Médicos. Avda. Colón, 21. Badajoz
www.spapex.es

Vol. XVI - Marzo 2019 - Núm 2

16° Foro de Pediatría de Atención Primaria de Extremadura

Sumario

MESAS REDONDAS

Comunicación y creatividad: mejorando en salud. Claves para mejorar la comunicación pediatra-paciente-familia.

Ramón Barrera Morales. *Página 1*

Comunicación y creatividad: mejorando en salud. Entender la neurodiversidad con la poesía

Marta Prieto Flórez. *Página 5*

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

Revisión

Francisco Javier Romero Sala. *Página 8*

TALLERES

Microgestión de la consulta

Rafael Jiménez Alés. *Página 25*

Atendiendo niños en la consulta de primaria: síncope y dolor torácico: la aguja en el pajar

Javier Pérez-Lescure Picarzo. *Página 29*

Tratamiento fisioterápico de las principales patologías del lactante

María Purificación Yanguas Pozo, Noemí Castillo Núñez-Polo. *Página 34*

Taller de anafilaxia y asma grave en pediatría

María Capataz Ledesma. *Página 42*

Resúmenes de los pósters presentados. *Página 58*



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
DE ATENCIÓN PRIMARIA
DE EXTREMADURA



Depósito Legal: BA-439-05
ISSN: 1885-2483

Editor: Jaime J. Cuervo Valdés
Impresión: Gráficas Hache

FORO PEDIÁTRICO ES UNA PUBLICACIÓN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA DE EXTREMADURA QUE SE DISTRIBUYE GRATUITAMENTE POR CORTESÍA DE **FERRING**



Comunicación y creatividad: mejorando en salud. Claves para mejorar la comunicación pediatra- paciente-familia.

Ramón Barrera Morales.

Experto en Coaching. Formador en competencias de comunicación y motivación.

Todo es comunicación y precisamente en la era de la información se precisa, más que nunca, mejorar nuestra habilidad de comunicación. Nuestra capacidad comunicativa marcará nuestra calidad profesional. En el caso de los pediatras, encontrarán diferentes momentos en los que tendrán que hacer valer sus dotes comunicativas: en su relación con los pacientes, al interactuar con otros profesionales e investigadores, al impartir formación o al participar en Congresos o Jornadas.

Si nos centramos en la relación clínica que establece el pediatra con el paciente y su familia, la comunicación tiene una gran relevancia en la satisfacción de los pacientes con la atención que reciben y en su adherencia al tratamiento.

Está claro que para que una comunicación sea eficaz no basta con transmitir un mensaje, sino que es fundamental asegurarnos de que llega a nuestro interlocutor como queríamos que llegase. Por eso, en el proceso de la comunicación que el pediatra establece con el paciente y su familia tan importante es lo que se dice, como la manera de contarlo.

Vamos a detenernos en algunas ideas esenciales para entender la importancia de la habilidad de comunicación en la relación pediatra-paciente-familia y en la necesidad de mejorarla:

1. El valor de la conexión

Hoy en día vivimos en una sociedad Red, en la que se precisa crear alianzas entre médicos y pacientes, promover relaciones sólidas y fluidas y propiciar contextos donde se genere conexión, confianza y empatía.

Y, para conseguirlo, es clave que los pediatras tengan un alto nivel de comunicación interpersonal, que sepan conversar, centrándonos en nuestra habilidad para transmitir ya sea información, ideas, sensaciones o emociones.

El conocimiento médico del pediatra es esencial. Pero no podemos limitar el acto de la relación clínica a la mera información, a la demostración de estos conocimientos.

Es imprescindible favorecer el contacto y crear conexión con el paciente y su familia, facilitar la construcción de una relación que precisa de ciertas aptitudes y habilidades del pediatra para crear un clima adecuado y cómodo. Para conseguirlo tiene que tener en cuenta las siguientes herramientas:

RAPPORT

Es el arte de crear un clima facilitador de comunicación, un arte que surge cuando estamos presente con la otra persona de manera consciente y atenta.

Se trata, en el encuentro entre pediatra y paciente, de entender y compartir un mismo modelo de interrelación, sintonizando en sus pensamientos, sentimientos y puntos de vista.

Cuando nos comunicamos con el paciente y su familia, además de escuchar sus mensajes estamos recibiendo otro tipo de información muy importante, como los gestos, la postura, el tono de voz, el volumen, el ritmo...

Para lograr comunicarnos de una manera efectiva, debemos prestar atención a todos estos signos externos ya que, si el pediatra alinea su propia conducta no verbal con la del paciente, estableceremos un vínculo de confianza y nos será más fácil conseguir el apoyo y la cooperación de nuestro interlocutor.

EMPATÍA

El diccionario de la Real Academia de la Lengua define empatía como la capacidad de identificarse con alguien y compartir sus sentimientos.



Desarrollar nuestra empatía nos permite comprender el punto de vista de nuestro interlocutor, interesarnos activamente por las cosas que les preocupan, entendiendo mejor sus problemas y motivaciones.

Como pediatras, trabajar con empatía significa saber realmente posicionarse en el paciente y su familia, en su situación, en sus necesidades y en su visión, siendo capaces de estar más en el “tú” y menos en el “yo”.

Por eso hay comportamientos que denotan poca empatía y debemos evitar en las relaciones clínicas: hacer juicios precipitados, las interrupciones y distracciones, rechazar lo que el paciente y su familia está sintiendo o mostrar el “síndrome de experto” cuando te crees que tienes las respuestas a todas sus preguntas.

ESCUCHA ACTIVA

Para evitar las interferencias en la comunicación con los pacientes y conseguir que la comunicación sea lo más efectiva posible, una de las claves es escuchar activamente. Porque comunicar no es solo hablar, es también saber escuchar.

Y es que, aunque parezca algo sencillo, saber escuchar es un proceso que requiere de mucha concentración para centrarse en el otro. Existe una diferencia entre escuchar de verdad y limitarse a esperar que llegue tu turno para hablar. Si te has pasado el tiempo preparando lo que ibas a decir no puedes escuchar lo que preocupa al otro.

Es importante que tengas presente estas recomendaciones:

Se escucha con los oídos, los ojos y el corazón.

Se escuchan las palabras, los significados, los sentimientos y las conductas.

Actúa sobre la base de lo que dijo la otra persona. No des por sabido lo que aún no se dijo.

Concéntrate en el mensaje del paciente y su familia y reflexiona y pregunta sobre su significado.

Apoyar verbalmente, sin interrumpir el discurso del paciente y familia, con expresiones como: sí, ya, claro, ya veo...

Observa el lenguaje no verbal.

Mira a los ojos del paciente, dejando claro que le escuchas atentamente.

Resume de vez en cuando. Utiliza las mismas “palabras clave” que expresan lo que quiere y necesita el paciente, proporcionándole una prueba de que lo estás escuchando porque eso construye sintonía. “Si entiendo bien, usted quiere decir...”

ASERTIVIDAD

La asertividad se define como una actitud a través de la cual la persona es capaz de afirmarse conservando el respeto hacia el otro. Por tanto, una persona tiene una conducta asertiva cuando defiende sus propios intereses, expresa sus opiniones libremente y no permite que los demás se aprovechen de ella. Al mismo tiempo, es considerada con la forma de pensar y de sentir de los demás.

La ventaja de ser asertivo es que nos permite expresar de forma adecuada nuestras emociones frente a otra persona sin hostilidad ni agresividad.

Es evidente que médico y paciente pueden discrepar y tener diferentes puntos de vista y, en ese caso, una comunicación asertiva nos ayudará a que estas discrepancias se resuelvan con éxito, consiguiendo que nuestra comunicación sea clara y directa, haciendo entender nuestro mensaje.

PREGUNTAS

A la hora de relacionarse con sus pacientes, el personal sanitario tiene que valorar el poder que tienen las preguntas.

El uso correcto de las preguntas permite, por un lado, reforzar la empatía antes mencionada y, por otro lado, usar esa información para avanzar en la relación clínica. A todos nos gusta que nos escuchen, pero más todavía que por el fruto de esa escucha, nos pregunten sobre algo que nos incumbe, preocupa o sobre lo que necesitamos asesoramiento.

Y las respuestas nos darán la oportunidad de obtener más y mejor información y utilizarlas para aportar beneficios al paciente y su familia.

2. La coherencia entre lo que digo y cómo lo digo.

Entre lo que pienso,
Lo que quiero decir,
Lo que creo decir,



Lo que digo,
Lo que quieres oír,
Lo que oyes,
Lo que crees entender,
Lo que quieres entender,
Lo que entiendes,
Existen nueve posibilidades de no entenderse.

El lenguaje es una poderosa herramienta para hacer que pasen cosas. La comunicación nos permite acompañar, comprender, compartir, persuadir... y también herir, molestar, desilusionar... Está en nuestras manos y en nuestra responsabilidad el buen manejo de la comunicación efectiva, aquella que nos une y nos ayuda en la consecución de nuestros objetivos y nuestras metas.

Todo acto de comunicación está precedido por un proceso mental donde nuestros pensamientos terminan traduciéndose en lenguaje verbal (palabras) paralingüística (volumen, tono, ritmo, pausas...) y no verbal (gestos, miradas, postura corporal...) para transmitir el mensaje.

Y tan importante es lo que se dice, como cómo se dice. Es clave que haya coherencia entre la palabra, la manera de decirla y los gestos y el cuerpo.

Para que nuestro mensaje sea aceptado y comprendido, nuestra **comunicación verbal** debe ser:

Clara, precisa y sencilla. Usa frases y palabras sencillas, cortas. Evita tecnicismos, frases hechas, refranes o frases rebuscadas.

Gráfica y descriptiva, generando imágenes mentales con claridad. Se trata de “contar”, no de “largar”. Hoy se habla del poder del “storytelling”.

Dinámica. Utiliza verbos en presente, mejor que en futuro y condicional.

Estructura. Cuenta tu idea con el método clásico: “diles lo que vas decirles, luego díselo, y diles lo que les has dicho.”

Una buena **comunicación paralingüística** es fundamental en todo el proceso de comunicación médico-paciente. Marca nuestra personalidad, estado anímico y delata nuestras intenciones.

La voz. Tu tono de voz, la velocidad, el ritmo, las pausas, el silencio... influyen de manera importante en cómo llega el mensaje a nues-

tro interlocutor. Evita la monotonía, el desinterés, el cansancio. Y haz que tu voz refleje cortesía, confianza y entusiasmo, enfatizando aquello que creas más importante.

El cuerpo también habla. Y no solo debemos ser conscientes de nuestra **comunicación no verbal**, sino también estar atentos a la de nuestro interlocutor para interpretarla, porque transmite sensaciones. La comunicación no verbal da fuerza y sentido a las palabras.

La mirada. Los ojos expresan todo tipo de emociones y mirar a los ojos del paciente, además de transmitir confianza, te ayudará a saber qué está pensando.

Los gestos y las manos. Nos hacen entender y exteriorizar nuestro estado de ánimo. Un gesto imprescindible, la sonrisa porque predispone el ánimo y provoca mayor fluidez en la comunicación.

La postura. Adopta una postura natural y cómoda, de acercamiento al paciente, pero sin invadir su espacio personal.

3. La particularidad de la comunicación con niños y adolescentes.

En el caso de la pediatría, el proceso de comunicación tiene unas características que la hacen especial frente a la de otras especialidades médicas. La principal es que la relación médico-paciente se mantiene tanto con el niño o adolescente como con su familia.

Hay que tener presente que el paciente es el menor, por lo que hay que hacer hincapié en la importancia de la sencillez del lenguaje, evitando tecnicismos, adaptado a la edad del niño o el adolescente. Y, por parte del pediatra, es recomendable utilizar dibujos o imágenes que ayude a sus pacientes a entenderles.

En este sentido, es importante recordar que los niños y adolescentes tienen derecho a expresar su opinión y, también, a ser escuchado.

Por otra parte, las familias juegan un rol fundamental y la comunicación con ellas debe basarse en una actitud empática, receptiva y asertiva. Es importante tener en cuenta que los pacientes y sus familias no son meros receptores de información o partes médicos, sino que hay que considerarlos como perceptores activos, lo que conlleva un cambio en la conducta comunicativa, creando las condiciones



para un diálogo.

Unos cambios en la comunicación que también se perciben en cómo llegan los pacientes y familia a la consulta, con unos saberes previos que reciben, en su mayor parte, de los medios masivos de comunicación o de Internet. Por ello, es esencial que el pediatra lo tenga en cuenta para aclarar dudas y diferenciar las fuentes de información científicas de aquellas que no lo son, indicando el diagnóstico de manera didáctica y claro.



Comunicación y creatividad: mejorando en salud. Entender la neurodiversidad con la poesía.

Marta Prieto Flórez.

Pedagoga. Maestra especialista en Pedagogía terapéutica.
PT CEIP Pastor Sito. Badajoz.

Soy maestra, especialista en Pedagogía terapéutica y madre de dos niños afectados por un trastorno del neurodesarrollo poco frecuente llamado Síndrome X Frágil.

Llevo más de 20 años trabajando con alumnado de Necesidades educativas Especiales (NEE) derivadas de diversas patologías, escolarizado en centros de Educación ordinaria.

Durante estos años he vivido situaciones complicadas durante la convivencia entre personas con diversidad funcional. Los principales problemas surgen debido al desconocimiento, miedo o rechazo ante patologías cuyas características y peculiaridades resultan difíciles de comprender y de explicar, tanto al propio afectado como a su entorno familiar, escolar y social. Para luchar contra el desconocimiento, miedo y rechazo, la mejor fórmula es sin duda informar, sensibilizar y concienciar.

Está demostrado que la aceptación de la enfermedad y la predisposición hacia una vivencia positiva de la misma, dependerá en gran medida de la forma en la que se informe y sensibilice sobre dicha enfermedad y de la manera en la que se transmita la información y se comuniquen las características y peculiaridades de dicha patología, de ahí la importancia extrema de que aprendamos a comunicar y transmitir la información de una forma adecuada y positiva.

Desafortunadamente aún resulta difícil lograr la plena inclusión escolar y social, y se siguen generando demasiadas situaciones indeseadas, en especial cuando nos toca convivir con patologías o trastornos del desarrollo cuyas características son muy peculiares, complejas o desconocidas.

En lo referente al entorno escolar, es indudable que cuando un alumno con una patología de este tipo, se escolariza en una clase con alumnos neurotípicos, suele provocar un impacto que no deja a sus com-

pañeros indiferentes, debido a sus singularidades conductuales, morfológicas, cognitivas o comunicativas. En el caso concreto de los trastornos del desarrollo como el X frágil y otros TEA, que se describen en el libro que presento hoy, la batería de singularidades que estos alumnos presentan son bastante llamativas:

Movimientos extraños, aleteos, palmeos, sonidos ecolálicos, conductas sociales anómalas, hipersensibilidad a estímulos, ausencia de lenguaje o peculiaridades en el mismo, autolesiones, ansiedad, agresividad, rituales complejos...

Las reacciones que estos comportamientos tan singulares provocan en sus compañeros son muy diversas, yendo desde la sorpresa o la simple y lógica curiosidad, a la burla o el más cruel acoso. Nuestro objetivo debe ser tornar las reticencias y el desconocimiento iniciales en empatía y respeto a la diversidad funcional. Pero para abordar esta tarea, y ofrecer una explicación clara y positiva que predisponga hacia la inclusión, hay que ser un verdadero maestro de la comunicación.

Evidentemente no basta con dar una charla informativa técnica sobre las complejas características de la patología en cuestión, esta estrategia, además de no resultar clarificadora ni interesante para el alumnado (sobre todo si son muy pequeños), convierte al alumno afectado en el foco de atención de nuestras explicaciones haciéndole sentirse observado y aún más diferente.

Por mi experiencia como docente, sé que utilizar métodos de comunicación creativos y alternativos en un ambiente relajado, predispone hacia una vivencia más positiva de cualquier experiencia real o contenido, por complejo o desconocido que pueda parecer dicho contenido. Una de estas herramientas comunicativas motivadoras e imaginativas, que puede ayudarnos a abordar este reto, son los cuentos y las poesías.



El lenguaje poético utilizado para construir historias o relatos sobre la realidad, nos permiten recrear cualquier contenido, por árido o complejo que sea, acercándolo a un plano más comprensible, divertido y accesible para el alumnado.

Por este motivo, comencé hace años a escribir poesías infantiles y juveniles destinadas a describir de forma sencilla y asequible las características que presentan las personas con trastornos del neurodesarrollo, relatando historias protagonizadas por personajes ficticios entrañables y divertidos que poseen características similares a las de chicos afectados por estos trastornos. A través de estos personajes y de sus aventuras, he pretendido guiar al alumnado neurotípico, en el descubrimiento de la forma de ser, sentir y actuar de las personas con estas patologías singulares.

Los 13 poemas de este libro, "Mi vida es un poema", están diseñados para responder a la natural curiosidad que despierta la diversidad funcional, intentando romper mitos y estereotipos para convertirlos en sentimientos de empatía y respeto.

Cada uno de los poemas del libro está precedido de una breve explicación que hace referencia a una característica o peculiaridad concreta que poseen las personas afectadas por estos trastornos y que se expresa en el poema a través de un personaje concreto.

Durante estos últimos años hemos trabajado con estos poemas en diferentes colegios e institutos en los que existe alumnado con trastornos del neurodesarrollo y hemos podido comprobar que son un recurso que favorece dinámicas de aprendizaje emocional capaces de reforzar la cohesión y los vínculos afectivos entre el alumno con NEE y sus compañeros. El poder de la poesía y de la música, genera un clima atractivo, idóneo para la escucha activa, creando una sinergia que predispone al alumnado hacia una vivencia positiva de la patología con la que van a convivir. Tras la lectura de la poesía, solemos abrir un momento para la reflexión y el debate.

Y de este modo, guiados por los docentes, los alumnos pueden satisfacer su curiosidad, hablar y preguntar con libertad sobre las peculiaridades de los personajes, comparándolas con sus propias peculiaridades y descubriendo que todos tenemos el derecho y la satisfacción de ser singulares y diversos. Con estos relatos poéticos que presentan la cara más entrañable, enriquecedora y tierna de la diver-

sidad funcional, he querido poner el acento en lo que nos une y no en lo que nos diferencia, intentando transformar lo raro en un don especial y lo extraño en una cualidad extraordinaria, para empoderar a los alumnos con NEE y hacer que se sientan simplemente como uno más.

Para muestra de cómo comunicar, informar y sensibilizar a través de estas poesías, a continuación presento uno de los poemas del libro, que describe una peculiaridad muy frecuente en las personas con TEA, la necesidad de orden, rutinas y anticipación.

Las rutinas y el orden son una constante en las personas con Trastornos del Desarrollo como el Síndrome X frágil. Respetar y comprender su necesidad de tener una vida estructurada y previsible es fundamental para apoyar y conseguir su felicidad. En esta poesía, la rana Calixta, que padece un trastorno de este tipo, se encuentra con un sapo terriblemente desordenado. ¿Qué creéis que puede suceder?.....

EL SAPO GAZPACHO

El sapo Gazpacho
se sienta muy pancho
en una solana
cerca de una rama.

Le observa Calixta
una rana lista
muy encopetada
guapa y ordenada.

Gazpacho es muy vago,
¡odia trabajar!
se siente agobiado
cuando hay que ordenar.

¡La pobre Calixta
con este vecino
a veces desea
irse al 5º pino!

En su gran nenúfar
dentro del pantano
Calixta lo tiene
todo colocado:

Aquí los mosquitos,
las moscas allá.
Todos sus manjares
en cajas están.



Las tiene ordenadas
por lindos colores,
todas numeradas,
puestas en cajones.

El sapo Gazpacho
la pone nerviosa
porque cada día
le cambia una cosa.

Se las desordena,
las pone al revés,
y donde hay un libro
él coloca tres.

Cierto día el sapo
lee en un cartel
que una dama viene
en un lindo corcel.

¿Será una princesa?
pregunta el sapito
¡¡Si le doy un beso
seré principito!!

Calixta le mira
y piensa angustiada:
¡¡Con ese desorden
yo no le besaba!!

Gazpacho se pone
muy entusiasmado
a ordenar su cueva
muy atareado.

Quiere sorprender
a la dama hermosa
para que le bese
y sea su esposa.

¡Pero está su casa
tan patas arriba
que ya no la ordena
ni un hada madrina!

Muy desconsolado
mira a su vecina,
Calixta le observa
desde la otra esquina.

¿Querrías ayudarme,
ranita preciosa,

para que esa Dama
quiera ser mi esposa?

Calixta medita,
pone mala cara
porque su vecino
le dice que es “rara”.

Pero finalmente
se arma de paciencia
y lo ordena todo,
¡pues no tiene ciencia!

Gazpacho alucina
con esta vecina,
parece hasta guapa,
¡y nunca da lata!

La mira travieso
y le suelta un beso.
¡Su gran corazón
le ha hecho “tolón”!

Ya no necesita
a una bella Dama
porque ahora Calixta
es su Reina Maga.



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

Francisco Javier Romero Sala.

Unidad de Nefrología Pediátrica, Servicio de Pediatría.

Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres.

RESUMEN

Las malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario **CAKUT** (del acronimito 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 esta artículo haremos una revisión del CAKUT, los procesos de desarrollo anómalos, clasificación, estudio pre y posnatal, características principales y seguimiento.

Palabras claves: CAKUT; Hidronefrosis prenatal; Estenosis pieloureteral; Megauréter; Reflujo vesicoureteral; Duplicidad renal y ureteral; Ureterocele; Uréter ectópico; Válvulas de uretra posterior; Hipoplasia y displasia renal; Displasia renal multiquística; Agenesia renal; Ectopia renal; Riñón en herradura.

1. INTRODUCCIÓN: CONCEPTO E IMPORTANCIA. EMBRIOLOGÍA Y PATOGÉNESIS

Las malformaciones congénitas del riñón y del tracto urinario, denominadas también como **CAKUT** (del acronimito inglés Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract) representan 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 **importancia** 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, suponen 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%.

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



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)

2. 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 dilatado, megauréter no obstructivo) u **obstructiva, parcial o total** (estenosis pieloureteral, estenosis vesicoureteral, ureterocele, válvulas de uretra). Las **anomalías del parénquima** pueden ser de **número** (agenesia, duplicidad), **tamaño** (hipoplasia, 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 ITU febril, sobre todo si son lactantes varones, que requieren hospitalización y producidas por gérmenes distintos a E. Coli (Tabla 2).

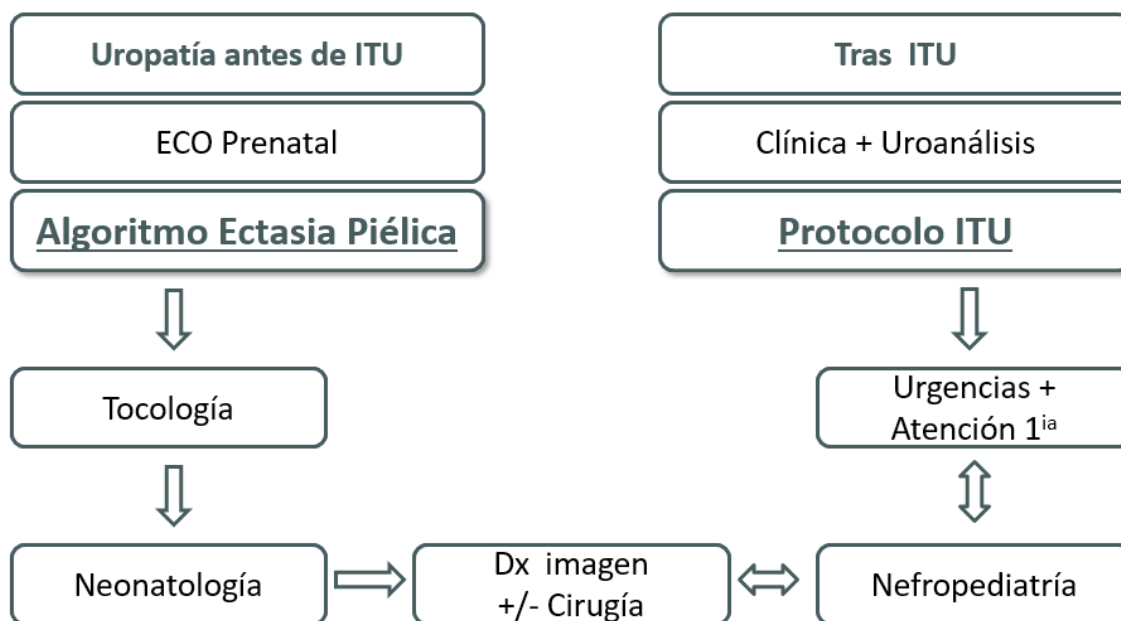


Tabla 2. Protocolos detección CAKUT y prevención daño renal.



3. ESTUDIO POR LA IMAGEN PRE Y POSNATAL

3.a). 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 disminuido, 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 ≥ 4 mm en el segundo trimestre** y las **≥ 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 piélica leve en el 2º trimestre los DAP ≥ 4 y ≤ 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.

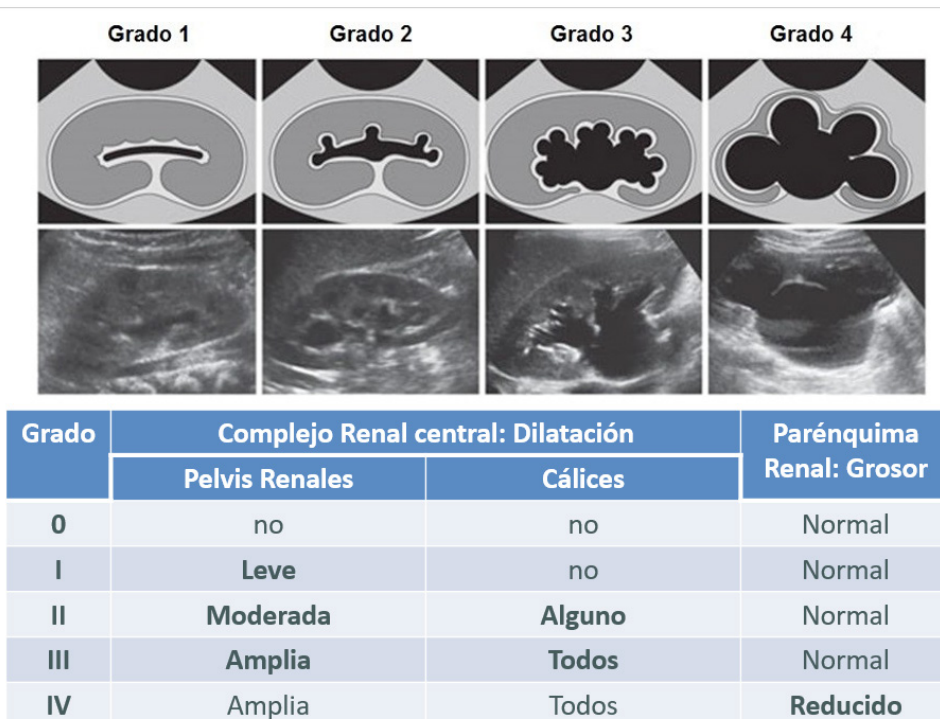


Figura 1. Grados de Hidronefrosis. Sociedad de Urología Fetal (SUF) 1993.



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).

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	≥ 10-15 mm	≥ 15 mm	≥ 10 mm ¹
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

Tabla 3. La clasificación está basada en la presencia de las características más preocupantes: parénquima y vejiga > cálices y uréteres > pelvis. ¹Si 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

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 cromosopatías: 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).

3.b). ESTUDIO POSNATAL

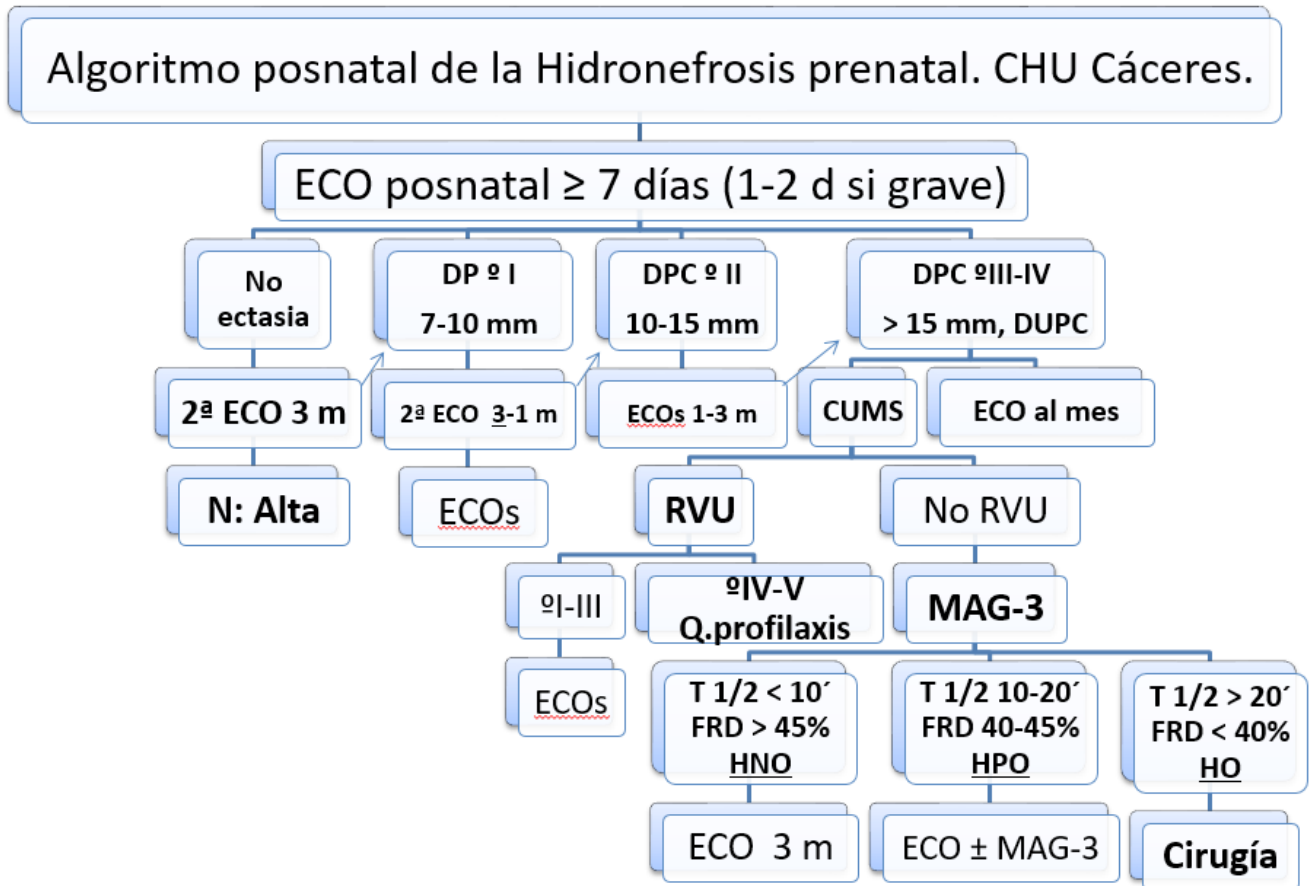
La **sospecha prenatal** ayudaría a un diagnóstico posnatal precoz y establecer estrategias destinadas a la prevención de la aparición o progresión del daño renal, y complicaciones (urosepsis precoz).

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).



HNO: Hidronefrosis No Obstrucciona. **HPO:** Parcialmente O. **HO:** Obstrucciona

Figura 2. Algoritmo posnatal de la Hidronefrosis prenatal. CHU Cáceres. 2016.

Inicio del estudio: no hay urgencia en las unilaterales: primera ECO 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 TU (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 ≥ 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 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 dilatación de vías urinarias moderadas o graves (ureterohidronefrosis o diámetro anteroposterior de pelvis renal ≥ 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%.

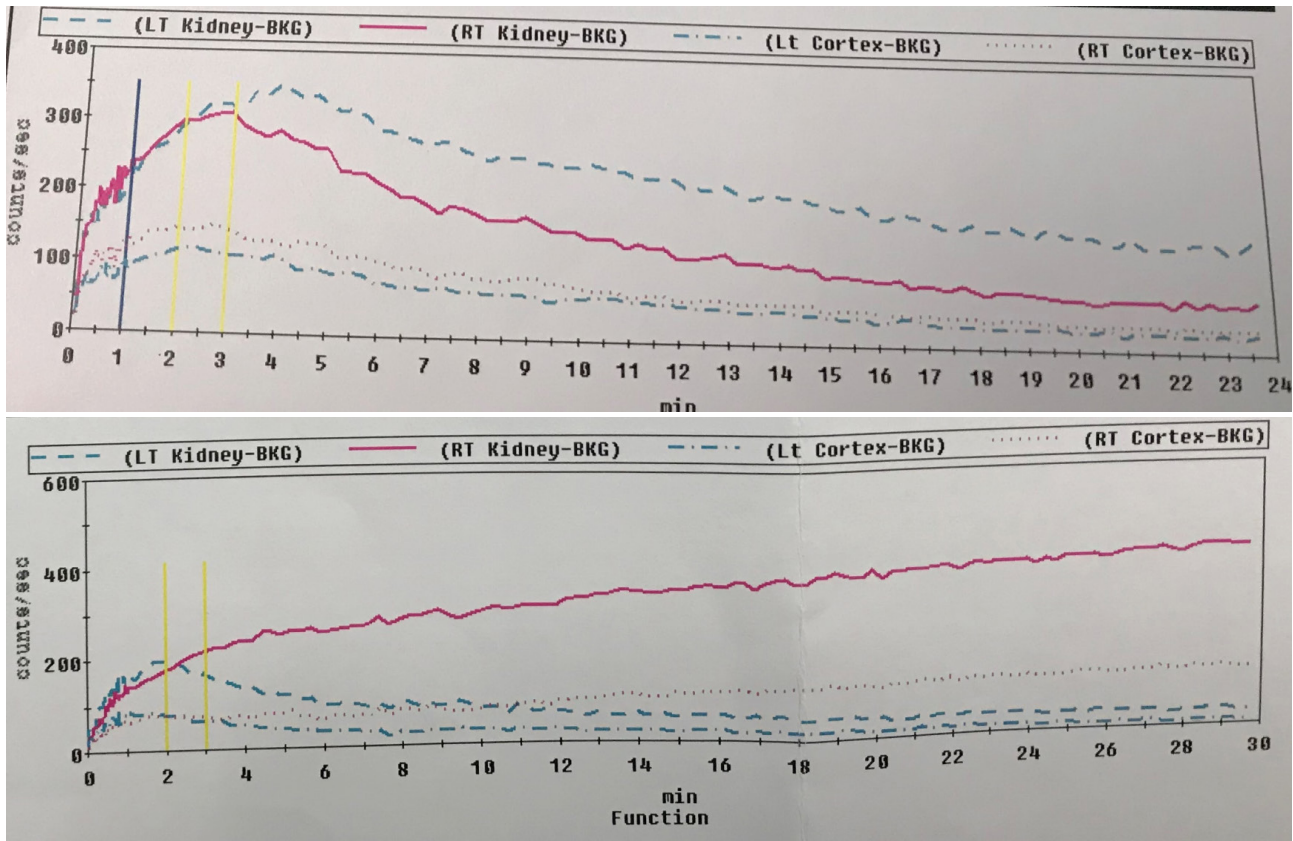


Figura 3: Renograma isotópico. a) Azul: curva de eliminación obstructiva parcial (retraso eliminación). Roja: normal. b) Roja: curva obstructiva total (no eliminación). Azul: normal.

4. CAKUT, CARACTERÍSTICAS:

A) ANOMALÍAS DEL SISTEMA EXCRETOR RENAL

Las dilataciones del tracto urinario (o hidronefrosis en un sentido amplio) constituye el grupo 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).

A.1. ESTENOSIS UNIÓN PIELOURETERAL

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 RVU y el renograma isotópico 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 Dietl.

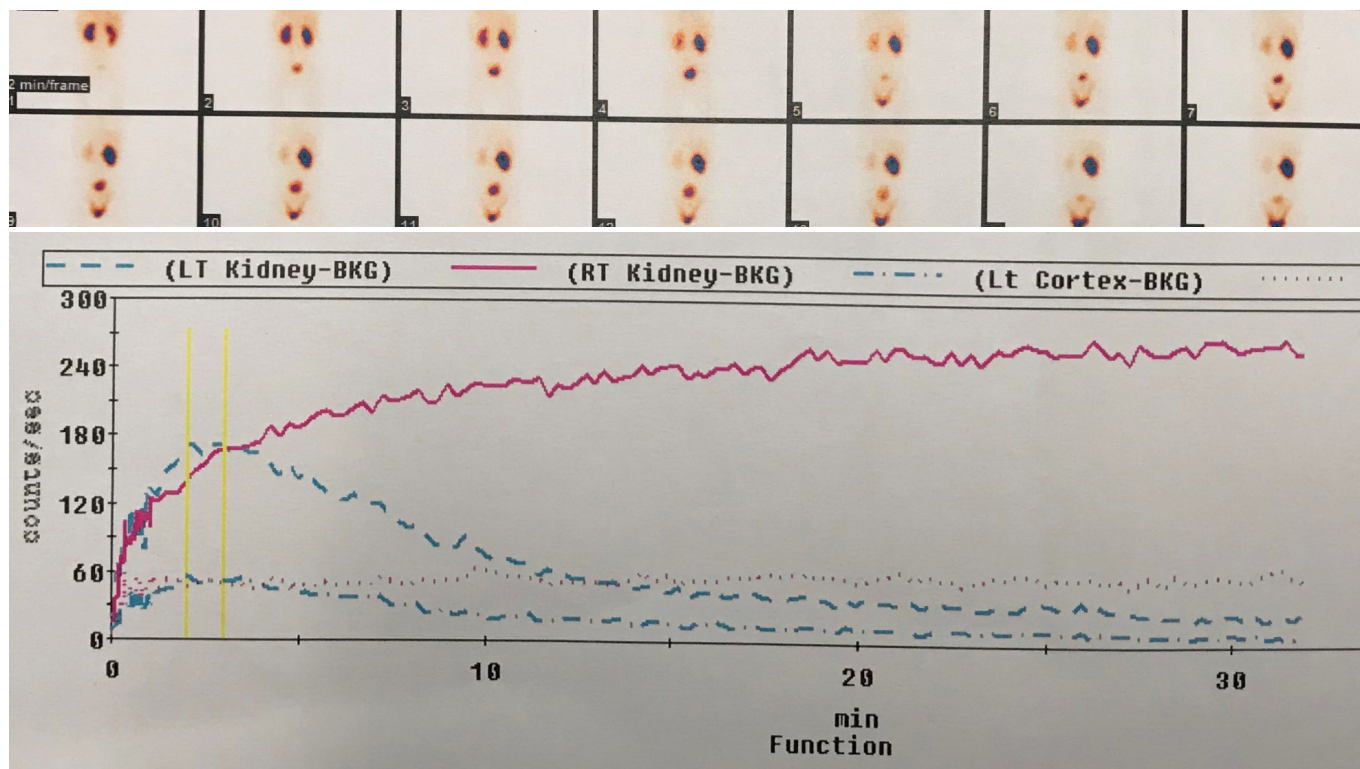


Figura 4. Estenosis Pieloureteral. Renograma isotópico con MAG-3.

A.2. REFLUJO VESICoureTERAL (RVU)

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 III-V, y en niños con RVU IV-V durante un año, o hasta que se evalúe de nuevo el RVU mediante control cistográfico.

Considerar **tratamiento quirúrgico** si 1) Persiste el RVU 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.

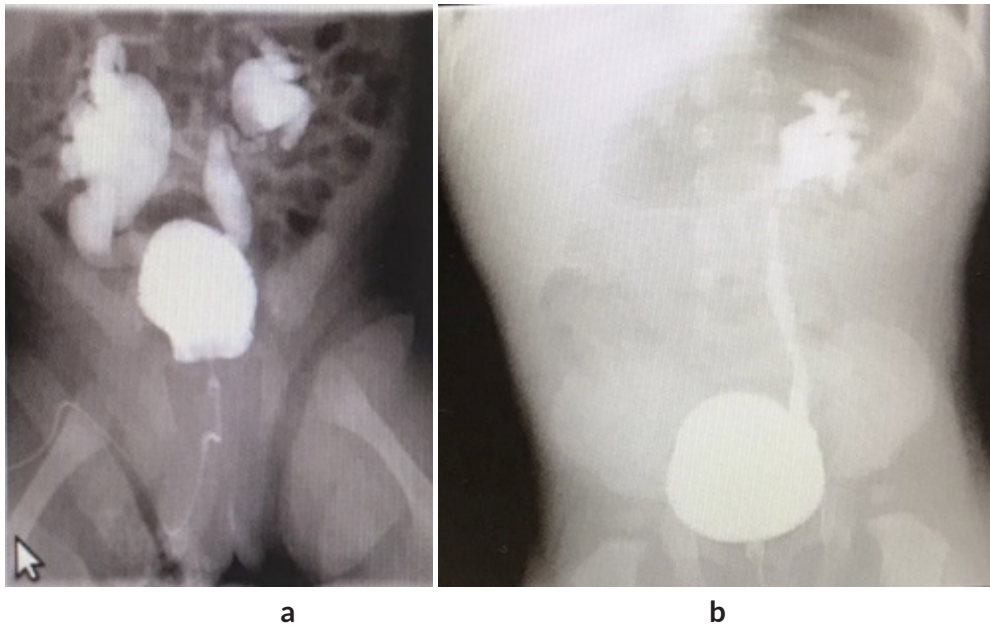


Figura 5. Reflujo vesicoureteral en varón a) al mes: bilateral, derecho grado V, izquierdo grado IV. b) Al año: sorprendentemente ha desaparecido el derecho, persiste el izquierdo grado III.

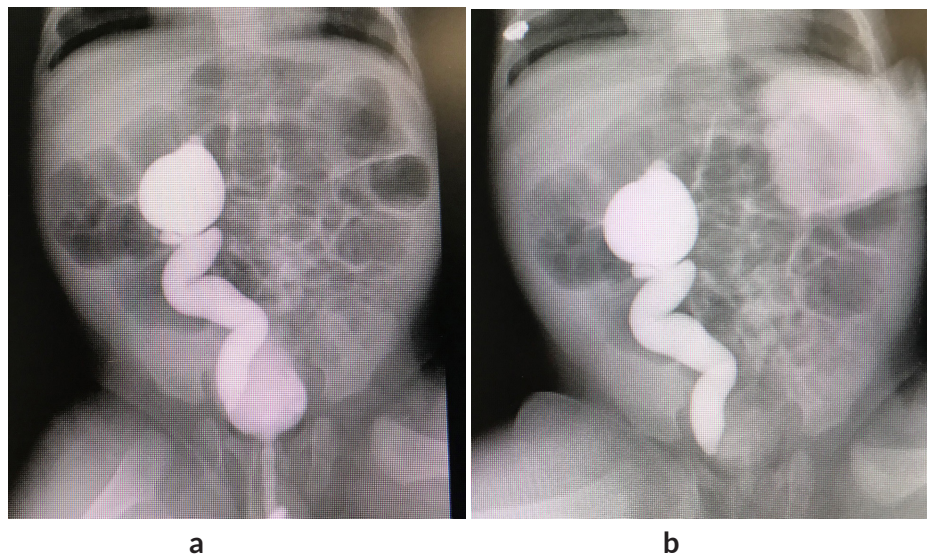


Figura 6: a) Reflujo vesicoureteral derecho grado IV. Pelvis sacular (corteza anulada). b) Tras la micción: persiste orina (contraste), volverá a rellenar vejiga, habrá residuo miccional persistente y riesgo de ITU febril.

A.3. 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 (válvulas de uretra posterior).

Tipos de Megauréter Primario: 1) Refluente no obstructivo: común. 2) No refluente no obstructivo: 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.

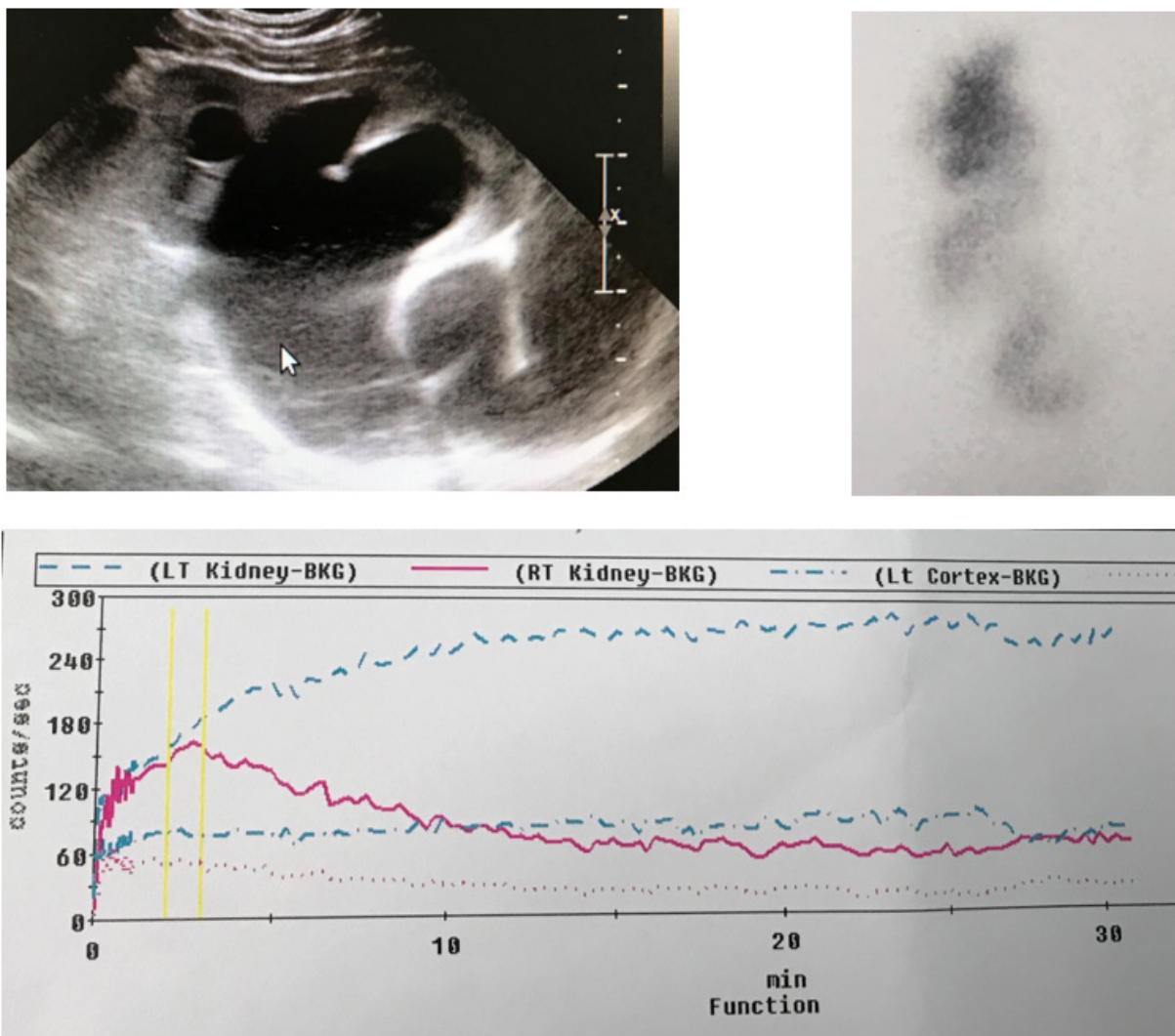


Figura 7 Megauréter por obstrucción en la unión vesicoureteral izquierda. a) Ecografía. b) imagen renograma con MAG 3. c) Curva obstructiva en renograma

A.4. 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 ECO 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, incidencia 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 ECO (figura 8), CUMS y medicina nuclear, pues determinar la función del hemirriñón superior condiciona el plan terapéutico: punción endoscópica del ureterocele, reimplante ureteral, heminefroretectomía. A veces se precisas cistoscopia y vaginoscopia para localizar la desembocadura ectópica.

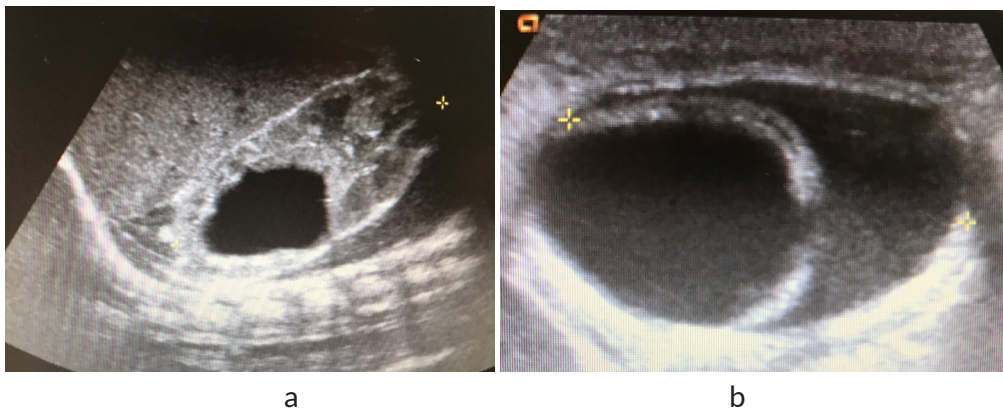


Figura 8. Ecografía de doble sistema excretor derecho, con pielón superior dilatado (a) y ureterocele (b).

A.5. VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR

Son pliegues membranosos en la luz de la uretra posterior masculina, que produce obstrucción infravesical durante el desarrollo embrionario, y secundariamente distensión vesical, reflujo vesicoureteral 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 (figura 9). Se precisa una actuación perinatal urgente, con realización de ECO, CUMS (uretra posterior alargada y dilatada, con un defecto linear durante la fase de vaciado). La cistoscopia es diagnóstica y terapéutica (ablación).



Figura 9. Válvulas de uretra posterior.



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.

B) ANOMALÍAS DEL PARÉNQUIMA RENAL

B.1 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 anatomopatológico (presencia de tejido renal malformado, túbulos primitivos, fibrosis intersticial o estroma indiferenciado, cartílago 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.

B.2) DISPLASIA RENAL MULTIQUÍSTICA:

Es la anomalía más frecuente del desarrollo renal (1/4000 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.





Figura 10 a. 5 días: Displasia Multiquística derecha (DMQd).

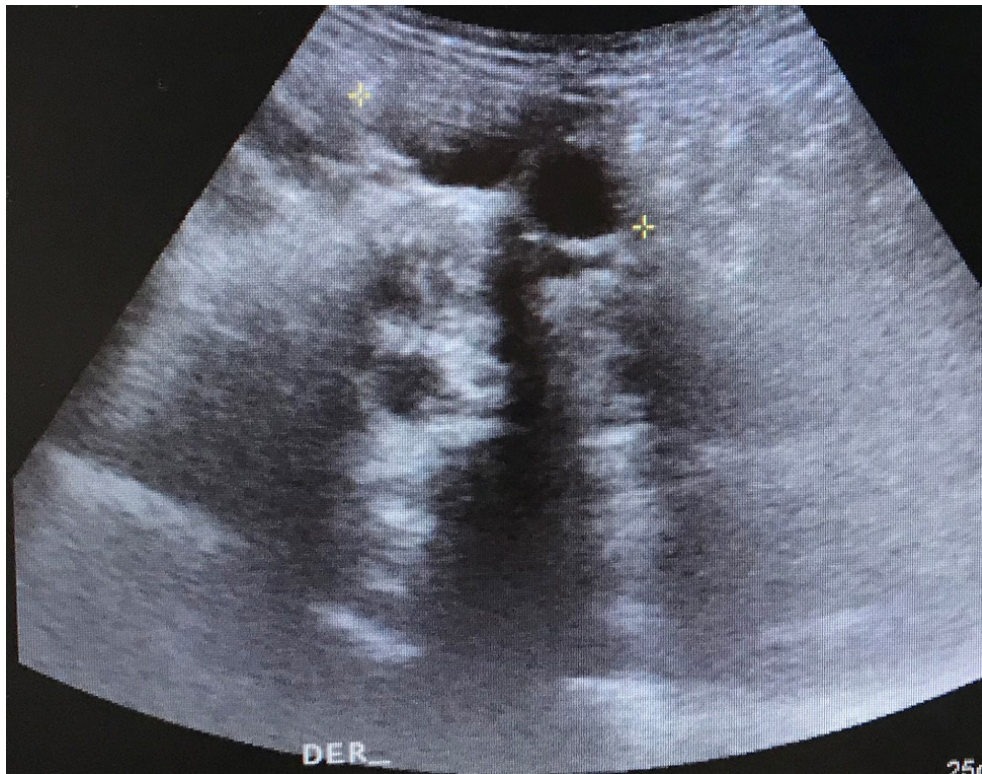


Figura 10 b. 15 meses: Regresión de DMQd.



Figura 10 c. 4 años No se visualiza DMQd. Hipertrofia Compensatoria de Riñón izquierdo.

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 \pm malformaciones asociadas. Riñón único funcional no complicado: bueno. Pero el menor número de nefronas conduce a hiperfiltración \pm proteinuria, HTA, disminución del FG, por lo que se recomienda seguimiento: TA, uroanálisis, FR.

B. 3) AGENESIA RENAL

Ausencia congénita de riñón (y de uréter) por una alteración mayor del desarrollo metanéfrico embrionario



precoz.

La **agenesia unilateral** es más frecuente. Incidencia: 0,05%; lo que significa el 5% de las malformaciones. Mayoría asintomática (ECO prenatal).

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.

La **agenesia bilateral** es mucho más rara. Oligoamnios, muerte perinatal. Alteración genes RET o GDNF afecta la interacción de la yema uretral y mesénquima metanéfrico en las primeras fases.

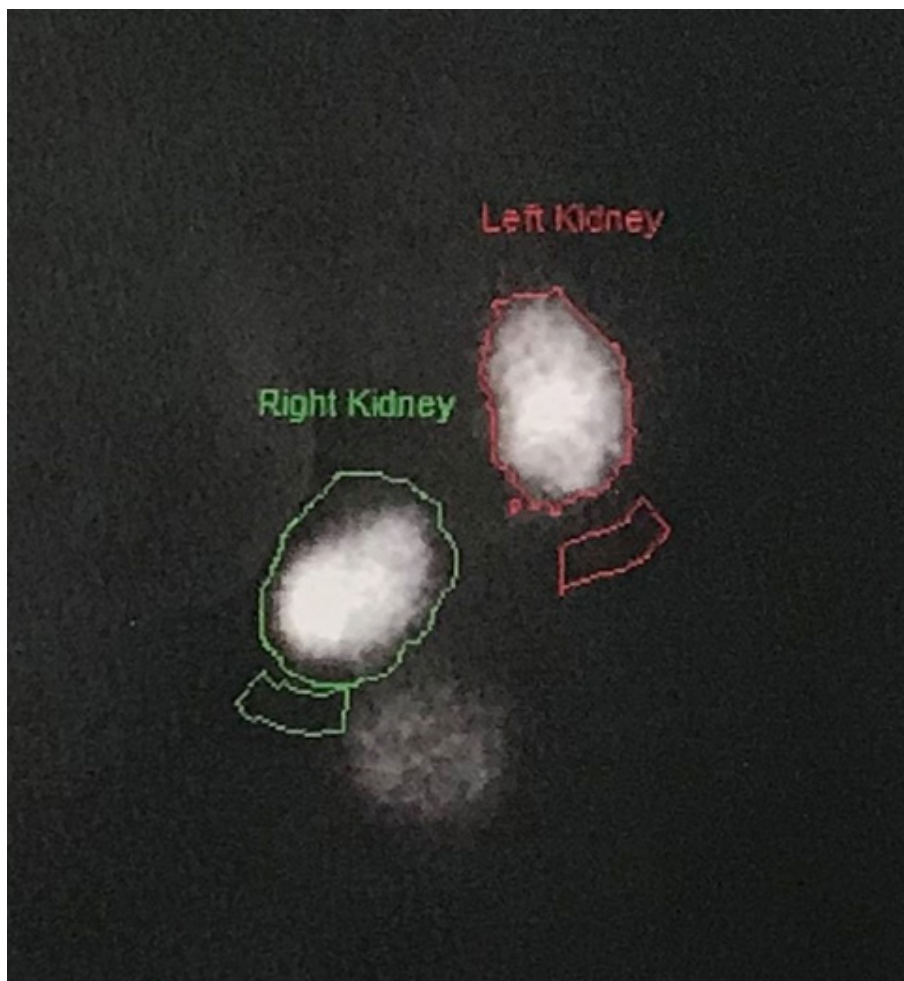
C) ANOMALÍAS DE LA EMIGRACIÓN EMBRIONARIA RENAL

C.1) 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).

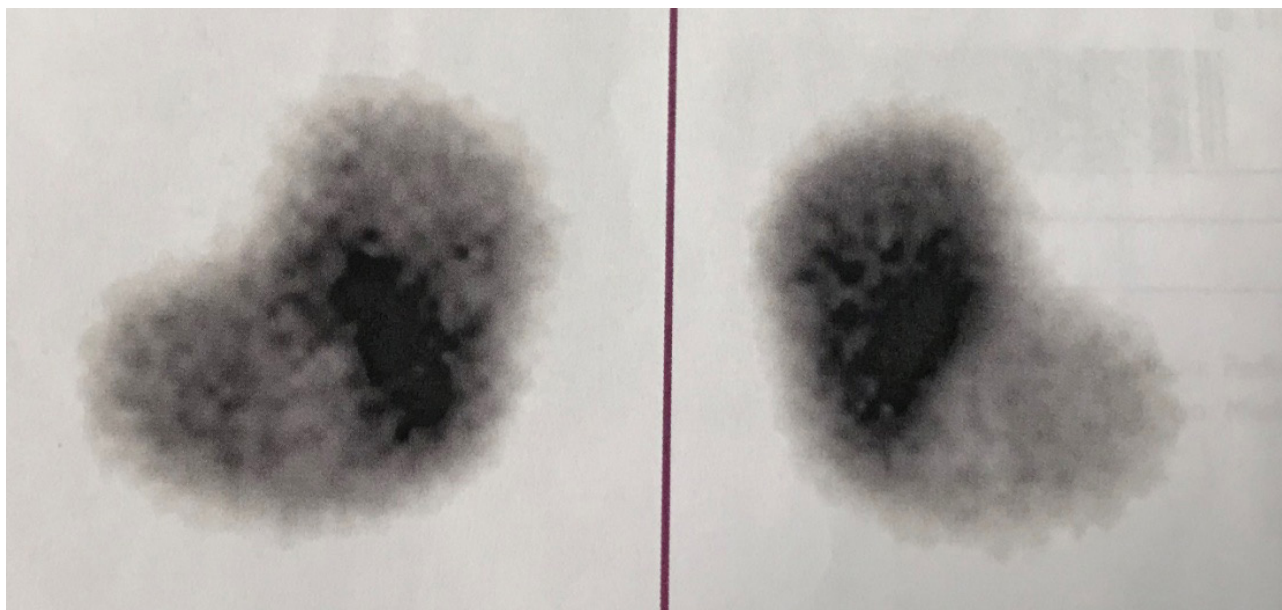
Se puede asociar alteraciones ureterales: RVU o estenosis.



(Figura 11.a). Riñón ectópico pélvico derecho

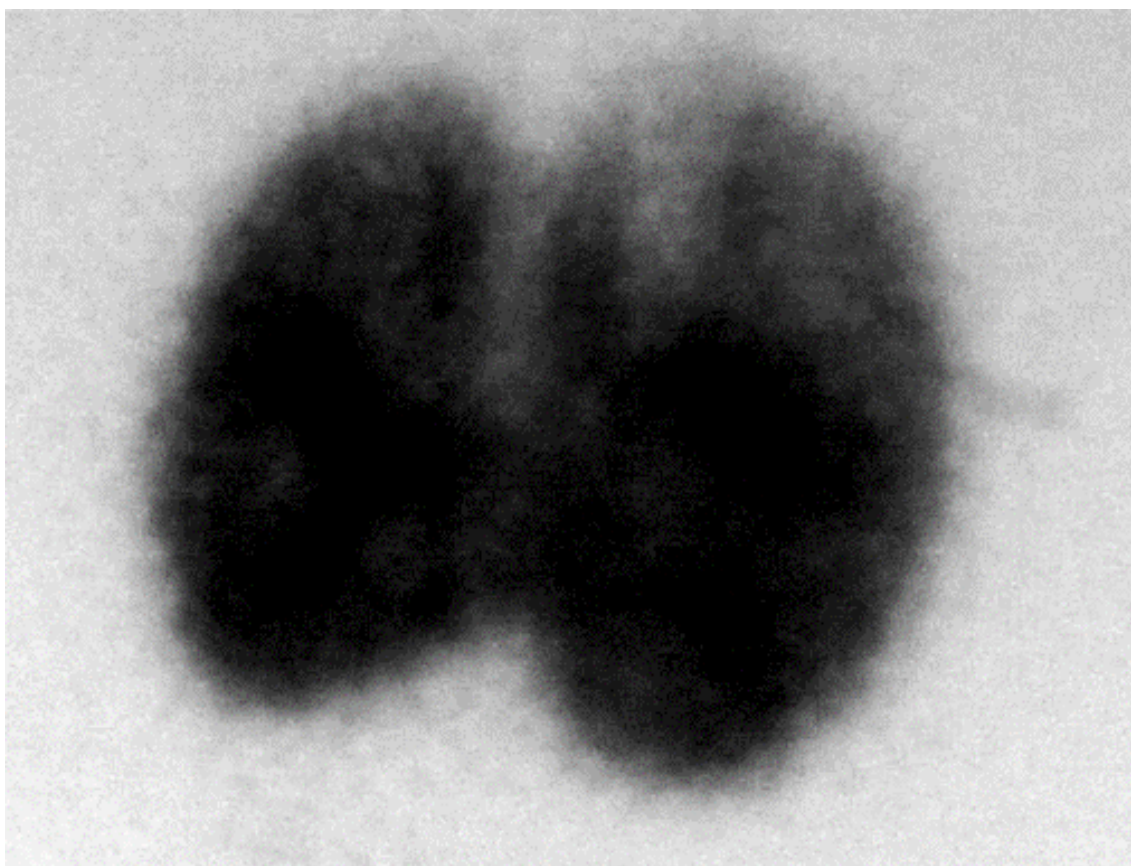


Ectopia renal cruzada: cruza la línea media y aparece junto al riñón normal (Figura 11.b).



(Figura 11.b). Ectopia renal cruzada

Riñón discoide: ectopia bilateral, aparecen fusionados en una masa en la línea media, con un número variable de uréteres (Figura 11.c).



(Figura 11.c). Riñón discoide (riñones pélvicos bilaterales fusionados)

Suelen ser asintomáticos, pero pueden aparecer complicaciones como ITUs o litiasis.



C.2) 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.

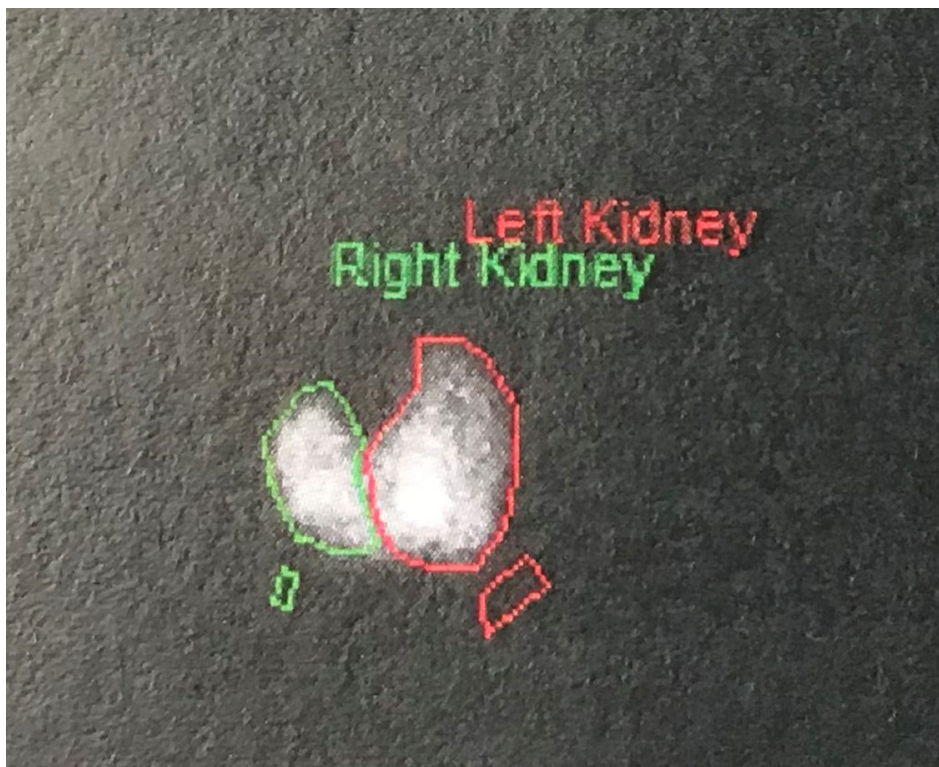


Figura 12. Riñón en herradura

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.

4. 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 curación, o al daño establecido o progresivo. **Teoría de la hiperfiltración de Breneer (1980):** ante una disminución de la masa renal funcionante 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**, pro-



teinuria e HTA, y la función renal disminuye de forma inexorable (figura 13).

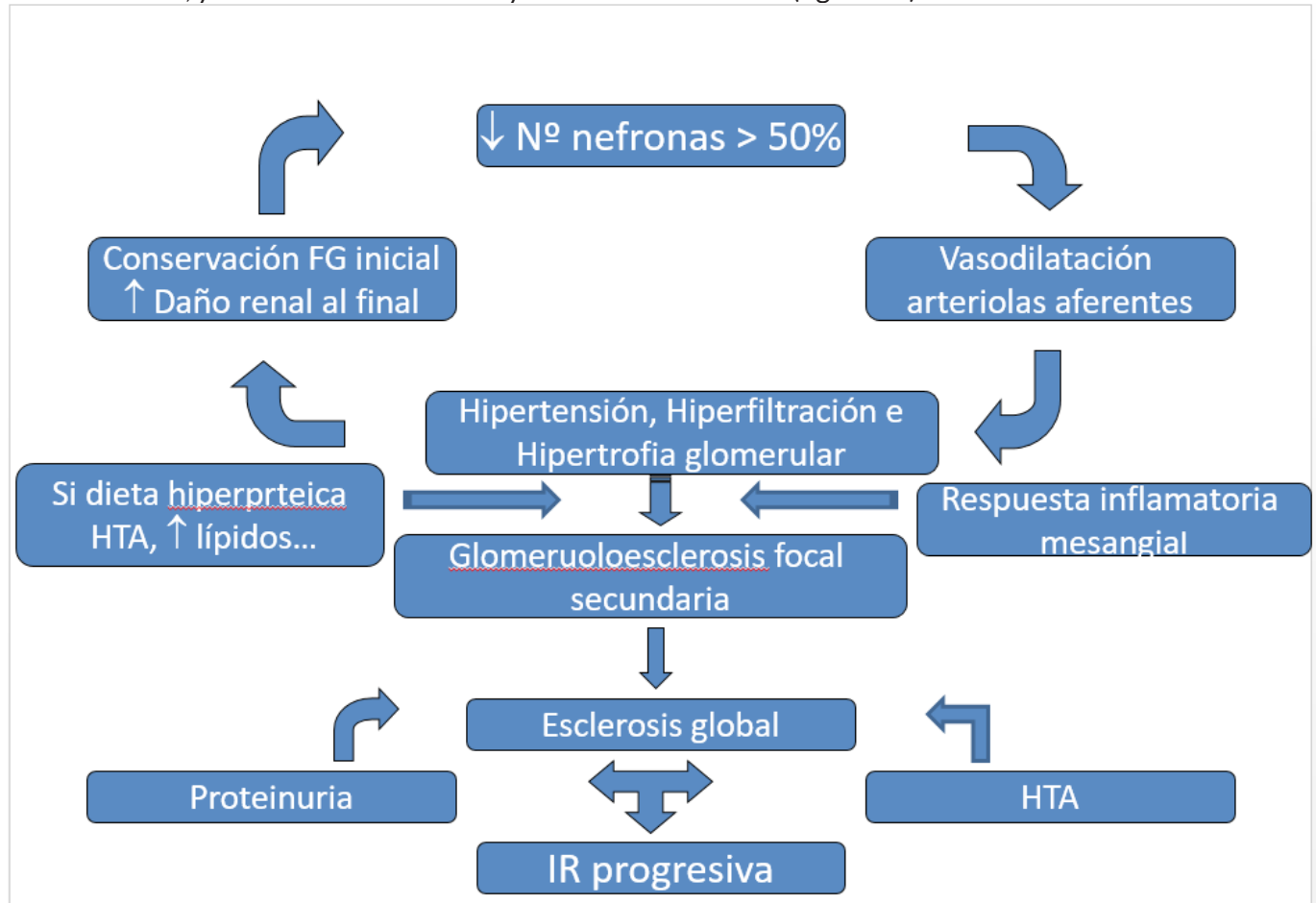


Figura 13: Hiperfiltración y daño renal progresivo.

El **seguimiento** consta de revisiones periódicas en consultas, con anamnesis y exploración (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

- Corteville y cols: Congenital Hydronephrosis: correlation of fetal ultrasonographic findings with infant outcome. Am J Obstet Gynecol 1991; 165:384-8.
- 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.
- 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>.
- Chow JS, Darke K. Multidisciplinary consensus on the urinary tract dilatation (UTD classification system). Pediatr Radiol 2015; 45:787.
- 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.



Microgestión en la consulta de Atención Primaria.

Rafael Jiménez Alés. Pediatra.

Consultorio de La Roda de Andalucía. La Roda de Andalucía (Sevilla).

Puntos clave en la consulta de atención primaria:

- El lenguaje asertivo y la inteligencia emocional son la base en la que debe asentarse cualquier actividad en microgestión.
- Deshacerse de la falacia de control y adecuar las expectativas es fundamental para abordar objetivos realistas en microgestión.
- Cualquier herramienta en microgestión debe ser adaptada al profesional que la va a usar y al entorno en el que se va a emplear.

INTRODUCCIÓN.

Aunque el entorno de trabajo de AP es un entorno altamente regulado y normalizado^{1,2,3}, hay muchas facetas de la actividad diaria que no se rigen por norma alguna. La ausencia de norma o la malinterpretación de las mismas hace que el pediatra de AP (PAP) asuma tareas que en absoluto le conciernen y que le son delegadas por familias, compañeros, jefes y otras entidades públicas o privadas, interfiriendo en las actividades propias de su desempeño profesional, para las que realmente está capacitado y que tienen mayor impacto en la salud de la población. Esto es, se interfiere en la atención adecuada al paciente^{4,5}: por el profesional adecuado, en el momento y lugar adecuados, con los medios adecuados.

CONCEPTO.

La microgestión es el conjunto de actuaciones, a realizar por el profesional, encaminadas a gestionar la propia consulta y que debería, en su mayoría, regular la organización en la que trabaja⁶. Estas actuaciones, atendiendo los principios éticos⁷ y deontológicos, y la normativa legal vigente, buscan rentabilizar el tiempo disponible, haciendo que tanto la familia como los distintos profesionales asuman su labor, para poder optimizar la del PAP. Se ocupa de esas “pequeñas cosas” de las que la macrogestión se olvida, pero que son imprescindibles para el buen funcionamiento del sistema. Las diferencias a la hora de aplicar la microgestión, podría explicar la variabilidad en la frecuentación o en los motivos de consulta que pueden existir en dos consultas del

mismo centro sanitario con cupos similares, y podría marcar diferencias en la calidad de atención que se presta a quienes más la necesitan⁸.

COMPONENTES DE LA MICROGESTIÓN.

La microgestión tiene dos componentes o aspectos fundamentales⁶. El primero es la forma de ser y ejercer del profesional sanitario, es decir, son una serie de habilidades personales. El segundo, son las herramientas que se van a poder utilizar, adaptándolas a estas habilidades. Sin dichas habilidades, cualquier herramienta, por eficaz que pueda resultar en teoría, será completamente inútil.

Habilidades personales para la microgestión.

La microgestión requiere de tres destrezas que hay que ejercitar y perfeccionar: inteligencia emocional, proactividad y asertividad. Estas habilidades mejoran el desempeño profesional y permiten posicionarse ante el resto de profesionales y administraciones que pueden influir en el devenir del trabajo diario.

En primer lugar, es necesario adquirir **habilidades emocionales** que permitan deshacerse de la falacia de control⁹, tanto por exceso como por defecto. La primera, hace creer que se es responsable de situaciones de las que realmente no se es responsable. Suele elevar el cociente de frustración¹⁰ del usuario, cuando no se responde a las expectativas que ante ellos se ha creado, de forma indebida. La segunda,



hace creer que no se es responsable de cosas que realmente se es responsable, como es el funcionamiento de la consulta. Esta, eleva el cociente de frustración del PAP, ya que espera pasivamente y sin éxito que alguien normalice el funcionamiento de la consulta y haga respetar dichas normas.

La microgestión entraña una **actitud proactiva**¹¹. Esto es, llevar a cabo una iniciativa responsable que prevenga y, cuando no sea posible, resuelva o palie los problemas del día a día con los que el propio PAP se sobrecarga o es sobrecargado por otros. Esta actitud permite “escarmentar en cabeza ajena”, prever las consecuencias que un aparente acto banal puede traer: tras la firma de un inocente “papeloides”, pueden llover las solicitudes de nuevas firmas de injustificables, certificoides y papeloides varios.

La **asertividad** es la capacidad de autoafirmar los propios derechos, sin dejarse manipular y sin manipular a los demás^{12,13}. La persona asertiva conoce sus derechos y los defiende, respetando los de los demás, por lo que no busca ganar en una disputa o conflicto, sino alcanzar acuerdos de forma positiva. La comunicación asertiva, permite decir “sí” cuando es necesario, como decir “no” cuando el caso lo requiere, sin plegarse pasivamente a las demandas, sobre todo cuando estas son perjudiciales para los pacientes o consumen el escaso tiempo del PAP sin buscar un beneficio añadido. La asertividad permite decir lo que se quiere, a quien se quiere, en el momento en el que se quiere y por el canal que se quiere. Hay quien tiene siempre una respuesta asertiva en la boca y quien prefiere meditar sus respuestas, redactarlas y enviarlas por otro canal.

La ausencia de estas habilidades, suelen conducir de forma más o menos paulatina a una situación de **indefensión aprendida**¹⁴, que es el estado de pasividad, ansiedad y depresión que aparece cuando una persona piensa que no puede controlar su entorno, que está a merced de los acontecimientos o que sus acciones no producen los efectos esperados. Se encuentra sometida a demandas que considera injustas, aleatorias y contradictorias, a situaciones de doble vínculo que provocan impulsos de acercamiento y evitación. Como consecuencia, se instala en una creencia aniquiladora (“nada de lo que yo haga importa”) que produce pasividad, enlentecimiento de las reacciones, tristeza, carencia de deseos, incapacidad de indignarse y resignación. El sujeto acaba en un déficit motivacional, que inhibe la acción o retrasa las respuestas, así como cognitivo, que le dificulta apreciar que una acción condiciona una con-

secuencia, y experimenta ansiedad o angustia. Todo ello suele conducir, si nada se hace para evitarlo, al síndrome del profesional quemado.

Herramientas para la microgestión.

La **Educación para la Salud** (EpS) es una de las principales herramientas con la que abordaremos el problema de la pediatra-dependencia¹⁵. En este campo es frecuente pecar de pensamiento (la EpS es inútil), palabra (“el pediatra uno más de la familia”, “no sin mi pediatra”), obra (suplantación del sentido común de la familia, intrusismo en tareas que competen a otros) y omisión (instrucciones claras y precisas de que hacer y cuando volver a consultar). Promover los autocuidados¹⁶ desde el embarazo, el apego seguro¹⁷ y la lactancia materna, son contenidos básicos de esta actividad. El Grupo de Educación para la Salud de AEPap divulga contenidos teóricos y aspectos prácticos¹⁸.

El **trabajo en equipo en el centro de salud**, entendiéndolo como equipo a todos los que de una u otra forma trabajan con y por el usuario. Para este trabajo es fundamental contar con Planes Normalizados de Trabajo (PNT) o Procedimientos Operativos Estandarizados (POE), que indiquen quien, donde, como, cuando y en que circunstancias se va a hacer cada cosa, con las necesarias excepciones que no deben convertirse en rutina. Estos PNT deben escribirse, consensuarse y ser conocidos por todos los componentes del equipo, así como por el usuario, que debe conocer las normas del centro para poder respetarlas¹⁹. La mayoría de conflictos surgen por la ausencia de normas o por el desconocimiento de las mismas por parte de la ciudadanía.

La **comunicación con otros niveles asistenciales**, se ve habitualmente dificultada por la distancia y el desconocimiento personal mutuo. Sin embargo, las nuevas tecnologías hacen inexcusable dicha comunicación. En la actualidad prácticamente la totalidad de los profesionales del sistema sanitario cuentan con un correo corporativo al que se le pueden hacer llegar quejas, observaciones, propuestas de coordinación o mejora. Esto mismo es aplicable cuando se trata de hacer llegar nuestras consideraciones a coordinadores, jefes de servicio, directores médicos o gerentes. No se trata de mantener correspondencia a través del Registro General de la administración, sino de mantener una comunicación asertiva^{12,13} a través del canal con el que podamos sentirnos más cómodos (teléfono, mensajería o correo electrónico), asumiendo el triple papel de pro-



fesional, trabajador de un servicio público y usuario del mismo, es decir, el centro del sistema, y huyendo de la falacia de control por defecto.

La relación con otras entidades ajenas al sistema sanitario, referida sobre todo a la emisión de diversos papeloides, injustificables y certificoides. Intentemos definir términos tan “ocurrentes”⁶:

El *papeloides* es un tipo de documento que se puede expedir en cualquier tipo de papel, aunque generalmente se realiza en un “P10” en el que se dan indicaciones innecesarias a una persona que no tiene la obligación de cumplirlas. Por ejemplo, podría ser una nota para el profesor de educación física ante un paciente que acude a clase con una pierna escayolada. En todo caso, son los equipos de orientación los que deben asesorar al profesor, si es que lo necesita y recaba su ayuda, sobre las actividades que puede realizar en educación física un menor con una pierna escayolada.

El *injustificable* es un documento que no puede sustentarse en normativa alguna y que generalmente es solicitado para eludir responsabilidades, bien de padres, bien de otros organismos. Por citar un ejemplo, injustificable es el documento de falta al colegio, ya que la justificación compete a los padres y el control del absentismo al tutor.

El término *certificoides* se emplea para describir un documento expedido para certificar algo incertificable: la salud o la ausencia de enfermedad infecciosa son los más solicitados. Su emisión requiere de grandes dosis de inventiva y arrojo por parte del profesional y puede conllevar una responsabilidad legal cuando se certifica algo sobre lo que no se tiene certeza, o en un documento distinto al certificado médico oficial, aspecto sobre el que los Colegios de Médicos se han pronunciado²⁰.

Estas peticiones se amparan en el derecho que el paciente tiene a que se le expida, siempre que lo solicite, un informe de salud. Sin embargo, si nos limitamos a certificar sólo aquello de lo que estamos absolutamente seguros¹, informando sobre nuestra imposibilidad de certificar aquello que se nos solicita en el resto de las ocasiones, el número de solicitudes disminuirá ostensiblemente, hasta limitarse a las que razonablemente se deben hacer, y que suelen ser altamente beneficiosas para los pacientes.

1 “No sabemos ni un cienmillonésimo de nada”
Thomas Alva Edison

Por ejemplo, que un paciente es alérgico a un alimento para que se tomen las precauciones debidas en un centro escolar.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad [Internet]. Cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud. 2018 [consultado 3 Junio 2018]. Disponible en: <https://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/CarteraDeServicios/home.htm>
2. Ley 55/2003, de 16 de diciembre, del Estatuto Marco del personal estatutario de los servicios de salud. Legislación Consolidada. Madrid: BOE; 2016. Disponible en: <https://www.boe.es/buscar/pdf/2003/BOE-A-2003-23101-consolidado.pdf>
3. Legislación nacional. Grupo Laboral Profesional de la AEPap [Internet]. Aepap.org. 2018 [consultado 3 Junio 2018]. Disponible en: <https://www.aepap.org/grupos/grupo-laboral-profesional/legislacion-nacional>
4. Canadian Medical Association. [internet] CMA Policy. Appropriateness in Health Care. Ottawa (ON): Canadian Medical Association; 2015. [consultado 3 Junio 2018]. Disponible en: <http://policybase.cma.ca/dbtw-wpd/Policypdf/PD15-05.pdf>
5. 1. WHO Regional Office for Europe. Appropriateness in health care services. Report on a WHO Workshop. [Internet]. Copenhagen: WHO Regional Office for Europe; 2000. [consultado 3 Junio 2018] Disponible en: http://www.euro.who.int/_data/assets/pdf_file/0011/119936/E70446.pdf
6. Jiménez Alés R, Navarro Quesada FJ. Recursos para afrontar una consulta masificada. Aspectos teóricos y aplicación práctica. En: AEPap (ed.). Congreso de Actualización Pediatría 2019. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2019. p. 421-436.
7. Pérez Fernández M. Ética de las pequeñas cosas en Medicina. Ponencia en la mesa de “Ética y derecho médico”. 2010; XVII Encontro do Internato de Medicina Geral e Familiar, Zona Norte. Oporto (Portugal). Disponible en: <http://equipocesca.org/etica-de-las-pequenas-cosas-en-medicina/>



8. Gervas J, Fabi LF. Gestión de la consulta. En: Práctica clínica en Medicina Familiar y Comunitaria. Montevideo: Bibliométrica (en edición). Disponible en: <http://equipocesca.org/wp-content/uploads/2017/02/uruguay-libro-gestión-final-final.pdf>
9. Jiménez Alés R. Pediatría y Salud [blog en internet]. La falacia de control. [1-Abril-2009] [consultado 3 Junio 2018]. Disponible en: <http://mimagnificopediatra.blogspot.com/2008/03/la-falacia-de-control.html>
10. Jiménez Alés R. Pediatría y Salud [blog en internet]. Y en el principio fue... el Cociente de Frustración. [12-Marzo-2008] [consultado 3 Junio 2018]. Disponible en: <http://mimagnificopediatra.blogspot.com/2009/04/y-en-el-principio-fue-el-cociente-de.html>
11. Soto B. ¿Qué es ser proactivo en el trabajo? - Gestion.Org [Internet]. Gestion.org. 2018 [cited 10 June 2018]. Available from: <https://www.gestion.org/que-es-ser-proactivo-en-el-trabajo/>
12. Cómo ser asertivo [Internet]. wikiHow. [consultado 3 Junio 2018]. Disponible en: <https://es.wikihow.com/ser-asertivo>
13. Comunicación y Asertividad [Internet]. Platea.pntic.mec.es. [consultado 3 Junio 2018]. Disponible en: <http://platea.pntic.mec.es/jolall1/smart/Asertividad.pdf>
14. Marina J. La vulnerabilidad aprendida. Pediatr Integral 2012; XVI (10): 811-814.
15. Jiménez Alés R. La Pediatra-dependencia y la limitación de la calidad de la asistencia. Pediatr Integral 2011; XV (Nº Especial 14): 97-100
16. Jiménez Alés R. Autocuidados en pediatría. Aplicación práctica. Ponencia presentada al LXIII Congreso de la Sociedad de Pediatría de Galicia. 2012. Disponible en: <https://goo.gl/Bg253f>
17. Apego: Parentalidad Positiva. Programa de Salud Infantil y Adolescente de Andalucía [Internet]. Si.easp.es. 2018 [consultado 10 Junio 2018]. Disponible en: <http://si.easp.es/psiaa/apego-parentalidad-positiva/>
18. Grupo de Educación para la Salud. Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria [Internet]. Aepap.org. 2018 [consultado 10 Junio 2018]. Disponible: <https://www.aepap.org/grupos/grupo-de-educacion-para-la-salud>
19. Jiménez Alés R, Navarro Quesada F. Procedimiento Normalizado de Trabajo. Citación en Consultas de Pediatría de Atención primaria [Internet]. Sevilla: Grupo de Trabajo Gestión de la Consulta. AndAPap; 2018. Disponible en: <http://www.pediatrasandalucia.org/Pdfs/poe.pdf>
20. El CGCOM advierte que el certificado médico de Correos no puede considerarse oficial. Médicos y Pacientes [Internet]. Medicosypacientes.com. 2018 [consultado 22 Junio 2018]. Disponible en: <http://www.medicosypacientes.com/articulo/el-cgcom-advierte-que-el-certificado-medico-de-correos-no-puede-considerarse-oficial>



Atendiendo niños en la consulta de primaria: síncope y dolor torácico: la aguja en el pajar.

Javier Pérez-Lescure Picarzo.

Cardiología Infantil Hospital Universitario Fundación Alcorcón Madrid.

OBJETIVOS DOCENTES:

- Conocer la incidencia y las causas de la muerte súbita en la edad pediátrica.
- Conocer los datos clave de la historia clínica, los antecedentes y la exploración que deben hacernos sospechar patología cardiovascular con riesgo de muerte súbita.
- Revisar la utilidad del ECG en un niño con síncope y/o dolor torácico.
- Recordar la importancia esencial del pediatra en la prevención de la muerte súbita.

INTRODUCCIÓN

La muerte súbita se define como la muerte abrupta e inesperada en ausencia de anomalías cardiovasculares conocidas.

La probabilidad de un paciente joven de sobrevivir tras una parada cardíaca fuera del hospital es <20%¹. Aunque la disponibilidad de desfibriladores externos automáticos combinado con maniobras de reanimación cardiopulmonar de forma inmediata puede mejorar la supervivencia sustancialmente, la identificación de pacientes en riesgo es- nunca mejor dicho- de importancia vital.

INCIDENCIA Y ETIOLOGÍA

Excluyendo el síndrome de muerte súbita del lactante, que tiene una incidencia aproximada del 1-1,5/1000 lactantes, la MS es un evento poco frecuente en la edad pediátrica. La incidencia de MS en niños y adolescentes oscila entre 0,8 y 6,2/100.000 personas/año². El 90% de las muertes súbitas son de origen cardiovascular³.

Como la mayoría de las muertes súbitas tienen una causa cardiovascular, es teóricamente posible identificar los pacientes en riesgo antes del evento y prevenirlo.

Aunque la muerte súbita cardíaca (MSC) puede acaecer a cualquier edad y estando en reposo, el 25% acaecen durante la práctica deportiva⁴.

Las causas que predisponen a muerte súbita cardíaca (MSC) en la edad pediátrica y adolescencia se muestran en la Tabla I⁵.

Aunque la frecuencia de las distintas causas de muerte súbita (MSC) en la edad pediátrica y adolescencia varía según los distintos autores entre las más frecuentes se encuentran la miocardiopatía hipertrófica (25%), miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (20%), anomalías coronarias (12%), síndrome QT largo (20%) y miocarditis 12%⁶.

SIGNOS Y SÍNTOMAS DE ALARMA

Aunque la MSC puede ser la primera manifestación de la enfermedad, los pacientes con enfermedad cardíaca estructural-funcional o eléctrica primaria tienen con frecuencia síntomas previos como mareo, dolor de pecho, síncope, palpitaciones, disnea o antecedentes familiares de muerte súbita⁷. A veces, estas señales de advertencia pueden ser malinterpretadas o ignoradas tanto por los pacientes, los padres o el personal médico.

En la mayoría de los casos, la causa inmediata de la MSC es una taquiarritmia ventricular letal (fibrilación ventricular o taquicardia ventricular sin pulso) con parada cardíaca. Algunas de estas arritmias pueden ser autolimitadas, causando episodios de síncope/presíncope o convulsiones⁸. Estos pacientes son remitidos con frecuencia a neurología lo que condiciona un retraso en el diagnóstico y tratamiento correctos.



Tabla I Causas cardíacas que predisponen a MSC en el niño y adolescente

Alteraciones estructurales / funcionales

1. Miocardiopatía hipertrófica*
2. Anomalías de las arterias coronarias
3. Ruptura aórtica / Síndrome de Marfan*
4. Miocardiopatía dilatada o restrictiva*
5. Miocarditis
6. Obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo
7. Prolapso de la válvula mitral
8. Enfermedad aterosclerótica de las arterias coronarias
9. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho*
10. Postoperatorio Cardiopatía congénita

Causas eléctricas

11. Síndrome de QT largo*
12. Síndrome de Wolff-Parkinson-White
13. Síndrome de Brugada*
14. Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica
15. Síndrome de QT corto*
16. Bloqueo cardíaco completo

Otras causas

17. Drogas y estimulantes (cocaína)
18. Hipertensión pulmonar primaria*
19. Comotio cordis.

(*) de origen familiar/genético

El dolor torácico rara vez está presente en pacientes con trastornos eléctricos primarios pero es más probable en pacientes con miocardiopatías, anomalías congénitas de las arterias coronarias, o enfermedad de la aorta (por ejemplo, la disección o ruptura asociada con el síndrome de Marfan).

Aproximadamente el 5-10% de los casos de muerte súbita del lactante pueden estar relacionados con mutaciones genéticas productoras de canalopatías como el Síndrome de QT largo, Síndrome de Brugada o la taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica⁹.

Las estrategias para la prevención pasan por reconocer las enfermedades que pueden acabar en una muerte súbita mediante los procedimientos de cribado y mantener un índice de sospecha adecuado cuando se atienden los niños en la consulta.

PROCEDIMIENTOS DE CRIBADO

No hay ningún método de cribado validado con alta efectividad en la detección de niños con riesgo de MSC. Pueden realizarse como parte del reconocimiento predeportivo y durante los controles del niño sano en Atención Primaria

REVISION PREDEPORTIVA

Como la MSC es más frecuente durante la práctica deportiva se han desarrollado distintos protocolos de evaluación predeportiva. Recientemente la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC) ha desarrollado una Guía Clínica de revisión predeportiva con objeto de detectar patología cardiovascular de riesgo. En esta Guía se recomienda una evaluación sistemática de los antecedentes personales y familiares, realización de historia clínica dirigida a la presencia de dolor precordial, síncope o presíncope, palpitations o disnea, exploración física general y específica con tensión arterial, presencia de deformidades torácicas, auscultación cardíaca, palpación de pulsos y presencia de estigmas síndrome de Marfan. Además, la Guía recomienda la realización sistemática de un ECG en la evaluación predeportiva de los niños por su utilidad en el diagnóstico de miocardiopatías (hipertrófica, arritmogénica, dilatada), enfermedades del sistema de conducción (bloqueos aurículo-ventriculares, síndromes de pre-excitación como el Wolff-Parkinson-White o algunas canalopatías (SQTL, SQTC, S. de Brugada).



CONTROLES DEL NIÑO SANO

Se debe considerar la evaluación de riesgo cardiovascular en la infancia y la adolescencia en todos los pacientes, a todas las edades y por cualquier pediatra durante los controles del niño sano. Los pediatras de atención primaria deben conocer los signos de alarma de la MSC y actuar de forma adecuada con una evaluación cardiovascular, realización de ECG, remisión del paciente a unidad de cardiología y restricción de la actividad física cuando sea necesario. Existen diferentes cuestionarios que evalúan el riesgo de MSC, la mayoría de los cuales recogen al menos las cuatro preguntas básicas señaladas en la tabla 2.

Tabla 2

1. ¿Síncope o convulsión sin síntomas previos especialmente durante el ejercicio o con desencadenantes como despertador o timbres?
2. ¿Dolor torácico o dificultad respiratoria en relación al ejercicio?
3. ¿Antecedentes familiares de muerte súbita antes de los 50 años?
4. ¿Antecedentes familiares de enfermedades predisponentes a muerte súbita como miocardiopatía hipertrófica, síndrome de QT largo o síndrome de Brugada...?

El reconocimiento del origen genético de varias entidades relacionadas con la MSC y el estudio de la familia tiene gran relevancia clínica pues puede identificar de forma prospectiva miembros de la familia incluso asintomáticos afectados genóticamente por una enfermedad que predispone a MSC.

ATENDIENDO NIÑOS EN LA CONSULTA

Muchas de las causas más frecuentes de muerte súbita en niños y adolescentes pueden ser identificados a partir de la historia clínica, los antecedentes personales y familiares y la exploración física.

SÍNCOPE

El síncope es un motivo de consulta relativamente frecuente en pediatría. La evaluación cuidadosa de un niño que experimenta por ejemplo un síncope

asociado con el ejercicio es de suma importancia ya que puede ser la última oportunidad para diagnosticar una afección potencialmente mortal.

En la Tabla 3 se muestra el diagnóstico diferencial entre el síncope cardiogénico y el síncope vasovagal¹⁰.

Tabla 3. Diagnóstico diferencial entre el síncope cardiogénico y el síncope vasovagal

Sospecha síncope cardiovascular	Sospecha síncope vasovagal
Presencia de cardiopatía estructural Historia familiar de MSC Durante el esfuerzo, o en posición supina Inicio súbito de palpitaciones seguidas de síncope Soplo orgánico ECG anormal	Desencadenado por ortostatismo o dolor Precedido de visión borrosa, debilidad y sudoración, palidez, náuseas Pérdida de conciencia breve (menos de 15-30 segundos) Recuperación inmediata en posición de decúbito ACP normal ECG normal

Los datos que han mostrado mayor sensibilidad para detectar el síncope de origen cardiológico¹¹ son síncope de esfuerzo, sin pródromos, precedido por dolor torácico o palpitaciones, que requiere reanimación cardiopulmonar, examen físico anormal, ECG anormal, historia cardíaca previa, antecedentes familiares de riesgo.

La literatura sugiere que a todos los niños con síncope se debe realizar un ECG. Un ECG normal puede ser tranquilizador, ya que las causas graves a menudo tienen cambios en el ECG, sin embargo, un ECG normal no siempre excluye patología cardíaca subyacente. En adultos el ECG ha mostrado una sensibilidad del 86% y una especificidad del 70% para excluir patología cardiovascular¹². Algunas entidades muy poco frecuentes como la taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica tienen ECG de reposo normal, pero dado que la prevalencia de esta entidad es desconocida (aparte de que sea poco frecuente), es difícil saber cuántos niños con esta patología se pueden perder si se lleva a cabo sólo un ECG de reposo (y no de ejercicio). Una vez más, la historia es lo más importante.



En la tabla 4 se muestran causas cardíacas que pueden producir síncope en la edad pediátrica y los cambios en el ECG correspondientes

No todos los trastornos que causan MSC en los niños tienen alteraciones fácilmente identificables en el ECG. Entre las enfermedades detectables habitualmente por ECG se encuentran la MCH, el SQTL, el síndrome de Wolff-Parkinson-White o el síndrome de Brugada.

DOLOR TORÁCICO

Entre las enfermedades cardíacas que pueden debutar con dolor torácico en niños sin antecedentes de cardiopatía se encuentran la miocarditis, pericarditis, anomalías coronarias, hipertensión pulmonar, trom-

boembolismo pulmonar, disección aórtica, arteritis de Takayasu, la MCH y miocardiopatía dilatada.

El ECG es una prueba no invasiva, barata y de fácil realización aunque su especificidad para identificar condiciones cardíacas subyacentes en adolescentes con dolor torácico no es elevada¹³. En la inmensa mayoría de los casos con la historia y la exploración, y en ocasiones con un ECG, llegaremos al diagnóstico. El uso juicioso de otras pruebas como Rx de tórax, analítica sanguínea (troponina, dímero D), ecocardiografía, ergometría etc. nos ayudaran en casos seleccionados.

Tabla 4. Causas cardíacas potenciales de síncope pediátrico y cambios en el ECG

Síndrome QT largo	<ul style="list-style-type: none"> • Romano-Ward, autosómico dominante: \uparrowQTc. 10 subtipos. Tipo 1: (30%) onda T de base ancha, con una duración muy prolongada. Tipo 2: (30%) onda T de baja amplitud, con muescas. Tipo 3 (10%): onda T acuminada, de aparición tardía. • Jervell-Lange-Nielsen, autosómico recesivo, sordera: $\uparrow\uparrow$QTc 2 subtipos.
Síndrome QT corto	QTc \leq 0,330 seg
Síndrome de Brugada	Patrón ECG en precordiales derechas (V1-V3): <ul style="list-style-type: none"> • Tipo I (diagnóstico): elevación del segmento ST “en ensenada” > 2 mm, seguido de onda T descendente negativa. • Tipo II (sugestivo, no diagnóstico) elevación del segmento ST en “silla de montar” > 2 mm con T positiva o bifásica. • Tipo III (sugestivo, no diagnóstico) elevación del segmento ST en “silla de montar” o “ensenada” < 1mm.
Miocardiopatía hipertrófica	HVI, \uparrow voltaje QRS, ondas Q profundas II, III, aVF, V5, V6, CAI
Miocardiopatía/Displasia arritmogénica ventrículo derecho	Ondas T invertidas en derivaciones precordiales derechas en V1-V3 o más allá (variante normal en < 12 años de edad y en 2% adultos sanos), onda epsilon (pequeña onda en segmento ST tras QRS en V1-V3, alteración de la conducción en VD, TV con morfología de BRI)
Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica	ECG normal en reposo. El ejercicio induce: extrasístoles ventriculares, taquicardia ventricular, taquicardia ventricular polimórfica/bidireccional
Hipertensión pulmonar	Signos de HVD: desviación del eje QRS a la derecha, ondas P altas, BIRD.
Síndrome de Wolf-Parkinson-White	QRS ancho (>LSN), PR corto (<LSN), presencia de onda delta



Síndrome de Long-Ganong-Levine / Conducción AV acelerada	PR corto, QRS normal, TSV
Miocarditis	↓ voltajes QRS, T aplanadas, ondas Q patológicas, alteraciones conducción AV (desde ↑ PR a disociación AV), TSV, TV, taquicardia sinusal inexplicada, extrasistoles supraventriculares o ventriculares, elevación ST
<p>ACI: arteria coronaria izquierda. AP: arteria pulmonar. AV: auriculoventricular. BAV: bloqueo auriculoventricular. BIRD: Bloqueo de rama izquierda. BRI: bloqueo de rama izquierda. CAI: crecimiento aurícula izquierda. CBA: crecimiento biauricular. DAVD: displasia arritmogénica ventrículo derecho. HVI: hipertrofia ventricular izquierda. HVD: hipertrofia ventricular derecha. LSN: límite superior normalidad. TSV: taquicardia supraventricular. TV: taquicardia ventricular. VD: ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo.</p>	

Aunque cada una de las condiciones mencionadas anteriormente tienen tratamiento específico, el tratamiento inmediato más eficaz para cambiar la MSC en MS abortada es aumentar la prevalencia de la capacitación en reanimación cardiopulmonar en la población general, y la disponibilidad de desfibriladores externos automáticos (DEA).

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Sudden Death, F. Van Hare G. 1619-1621. Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition.
- 2 Wren C. Sudden death in children and adolescents. *Heart*. 2002;88(4):426-431
- 3 Firoozi S, Sharma S, McKenna WJ. Risk of competitive sport in young athletes with heart disease. *Heart (British Cardiac Society)* 2003; 89:710-4.
- 4 O'Connor FG, Kugler JP, Oriscello RG. Sudden death in young athletes: Screening for the needle in a haystack. *Am Fam Physician*. 1998;57:2763-70.
- 5 Morrow W, Berger S, Jenkins K, Minich L, et al. Pediatric sudden cardiac arrest *Pediatrics*. 2012 Apr;129(4):e1094-102. doi: 10.1542/peds.2012-0144. Epub 2012 Mar 26.
- 6 Wren C. Screening for potentially fatal heart disease in children and teenagers *Heart*. 2009 Dec;95(24):2040-6.
- 7 Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med*. 1996;334(16):1039-1044
- 8 Wisten A, Messner T. Symptoms preceding sudden cardiac death in the young are common but often misinterpreted. *Scand Cardiovasc J*. 2005;39(3):143-149
- 9 Arnestad M, Crotti L, Rognum TO, et al. Prevalence of long-QT syndrome gene variants in sudden infant death syndrome. *Circulation*. 2007;115(3):361-367
- 10 Moya A et al. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y manejo del síncope (versión 2009) *Rev Esp Cardiol*. 2009;62(12):1466.e1-e52
- 11 Tretter JT, Kavey RE. Distinguishing cardiac syncope from vasovagal syncope in a referral population. *J Pediatr*. 2013 Dec;163(6):1618-1623
- 12 Quinn J, McDermott D. Electrocardiogram findings in emergency department patients with syncope. *Acad Emerg Med* 2011;18:714-18.
- 13 Hanson CL, Hokanson JS. Etiology of chest pain in children and adolescents referred to cardiology clinic. *Wis Med J* 2011;110:58.



Tratamiento fisioterápico de las principales patologías del lactante.

María Purificación Yanguas Pozo, Noemí Castillo Núñez-Polo.
Unidad de Fisioterapia Infantil Hospital Perpetuo Socorro Badajoz.

INTRODUCCIÓN

Desde el nacimiento hasta el final del desarrollo, es posible que aparezcan numerosas patologías que se pueden beneficiar de un tratamiento de fisioterapia. En este taller hemos querido introducir a los asistentes en el trabajo que hacemos como fisioterapeutas en las patologías más frecuentes que tenemos en nuestro servicio. Nos hemos centrado en las patologías que solemos recibir derivadas desde Atención Primaria, y en cuanto a rango de edad, en lactantes.

Añadimos al final un epílogo en el que hablamos de patologías de columna, tablas de ejercicios y reeducación de la marcha para niños colaboradores alrededor de la adolescencia.

DEFORMIDADES DEL PIE: METATARSO VARO Y PIE TALO

El **metatarso varo** es una deformidad en aducción del antepié sin lesión del retropié. Aunque la etiología es desconocida, se aducen factores genéticos y mecánicos. En general, es más frecuente que el pie zambo y de evolución más benigna, aunque un tratamiento fisioterápico precoz ayudará a que se resuelva antes y sin secuelas posteriores.

Cuando se realiza un diagnóstico de metatarso varo es conveniente buscar sistemáticamente una luxación congénita de cadera.

El tratamiento de fisioterapia en estos casos consiste en:

- Estiramientos del borde interno del pie.
- Movilización pasiva del antepié en abducción corrigiendo la deformidad y fijando bien el retropié.

- Masaje de la planta del pie, estiramiento de la fascia plantar y garra de los dedos.
- Estimulación cutánea con cepillo y manual del borde externo del pie y la pierna insistiendo en los músculos peroneos.
- Apoyo del pie con corrección de la deformidad.
- Masaje plantar y manipulación del antepié en decúbito prono.
- Vendaje corrector alto.



Metatarso varo



Vendaje corrector alto



El **pie talo-valgo** se trata de un pie muy laxo que se dorsiflexiona casi hasta la tibia con la consecuente limitación de la flexión plantar. Se acompaña de una desviación del calcáneo en valgo. En cuanto a la etiología se relaciona con un moldeado intraútero.

Esta es una patología que responde rápido al tratamiento, aunque no debemos obviarla y vigilar el desarrollo del bebé pues puede relacionarse con un pie plano al final de la infancia.

El tratamiento de fisioterapia en el pie talo consiste en:

- Estiramientos pasivos del tibial anterior, llevando el pie poco a poco a flexión plantar.
- Corrección del valgo del retropié acompañando con supinación del pie.
- Estimulación cutánea con cepillo y manual del triceps sural.
- Aprovecharemos el grasping plantar para conseguir la flexión plantar del pie activa.
- Vendaje corrector bajo.



Pie talo-valgo



Vendaje corrector bajo

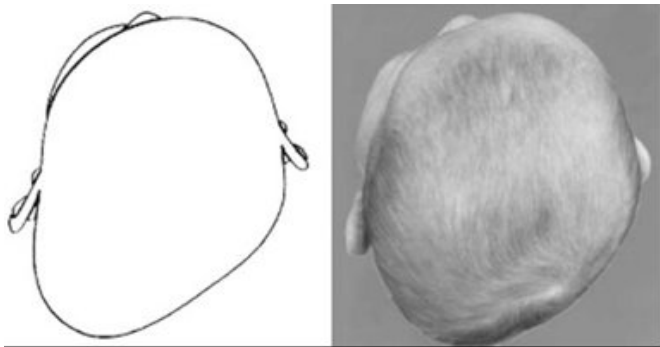
TORTÍCOLIS CONGÉNITA

Es una actitud de la cabeza y el cuello relacionada con la retracción del músculo esternocleidomastoideo (ECM) que produce una inclinación homolateral de la cabeza hacia el lado de la lesión y una rotación contralateral.

Podemos distinguir entre:

- **Tortícolis congénita postural:** se produce como consecuencia de las presiones del útero sobre el feto, sobre todo en la presentación de nalgas. Se suele resolver de forma espontánea o con unas normas sencillas de higiene postural.
- **Tortícolis congénita muscular:** el lactante presenta una retracción unilateral del músculo ECM y en ocasiones una tumoración en el vientre muscular. Se observa una actitud permanente con inclinación homolateral y rotación contralateral a la lesión, y un pliegue en la base del cuello donde la piel está enrojecida o macerada. La etiología es desconocida aunque a lo largo de la historia se han barajado varias teorías:
 - Causa vascular: una oclusión arterial provoca la fibrosis muscular.
 - Síndrome compartimental del músculo E.C.M.
 - Teoría traumática debido a un parto difícil donde se produce un desgarro muscular y se forma un hematoma que evoluciona hacia una fibrosis intramuscular.
 - Fibrosis del músculo E.C.M. por malposición intrauterina.

Si el proceso continúa sin realizar un tratamiento adecuado y sin los consejos posturales específicos, suelen aparecer deformidades en la cara y el cráneo: PLAGIOCEFALIA.



En recién nacidos con riesgo de producirse una tortícolis, o para evitar que se perpetúe la mala posición de la cabeza o mientras que no se realice el tratamiento de fisioterapia, se pueden dar a los padres los siguientes consejos posturales:

- Cambios de posición de la cabeza cuando el niño esté acostado en supino.
- Aprovechar cambio de pañal o vestido para voltear al bebé en ambos sentidos y ponerle en prono con giro de cabeza hacia ambos lados.
- Mantener frecuentemente al bebé en brazos para evitar apoyo occipital, sobre todo el primer mes (porteo ergonómico)
- Cambios de posición de la cuna para que gire hacia la madre en los dos sentidos. Aprovechar también el momento de la alimentación para estimular el giro de la cabeza.
- Tiempo de juego: colocar al bebé en prono con un rulo bajo las axilas y estimular el giro de la cabeza en ambos sentidos durante unos minutos mañana y tarde.

El tratamiento de fisioterapia en una tortícolis se comenzará pasado el primer mes de vida, pues el cuello del bebé es hipotónico, y se seguirán los consejos anteriores.

Básicamente el tratamiento en los dos tipos de tortícolis, postural y muscular, es similar. La principal diferencia es que en la muscular insistimos más en posicionar pasiva y activamente la cabeza en el sentido de la corrección, mientras que en la postural trabajamos en los dos sentidos y ponemos especial hincapié en los consejos a la familia. El tratamiento se compone de:

- a) Movilización pasiva analítica: inclinación lateral hacia el lado contrario al músculo contraído y rotación hacia el lado afecto haciendo un estiramiento suave y progresivo.
- b) Rotación activa de la cabeza en el sentido de la corrección ayudándonos de estímulos visuales y auditivos.
- c) Volteos en ambos sentidos.
- d) Pull to sit tomando al bebé de ambas manos y posteriormente de una mano con apoyo de mano y codo contralateral.
- e) Prono con rulo estimulando la rotación en el sentido de la corrección, apoyo simétrico de codos y apoyo unilateral buscando el estiramiento de la musculatura lateral del cuello contraída y rotación del cuello con corrección.
- f) Sedestación con ayuda estimulando la rotación activa del cuello con fijación de hombro y reacciones laterales de paracaídas.
- g) Masaje de músculos contraídos y en caso de fibrosis aplicación de ultrasonido.
- h) Consejos a la familia.

ALTERACIONES DEL TONO MUSCULAR

El tono muscular es la capacidad que tienen los músculos de mantenerse contraídos parcialmente con la finalidad de mantener la postura de forma adecuada. Los recién nacidos presentan una hipertonia fisiológica que se caracteriza por una flexión de miembros superiores e inferiores. Este aumento de tono debe ir disminuyendo entre los dos y los seis meses para permitirle mayor libertad de movimientos. A los seis meses vuelve un aumento del tono en el tronco que le permitirá conseguir la posición de sedestación. En torno al año el tono muscular se encuentra lo suficientemente desarrollado como para conseguir la bipedestación y posteriormente mejora para adquirir un mejor control de la postura.

Este desarrollo normal del tono muscular a veces se ve alterado y aparecen trastornos:

- **Hipotonía:** es una disminución del tono muscular en la que los músculos se encuentran flácidos



y al bebé le faltan fuerzas para realizar los movimientos adecuados a su edad.

- **Hipertonía:** existe un aumento del tono muscular y el bebé realiza movimientos más bruscos. Suelen ser niños muy activos que se irritan con facilidad.

Siempre es importante conocer si estas alteraciones del tono son el síntoma de una patología neurológica de base o simplemente transitorias, en cuyo caso la fisioterapia es fundamental para corregirlas y conseguir el desarrollo correcto del bebé.

Tratamiento de fisioterapia

En la **hipotonía** fortalecemos la musculatura débil aplicando estímulos exteroceptivos y propioceptivos, buscando que el bebé haga control postural mediante apoyos, cargas y reacciones de equilibrio.

En la **hipertonía** buscaremos estirar y relajar los músculos acortados y movilizar las articulaciones afectadas para conseguir un movimiento más fluido y libre.

En muchas ocasiones nos encontramos una **sintomatología mixta**, hipotonía ventral e hipertonía dorsal. En estos bebés utilizamos técnicas de normalización del tono muscular, relajando aquellos músculos hipertónicos y estimulando y tonificando los hipotónicos.

Realizamos el tratamiento con ejercicios de *estimulación motriz*. Estos ejercicios no sólo se utilizan en alteraciones del tono, también se pueden usar como ayuda al tratamiento en otras patologías como tortícolis, PBO, hemiparesias...

Repetimos sistemáticamente una serie de ejercicios para motivar al niño a utilizar movimientos correctos y funcionales:

- Movilizaciones pasivas para mantener los recorridos articulares.
- Movimientos activos siguiendo los niveles madurativos.
- Ejercicios de equilibrio y reacciones de apoyo en las distintas etapas.

PARÁLISIS CEREBRAL

Se define como un trastorno del tono, de la postura y del movimiento, de carácter persistente, no invARIABLE, debido a un defecto o lesión del cerebro antes de que su desarrollo sea completo (tres años).

La lesión cerebral no es progresiva y causa un deterioro variable de la coordinación muscular resultando una incapacidad en el niño para mantener posturas y realizar movimientos normales.

Este trastorno motor se asocia a otras alteraciones sensitivo-sensoriales, retraso mental, trastornos de conducta, morfológicos, alteraciones del crecimiento...

Según la distribución de la afectación se puede clasificar en varios tipos, nos vamos a centrar en la hemiparesia por ser más leve y de las más frecuentes que nos llegan derivadas desde atención primaria.

HEMIPARESIA

Hay afectación de un lado del cuerpo, más acusada en el miembro superior que en el inferior. Suele ser de tipo espástico. Puede pasar desapercibida los primeros meses hasta aparecer el uso preferencial de una mano.

PRIMER TRIMESTRE	SEGUNDO TRIMESTRE	TERCER TRIMESTRE	CUARTO TRIMESTRE
Periodo de adaptación	Desarrollo de la extensión	Movilidad contra gravedad	Marcha y equilibrio
Situación de flexión		Juegos flexo-ext	Refinamiento
		Rotación	



Tendremos en cuenta unos **signos de alarma** que nos ayudarán a realizar una detección temprana de la hemiparesia.

SIGNOS DE ALARMA
Alteración de reflejos primitivos
Trastornos del tono muscular
Retraso psicomotor

1. ALTERACIÓN DE REFLEJOS PRIMITIVOS

Los reflejos primitivos son respuestas motoras estereotipadas a maniobras sistematizadas que revelan la prioridad de los centros subcorticales coordinadores del tono y del movimiento durante el periodo de inmadurez cortical. Están presentes en el recién nacido y desaparecen con la maduración, habitualmente durante el primer año de vida. Constituyen los cimientos de la movilidad activa voluntaria y funcional.

La exploración de los reflejos y de las reacciones posturales son base para el diagnóstico del desarrollo neurológico del bebé. Nos centraremos en aquellos que están alterados en la hemiparesia.

Miembro Superior: el reflejo de moro, reacción de apoyo lateral y reflejo de paracaídas.

En la hemiparesia son asimétricos.



Miembro Inferior: reflejo de marcha automática y reflejo de escalada.

En la hemiparesia pueden no tener alteración por menor afectación del miembro inferior.

2. TRASTORNOS DEL TONO MUSCULAR: ESPASTICIDAD

La espasticidad es aquella forma de hipertoniá marcada por el aumento de la resistencia pasiva del músculo a la movilización pasiva, resistencia que es proporcional a la velocidad de aplicación de dicho movimiento. El reflejo de estiramiento se encuentra alterado y hay carencia de reacciones de enderezamiento y equilibrio. La hiperreflexia, el clonus y algún grado de debilidad suelen estar presentes.

La espasticidad afecta generalmente a las extremidades, predomina en los músculos volitivos provocando posturas viciosas características:

- **La musculatura flexora del miembro superior:** el hombro aparece elevado, el brazo aducido y en rotación interna, el codo y la muñeca flexionados y el antebrazo pronado. Los dedos aparecen flexionados con el pulgar alojado en aducción.
- **La musculatura extensora del miembro inferior:** la cadera se encuentra en extensión, aducción y rotación interna, la rodilla extendida y el pie en flexión plantar. La marcha se realiza describiendo un movimiento de circunducción causando la típica marcha del segador o marcha en guadaña dada la dificultad para doblar la rodilla.

Se valora mediante la escala de Ashworth.

3. RETRASO PSICOMOTOR

Los niños con una hemiparesia leve consiguen los hitos del desarrollo por lo general, en su edad correspondiente aunque con la asimetría que caracteriza a esta patología, por ejemplo en la reacción de apoyo lateral o el volteo. El gateo suele retrasarse por falta de apoyo simétrico con ambas manos y a veces aparece con posterioridad a la marcha, sólo usado para realizar pequeños desplazamientos. Suelen ser niños que alcanzan la marcha independiente antes de los dos años. El área de la manipulación suele ser la más retrasada por la mayor afectación del miembro superior.

Para la valoración del retraso psicomotor usamos dos escalas:



- La Clasificación de la Función Motora Gruesa (GMFCS): según esta escala, estos niños corresponden al nivel I.
- Tabla de desarrollo Haizea-LLevant (0-5): dividida en cuatro áreas: sociabilidad, lenguaje, manipulación y postural con diferentes pruebas para cada una de ellas.

TRATAMIENTO DE FISIOTERAPIA

Realizamos el plan de tratamiento enfocado a diferentes objetivos:

- Usamos técnicas para disminuir la espasticidad y normalizar el tono muscular mediante **movilizaciones pasivas** del miembro superior e inferior afecto, realizadas de forma lenta, estiramientos, presiones, reacciones de apoyo y posturas adecuadas para permitir un mejor control motor durante la actividad.
- Realizamos tratamiento de la hiperrespuesta a estímulos y de las reacciones evitativas mediante técnicas de **desensibilización** de la extremidad.
- Hacemos un acompañamiento del niño durante su **desarrollo neuromotriz** pasando por las distintas etapas: potenciación de la musculatura extensora de la cabeza en prono, volteo insistiendo en el lado afecto, estimulación de la cuadrupedia, el gateo y los cambios posturales siempre con corrección de los miembros afectos hasta conseguir la bipedestación y luego la marcha.
- Preparamos el mejor escenario para el **aprendizaje motor** eligiendo posturas y juegos adecuados que motiven el mayor número de repeticiones de manera activa y trasladamos estos aprendizajes a su entorno natural y familiar ya que las tareas de la vida real inducen la neuroplasticidad así como el entrenamiento y el **juego dirigido a un objetivo**.
- **Terapia bimanual:** su principal objetivo es dar un mayor uso al brazo afectado e integrarlo en el esquema corporal. Se basa en la realización de un movimiento funcional que le resulte útil al niño para jugar, manipular y hacer sus actividades habituales.
- **Terapia restrictiva o Terapia de movimiento inducido por restricción:** aplica una restricción de la movilidad del MS no afectado con el

objetivo de aumentar la funcionalidad del MS afecto en la realización de las actividades y de promover la neuroplasticidad. Se programan tareas que puedan hacer con una sola mano evitando la frustración y promoviendo la motivación para lograr el mayor número de repeticiones posibles para conseguir la mejoría funcional.

- **Bipedestación descalzo y calzado:** reeducación propioceptiva, apoyo y transferencias de peso, disminuyendo progresivamente la base de sustentación y realizada sobre plano estable e inestable para mejorar las reacciones de apoyo y de equilibrio.
- **Reeducación de la marcha:** la marcha como juego, descalzo y calzado, por diferentes texturas para desensibilizar la planta del pie, desestabilizaciones, obstáculos, escalones...
- **Estimulación lúdica del lado afecto,** juego libre, realizando alcances de balón, lanzamientos, interaccionando con otros niños y mejorando su relación con el espacio y el entorno.
- **Estiramiento mantenido** en el tiempo mediante **ortesis** que posiciona y estabiliza el tobillo mejorando el apoyo y el crecimiento óptimo de la extremidad al luchar contra el acortamiento del tríceps sural.



- En algunos casos se emplea el uso de **toxina botulínica** para disminuir la espasticidad y mejorar la funcionalidad de esa musculatura.
- **Terapia ocupacional:** alcances, distintos tipos de agarre, soltar objetos de distintos tamaños, manipulación bimanual de un objeto, manipulación "in hand" y generalización de los



aprendizajes a la vida cotidiana.

TABLAS DE EJERCICIOS EN PATOLOGÍA DE COLUMNA

Las tablas de ejercicios deben ser personalizadas, adaptadas a cada paciente y supervisadas por el fisioterapeuta hasta su aprendizaje. Deben ser sencillas y no muy largas para que puedan ser realizadas de manera independiente por el paciente si la edad lo permite, si no, enseñaremos a los padres la ejecución correcta de los ejercicios.

Para que haya una buena adherencia al tratamiento deben ser introducidas en la rutina familiar. Además, realizaremos una revisión de gestos y posturas de la vida diaria. Se completará con otros ejercicios, estiramientos, reeducación de la marcha o práctica deportiva cuando sea necesario.

ACTITUD ESCOLIÓTICA

Se trata de una desviación lateral de la columna que no se acompaña de rotación vertebral. Es un trastorno postural generalmente asintomático que suele remitir. La tabla de ejercicios en una actitud escoliótica debe incluir:

- Educación postural ante el espejo.
- Ejercicios globales de potenciación de la musculatura del tronco: paravertebrales, glúteos y abdominales.
- Programa simétrico de ejercicios insistiendo un poco más en los estiramientos de la musculatura acortada.
- Se acompaña de ejercicios respiratorios y estiramientos de la cadena posterior.
- Revisión de gestos y posturas cotidianos.
- Reeducación de la marcha.

ESCOLIOSIS

Es una desviación lateral de la columna con rotación vertebral. La tabla de ejercicios en una escoliosis debe incluir:

- Educación postural ante el espejo.
- Ejercicios flexibilizantes de la musculatura contracturada de la concavidad.

- Potenciación de la musculatura elongada de la convexidad.
- Programa asimétrico de ejercicios.
- Ejercicios de auto compensación activa ante el espejo.
- Incluimos estiramientos de la cadena posterior.
- Ejercicios respiratorios.
- Reeducación de la marcha.
- Cuando se incluya tratamiento ortésico realizar la tabla con y sin corsé.
- Práctica deportiva adecuada al finalizar el tratamiento.

HIPERCIFOSIS

Aumento de la curvatura dorsal fisiológica. A veces se acompaña de una hiperlordosis cervical y/o lumbar compensadora. La tabla de ejercicios en la hiper cifosis debe incluir:

- Reeducación postural ante el espejo.
- Ejercicios flexibilizantes de la región dorsal en el sentido de la corrección.
- Potenciación de la musculatura paravertebral: erectores del raquis, abdominales y fijadores de los omóplatos.
- Ejercicios de extensión cuidando la posición de la pelvis.
- Estiramiento de pectorales y psoas ilíaco.
- Reeducación de gestos y posturas de la vida diaria.
- Ejercicios respiratorios.

REEDUCACIÓN DE LA MARCHA

El niño tiene un patrón de marcha inmaduro que va evolucionando hasta la consecución del patrón de marcha adulto, alrededor de los 7 años.

La deambulación independiente se adquiere entre los 12 y los 18 meses.



Características de la marcha del niño: se caracteriza por una fase de oscilación pequeña, una base de sustentación ampliada, ausencia de movimiento oscilatorio de miembros superiores, cadencia elevada, longitud de paso y velocidad pequeña, rotación externa de miembros inferiores, contacto inicial con el pie plano y no con el talón.

Alteraciones de la marcha del niño asociadas a la patología de columna: el niño realiza la marcha con la cabeza en flexión, la mirada dirigida hacia el suelo y los hombros en anteversión. La hipotonía abdominal que presentan provoca una hiperlordosis lumbar. El contacto inicial del pie lo realiza con la planta y el ángulo fisiológico de separación de los pies se encuentra disminuído. Además, presentan desequilibrios y faltas de coordinación.

Reeducación de la marcha:

- Caminar con la cabeza erguida y fijar la vista en un punto a la altura de sus ojos.
- Sujetar una barra con las dos manos por detrás de la espalda, separándola del cuerpo para corregir la anteversión de los hombros.
- Pedir una contracción de la musculatura abdominal y control de pelvis mientras camina.
- Marcha lenta con apoyo inicial de talón marcando todo el contacto de la planta del pie.
- Sobre una línea de marcha pedir separación de los antepiés manteniendo los talones cerca de la línea.
- Utilizar también la marcha como juego para potenciar la musculatura débil: marcha de pingüino, marcha de caballo, marcha lateral, marcha de cangrejo y marcha de rana.
- Uso de rampas y escalones.



Taller de anafilaxia y asma grave en pediatría.

María Capataz Ledesma.

Pediatra. Unidad de Alergología Pediátrica. Hospital Materno Infantil. Badajoz.

INTRODUCCIÓN

Los alimentos, son sustancias con gran capacidad para provocar una respuesta en el sistema inmunológico. Son sustancias altamente complejas, constituidas por 2 tipos de compuestos: nutrientes y no nutrientes. Los primeros pueden dividirse en: macronutrientes (hidratos de carbono, lípidos y proteínas) y micronutrientes (vitaminas y minerales). Los no nutrientes, incluyen sustancias naturales, aditivos, contaminantes y productos derivados de los procesos a los que se someten a los alimentos. Todo esto explica la complejidad del estudio etiológico de las reacciones alimentarias adversas.

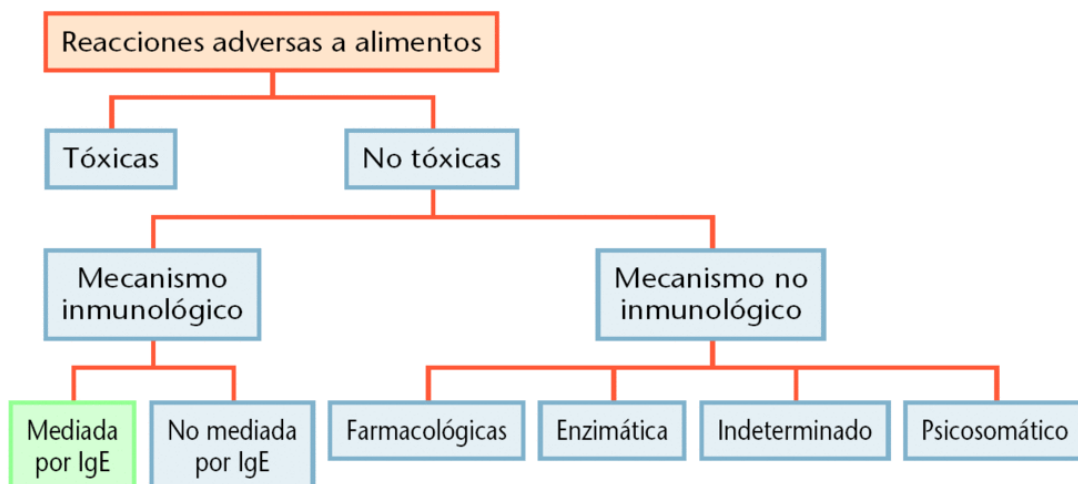
La verdadera prevalencia de reacciones frente a los antígenos alimentarios es desconocida. Según estudios poblacionales recientes, se estima que la prevalencia de alergia a alimentos en la población general, afecta al 1-3%, y que es más frecuente en los niños menores de tres años, en los que la prevalencia puede alcanzar hasta al 8%.

Según Alergologica 2015, en cuanto a los alimentos implicados, en la edad pediátrica, se encuentran leche y huevo, muy especialmente en los dos primeros años de vida. Sin embargo, esta frecuencia va disminuyendo con la edad, lo que refleja el desarrollo de tolerancia a estos alimentos la alergia a las frutas y frutos secos son más frecuentes a partir de la adolescencia y son los dos alimentos que producen más reacciones alérgicas en la población adulta.

DEFINICIÓN

Según la American Academy of Allergy and Immunology y el Instituto Nacional de Alergia y Enfermedades Infecciosas, una reacción adversa alimentaria es un término genérico para una reacción sintomática anormal atribuida a la ingesta de alimentos. La European Academy of Allergy and Clinical Immunology define como reacción adversa alimentaria como una reacción aberrante tras la ingestión de un alimento o aditivo alimentario. Estas reacciones pueden resultar de reacciones alimentarias tóxicas o no tóxicas. Las tóxicas pueden producirse en cualquier sujeto si ingiere la dosis necesaria para causarlas. Sin embargo las reacciones no tóxicas dependen de susceptibilidades individuales, y son resultado de mecanismos inmunitarios (hipersensibilidad) o no inmunitarios (intolerancias) TABLA (1) Clasificación de las reacciones adversas a alimentos.

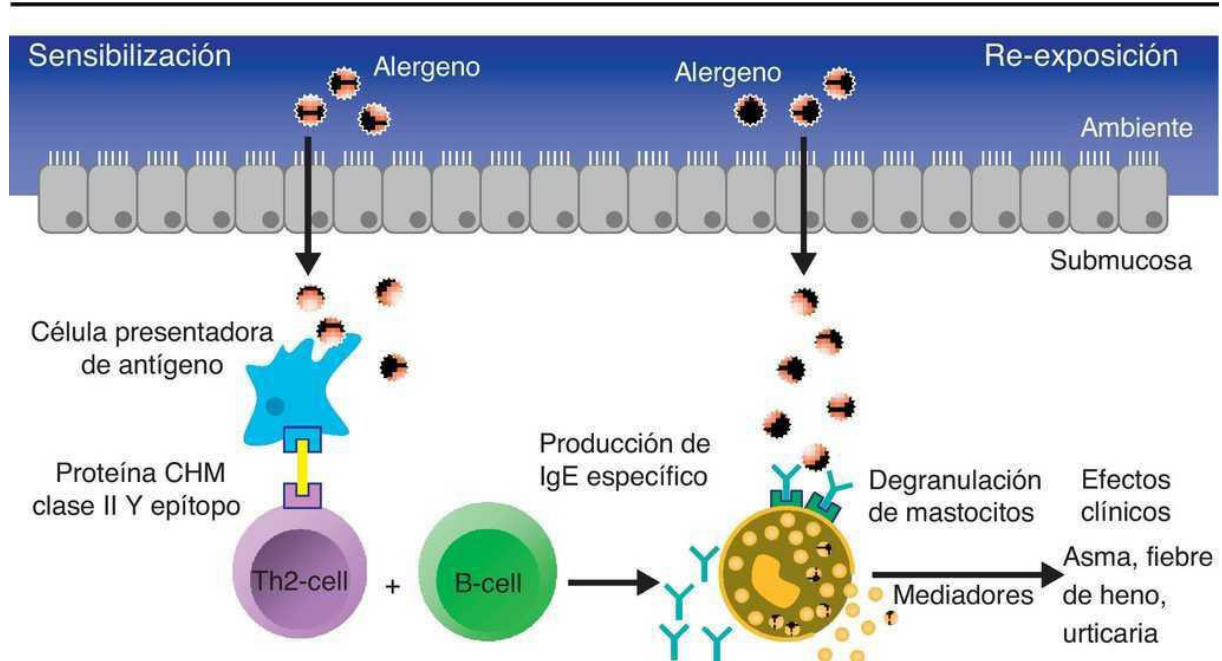
Al penetrar los antígenos alimentarios y alcanzar los anticuerpos IgE pegados sobre las células mastocitarias o basófilos, se liberan mediadores como histamina, prostaglandinas y leucotrienos, que inducen vasodilatación, contracción de fibra muscular lisa y secreción mucosa. Los mastocitos activados también liberan citocinas que inducen la respuesta tardía. Han sido asociados diversos síntomas a las reacciones alérgicas mediadas por IgE: generalizadas, orales, gastrointestinales y respiratorias.



Reacciones de hipersensibilidad IgE.



Mecanismos inmunológicos en la enfermedad alérgica



La European Academy of Allergy and Clinical Immunology define la anafilaxia como “como una reacción grave de hipersensibilidad generalizada o sistémica, potencialmente mortal, caracterizada por el rápido desarrollo de obstrucción de la vía aérea o afectación de la circulación, generalmente acompañada de alteraciones de la piel y mucosas”. Aunque muchos autores optan por una definición más amplia y breve: **“la anafilaxia es una reacción alérgica grave de instauración rápida y potencialmente mortal”**.

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de la anafilaxia en la edad pediátrica es desconocida, y probablemente esté subestimada, dado que los casos leves y moderados, a veces no se diagnostican como anafilaxia. En la población general, se estima una prevalencia del 0,05-2% de la población, que parece estar incrementándose en los últimos años, con un aumento en los ingresos hospitalarios por anafilaxia, sobre todo en niños menores de 3-4 años, adolescentes y adultos jóvenes.

La mortalidad por anafilaxia es poco frecuente, aunque dadas las dificultades en su reconocimiento es posible que no esté correctamente evaluada e incide principalmente en adolescentes y adultos jóvenes, sobre todo cuando la causa es alimentaria. Se trata pues de una patología infradiagnosticada e infratratada.

ETIOLOGÍA

La alergia a alimentos es la causa más frecuente de anafilaxia en niños, seguido de los fármacos y las picaduras de himenópteros (avispa, abeja). Sin embargo, la frecuencia relativa de cada uno puede cambiar según el área geográfica, la edad, y el diseño del estudio.

Recientemente se han publicado los datos pediátricos del registro europeo de anafilaxia (European Anaphylaxis Registry), donde se estudiaron casi 2000 niños atendidos por anafilaxia en distintos países europeos en un periodo de nueve años, y se concluye que los alimentos son la primera causa (66% de los casos), seguidos de los himenópteros (19%) y los medicamentos (5%).

Los alimentos implicados en la anafilaxia dependen de la zona geográfica donde nos encontremos y las diferencias culturales en cuanto a la edad de introducción de los alimentos.

En nuestro país, la leche el primer alimento implicado en los niños de 0-2 años de vida, seguida del huevo, y en edades posteriores estos alimentos disminuyen aumentando el número de cuadros de anafilaxias desencadenadas por frutos secos legumbres y frutas. En general, los alimentos son la causa más frecuente a cualquier edad pediátrica.



Las picaduras de himenópteros, segunda causa en frecuencia según este estudio, son más comunes en niños en edad escolar.

En relación a los fármacos, tercera causa, los más frecuentemente implicados son antibióticos β -lactámicos (amoxicilina) y los antiinflamatorios no esteroideos, siendo más frecuentes en adolescentes.

CLÍNICA

Las manifestaciones clínicas de la anafilaxia dependen de los órganos o sistemas afectados, por lo que son tan amplias que pueden dificultar su diagnóstico. Los signos y síntomas de anafilaxia aparecen en las dos primeras horas de la exposición al alérgeno, generalmente en los primeros 30 minutos en caso de alergia alimentaria y más precozmente en caso de medicamentos intravenosos o picaduras de himenópteros.

El prurito palmo-plantar, del cuero cabelludo y de los pabellones auriculares puede ser un signo incipiente de anafilaxia. Algunos pacientes refieren tener la sensación de “muerte inminente”.

Los síntomas pueden ocurrir en cualquier orden, aunque los cutáneos suelen ser los primeros en manifestarse y están presentes en la mayoría de los casos. Los síntomas respiratorios ocurren más frecuentemente en niños y los cardiovasculares predominan en adultos. Los síntomas gastrointestinales como náuseas, vómitos, dolor abdominal y diarrea pueden asociarse también a anafilaxia. Las manifestaciones neurológicas son mucho menos frecuentes.

En los lactantes, el diagnóstico clínico puede resultar todavía más difícil porque no pueden expresar muchos de los síntomas iniciales.

Aunque la anafilaxia en sí es un cuadro siempre grave y que requiere una actuación urgente, la actual guía Galaxia 2016 hace referencia a la evaluación de la gravedad de la reacción, diferenciando entre anafilaxias moderadas y graves.

Por el contrario, el Manual de Anafilaxia Pediátrica (MAP) refiere que la anafilaxia es per se grave y que la gravedad de un episodio es impredecible; por lo tanto, siempre debe tratarse de modo agresivo y precoz.

La anafilaxia por alimentos suele ocurrir habitualmente en la primera hora después del contacto con

el alimento, normalmente por la ingestión del mismo de forma directa o inadvertida. También se han descrito reacciones retardadas (4-5 horas después de la ingesta).

Existen algunos cofactores que pueden actuar como desencadenantes de una reacción anafiláctica: la actividad física (implicada en el 21,3% de los episodios), los medicamentos (5% del total, estando presentes hasta en el 9% de los adolescentes), fiebre, algunos fármacos, estrés y estado premenstrual.

Existen factores de riesgo conocidos para la aparición de reacciones mortales o graves entre los que se incluyen la edad, enfermedades coexistentes: el asma (particularmente el asma grave o inestable), la patología cardiovascular, los antecedentes de atopia, la mastocitosis, las dificultades para el reconocimiento de los síntomas y el consecuente retraso en el diagnóstico y tratamiento, empleo de fármacos concomitantes (más raro en niños), factores genéticos y la exposición al antígeno por vía parenteral. En los niños pequeños existe retraso en el diagnóstico y en el tratamiento, debido a su incapacidad para comunicar los síntomas.

Los adolescentes también son un grupo de riesgo por mayor frecuencia de las recurrencias, por su menor cuidado en evitar los alérgenos y no llevar el tratamiento indicado (autoinyectores de adrenalina).

La evolución es impredecible, siendo en ocasiones la resolución espontánea.

Los síntomas y signos más frecuentes son:

- Síntomas muco-cutáneos (90%): urticaria, prurito, eritema, angioedema, edema periorcular, o inflamación conjuntival. En algunos casos pueden estar ausentes en anafilaxias muy graves que se inician con shock.
- Síntomas respiratorios: hidrorrea, estornudos, congestión nasal, disfonía, ronquera, afonía, sensación de cierre faríngeo o asfixia, estridor, dificultad respiratoria, sibilancias, tos, opresión torácica, cianosis, parada respiratoria.
- Síntomas gastrointestinales: náuseas, vómitos, diarrea, disfagia, pirosis, dolor abdominal intenso tipo cólico.



- Síntomas y signos cardiovasculares: taquicardia, bradicardia, dolor torácico, colapso, síncope, incontinencia, mareo, arritmias cardíacas, mala perfusión periférica e hipotensión.
- Síntomas neurológicos: hipotonía, decaimiento, ansiedad, confusión, sensación de muerte inminente, mareo, pérdida de conciencia.

Los pacientes tratados con beta-bloqueantes, orales o tópicos, pueden experimentar reacciones más intensas, con bradicardia paradójica, hipotensión profunda y broncoespasmo intenso, con menor respuesta a la adrenalina.

La recurrencia de los síntomas, tras haberse resuelto el episodio inicial anafiláctico, sin exposición adicional al agente causal, es denominada anafilaxia bifásica. Puede ocurrir entre 1 y 72 horas (habitualmente entre 8-10 horas) después de la resolución de los síntomas, y se ha visto que es más frecuente cuando la administración de adrenalina ha sido tardía. Aunque clásicamente la frecuencia de anafilaxias bifásicas se establecía que podía llegar al 20%, estudios más recientes la sitúan alrededor del 4,6%.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de anafilaxia es fundamentalmente clínico y debe realizarse de manera precoz, pues nos encontramos ante una enfermedad potencialmente fatal que requiere un tratamiento inmediato. La anamnesis y realizar una buena historia clínica es fundamental para la sospecha diagnóstica y la actuación rápida, aunque hay que tener en cuenta que puede tratarse de un primer episodio y no tener antecedentes de anafilaxia y/o alergia alimentaria.

Se han establecido unos criterios clínicos para facilitar el diagnóstico de anafilaxia (Tabla 2). Debemos sospechar anafilaxia cuando de forma aguda en minutos o pocas horas aparece un síndrome rápidamente progresivo que afecta a la piel y o mucosas y que se acompaña de un compromiso respiratorio y/o circulatorio (criterio 1). Tabla 2

Criterio 1.

Inicio agudo (minutos o horas) de un síndrome que afecta a la piel y/o mucosas (urticaria generalizada, prurito o “flushing” (sofoco), edema de labios, úvula o lengua) , y al menos uno de los siguientes:

- Compromiso respiratorio (disnea, sibilancias, estridor, disminución del PEF, hipoxemia)
- Disminución de la TA o síntomas asociados de disfunción orgánica (síncope, hipotonía, incontinencia...)

Criterio 2.

Dos o más de los siguientes signos que aparecen rápidamente (minutos o algunas horas) tras la exposición a un alérgeno potencial para el niño:

- Afectación de piel y/o mucosas
- Compromiso respiratorio
- Disminución de la TA o síntomas asociados de disfunción orgánica
- Síntomas gastrointestinales persistentes

Criterio 3.

Disminución de la TA tras la exposición a un alérgeno conocido para ese niño (minutos o algunas horas):

- Lactantes : TAS < 70 mmHg
- Niños 1-10 años: TAS < 70 mmHg + (edad años x 2)
- Niños > 10 años: TAS < 90 mmHg o descenso del 30% sobre la basal.

PEF: Pico flujo espiratorio; **TA:** Tensión arterial; **TAS:** Tensión arterial sistólica

*Modificado de Sampson HA.



Un 80% de las anafilaxias cursan con sintomatología cutánea y son diagnosticadas en base a este criterio. Existen un 20% que cursan sin sintomatología cutánea y son más difíciles de identificar.

Los otros criterios para diagnosticar anafilaxia serían la afectación de dos o más órganos o sistemas, tras la exposición a un alérgeno potencial (criterio 2) o ya conocido para el paciente (criterio 3).

Se reserva el término de shock anafiláctico para cuando existe afectación cardiovascular con hipotensión.

DIAGNÓSTICO DE LABORATORIO

Todas las guías y consensos coinciden en que las pruebas de laboratorio no son útiles para el diagnóstico de la anafilaxia en el momento de la presentación. La medición de los marcadores biológicos tarda unas horas y los resultados no están disponibles para valorar la urgencia.

En el laboratorio podremos medir la triptasa sérica, que es un mediador preformado que se encuentra principalmente en los mastocitos y en menor cantidad en los basófilos. Los niveles de triptasa sérica se elevan aproximadamente 90 minutos después del inicio de síntomas, permaneciendo elevados hasta tres horas; por lo tanto, es recomendable la extracción de un mínimo de tres muestras seriadas para conseguir una mayor sensibilidad y especificidad:

1. Tras la sospecha diagnóstica.
2. A las 2 horas del inicio de los síntomas.
3. A las 24 horas (para conocer el valor basal del niño).

Los niveles de triptasa sérica se consideran normales inferiores a 11,4 µg/l.

La determinación de histamina tiene menor utilidad en el diagnóstico, por su rápido descenso y dificultad en la conservación de la muestra. Los niveles de histamina plasmática aumentan precozmente tras la degranulación mastocitaria (5-10 minutos), pero también disminuyen de forma precoz (30-60 minutos).

TRATAMIENTO

En el tratamiento de la anafilaxia el punto clave y fundamental es el reconocimiento precoz de los síntomas, y si se cumplen criterios diagnósticos, debe administrarse de **forma inmediata adrenalina por vía intramuscular**.

Los instantes iniciales tras una reacción de anafilaxia son críticos, y si no son aprovechados convenientemente, el manejo y el pronóstico del paciente van a resultar mucho más complicados.

Las últimas guías hacen mención especial al entorno donde sucede la anafilaxia, señalando la necesidad de traslado inmediato a un Servicio de Urgencias y a la preparación del personal sanitario para al menos iniciar el tratamiento. Esta preparación, que debe ser actualizada, se extiende también a voluntarios de rescates, socorristas de playa y profesionales de enfermería, y juega un papel fundamental los planes de actuación por escrito. Todos los centros sanitarios deberían disponer de un protocolo de actuación para el manejo inicial de la anafilaxia y los profesionales estar capacitados y actualizados en dichos tratamientos.

La valoración conjunta del niño debe ser sistemática y para ello disponemos de herramientas como el ABCDE y el triángulo de evaluación pediátrica que, basado en apariencia, respiración y circulación, es una herramienta rápida y muy útil para la valoración inicial y nos da información global del estado fisiológico del niño, su estado general de oxigenación, ventilación, perfusión y función cerebral.

Además, como en cualquier emergencia médica debemos incluir una exploración ordenada mediante el ABCDE (vía aérea, respiración, circulación, neurológico y exposición) y asegurar la permeabilidad de la vía aérea, respiración y estado cardiocirculatorio. Solicitar ayuda y eliminar exposición del alérgeno si persiste. Se debe adoptar una posición adecuada al estado del niño: sentado o semiincorporado en caso de vómitos y/o dificultad respiratoria, en decúbito lateral si hay pérdida de conciencia con respiración espontánea y en decúbito supino en cualquier otra situación, pero siempre se debe mantener al niño en una posición cómoda. Por último, es fundamental la monitorización de tensión arterial y saturación de oxígeno sin demorar la administración de adrenalina y la oxigenoterapia.



Adrenalina

Es el fármaco de elección en el tratamiento de la anafilaxia y debe administrarse lo más precozmente posible. **No existe ninguna contraindicación para su uso en el niño con anafilaxia**, de cualquier modo, los beneficios siempre superan a los riesgos en una situación de anafilaxia. La administración precoz está asociada a un mejor pronóstico. El resto de las medicaciones se han de considerar secundarias. No hay que esperar a que aparezcan signos de shock o fallo cardiovascular para administrar adrenalina.

La adrenalina tiene un inicio de acción rápido, un estrecho margen terapéutico y una vida media corta. Su efecto α -adrenérgico aumenta las resistencias periféricas, mejorando la hipotensión, aumentando el flujo coronario y reduciendo la urticaria y el angioedema. El efecto β -adrenérgico produce broncodilatación, efecto cronotrópico e inotrópico positivo sobre el miocardio, e inhibición de la liberación de mediadores celulares desde mastocitos y basófilos.

Es conveniente advertir al niño que en ocasiones pueden tener efectos secundarios pasajeros tales como ansiedad, mareo, palidez, temblor, palpitaciones y cefalea.

La vía intramuscular es la vía de elección, dado que consigue concentraciones plasmáticas más rápidas y elevadas que la vía subcutánea, con un mayor margen de seguridad que la vía intravenosa. El lugar idóneo es la zona anterolateral del músculo vasto externo. La dosis recomendada es de 0,01 mg/kg de la ampolla de concentración 1/1000, hasta un máximo de 0,5 mg. Esta dosis puede repetirse a los 5-10 minutos si fuera preciso.

La adrenalina por vía intravenosa debe reservarse para el medio hospitalario, bajo monitorización y vigilancia, preferentemente en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. La dosis es de 0,1 a 1 μ g/kg/minuto, administrada mediante bomba de infusión.

- Otras medidas:

- **Retirada del alérgeno:** el alérgeno desencadenante debe ser retirado inmediatamente, si es posible, sin retrasar el inicio del tratamiento definitivo. Se deberá suspender la administración de la medicación supuestamente responsable, retirada del agujón tras

picadura de abeja, retirada de restos alimentarios de la boca del niño en cuadro de anafilaxia inducida por alimentos, sin intentar provocar el vómito.

- **Oxígeno:** esta medida está considerada por algunas guías como la segunda intervención terapéutica más importante tras la administración de adrenalina. Todo paciente con una anafilaxia deberá recibir oxígeno suplementario independientemente de su situación. Se utilizarán mascarillas de alto flujo (10-15 l/min) con fracción inspiratoria de oxígeno en el aire inspirado (FiO₂) del 50-100% con el objetivo de mantener saturación de oxígeno > 95%.
- **Salbutamol:** nebulizado en dosis de 0,15 mg/kg, hasta un máximo de 5 mg, diluidos en 3 ml de suero salino fisiológico o cuatro pulsaciones del dispositivo MDI, pueden repetirse cada 10-20 minutos. Si el niño es asmático puede resultar efectivo añadir bromuro de ipratropio a dosis de 250 μ g en niños hasta de 40 kg de peso, y 500 μ g para pesos superiores.
- **Fluidos intravenosos:** deben administrarse líquidos de forma precoz en todo niño con inestabilidad hemodinámica. Los cristaloideos (suero salino al 0,9%) son de elección para la reposición volumétrica a dosis de 20 ml/kg de peso cada 5-10 minutos, hasta normalizar la tensión arterial o hasta los signos clínicos de inestabilidad hemodinámica.
- **Corticoides:** no son fármacos de primera elección. Podemos usar la hidrocortisona, por vía intramuscular o intravenosa lenta en dosis de 10-15 mg/kg cada seis horas (máximo 500 mg) o metilprednisolona en dosis de 1-2 mg/kg cada seis horas (máximo 50-100 mg).
- **Antihistamínicos:** son también fármacos de segunda línea en el tratamiento de la anafilaxia. Resultan útiles para controlar el prurito, la urticaria y el angioedema. Se suele utilizar la dexclorfeniramina en dosis de 0,15-0,30 mg/kg y dosis, hasta un máximo de 5 mg por dosis.



- **Glucagón:** puede ser útil en el tratamiento de niños que no responden a adrenalina. En niños en tratamiento con β -bloqueantes estaría especialmente indicado.

AUTOINYECTOR DE ADRENALINA (AIA)

Se dispone de autoinyectores precargados con dosis fijas de adrenalina que permiten su administración precoz por el paciente y/o sus cuidadores. Existen en el mercado dispositivos con dosis precargadas de 150, 300 y 500 μ g.

Indicaciones para la prescripción del AIA

En el 2007 la academia Europea de Alergia, en su documento sobre el manejo de anafilaxia en niños, hace unas recomendaciones absolutas y relativas sobre la prescripción de autoinyectores de adrenalina:

Absolutas:

- Anafilaxia previa por alimentos, picaduras de insectos, látex o inhalantes.
- Anafilaxia previa inducida por el ejercicio.
- Anafilaxia previa idiopática.
- Niños con alergia a alimentos y asma persistente concomitante.
- Alergia a veneno de himenóptero con reacciones sistémicas diferentes a las cutaneomucosas.

Relativas:

- Reacción alérgica previa ante trazas de alimento.
- Reacción alérgica previa por cacahuete o frutos secos.
- Asistencia médica lejana de la vivienda habitual y antecedente de reacción alérgica por alimentos, látex, picaduras de himenópteros o inhalantes.
- Reacción alérgica a alimentos en un adolescente.

Aunque no hay datos sobre el número de autoinyectores que se debería prescribir, hasta un tercio de las anafilaxias han precisado más de una dosis de adrenalina, por lo que es aconsejable prescribir dos autoinyectores, que deberán estar siempre en donde esté el niño.

Normas para el uso del AIA

Agarrar fuertemente el autoinyector cogiéndolo “como un puñal” con la mano dominante, con el pulgar hacia el lado de la tapa de seguridad (azul o amarilla), pero ponerlo sobre la misma.

Con la otra mano quitar la tapa de seguridad (azul o amarilla) para desbloquear el dispositivo.

Apoyar el autoinyector con el extremo contrario al de la tapa de seguridad mirando hacia el muslo, apretarlo enérgicamente en ángulo recto (90°) contra el muslo (incluso a través de la ropa si es necesario), manteniendo el autoinyector en esta posición diez segundos.



Uso de adrenalina autoinyectable

www.seicap.es

Agarrar la adrenalina con la mano dominante y no cambiarla de mano.

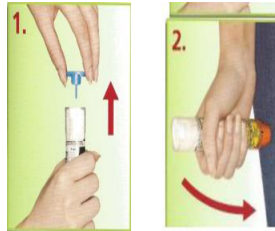
Hacer los pasos siguientes.

Una vez oído el click, mantener 5-10 segundos y luego dar masaje 10 segundos.



Altellus (150, 300):

1. Quitar la tapa azul.
2. Apoyar la parte naranja en el muslo y presionar hasta oír un click



Video: <http://www.youtube.com/watch?v=1JndtEff-tw>

Anapen (150, 300):

1. Quitar la tapa negra.
2. Quitar la tapa gris.
3. Apoyar la parte hueca en el muslo
4. Apretar el botón rojo hasta oír un click



Video: <https://www.youtube.com/watch?v=nXt7TjVoJvc>

Emerade (150, 300, 500):

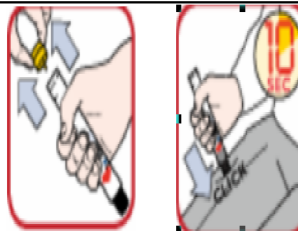
1. Quitar la tapa blanca.
2. Apoyar la parte hueca en el muslo y presionar hasta oír un click



Video: <https://www.youtube.com/watch?v=8dLthER4YZk>

Jext (150, 300):

1. Quitar la tapa amarilla.
2. Apoyar la parte negra en el muslo y presionar hasta oír un click



Video: <http://www.youtube.com/watch?v=MhFnwz3PEHo>



Actualizado en noviembre de 2018

Retirar el autoinyector y masajear la zona diez segundos. ALTA HOSPITALARIA Y SEGUIMIENTO



GRADO DE CONTROL

Todo niño que haya presentado una anafilaxia debe ser remitido a un centro hospitalario, aunque esta haya ya revertido, por la posibilidad de una reacción bifásica, y permanecer en observación hospitalaria durante al menos cuatro horas tras la resolución, debiendo ser ese tiempo más prolongado e individualizado si presentan síntomas refractarios o tiene antecedentes de reacciones bifásicas, en caso de anafilaxia grave, asma previa con broncoespasmo grave, si el niño vive muy alejado del centro hospitalario o situaciones en las que la exposición al alérgeno pueda repetirse con facilidad.

El paciente con anafilaxia puede progresar hacia parada cardiorrespiratoria. Son signos de alarma el empeoramiento progresivo, distrés respiratorio (estridor, sibilancias, taquipnea, dificultad respiratoria o cianosis), vómitos persistentes, hipotensión, arritmias, síncope y disminución del nivel de conciencia.

Todo niño que haya presentado un episodio de anafilaxia debe ser remitido al alergólogo pediátrico de forma preferente, para identificar la causa y diseñar un plan de acción que minimice el riesgo futuro de presentar otros episodios. Hasta ese momento, hay que instruir al niño, familiares y cuidadores sobre cuáles son los posibles agentes responsables de la anafilaxia y qué debe evitar.

Cualquier niño que haya presentado una anafilaxia deberá llevar un distintivo que permita identificarlo.

ASMA GRAVE EN PEDIATRÍA

El asma es una de las enfermedades crónicas más frecuentes. Según la GEMA 2009, el asma es una enfermedad inflamatoria crónica de las vías respiratorias, en cuya patogenia intervienen diversas células y mediadores de la inflamación, condicionada en parte por factores genéticos y que cursa con hiperrespuesta bronquial y una obstrucción variable al flujo aéreo, total o parcialmente reversible, ya sea por la acción medicamentosa o espontáneamente.

Los síntomas guía que nos deben orientar a la sospecha de asma son:

- Sibilancias.
- Disnea.
- Tos.

- Opresión torácica variable de intensidad y frecuencia.

En el informe Alergológica 2005 el asma fue, tras la rinoconjuntivitis, el 2º diagnóstico más frecuente en las consultas de Alergología en la población menor de 14 años, representando más del 40% de las visitas.

De estos pacientes, el 1,1% fueron clasificados como "asma grave". En el informe Alergológica 2015 el asma representó el 22.1% de las consultas atendidas (niños y adultos), convirtiéndose de nuevo en la 2ª patología más frecuente en Alergología en la edad pediátrica. En el histograma de la distribución por edades de los pacientes asmáticos, se observan dos picos de porcentaje, uno de predominio de niños de 5 a 15 años y otro de adultos entre 35 y 40 años, con una clara disminución de la frecuencia en mayores de 45 años.

FENOTIPOS SEGÚN ESTUDIO DE TUCSON

El estudio de Tucson fue el primero y de los más importantes para identificar 3 fenotipos relacionados con la evolución a asma en niños con sibilancias.

El asma grave en niños suele ser de un fenotipo alérgico, y asociado a la obesidad normalmente en la adolescencia.

En los preescolares con exacerbaciones graves asociadas a bronquitis bacterianas persistentes puede darse un asma de patrón inflamatorio neutrofílico que se objetiva con lavado broncoalveolar.

Basándose en los hallazgos de estos trabajos, se han desarrollado algunas herramientas para la predicción en la infancia del riesgo futuro de asma, pero pocas han sido validadas. El más conocido es el Índice Predictivo de Asma (IPA), desarrollado en los niños del estudio de la cohorte de Tucson. Sin embargo, estos sistemas basados en puntuaciones obtenidas en función de la presencia de determinados factores tienen unos valores predictivos modestos y carecen de la precisión suficiente para hacer pronósticos fiables.



Tabla 2.4. Fenotipos clásicos de niños con sibilancias del estudio de Tucson, basados en su evolución a largo plazo

1. Sibilancias precoces transitorias

- Comienzan antes del primer año y ceden hacia los 3 años.
- IgE y/o pruebas cutáneas negativas, sin rasgos ni antecedentes atópicos.
- Función pulmonar disminuida al nacimiento, con valores bajos a los 16 años.
- Estudios de hiperrespuesta bronquial y variabilidad del flujo espiratorio máximo (PEF) negativos a los 11 años.
- Factores de riesgo: tabaquismo materno durante la gestación, varón, prematuridad, convivencia con hermanos mayores y/o asistencia a guardería.

2. Sibilancias persistentes (no atópicas)

- Comienzan generalmente antes del primero año y persisten a los 6 años.
- Afectan por igual a ambos sexos.
- IgE y pruebas cutáneas negativas, sin rasgos ni antecedentes atópicos.
- Función pulmonar normal al nacimiento y disminuida a los 6 y a los 11 años.
- Hiperreactividad bronquial que disminuye con la edad.
- Suelen desaparecer en la adolescencia.

3. Sibilancias de inicio tardío (atópicas)

- El primer episodio aparece después del año y predominan en varones.
- IgE elevada y/o pruebas cutáneas positivas, rasgos y antecedentes familiares atópicos.
- Función pulmonar normal al nacer con descenso hasta los 6 años y posterior estabilización por debajo de la normalidad.
- Existe hiperrespuesta bronquial.
- Suelen persistir en la adolescencia.

Tabla 2.5. Índice Predictivo de Asma

Condición previa

- Lactantes con 3 o más episodios de sibilancias al año durante los primeros 3 años de vida que cumplen un criterio mayor o 2 criterios menores.

Criterios mayores

- Diagnóstico médico de asma en alguno de los padres
- Diagnóstico médico de eccema atópico (a los 2-3 años de edad)

Criterios menores

- Presencia de rinitis alérgica diagnosticada por un médico (a los 2-3 años de edad)
- Sibilancias no asociadas a resfriados
- Eosinofilia en sangre periférica igual o superior al 4 %

Valores predictivos para el diagnóstico de asma en algún momento entre los 6-13 años de edad

- Valor predictivo positivo del 77 %
- Valor predictivo negativo del 68 %



El grado de control del asma debe ser evaluado de forma regular para ajustar el tratamiento. Por lo tanto, en cada visita se recomienda una anamnesis detallada con exploración y espirometría forzada si fuera posible.

Para evaluar el nivel de control del asma en niños existen cuestionarios validados, uno de los más usados es el Control del Asma en el Niño (CAN) con dos versiones, una para padres en el caso de 2-8 años y otras para autocumplimentar de 9-14 años. También es reseñable el Childhood Asthma Control Test validado en castellano.

- **ASMA EPISÓDICA OCASIONAL:** Episodios de pocas horas o días de duración < de una vez cada 10-12/semanas, Máximo 4-5 crisis al año, Asintomático intercrisis con buena tolerancia al ejercicio. Exploración funcional respiratoria: Normal.
- **ASMA EPISÓDICA FRECUENTE:** Episodios < de una vez cada 5-6 semanas (máximo 6-8 crisis/año). Sibilancias con esfuerzos intensos. Inter crisis asintomáticos. Exploración funcional respiratoria: normal.
- **ASMA PERSISTENTE MODERADA:** Episodios > de una vez cada 4-5 semanas. Síntomas leves en las intercrisis. Sibilancias a esfuerzos moderados. Síntomas nocturnos < 2 veces por semana. Necesidad de beta-adrenérgicos < 3 veces por semana. Exploración funcional respiratoria: PEF o FEV1 > 70 % del valor predicho y variabilidad del PEF entre el 20-30%.
- **ASMA PERSISTENTE GRAVE:** Episodios frecuentes. Síntomas intercrisis. Requerimientos de β_2 -agonistas > de 3 veces por semana. Síntomas nocturnos > 2 veces por semana. Sibilancias a esfuerzos mínimos. Exploración funcional: PEF o FEV1 < 70 % de su valor predicho y variabilidad del PEF > 30%.

TRATAMIENTO DE MANTENIMIENTO

- Glucocorticoides inhalados (GCI). En niños mayores de 3 años la eficacia de los GCI está suficientemente contrastada, con mejoría en los parámetros clínicos, funcionales y de inflamación bronquial, con una mejor calidad de vida, reducción del riesgo de exacerbaciones y hospitalizaciones, por

lo que constituye la primera línea de tratamiento. El tratamiento continuo o intermitente con GCI no modifica la historia natural de la enfermedad. El tratamiento intermitente con dosis altas de GCI utilizado de forma precoz al inicio de los síntomas en lactantes y preescolares con sibilancias episódicas moderadas-graves y con factores de riesgo (IPA +) ha demostrado eficacia al reducir la gravedad y duración de las exacerbaciones, pero se precisan más estudios que evalúen la seguridad del fármaco. Los GCI a las dosis habituales son fármacos seguros para el tratamiento del asma en niños, si bien la talla final de los niños tratados con GCI durante un periodo prolongado es menor, siendo este efecto dosis-dependiente.

- Antagonistas de los receptores de los leucotrienos (ARLT). Su eficacia está demostrada en el control del asma infantil, y aunque su capacidad antiinflamatoria y eficacia en estudios clínicos es menor que la de los GCI. En niños atópicos menores de 3 años con sibilancias recurrentes se ha demostrado eficaz en reducir el número de episodios, mejorar la función pulmonar y disminuir el óxido nítrico exhalado. Su asociación con los GCI permite no incrementar la dosis de estos y mejorar el control de los síntomas. Además, los ARLT podrían ser útiles para reducir el número de exacerbaciones inducidas por virus en niños con asma intermitente. Montelukast, en monoterapia o en combinación con GCI, es más eficaz que la administración del GCI solo o con agonistas β_2 -adrenérgicos de acción larga (LABA), para prevenir la broncoconstricción inducida por el ejercicio en niños de 6 a 18 años.

- Cromonas. La eficacia del tratamiento a largo plazo no es superior a la del placebo, por lo que no se utilizan en población infantil.

- Asociación de LABA y GCI. Su utilización está autorizada por encima de los 4 años de edad. Es seguro si se administra asociado a un GCI y NUNCA en monoterapia.

- Teofilinas. No tiene una evidencia clara en niños. A dosis bajas se le otorga un cierto efecto inmunomodulador y se podría valorar en pacientes que no se controlan a modo de ensayo terapéutico, de forma asociada al GCI en casos de asma persistente grave. Se debe retirar salvo que sea estrictamente necesaria.



- Glucocorticoides orales: No existen datos sobre el efecto de los corticoides orales en niños que se encuentren en tratamiento con dosis elevadas de corticoides inhalados+LABA+antagonista leucotrienos. En casos muy seleccionados se podría añadir prednisona a dosis de 0,5 mg /Kg/día y reducirlo de forma escalonada y con vigilancia estrecha de posibles efectos adversos. De los corticoides orales, aconsejándose una dosis de 80mg y medir respuesta en dos semanas.

- Macrólidos: por su efector inmunomodulador y antibacteriano se han utilizado para el tratamiento del asma grave con un patrón inflamatorio neutrofílico. En niños preescolares con sibilancias persistentes la eficacia se relaciona posiblemente a su acción antibacteriana.

- Anticuerpos monoclonales anti-IgE. Diversos estudios han mostrado eficacia terapéutica (disminución de la dosis de GCI, mejoría de la calidad de vida, reducción de las crisis y las hospitalizaciones) en niños mayores de 6 años con asma alérgica persistente moderada o grave, insuficientemente controlada con dosis altas de GCI + LABA y/o montelukast. En un estudio en vida real en niños con asma alérgica grave, al quinto mes de tratamiento con omalizumab se observó mejoría en el control del asma, reducción de las tasas de exacerbaciones e ingresos y de las dosis

de GCI. Teniendo en cuenta que hasta el 85% de los niños con AGNC tienen alergia respiratoria, valorar tratamiento anti-IgE (Omalizumab), ya que, además, se ha asociado a mejoría en respuesta IFN-gamma frente a infección por rinovirus.

- Inmunoterapia (IT). En niños con asma alérgica se debe considerar la inmunoterapia siempre que se usen extractos estandarizados biológicamente y en pacientes bien seleccionados donde se ha sido establecida de forma adecuada la correlación clínica con las sensibilizaciones, ha mostrado un efecto beneficioso reduciendo los síntomas, la medicación de alivio y de mantenimiento y la hiperrespuesta bronquial (tanto específica como inespecífica). Además, la IT previene el desarrollo de nuevas sensibilizaciones y de asma en niños con rinoconjuntivitis alérgica.

- Existen otros biológicos cuyo uso en niños está siendo actualmente estudiado: Mepolizumab y benralizumab, anticuerpos anti-IL5 que han demostrado mejorar la función pulmonar, y reducir las exacerbaciones y la necesidad de corticoides sistémicos, con uso aprobado para asma refractario eosinofílico en adultos (mepolizumab) y asma grave eosinofílico en pacientes mayores de 12 años (benralizumab, aprobado por la FDA en noviembre/17).

Tratamiento según gravedad en menores de 3 años.

Tabla 5.2. Tratamiento escalonado del asma en función del nivel de control en el niño menor de 3 años

		Tratamiento escalonado	Medicación de control	Medicación de rescate
	Evaluación del cumplimiento y técnica inhalatoria.	1	Sin medicación de control	Broncodilatador acción rápida a demanda
		2	GCI dosis baja o ARLT	
		3	GCI dosis medias o GCI dosis baja + ARLT	
	Control ambiental.	4	GCI dosis medias + ARLT	
		5	GCI dosis altas + ARLT Si no control añadir: LABA*	
		6	GC oral	

GCI: glucocorticoides inhalados; ARLT: antileucotrienos; LABA: agonista β_2 -adrenérgico de acción larga; GC: glucocorticoide. *Fuera de indicación.



En todos los escalones:

- Evaluar la técnica de inhalación y cumplimiento de tratamiento
- Medidas de control ambiental.

Tratamiento según gravedad en mayores de 3 años.

Tabla 5.3. Tratamiento escalonado del asma en función del nivel de control en el niño mayor de 3 años.

		Tratamiento escalonado	Medicación de control	Medicación de rescate	
<p>Grado de control + - Grado de control</p>	Evaluación del cumplimiento y técnica inhalatoria.	1	Sin medicación de control	Broncodilatador acción rápida a demanda	
		Considerar Inmunoterapia	2		GCI dosis baja o ARLT
			3		GCI dosis medias o GCI dosis baja + LABA o GCI dosis baja + ARLT
	4		GCI dosis medias + LABA o GCI dosis media + ARLT		
	Control ambiental.	5	GCI dosis altas + LABA Si no control añadir: ARLT, teofilina o tiotropio		
		6	GC oral omalizumab		

GCI: glucocorticoides inhalados; ARLT: antileucotrienos; LABA: agonista β_2 -adrenérgico de larga duración; GC: glucocorticoide

En todos los escalones:

- Evaluar la técnica de inhalación y cumplimiento de tratamiento.
- Medidas de control ambiental.
- En la valoración de inmunoterapia. Reconocer alérgenos clínicamente relevantes.

ASMA GRAVE EN LA INFANCIA

Se estima que entre un 5-10% de la población asmática de todas las edades cumplen los criterios de gravedad, pero a pesar de tratarse de un número bajo de pacientes, generan un coste desproporcio-

nado de los recursos socio-sanitarios. En la infancia, el porcentaje de asma grave es menor al 5%, desde el 1,1% de Alergológica 2005 al 2,1%, cifra estimada en base a los criterios de asma grave de la OMS.

Según las guías de la ATS/ERS (aplicables para niños de más de 6 años) el asma grave es aquel que precisa para su control (o que no se controla con) dosis altas de corticoides inhalados y un segundo fármaco de fondo, o que ha precisado (o que no se controla con) corticoides orales durante más del 50% del año previo. Al igual de la guía ATS/ERS, la mayoría de guías de manejo de asma en la infancia coinciden en graduar la severidad del asma según el escalón terapéutico que se precise para su control.

El asma grave puede estar adecuadamente controlada o mal controlada. Al igual que un asma no con-



trolada no tiene por qué ser necesariamente severa. El asma no controlada se define por la presencia de al menos 1 de los siguientes elementos:

- Pobre control sintomático, definido en base a la anamnesis y a los cuestionarios específicos de asma en la infancia.
- Exacerbaciones graves recurrentes, y/o una exacerbación muy grave.
- Obstrucción al flujo aéreo con valores de FEV1 inferiores al 80% del teórico (en el contexto de un cociente FEV1/FVC inferior al límite de normalidad).

Y debe diferenciarse, igual que en adultos, entre asma grave no controlada (AGNC), de asma de control difícil (ACD).

El asma grave no controlada, es el asma que en el último año no consigue mantener el control (del dominio actual y del riesgo futuro), a pesar de dosis altas de corticoides inhalados, con o sin corticoides sistémicos, junto con un 2º fármaco controlador, y habiendo descartado o controlado la existencia de un asma de control difícil.

El ACD es aquel asma no controlada a pesar de recibir altas dosis de tratamiento debido a que no se han controlado las comorbilidades asociadas y/o los desencadenantes de las exacerbaciones, o no se han excluido otras entidades que puedan cursar con asma.

Para el abordaje de asma grave y concluir que realmente se trata de un AGNC se ha propuesto un algoritmo diagnóstico basado fundamentalmente en criterios clínicos, y que sigue los siguientes pasos:

1. Búsqueda de enfermedades que simulan asma:

- Enfermedades de las vías aéreas superiores: hipertrofia adenoamigdal, laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales, membrana laríngea, disfunción de cuerdas vocales.
- Obstrucción de las grandes vías aéreas: traqueomalacia, broncomalacia, estenosis traqueal o bronquial, cuerpo extraño, anillos vasculares, adenopatías/tumores linfoides.

- Enfermedad supurativa pulmonar: fibrosis quística, bronquiectasias, discinesia ciliar primaria, bronquitis bacteriana persistente, inmunodeficiencias.
- Síndromes aspirativos: reflujo gastroesofágico, incoordinación de la deglución, fístula traqueoesofágica, hendidura laríngea.
- Miscelánea: displasia broncopulmonar, bronquiolitis obliterante, edema pulmonar, tos psicógena.

2. Revisión del tratamiento y grado de adherencia. Cuando se revisan las técnicas de inhalación y el cumplimiento terapéutico se descarta el diagnóstico de AGNC en el 75% de los niños.

3. Descartar enfermedades o comorbilidades que puedan contribuir al pobre control del asma y/o interferir con los efectos del tratamiento de la enfermedad: reflujo gastroesofágico, obesidad, disfunción de las cuerdas vocales, o rinosinusitis empeoran el asma, aunque su grado de influencia y sus mecanismos de acción son controvertidos. La alergia alimentaria se comportaría más como un marcador de gravedad, mientras que los síndromes de disfunción de la respiración pueden coexistir y contribuir a tratar de forma exagerada al paciente si no son identificados correctamente.

4. Búsqueda de desencadenantes de exacerbaciones graves, como la exposición a alérgenos, sobre todo hongos aerógenos y ácaros, exposición a agentes infecciosos, particularmente rinovirus, y/o a contaminantes y tóxicos.

Una vez descartadas las patologías que simulan asma, comprobado la adherencia al tratamiento, la adecuada técnica inhalatoria, y controlado las comorbilidades y factores desencadenantes, si el paciente continúa con altas dosis de tratamiento y sin control de dominio riesgo actual y/o riesgo futuro, se confirma el diagnóstico de AGNC.

CONTROL DEL ASMA GRAVE EN PEDIATRÍA

Los objetivos de tratamiento para un niño con asma grave son: conseguir el control del asma, referido tanto al control de los síntomas actuales, como a la disminución del riesgo de exacerbaciones, mejorar



la calidad de vida del paciente y sus cuidadores, y evitar en lo posible los efectos secundarios causados por las terapias de los últimos escalones de las guías de manejo de asma. Hasta hace una década la única opción para lograr el control de la enfermedad en los niños prácticamente se reducía a los corticoides sistémicos, asumiendo el gran listado de efectos adversos que puede suponer su uso continuado. Una vez comprobada la seguridad y eficacia de las terapias biológicas, la FDA y la EMA aprobaron el uso de las mismas en niños mayores de 6 años con AGNC, concretamente omalizumab para aquellos pacientes con base atópica. Teniendo en cuenta que hasta el 85% de niños con AGNC tienen alergia respiratoria, era muy probable el éxito de este tipo de tratamiento anti-IgE.

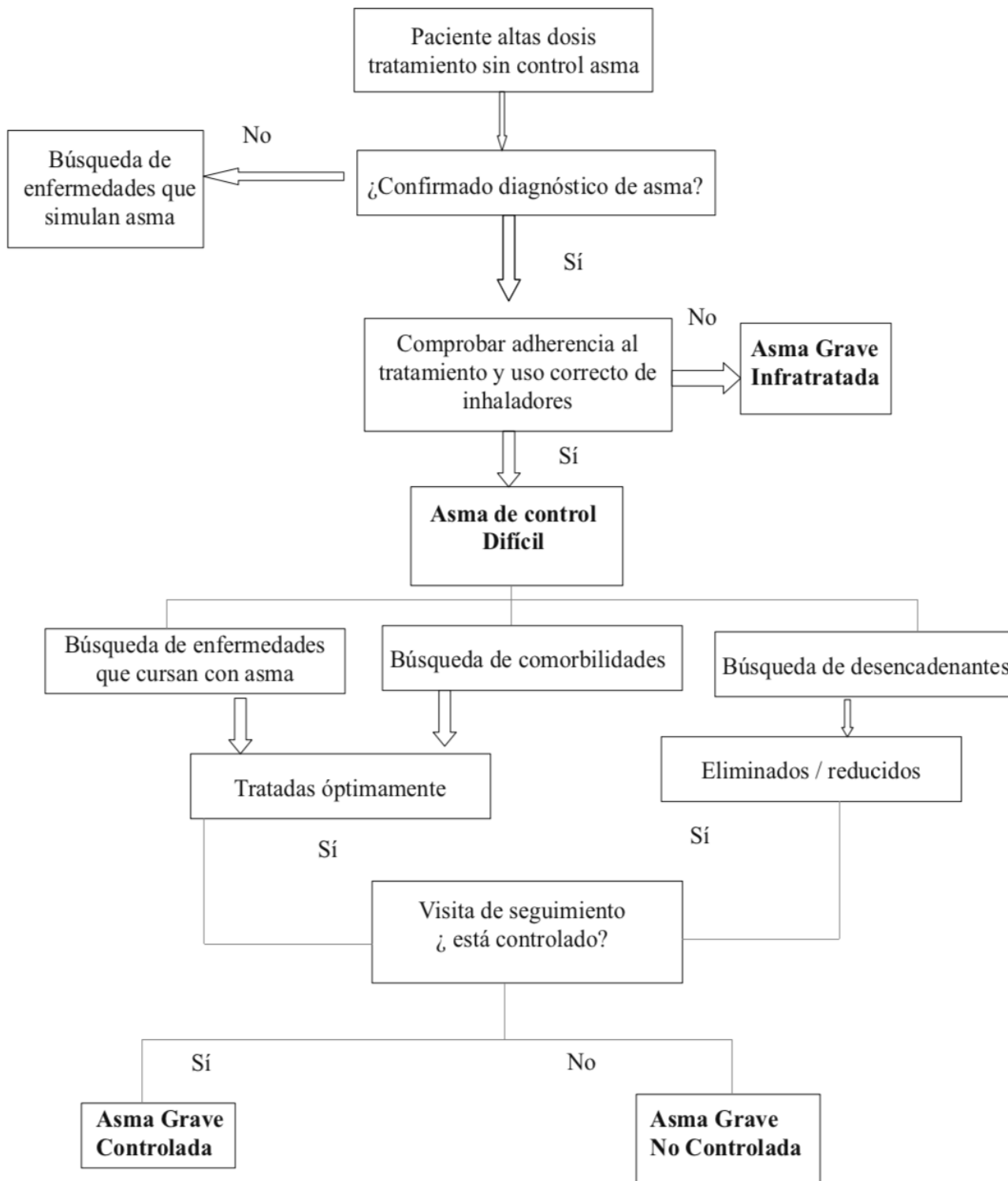
BIBLIOGRAFÍA

1. Simons FE, Arduoso LRF, Bilò MB, Cardona V, Ebisawa M, El-Gamal YM, et al. International consensus on (ICON) anaphylaxis. *World Allergy Organ J.* 2014;7:9.
2. Simons FE, Arduoso LR, Bilò MB, El-Gamal YM, Ledford DK, Ring J, et al. World Allergy Organization guidelines for the assessment and management of anaphylaxis. *World Allergy Organ J.* 2011;4:13-37.
3. Echeverría Zudaire LA. Tratamiento de la anafilaxia. ¿Cómo lo estamos haciendo? En: AEPap (ed.). *Curso de Actualización Pediatría 2011.* Madrid: Exlibris; 2011. P. 63-72.
4. Murano A, Roberts G, Worm M, Bilò MB, Brockow K, Fernández Rivas M, et al. Anaphylaxis: guidelines from the European Academy of Allergy and Clinical Immunology. *Allergy.* 2014;69:1026-45.
5. Murano A, Roberts G, Clark A, Eigenmann A, Halken S, Lack G, et al. The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. *Allergy.* 2007;62:857-71.
6. Cardona V, Cabañes N, Chivato T, De la Hoz B, Fernández Rivas M, Gangoiti Goikoetxea I, et al. Guía de actuación en anafilaxia: Galaxia 2016. En: *Respirar [en línea]* [consultado el 15/05/2017]. Disponible en www.respirar.org/images/galaxia_web_28-11-2016.pdf
7. Juliá Benito J. C, Guerra Pérez MT, Praena Crespo M. Anafilaxia en la infancia. *Form Act Pediatr Aten Prim.* 2016;9:60-70.
8. Juliá Benito JC, Sánchez Salguero C, Álvarez Caro F, Álvaro Izquierdo MI, Arroabarren
9. Alemán E, Capataz Ledesma M, et al. *Manual de anafilaxia pediátrica (MAP).* 2017.
10. *Guía española para el manejo del asma.* GEMA 2009. Disponible en: www.GEMAsma.com
11. Carvajal-Ureña I, García-Marcos L, Busquets-Monge R, Morales Suárez-Varela M, García de Andoin N, Batles-Garrido J, et al. Variaciones geográficas en la prevalencia de síntomas de asma en niños y adolescentes españoles. *International Study of Asthma and Allergies in childhood. Arch Bronconeumol* 2005; 41 (12): 659-66.
12. Deschildre A, Marguet C, Salleron J, Pin I, Rittié JL, et al. Add-on omalizumab in children with severe allergic asthma: a 1-year real life survey. *Eur Respir J.* 2013; 42(5): 1224-33.
13. Dávila IJ, Jaúregui I, Zubeldía JM. Tomo II, capítulo 23. *Tratado de Alergología.* 2ª edición. Madrid: Ergon; 2015, pp 729-48
14. Chung KF, Wenzel SE, Brozek JL, Bush A, Castro M, Sterk RJ, et al. International ERS/ATS guidelines on definition, evaluation and treatment of severe asthma. *Eur Respir J.* 2014; 43 (2). 343-73.
15. Stein R, Martínez FD. Asthma phenotypes in childhood: lessons from an epidemiological approach. *Paediatric Respir Rev.* 2004; 5(2): 155-61
16. N. G. Papadopoulos. *International Consensus On (ICON) Pediatric Asthma Allergy.* 2012; 67(8): 976-997.
17. *Alergológica 2015. 2017 SEAIC, SEFAC, FAES, Draft grupo de comunicación Healthcare,* eds. ISBN 978-84-88014-41-2
18. Taussig LM, Wright AL, Holberg CJ, Halonen M, Morgan WJ, Martínez FD. Tucson Children's Respiratory Study: 1980 to present. *J Allergy Clin Immunol.* 2003; 111: 661-75.
19. Castro-Rodríguez JA, Holberg CJ, Wright AL, Martínez FD. A clinical index to define risk of asthma in young children with recurrent wheezing. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 162: 1403-1406.



PROPUESTA ALGORITMO ASMA GRAVE NO CONTROLADA

Dosis equipotentes de Glucorticoides inhalados en niños (µg/día)			
	Dosis bajas	Dosis medias	Dosis altas
Budesonida	< 200	201-400	> 400
Fluticasona propionato	< 100	101-250	> 251





Fpies. A Propósito de un Caso.

J. A. Macías Pingarrón.

Centro de Salud de Aceuchal (Badajoz).

V. Villar Galván.

C.S. de Jerez de los Caballeros (Badajoz).

A. Romero Salguero.

C.S. San Vicente - La Roca San Vicente (Badajoz).

Introducción

El Síndrome de Enterocolitis Inducida por Proteínas de los Alimentos es un tipo de intolerancia alimentaria que afecta al tracto gastrointestinal. Los síntomas clásicos incluyen vómitos profusos, deshidratación e incluso letargia grave

es el principal agente causal como alimento sólido. El diagnóstico se realiza por el historial de síntomas característicos (vómitos de repetición entre 1-4 horas postingesta, afectación del estado general, signos de hipotensión) y la exclusión de enfermedades alternativas. Es importante conocerlo, debido a las reacciones graves que provoca, muy similar a un shock séptico, siendo preciso estabilizarlo con fluidos intravenosos. La mayoría se resuelven a la edad de 3 años.

Caso clínico

Niño de 10 meses que presenta cuadro de vómitos, 2-3 horas postingesta, de manera ocasional. La madre no le concede importancia al ser un niño regurgitador. Comienza a tener cuadro de vómitos más intensos acompañados de somnolencia y letargia, siendo el último episodio más grave, acudiendo a urgencias donde únicamente se le administró solución de rehidratación oral, con resolución en 24 horas. Rehistoriando en consulta al niño, se concluye que los episodios ocurren 2-3 horas tras la ingesta de pescado.

Remitido a consulta de Alergia, realizando IgE y test cutáneos a extractos de merluza, bacalao, gallo, lenguado y anisakis (resultados negativos).

Ante la clínica presentada y con los estudios negativos se cataloga de Enterocolitis inducida por proteínas.

Se recomienda evitación de pescado blanco y azul, con propuesta de provocación en 1 año en hospital.

Conclusiones

El FPIES es una intolerancia no IgE de los alimentos que, a diferencia de la alergia clásica, no se puede diagnosticar con el prick cutáneo o RAST. El pescado



Estudio de las duplicidades nefroureterales intervenidas en extremadura en los últimos 5 años.

Elena Arroyo Padilla, Manuel Brioso Díez, Miguel Dalia Pacheco, Samuel Bonilla Fornés, Robert Johann Rinnhofer, Santiago Sanjuán Rodríguez, José Miguel Morán Penco.
Cátedra de Cirugía. Facultad de Medicina. Uex. Badajoz.

Concepto

La duplicidad nefroureteral es una anomalía poco frecuente del aparato genitourinario, suele presentarse en niñas, generalmente en el polo superior del riñón izquierdo. Este hemirriñón a menudo es poco o nada funcional y puede cursar de forma asintomática o con clínica muy variada.

Objetivos

El objetivo de este trabajo ha sido realizar una revisión de historias clínicas de niños diagnosticados e intervenidos de duplicidad nefroureteral durante los últimos 5 años en Extremadura.

Material y métodos

En esta serie de casos se recogen a 9 pacientes, los cuales son estudiados y clasificados según su género, tipo de duplicidad, diagnóstico prenatal, antecedentes familiares, anomalías relacionadas, resultado de pruebas de imagen, diagnóstico definitivo, tratamiento realizado, evolución y complicaciones.

Resultados

De los 9 casos, 7 de ellos contaban con diagnóstico prenatal de ectasia piélica. Generalmente, suelen ser asintomáticos y la clínica más frecuente ha sido fallo de medro e infecciones de orina de repetición. Mediante gammagrafía DMSA se ha observado que en 3 de los 9 casos el hemirriñón superior era no funcional.

Se han intervenido 4 casos de ureterocele como patología asociada a la duplicidad más frecuente.

Destacan también: 1 caso de reflujo vesicoureteral, 1 megauréter obstructivo primario y 1 caso de estenosis pieloureteral.

Conclusiones

- La ecografía prenatal es fundamental para el diagnóstico de sospecha de la duplicidad nefroureteral.
- Esta sospecha se debe de confirmar postnatalmente por otros estudios, tales como: nuevas ecografías, CUMS, renograma y DMSA, siendo este último el mejor indicador para conocer la función del hemirriñón, lo cual determinará la necesidad de extirpación del mismo.
- El tratamiento ha sido específico para cada paciente, con evolución favorable.



Ectasia pielocalicial prenatal y neonatal ¿estenosis pieloureteral?

Manuel Brioso Díez, Miguel Dalia Pacheco, Samuel Bonilla Fornés,
Robert Johann Rinnhofer, Elena Arroyo Padilla, Santiago Sanjuán Rodríguez,
José Miguel Morán Penco.
Cátedra de Cirugía. Facultad de Medicina. Uex. Badajoz.

Actualmente, gracias a la ecografía prenatal, se observa con mucha frecuencia una ectasia pielocalicial uni o bilateral, que después debe confirmarse mediante ecografías postnatales, siendo la causa más frecuente una estenosis pieloureteral.

Excepcionalmente, nos podemos encontrar con otra patología como es la megapolicalicosis, que precisa un conocimiento exacto pues podemos cometer errores diagnósticos y terapéuticos.

Objetivo:

Presentar un caso de megapolicalicosis, que consiste en una dilatación congénita de los cálices renales asociada a un aumento del número de los mismos, sin evidencia de un proceso obstructivo pieloureteral añadido.

Material y métodos:

Se expone un caso clínico de un varón de 6 años de edad, que presenta una dilatación bilateral y prenatal de los cálices renales, coligada a una duplicidad pieloureteral bilateral, con dilatación de la pelvis del hemiriñón inferior izquierdo, por posible estenosis pieloureteral asociada y que nos envían para tratamiento quirúrgico.

Resultados:

Evolutivamente, en los diferentes renogramas se observan unas curvas de eliminación enlentecidas pero con una función renal diferencial dentro de la normalidad en ambos riñones; en ecografías, no se observa disminución del grosor del parénquima

renal y los estudios de función renal son normales, por lo que se decide no realizar ningún tratamiento quirúrgico.

Evolución clínica favorable.

Conclusiones:

- 1.- La megapolicalicosis es una patología con poca prevalencia (<1/100.000 habitantes), existiendo muy poca experiencia, pudiendo originar errores diagnóstico-terapéuticos.
- 2.- Esta patología no suele progresar a lo largo del tiempo, pero sí es necesario el seguimiento de por vida ante la posibilidad de complicaciones futuras: infecciones de orina de repetición, litiasis e hipertensión, estando su tratamiento orientado a la prevención de las mismas.
- 3.- Es totalmente necesario que la familia conozca las posibles complicaciones que pueden aparecer e informar al paciente cuando sea mayor.



Síndrome de regresión caudal asociado a situs inversus.

Miguel Dalía Pacheco, Samuel Bonilla Fornés, Robert Johann Rinnhofer, Elena Arroyo Padilla, Manuel Brioso Díez, Santiago Sanjuán Rodríguez, José Miguel Morán Penco.
Cátedra de Cirugía. Facultad de Medicina. Uex. Badajoz.

Objetivo:

Presentamos un caso excepcional por la asociación entre dos malformaciones infrecuentes: el síndrome de regresión caudal y el situs inversus; destacar la radiografía de sacro y coxis en Urología Pediátrica, la sintomatología larvada de la vejiga neurógena y la importancia del control de factores de riesgo maternos.

Material y métodos:

Niña, hija de madre diabética tipo I de mal control, con varios episodios de ITUs desde la primera semana de vida, por lo que se realizaron estudios donde apareció un reflujo vesicoureteral derecho de grado IV, realizando tratamiento quirúrgico a los 18 meses por ausencia de respuesta al tratamiento conservador.

En la CUMS de control se objetiva una vejiga de forma irregular con presiones elevadas en el estudio urodinámico, compatible con una vejiga neurógena. Se realiza una radiografía específica de sacro y coxis, comprobando su agenesia completa, diagnosticándose de síndrome de regresión caudal.

Como hallazgo casual, se encuentra que la paciente presenta el hígado en la parte izquierda y el bazo en el hipocondrio derecho, con 2-3 bazos accesorios en el lado izquierdo por ecografía asociado a malrotación intestinal, presentando un situs inversus únicamente a nivel abdominal.

Resultados:

Actualmente la niña tiene 11 años de edad, no presenta alteraciones a nivel motor ni sensitivo, en miembros inferiores, pero presenta una sensibilidad vesical disminuida con aumento de presión elevada, que precisa tratamiento con oxibutinina, Importante residuo post-miccional, que no requiere cateterismo vesical intermitente. Función renal normal.

Conclusiones:

- 1.- Se debe realizar una radiografía específica de sacro y coxis previa a medidas invasivas.
- 2.- La vejiga neurógena se puede presentar sin asociación a mielomeningocele y con escasa sintomatología, siendo su conocimiento imprescindible.
- 3.- Es esencial el control de factores de riesgo maternos como la diabetes para evitar el desarrollo de estas malformaciones.



Divertículos vesicales pediátricos, revisión de 30 años en Extremadura.

Robert Johann Rinnhofer, Elena Arroyo Padilla, Manuel Brioso Díez, Miguel Dalia Pacheco, Samuel Bonilla Fornés, Santiago Sanjuán Rodríguez, José Miguel Morán Penco.
Cátedra de Cirugía. Facultad de Medicina. Uex. Badajoz.

Los divertículos vesicales congénitos, que pueden ser primarios o secundarios, son una protrusión de mucosa a través del músculo detrusor. Representan una patología poco frecuente, dinámica, mayormente asintomática, que puede estar asociada a otros síndromes, especialmente los que afectan al tejido conectivo. Predomina en varones y en lado izquierdo.

Objetivo:

El objetivo principal de nuestro trabajo, es revisar la experiencia del Hospital Materno Infantil de Badajoz y San Pedro de Alcántara de Cáceres en divertículos vesicales congénitos de los últimos 30 años y comparar los datos con la literatura más reciente.

Material y métodos:

Se ha realizado una revisión de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados con divertículos vesicales congénitos.

Resultados:

Hemos recogido los datos de 7 pacientes, todos varones menos una niña. Presentaban una edad al diagnóstico entre los 2 meses y los 10 años, la mayoría de los divertículos eran únicos, paraureterales y en el lado izquierdo, excepto una niña con diverticulosis asociada al síndrome de cutis laxa y dos niños con divertículo intraureteral. Se operaron 5 pacientes, uno por válvulas de uretra posterior, dos por la sintomatología y dos porque el divertículo era intraureteral y asociaba reflujo vésico-ureteral.

Conclusiones:

- 1.- Los divertículos vesicales son una patología dinámica, por lo que es importante la fase miccional para el diagnóstico y la medición del divertículo.
- 2.- Se opta por intervenir aquellos divertículos mayores de 3cm, los intraureterales y los que provocan otra sintomatología urológica.
- 3.- En los casos intervenidos no ha habido complicaciones inmediatas y tardías y no ha vuelto a aparecer nuevos divertículos.



Uréter ectópico en vagina una causa excepcional de incontinencia urinaria detectable en la consulta.

Samuel Bonilla Fornés, Robert Johann Rinnhofer, Elena Arroyo Padilla, Manuel Brioso Díez, Miguel Dalia Pacheco, Santiago Sanjuán Rodríguez, José Miguel Morán Penco.
Cátedra de Cirugía. Facultad de Medicina. Uex. Badajoz.

La incontinencia urinaria es frecuente en Pediatría de Atención Primaria; sin embargo, la debida a uréter ectópico en vagina es inusual, pero no por ello indetectable, en las consultas de los Centros de Salud.

Objetivo

Revisión de incontinencia urinaria secundaria a uréter ectópico en vagina.

Material y métodos

Presentación de 2 niñas con duplicidad pieloureteral e incontinencia urinaria.

Resultados

CASO 1: mujer con antecedente de duplicidad y dilatación pieloureteral derecha en ecografías prenatales.

Desde el nacimiento se realizan diversas pruebas: ecografías, gammagrafía renal, urografía y ecocistografía, resultando inespecíficas e inconcluyentes. A los 2 años, la madre refiere que el pañal está continuamente mojado.

Durante la exploración en consulta se sospecha uréter ectópico al observar orina procedente de la vagina, confirmándose mediante uro-RM: uréter ectópico derecho. Tratamiento quirúrgico a los 2 años y 6 meses.

CASO 2: mujer diagnosticada prenatalmente de duplicidad pielocalicial bilaterales con dilatación ureteral. La paciente sufre ITUs de repetición.

Se realizan las mismas pruebas que en el caso anterior, observando un uréter ectópico izquierdo en cuello vesical, precisando tratamiento quirúrgico al año y 4 meses.

A los 4 años de edad, los padres refieren incontinencia urinaria y durante la exploración genital se comprueba salida de orina a través del himen, diagnosticándose de uréter ectópico derecho en vagina, realizando tratamiento quirúrgico.

Conclusiones

- 1.- La incontinencia urinaria es difícil de valorar en los primeros años de vida. Se recomienda estudiarla a partir de los 5 años en niñas y los 6 en niños.
- 2.- En las niñas, ante una incontinencia persistente, con patrón miccional normal, debe considerarse la posibilidad de un uréter ectópico en vagina.
- 3.- Las imágenes resultan, en numerosas ocasiones, confusas e inespecíficas.
- 4.- La exploración clínica es de gran utilidad en el diagnóstico de esta patología.



Una vez más... Recordad: ¡¡¡exploremos todo el cuerpo!!!

S. Manzano del Amo, MC Morcillo Dorado, C.García Ceberino.
Centro de Salud San Jorge. Cáceres.

Objetivo

En la edad pediátrica es muy importante realizar en la consulta de atención primaria una exploración física completa del paciente, independientemente del síntoma que presente.

Material y métodos

Paciente de 13 años diagnosticada de queratoconjuntivitis herpética sin otra sintomatología acompañante, presenta mala evolución a pesar de ser tratada con aciclovir oral. Por persistencia del cuadro se realiza una analítica de sangre completa, destacando una LDH 3134, sin otros hallazgos destacables.

Resultados

Se realiza una exploración física completa detectando una masa abdominal en hipogastrio y mesogastrio, de consistencia dura, no dolorosa. En la ecografía abdominal se visualiza gran masa heterogénea de 16 x 11 cm. Los marcadores tumorales positivos son BHCG y CA 125. En la RMN: Masa sólida pélvica sugestiva de disgerminoma ovárico izquierdo. Se llevó a cabo interconsulta con el servicio de Oncología y Cirugía Pediátrica. Nuestra paciente fue intervenida con resección de la masa abdominal completa, la anatomía patológica fue compatible con disgerminoma ovárico sin infiltración ganglionar. Actualmente, se encuentra en tratamiento con ciclos de quimioterapia con buena evolución.

Conclusiones

Los tumores ováricos son raros en la edad pediátrica y representan del 1 al 5% de los tumores infantiles.

Dada la localización intraabdominal del ovario y el crecimiento lento de estos tumores, la clínica puede estar ausente al diagnóstico, lo que puede retrasar el diagnóstico incluso años, de ahí la importancia de realizar desde atención primaria una exhaustiva exploración física en todas las revisiones. Ante un resultado analítico alterado debemos investigar la causa. En nuestra paciente fue un hallazgo casual en la analítica junto con la exploración física posterior, en ausencia de sintomatología acompañante. Los síntomas y signos más comunes de estos tumores son el dolor, la distensión abdominal y la palpación de una masa. El diagnóstico se basa en las pruebas de imagen, los marcadores tumorales y el estudio anatomopatológico.



“Úlcera de Lipschütz: un diagnóstico de exclusión”.

MA Cambrón Carmona¹, J Ruiz Vázquez¹, J Alfonso Vaquero¹, L Jiménez Tejada¹,
M Mora Matilla¹, MR Parejo Carranza², ML Gutiérrez González¹.

1 Servicio de Pediatría, Hospital Materno Infantil Badajoz.

2 Centro de Salud Montijo (Badajoz).

Introducción

La úlcera genital aguda o úlcera de Lipschütz es una entidad poco frecuente que se caracteriza por la aparición de úlceras vulvares dolorosas autolimitadas en mujeres jóvenes. Se han descrito dos formas de presentación: gangrenosa y miliar. El diagnóstico es de exclusión y el tratamiento meramente sintomático, aunque la administración de antibióticos se ha demostrado eficaz en las formas gangrenosas.

Caso clínico

Niña de 9 años, prepuberal y sin antecedentes patológicos de interés, que consulta por lesión ulcerosa en el labio mayor izquierdo de la vulva visualizada hace cuatro días con secreción blanquecina. No refiere antecedentes de traumatismos ni relaciones sexuales. Refiere proceso febril de seis días de evolución, iniciando tratamiento antibiótico con amoxicilina/clavulánico al cuarto día, desapareciendo la fiebre a las veinticuatro horas tras su inicio. No adenopatías inguinales, resto de exploración sistemática normal.

Se solicita analítica sanguínea completa con reactantes de fase aguda, serologías (Treponema pallidum, Toxoplasma gondii, Citomegalovirus, virus hepatitis B y C, virus Epstein-Barr, virus herpes simple, VIH) y cultivo de exudado de la lesión. No se aprecian alteraciones analíticas, siendo las serologías solicitadas negativas y no se halla ningún germen en el cultivo de la lesión.

Continúa con tratamiento antibiótico durante siete días y se ajusta tratamiento analgésico con buena

evolución del cuadro, con disminución progresiva del tamaño de la úlcera hasta completa resolución, confirmándose el diagnóstico de úlcera genital aguda.

Discusión

La úlcera de Lipschütz debe entrar en el diagnóstico diferencial de las úlceras genitales en adolescentes. Es muy importante tener siempre presente la sospecha de abuso sexual y realizar una anamnesis y exploración física completas. La exclusión de otras entidades y la resolución espontánea con tratamiento sintomático permiten confirmar el cuadro.



Chlamydia Trachomatis: un patógeno a tener en cuenta.

I Mangas Marín, E. Del Castillo Navío, D. Naranjo Vivas, A. Prieto Mayoral, ML Gutiérrez González, B Ambrojo López
Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Badajoz.

Introducción

La mayoría de los recién nacidos con infección perinatal por *Chlamydia trachomatis* tienen afectación nasofaríngea. En un porcentaje alto cursan de forma asintomática, presentando en una pequeña proporción conjuntivitis y neumonía.

Casos clínicos

Neonato de quince días de vida con ojo rojo izquierdo de dos días de evolución, acompañándose de supuración de contenido serohemático y purulento. Como antecedentes destaca embarazo mal controlado, varias ITUs durante el embarazo, con alta voluntaria de la planta de maternidad. Al ingreso valorado por oftalmología observando edema bipalpebral, hiperemia conjuntival tarsal, membranas en tarso superior y secreciones amarillentas. Se inicia tratamiento con azitromicina oral durante tres días y eritromicina tópica durante siete días, con resolución completa de la conjuntivitis. PCR conjuntival: *Chlamydia trachomatis*.

Lactante de cinco semanas de vida que ingresa por estancamiento ponderal, tomas irregulares, accesos de tos persistentes, rinorrea leve, conjuntivitis y rechazo parcial de las tomas. Antecedentes personales sin interés. En la exploración crepitantes en hemitórax izquierdo sin dificultad respiratoria. En la analítica eosinofilia 10% e IgM 428 mg/dl. En la radiografía de tórax infiltrado intersticial bilateral, con resto de pruebas realizadas normal. Durante el ingreso escasa ganancia ponderal, accesos de tos seca y taquipnea persistentes. Ante la no mejoría, se

deriva a Hospital La Paz de Madrid por sospecha de neumopatía intersticial para realización de fibroscopia pendiente de serologías. Se inicia tratamiento empírico con azitromicina y amoxicilina con mejoría progresiva, y PCR para *Chlamydia trachomatis* positiva, junto a serología positiva en nuestro centro.

Conclusiones

La infección por *Chlamydia trachomatis* es una enfermedad de transmisión sexual que cursa de forma asintomática en la embarazada, para la cual no hay profilaxis ocular en el nacimiento; y hay que sospecharla ante un caso con accesos de tos, fallo de medro, aumento de IgM y eosinofilia, junto a datos de neumopatía intersticial en la radiografía de tórax.



Neuroblastoma de presentación atípica.

J. Ruiz Vázquez, M.A. Cambrón Carmona, J. Alfonso Vaquero,
L. Jiménez Tejada L, M.L. Moreno Tejero, M. Mora Marilla, P. Hurtado Sendín.
Hospital Materno Infantil, Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Introducción

El término adenopatía hace referencia a alteraciones del tamaño y/o la consistencia de los ganglios linfáticos. Se consideran aumentados de tamaño los ganglios cervicales mayores de 1 centímetro, así como los ganglios pétreos o de superficie irregular y, en los que existe ulceración cutánea o fijación a planos profundos. La etiología es muy diversa y generalmente de origen benigno, pero no debemos olvidar en nuestro diagnóstico de exclusión procesos malignos. La anamnesis, la exploración física y la sospecha clínica conforman los pilares fundamentales para su correcto diagnóstico.

Caso clínico

Acude a urgencias de nuestro hospital una lactante de 7 meses de edad con adenopatías laterocervicales de localización derecha, de consistencia dura y adherida a planos profundos, sin respuesta a tratamiento antibiótico, acompañadas de fiebre intermitente de 15 días de evolución.

A la exploración destaca conglomerado adenopático laterocervical derecho, duro, adherido a planos profundos, sin signos inflamatorios acompañantes. Se solicita ecografía cervical urgente, en la que observan imágenes nodulares laterocervicales derechas con abundantes microcalcificaciones en su interior, por lo que se decide ingreso para completar estudios. Se realiza biopsia de la lesión con resultado compatible con Neuroblastoma pobremente diferenciado myc-n no amplificado localizado.

Conclusiones

El neuroblastoma es el tumor sólido extracraneal más frecuente en niños, tiene un origen neuroendocrino con localización suprarrenal en el 60% de las ocasiones y un 40% a nivel de la cadena simpática. Ante adenopatías con criterios de malignidad, no podemos olvidar en nuestro diagnóstico de exclusión la patología tumoral, ya que su diagnóstico precoz es un pilar fundamental para el pronóstico.



Gastroenteritis por rotavirus y anemia hemolítica congénita, a propósito de un caso.

V. Serrano Zamora¹, MJ González Carracedo¹, A. Montero Salas¹,
A. Osuna Díaz², C Galiano Sánchez¹, C Espejo Díaz¹, J García Vázquez¹.
¹Servicio de Pediatría, Hospital de Mérida. ²Centro de Salud Urbano I, Mérida.

Introducción

La esferocitosis hereditaria es la anemia hemolítica congénita más frecuente en nuestro medio. Se debe al defecto de algunas proteínas de la membrana del hematíe, confiriéndole una morfología característica, deformabilidad reducida y destrucción prematura. Aunque el espectro clínico es amplio, la evolución más frecuente incluye episodios recurrentes de anemia hemolítica moderada desencadenados entre otros por infecciones intercurrentes, muy comunes en la primera infancia.

Resumen del caso clínico y comentarios

Niña de 2 años con cuadro de gastroenteritis aguda por Rotavirus e ictericia cutáneo-mucosa progresiva. En estudio solicitado en urgencias presenta anemia leve, hiperbilirrubinemia moderada a expensas de bilirrubina indirecta y leve esplenomegalia en ecografía abdominal.

Como antecedentes personales de interés destaca episodio similar hace 6 meses coincidente con infección respiratoria y madre con historia de ictericia recurrente, colecistectomizada, por lo que se amplía el estudio de nuestra paciente. En analíticas sucesivas muestra descenso leve de hemoglobina con reticulocitosis, láctico-deshidrogenasa aumentada y haptoglobina descendida sugestivos de anemia hemolítica. El frotis de sangre periférica desvela abundantes esferocitos.

Ante cuadro de ictericia secundaria a viriasis y sospecha de anemia hemolítica congénita es valorada por Hematología. Se solicita citometría de flujo, resultando baja la unión de 5-eosinamaleimide, Test

de elevada sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de la esferocitosis hereditaria.

Discusión

En la edad pediátrica se diagnostican con frecuencia algunas anemias hemolíticas congénitas como la esferocitosis hereditaria, generalmente por crisis de anemia e ictericia recurrentes desencadenados por infecciones víricas, muy frecuentes en este periodo de la vida.



Cuando la inmunidad acecha.

Belén Basso Abad¹, Guadalupe Membrillo Lucena², Ana Izquierdo Martín¹,
María Sánchez Conejero¹, María del Carmen Cabello Anaya¹,
Marta Gutierrez Agujetas¹, Clara Acosta Hurtado¹, Cristina Álvarez Mateos¹.

¹ Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

² Centro de Salud Malpartida de Cáceres.

Introducción

La hepatitis autoinmune (HAI) es una hepatopatía inflamatoria crónica que sin tratamiento evoluciona a cirrosis o fallo hepático. Se distinguen dos tipos según la detección de autoanticuerpos: HAI-1, más frecuente, con presencia de anticuerpos ANA/AML, y la HAI-2 con presencia de anticuerpos LKM/LC-1.

Caso clínico

Niña de 9 años, afebril, orinas colúricas, ictericia, dolor periumbilical y vómitos.

Antecedentes familiares: padre vasculitis ANCA positivo. Tía paterna lupus sistémico.

Exploración:

Ictericia. Xerodermia. Telangiectasias malares. Lesiones de rascado. Hepatoesplenomegalia. Resto normal.

Pruebas complementarias:

-Analítica urgente: destacan leucocitos 3.600, plaquetas 146.000, proteínas totales 7,5g/dl, albúmina 3,9g/dl, bilirrubina total 17,11mg/dl (directa 14,09mg/dl), CPK 84IU/L, GOT 3.276UI/l, GPT 1.796UI/L, amilasa 36UI/l, PCR 6mg/l; AP 48%, TP 19,3 seg, INR 1,7 fibrinógeno 148g/l.

-Amonio: 58mcg/dl

-Sistemático, sedimento urinario y coprocultivo: normales.

-Inmunoglobulinas: IgG 2.100mg/dl, IgA 227mg/dl, IgM 134mg/dl.

-Virus hepatotropos: negativos.

-Perfil tiroideo, serología celiaquía, ceruloplasmina y cobre en sangre: normales.

-Ecografía abdominal: aumento de ecogenicidad periportal. Porta de 14 mm en el hilio con flujo hepatópeto y velocidad máxima de 28 cm/s. Arteria hepática con velocidad pico de 108 cm/s e IR: 0,7. Esplenomegalia homogénea. Conclusión: signos de hepatopatía con hipertensión portal.

Evolución:

Ingresa en planta presentando aumento de ictericia y heces hipocolicas. Persiste coagulopatía a pesar de tratamiento con vitamina k por lo que se remite a la unidad de referencia de Hepatología Infantil para valorar realización de biopsia hepática, que se difiere por los datos de coagulopatía.

Resultados de autoinmunidad con positividad a Anti LKM y Anti LC-1, diagnosticándose de hepatitis autoinmune tipo 2. Se inicia tratamiento con prednisona y azatioprina con evolución favorable.

Conclusiones

La HAI es una enfermedad grave cuyo diagnóstico es difícil por su amplio espectro clínico y curso fluctuante. Es clave en su diagnóstico la detección de autoanticuerpos en un niño con disfunción hepática.

Evoluciona hacia cirrosis o fracaso hepático siendo necesario tratamiento inmunosupresor precoz.



Aplasia cutis: más allá de la piel.

Cabello Anaya MC, Solo de Zaldivar Tristancho M, Arroyo Carrera I,
Gutiérrez Agujetas M, Sánchez Conejero M, Basso Abad B.
Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción

La aplasia cutis congénita es una rara alteración caracterizada por la ausencia localizada congénita de la piel y, en ocasiones, de los tejidos subyacentes. Puede aparecer aislada, o asociada a otras malformaciones. La localización más frecuente es en el cuero cabelludo y un 20-30% de los casos asocia un defecto óseo craneal subyacente. La patogenia aún no está clara, aunque se relaciona con fenómenos vasculares y adherencias amnióticas. La presencia de otras anomalías extracutáneas asociadas debe orientar nuestro diagnóstico.

Caso clínico

Presentamos el caso de una recién nacida a término de peso adecuado a su edad gestacional sin antecedentes personales, familiares, ni obstétricos de interés.

En la exploración al nacimiento se objetiva un defecto cutáneo con base de aspecto necrótico de 5x1,5 cm en región del vértex compatible con aplasia cutis congénita. Además presentaba braquidactilia con sindactilia del 2-3 tercer dedo del pie izquierdo y un angioma en región escapular derecha, sin otras alteraciones. La asociación de la aplasia y anomalías en las extremidades sugirió el diagnóstico de Síndrome de Adams-Oliver. Se solicitaron pruebas complementarias (ecografía cerebral, ecocardiografía, ecografía renourinaria y valoración oftalmológica), sin encontrar otros hallazgos patológicos. El TAC helicoidal mostró pequeños defectos óseos subyacentes a la lesión cutánea.

A los 4 días de vida se realizó reparación quirúrgica del defecto (desbridamiento y posterior cobertura del defecto con un colgajo), siendo dada de alta con curas, y citada para seguimiento en Cirugía Plástica y Neonatología.

Comentario

Cuando se evalúa a un recién nacido con aplasia cutánea, se debe prestar especial atención a la morfología y a la distribución de los defectos, dado que ello puede ser útil para determinar su etiología, las posibles malformaciones asociadas y el pronóstico. La aplasia cutánea aunque puede ser un defecto aislado, forma parte de otras enfermedades como el Síndrome de Adams-Oliver.



Estridor en el lactante: no todo es laringomalacia.

Ramiro Mateo L1, Del Castillo Navío E1, Mogollón Cano-Cortés T2,

Mangas Marín I. J1, Salas de Miguel C1, Ledesma Albarrán M.V1

1 Hospital Materno Infantil. Servicio de Pediatría. (Badajoz).

2 Hospital Materno Infantil. Servicio de Otorrinolaringología. (Badajoz).

Objetivo:

El estridor se define como un sonido respiratorio de tono variable producido por la vibración de los tejidos de la vía aérea, pudiéndonos indicar el nivel de obstrucción según las características del mismo. Existen diferentes causas que pueden producir estridor, tanto agudo como crónico. Aunque una exhaustiva historia clínica y exploración física puedan orientar el diagnóstico, sólo la realización de una fibrobroncoscopia completa nos aportará una certeza diagnóstica.

Caso clínico:

Lactante de dos meses que consulta por dificultad respiratoria en aumento en las últimas semanas, asociando disminución de la ingesta y discreta palidez facial durante la toma. No asocia fiebre ni aumento de las secreciones.

Producto de gestación gemelar bicorial biamniótica, parto a las 36 SEG, adecuada ganancia ponderal hasta el momento.

Presenta aceptable estado general con palidez cutánea marcada. Polipnea y estridor inspiratorio audible sin fonendo. Pectus excavatum con retracción xifoidea. Inspección orofaríngea normal.

Se completa estudio con ecografía cervical objetivándose lesión quística en línea media supraglótica de 1,3 cm x 1,5 cm, sin contenido ecogénico ni captaciones con Doppler. Ante la posibilidad de que pudiese tratarse de un resto tiroideo, se reali-

za gammagrafía tiroidea con Tc-99, sin evidenciar presencia de depósitos focales del trazador en área sublingual-tercio superior del cuello que sugiera tejido tiroideo ectópico. Se realiza fibrobroncoscopia donde se visualiza quiste de retención mucinoso en base lingual de 2 cm. Se procede a marsupialización de dicha lesión, sin complicaciones quirúrgicas. Actualmente asintomático.

Conclusiones:

Los mucoceles linguales son una rara causa de estridor congénito en el lactante que suelen presentarse como estridor inspiratorio, dificultad en la alimentación y distrés (como en nuestro caso). Hay que tener presente que también pueden debutar con un episodio aparentemente letal o incluso causar la muerte por obstrucción supraglótica, por lo que un diagnóstico y tratamiento precoz disminuye la morbilidad asociada.



Terrores nocturnos, un signo guía de epilepsia.

Carmen Galiano Ávila, Montserrat Fuentes Guerrero, Amparo Montero Salas,
Verónica Serrano Zamora.
Hospital de Mérida.

Introducción

Los terrores nocturnos son un tipo de parasomnia que típicamente afecta a niños de entre 5 y 7 años. Habitualmente aparecen en la fase de transición al sueño lento, que suele ser en el primer tercio de la noche. Consisten en un despertar brusco acompañado de gritos, síntomas vegetativos y conductuales de miedo intenso.

Por otro lado, es bien conocido que durante el sueño se activa la actividad epileptiforme y por ello es más probable presentar crisis, especialmente si son focales. El diagnóstico diferencial de eventos motores durante el sueño resulta complejo, es imprescindible una anamnesis minuciosa con descripción clínica exhaustiva de los episodios por parte de la familia. Es típico de crisis de naturaleza epiléptica la brevedad, repetición en el mismo día y la aparición al inicio del sueño. A continuación, presentamos un caso clínico representativo.

Niño de 12 años que acude por episodios de sonambulismo de 4 años de evolución, con despertar brusco, gritos y palidez que han ido en aumento en los últimos meses, siendo en la actualidad diarios y asociando enuresis e hipersomnolencia diurna. Ante persistencia de sintomatología se realiza electroencefalograma de sueño diurno, apreciándose en el mismo frecuentes paroxismos epileptiformes generalizados con puntas y polipuntas de predominio en cuadrantes anteriores y brotes de anomalías epileptiformes en ambas regiones fronto-centrales. Ante dicho hallazgo se inició tratamiento con oxcar-

bacepina en dosis crecientes, permaneciendo actualmente asintomático.

Conclusiones

Ante un niño que presenta movimientos paroxísticos durante el sueño, es fundamental un diagnóstico precoz que permita un tratamiento específico. En dicho diagnóstico, hay ciertas características que van a favor de que haya una epilepsia de base, como son los episodios cortos pero repetidos, aparición al inicio del sueño (en el primer minuto incluso) y que no mejoran con el paso del tiempo.



Lactante con neutropenia.

Ramiro Mateo L.

Hospital Materno Infantil. Servicio de Pediatría. Badajoz.

Romero Salguero A.

Centro de Salud San Vicente de Alcántara-La Roca de la Sierra. Badajoz.

Villar Galván V.

Centro de Salud Jerez de los Caballeros. Badajoz.

Macías Pingarrón J.A.

Centro de Salud Aceuchal. Badajoz.

Rivas Medina M.

Hospital Materno Infantil. Servicio de Pediatría. Badajoz.

Fernández Martínez T.

Hospital Materno Infantil. Servicio de Pediatría. Badajoz.

Objetivos:

Se denomina neutropenia a la disminución del número absoluto de neutrófilos circulantes en sangre. La etiología es diversa, siendo la causa más frecuente y reversible las secundarias a infecciones.

Caso clínico:

Lactante de un mes y medio, primogénito, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que en el curso de hospitalización por síndrome febril sin foco (SFS), presenta neutropenia leve (1000/mm³) con descenso progresivo en controles posteriores hasta 600/mm³, mantenidos al alta. Resto del estudio de SFS (bacteriología completa incluido LCR, PCR virus respiratorios y radiografía de tórax) normal, recibiendo antibioterapia empírica hasta la obtención de negatividad de cultivos. Remisión de proceso febril a las 24 horas de ingreso con evolución clínica favorable.

Tras alta hospitalaria, desde atención primaria, debido a persistencia de neutropenia moderada se completa estudio, con exámenes complementarios de segundo nivel: extensión de sangre periférica, inmunoglobulinas, complemento, poblaciones linfocitarias, autoanticuerpos antineutrófilos (ANCAS), serologías virales y ecografía abdominal, con detección de ANCAS positivos con patrón atípico. Ante sospecha de neutropenia autoinmune se remite a

consulta de hematología, con normalización posterior de cifras de neutrófilos.

Conclusiones:

- Las neutropenias se pueden clasificar en función de su intensidad (leve, moderada y grave) y duración (aguda o crónica).
- La neutropenia aguda secundaria a causas infecciosas es el tipo más frecuente; en caso de cronicidad es importante descartar otras causas.
- La verdadera incidencia de neutropenia inmune es desconocida (prevalencia de 1:100,000 en niños menores de 10 años), siendo más frecuente en el sexo femenino y en edades entre 5-15 meses.
- Importante realizar diagnóstico diferencial con la neutropenia cíclica y la neutropenia congénita grave.
- Evolución: tendencia a remisión espontánea con desaparición de autoanticuerpos. En algunos casos muy específicos precisan administración de factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF), inmunoglobulina intravenosa y/o corticosteroides.
- Destacar la importancia del seguimiento por el pediatra de atención primaria, tras el alta hospitalaria.



Trastornos de somatización en pediatría, una realidad en aumento.

Prieto Mayoral A1, Del Castillo Navío E2, Sardina González MD2, Ramiro Mateos L1, Rivas Medina M1, Mangas Marín I1.

1 Residente de Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Materno Infantil. Badajoz.

2 Adjunto de Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Materno Infantil. Badajoz.

Introducción

Actualmente los trastornos psicósomáticos están definidos como trastornos somatomorfos (TS) y quedan englobados como trastornos de síntomas somáticos en el reciente DSM5. Son muy frecuentes en pediatría y su incidencia está aumentando.

Caso Clínico

Se presenta el caso de una niña de 11 años con desviación derecha de la comisura e imposibilidad para la apertura bucal de inicio súbito, hipoestesia hemifacial ipsilateral y del brazo derecho y cefalea bitemporal opresiva sin otra clínica asociada, constantes normales.

Antecedentes personales de interés: los padres están separándose, la madre sufrió un ictus.

Se realizaron varias analíticas incluyendo perfil férrico, estudio de Ig y complemento, ANA, FR y serologías para Mycoplasma, VEB, CMV, VHS I; con resultado normal. Tóxicos en orina negativos, 2 TC craneales, 1 RM craneal y EEG; normales. Valoración oftalmológica normal.

Se inició corticoterapia ante la sospecha de neuritis sin mejoría. Durante la hospitalización presentó cambios intermitentes de los síntomas desapareciendo la desviación bucal durante el sueño. Presentó cefalea autolimitada.

Dada la sospecha de un posible TS, se solicita valoración por psiquiatría infantil (PI). Nos comunican que la paciente presenta igual sintomatología que

manifestó su madre cuando sufrió el ictus, y recomienda seguimiento. Tras 5 días y de manera aguda, la paciente presenta exploración física normal y se decide alta siendo diagnosticada de un TS.

24 horas después, ingresa por reaparición de la clínica. Fue valorada por Otorrinolaringología y Maxilofacial con resultado normal, electroneurografía sin alteraciones.

Actualmente en seguimiento por Neuropediatría por cefalea tensional y PI. Hiperfrecuentadora en Urgencias por múltiples cuadros psicósomáticos.

Conclusiones

Ante la sospecha de un trastorno de somatización en pediatría es necesario realizar una adecuada anamnesis identificando los factores de riesgo y el contexto biopsicosocial del paciente. Debemos descartar patología orgánica evitando la realización de estudios yatrogénicos.



Exantema purpúrico-petequial rápidamente progresivo en un lactante: ¡alarma!... ¿o no?

V. Serrano Zamora¹, V P Silvero Enriquez¹, C Galiano Ávila¹, C Espejo Díaz¹, J García Vázquez¹, M Portillo Márquez¹, R Espejo Moreno².

¹Servicio de Pediatría, Hospital de Mérida. ²Centro de Salud Urbano I, Mérida.

Introducción

El edema hemorrágico agudo del lactante (EHAL) es una vasculitis aguda leucocitoclástica de pequeños vasos que afecta a lactantes entre 3 meses y 2 años. De baja incidencia y etiología desconocida (relacionada con infecciones, fármacos o vacunas). Se caracteriza por aparición súbita de placas edematosas purpúricas, especialmente en extremidades, plantas y retroauricular. Asocia edema, febrícula, buen estado general y rara afectación visceral.

Caso clínico

Lactante de 8 meses con erupción cutánea de miembros inferiores de dos horas de evolución, irritabilidad y febrícula. Sin cambios en los hábitos de vida. Madre y hermana mayor con talasemia menor.

En la exploración física presenta buen estado general, destacando un exantema maculoso purpúrico confluyente en rosetones, que no desaparece a la digitopresión, en miembros inferiores y plantas, progresando desde su llegada a Urgencias. Ligera inflamación en ambos tobillos, dolorosos a la manipulación, sin limitación funcional. Soplo sistólico I/VI, endotropía de ojo izquierdo (controlado por oftalmología). Constantes normales (incluyendo tensión arterial).

Solicitamos hemograma, bioquímica y coagulación, objetivándose anemia microcítica. Sin proteinuria. Se pauta tratamiento antiinflamatorio e hierro oral, con evolución favorable progresiva en los días siguientes.

Posteriormente se realizan controles ambulatorios de tensión arterial y tira reactiva, presentando proteinuria leve las últimas semanas.

Conclusiones

El EHAL es un cuadro benigno y autolimitado, que suele resolverse entre 1 y 3 semanas sin secuelas. Sin embargo, dada su baja incidencia, debemos conocerlo para evitar su confusión con otras enfermedades más graves, formando parte del diagnóstico diferencial del exantema purpúrico de rápida instauración; así como para realizar su seguimiento y conocer las posibles complicaciones.



Fiebre del trópico.

MC Cabello Anaya 1, M Sánchez Conejero 1, A Izquierdo Martín 2, M Roncero Maillo2, M Gutiérrez Agujetas 1, B Basso Abad 1, T Araujo García3.

1 Médico interno residente de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

2 Médico adjunto del servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

3 Pediatra del centro de salud Manuel Encinas. Cáceres.

Introducción

En los últimos años existe un repunte de enfermedades tropicales debido al aumento de niños inmigrantes. Ante un paciente pediátrico con fiebre procedente del trópico y sin vacunar, ha de establecerse un amplio diagnóstico diferencial. Incluyendo algunas entidades poco frecuentes, como la malaria, pero con gran trascendencia clínica.

Caso clínico

Adolescente de 13 años procedente de Mali, que presenta fiebre y malestar general de 8 horas de evolución. Aporta analíticas realizadas los días previos con VSG elevada y Ag HBs positivo.

Reside en España hace 1 semana. No saben referir antecedentes de interés ni aportan calendario de vacunación.

Exploración física normal.

Pruebas complementarias: analítica de sangre y de orina, hemocultivo y radiografía de tórax sin hallazgos relevantes. Gota gruesa: estructuras parasitarias (trofozoitos jóvenes) compatibles con *P. falciparum*, parasitemia (0.4%).

Ingresa por síndrome febril compatible con malaria (*Plasmodium falciparum*) y sospecha de hepatitis B. Se inicia tratamiento con atavacuona-proguanil durante 3 días. Se completó estudio con ecografía abdominal normal y serologías confirmándose hepatitis B. Durante el ingreso se mantuvo estable sin datos de malaria complicada. Se realizaron controles de parasitemia hasta su negativización.

Conclusiones

La malaria se erradicó hace más de 50 años en España, todos los casos son importados. El 90% de los casos de malaria se dan en África Subsahariana, en población más vulnerable menores de 5 años

Ante un paciente que proviene de áreas endémicas debemos sospechar infección por *Plasmodium*, independientemente de la clínica.

La extensión de sangre periférica sirve para la monitorización de la respuesta al tratamiento y el pronóstico.

Se distingue malaria no complicada y complicada, esta última con elevada morbi-mortalidad.

El tratamiento de elección son los derivados de la artemisininas. En el caso presentado se utilizó una alternativa igualmente válida en malaria no complicada.

Un diagnóstico y tratamiento adecuado precoz puede prevenir complicaciones fatales de esta enfermedad.

Se concluye que a pesar de la baja incidencia de esta enfermedad es importante un alto índice de sospecha y una vigilancia epidemiológica activa, por tanto "toda fiebre proveniente del trópico es una malaria hasta que no se demuestre lo contrario".





Trombocitopenia inmune primaria: serie de casos en nuestro hospital.

M Gutiérrez Agujetas, A Izquierdo Martín, MC Cabello Anaya, M Sánchez Conejero, B Basso Abad, MJ García García.

Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.

Introducción

La Trombocitopenia Inmune Primaria (PTI) es una causa frecuente de trombocitopenia sintomática en la infancia. Se clasifica en PTI de reciente diagnóstico (<3 meses), persistente (3-12 meses) o crónica (>12 meses). Su tratamiento pretende evitar episodios de sangrado. Actualmente existen nuevas armas terapéuticas con resultados favorables en pacientes corticodependientes/refractarios.

Casos

Presentamos seis pacientes con debut de PTI en el último año, 50% mujeres y 50% varones. Edad media al debut: 66.5 meses (5.54 años). La clínica más frecuente fue exantema petequeal y equimosis, siendo en dos pacientes un hallazgo analítico. Recuento plaquetario medio al debut fue de 12.500 plaquetas/mcl. El frotis de sangre periférica en el 100% evidenció trombocitopenia, sin agregados plaquetarios ni alteraciones morfológicas, con indemnidad de otras series celulares; resto de estudio según protocolo normal.

Un 83.3% de pacientes recibió corticoterapia sistémica en pauta descendente, consiguiendo un incremento plaquetario medio a las 72 horas de su inicio de 66.000 plaquetas/mcl. Remisión completa de la enfermedad seis semanas postratamiento sólo en un caso. Dos pacientes precisaron inmunoglobulina intravenosa en el momento agudo. Un paciente no precisó terapia. No hubo hemorragias con compromiso vital, aunque sí un caso de hipermenorrea anemizante, con evolución favorable tras transfusión de concentrados de hematíes e IGIV.

Evolutivamente, dos pacientes precisan tratamiento con agonista de receptor de trombopoyetina con buen control de la enfermedad.

Conclusiones

Resulta importante valorar en conjunto datos clínicos y de pruebas complementarias para establecer la opción de tratamiento individualizada más adecuada. El uso de prednisona oral en pauta descendente ha demostrado un incremento más rápido del recuento plaquetario respecto al placebo; sin embargo, en nuestra serie, sólo 1 de los 5 pacientes tratados con esta terapia consigue remisión completa. Este hecho nos dirige hacia la posible necesidad de revisión de nuestro protocolo terapéutico vigente para PTI.



Anemia severa en urgencias.

C. Salas de Miguel¹, M.V. Ledesma Albarrán¹, J.A. Romero Albillos², A.M. Márquez Armenteros²,
L. Ramiro Mateo¹ 1 M.A Expósito Expósito³.

¹Residente de pediatría, Hospital Perpetuo Socorro.

²Servicio Gastroenterología Infantil, Hospital Perpetuo Socorro.

³Pediatra Hospital Perpetuo Socorro.

Introducción

El triángulo de valoración pediátrica permite determinar el estado global del paciente rápidamente. El diagnóstico del shock es fundamentalmente clínico. Su identificación y tratamiento precoz es clave para la reversibilidad del mismo.

Caso clínico

Niña de 13 años que consulta por malestar general de 20 días de evolución con empeoramiento en las últimas horas. A su llegada, mal estado general, febril, taquicárdica, palidez muco-cutánea, relleno capilar enlentecido, hipotensa. Vigil y orientada. Se administra oxígeno en gafas nasales. Bolo de suero salino fisiológico (15ml/kg).

En la analítica pancitopenia (la serie roja, la más afectada. Hemoglobina 5.4 g/dl, volumen corpuscular 107 fl). En el frotis eritrocitos, plaquetas polimorfas y neutrófilos grandes hipersegmentados. Coagulación y bioquímica normales sin alteraciones en el metabolismo del hierro ni signos de hemólisis (bilirrubina y LDH normales).

Tras estabilizarla, ingresa para tratamiento y estudio. Coombs directo, urocultivo, hemocultivo y serología para Varicela, Epstein-Barr, Citomegalovirus y Parvovirus negativos. El estudio de la médula ósea descarta proceso tumoral. Finalmente obtenemos los niveles de folato (<0.6 ng/ml) e hidroxibalamina (<150 pg/ml) solicitados al ingreso. Ante el déficit, pensando en una enfermedad malabsortiva solicitamos calprotectina fecal (discretamente elevada)

y serología celiaca, negativa. Se realiza una colonoscopia y endoscopia con toma de biopsias. Hallazgos histológicos diagnósticos de la enfermedad celiaca: atrofia vellositaria, linfocitosis intraepitelial e hiperplasia criptal.

A los tres meses de cumplimiento dietético estricto acude a revisión. En esta ocasión, serología celiaca muy positiva

Comentarios

La endoscopia está indicada ante una fuerte sospecha clínica y serología negativa. Ocurre mayoritariamente en déficits de IgA, deficiencias humorales y más raramente en errores de laboratorio (probablemente nuestro caso)

El tipo de anemia habitual es la ferropénica. Resulta especialmente atractivo del caso el cambio de patrón, anemia megaloblástica por déficit de fólico y B12 con hierro normal.