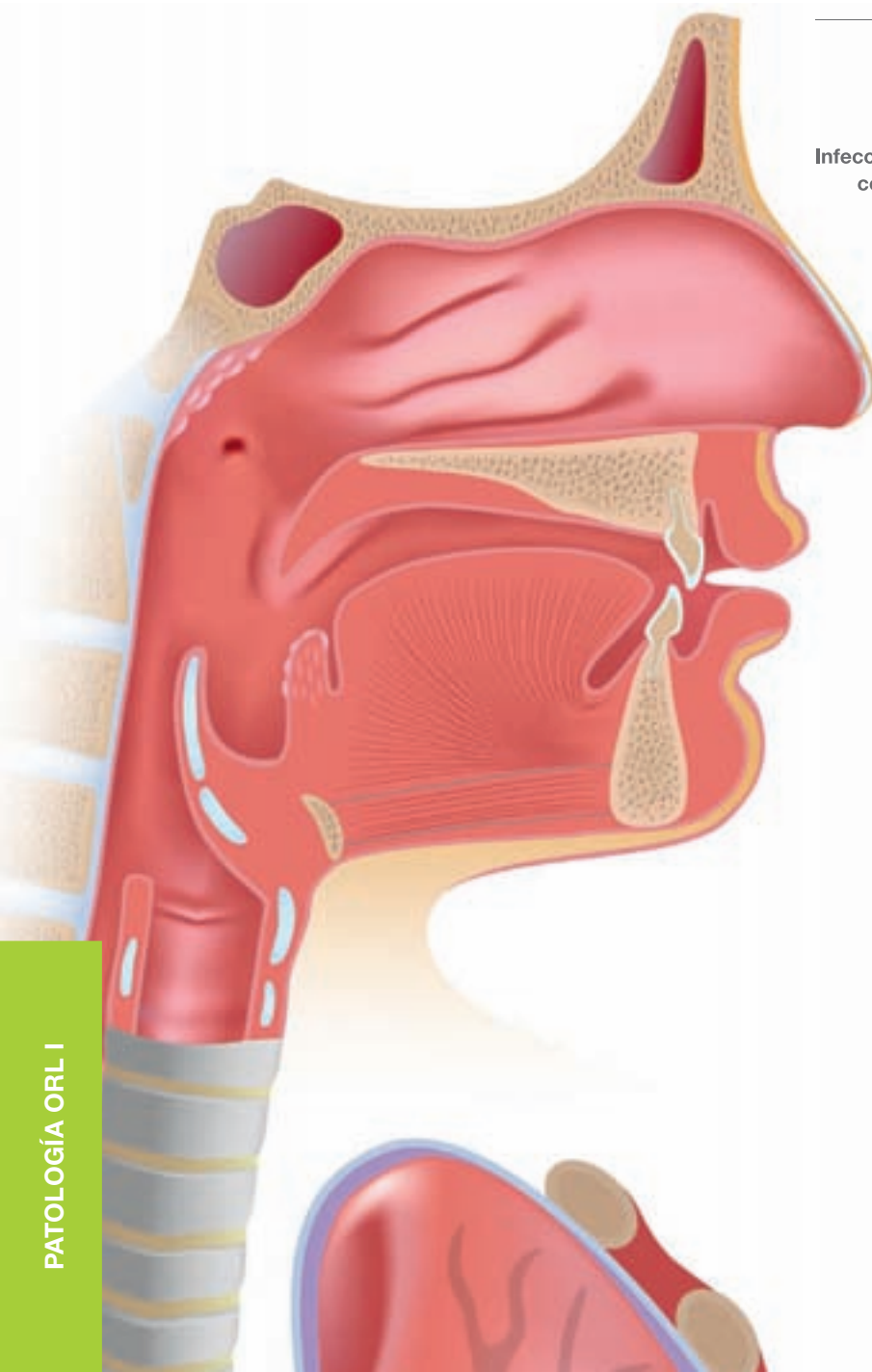


Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Sumario



Editorial	
Calendario vacunal. ¿Único o común?	239
J. García Pérez	
Infecciones de vías respiratorias altas-1: resfriado común, faringitis aguda y recurrente, sinusitis	241
J. de la Flor i Brú	
Infecciones de vías respiratorias altas-2: otitis media: etiología, clínica, diagnóstico, complicaciones y tratamiento; otitis media recurrente y otitis media crónica; otitis externa	262
J. de la Flor i Brú	
Patología de las glándulas salivales	281
X. Viñallonga Sardá	
El Rincón del Residente	
Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico	
L. Alonso Romero, C.A. Marcos Cordova, I. Guillén Rodríguez, A.M. Leal Ramírez	
A hombros de gigantes	291
+Pediatrí@ D. Gómez Andrés	
Regreso a las Bases	
Instrumental ORL en la consulta de Atención Primaria	296
L. Jiménez Ferreres, M. George	
Noticias	301



sepeap

Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Consejo editorial

Director Fundador

Dr. J. del Pozo Machuca

Directora Ejecutiva

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Subdirectores Ejecutivos

Dr. J. de la Flor i Brú
Dr. J.C. Silva Rico

Junta directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor

† Dr. F. Prandi Farras

Presidente

Dr. J.L. Bonal Villanova

Vicepresidente

Dr. V. Martínez Suárez

Secretario

Dr. J.C. Silva Rico

Tesorero

Dr. L. Sánchez Santos

Vocales

Dra. M.E. Benítez Rabagliati
Dr. C. Coronel Rodríguez
Dra. M.C. Ferrández Gomáriz
Dr. J. García Pérez
Dra. A.M. Rodríguez Fernández

Jefe de Redacción

Dr. J. Pozo Román

Secretaría Técnica

C. Rodríguez Fernández

Consultoría Docente

Prof. J. Brines Solares
Sección de Educación Pediátrica de la AEP
Prof. M. Crespo Hernández
Comisión Nacional de Especialidades
Dr. F. Malmierca Sánchez
Expresidente de la SEPEAP
Prof. M. Moya Benavent
Comisión Nacional de Especialidades

Consejo de Redacción

Vocales Regionales. Pediatría Extrahospitalaria

Dr. J. García Palomeque
S. Andalucía Occidental y Extremadura
Dr. V. Bolívar Galiano
S. Andalucía Oriental
Dra. M. Á. Learte Álvarez
S. Aragón, La Rioja y Soria
Dr. J. Pellegrini Belinchón
S. Asturias, Cantabria y Castilla-León
Dra. A. Cansino Campuzano
S. Canaria, sección Las Palmas
Dr. A. Hernández Hernández
S. Canaria, sección Tenerife
Dr. J.L. Grau Olivé
S. Castilla-La Mancha
Dr. J. de la Flor Bru
S. Cataluña
Dr. M. Sanpedro Campos
S. Galicia
Dr. P. Ruiz Lázaro
S. Madrid
Dr. A. Iofrío de Arce
S. Murcia
Dr. R. Pelach Pániker
S. Navarra
Dr. F. García-Sala Víguer
S. Comunidad Valenciana

Asesoría Docente

Prof. J. Álvarez Guisasola
Valladolid
Prof. J. Ardura Fernández
Valladolid
Prof. J. Argemí Renom
Sabadell
Prof. A. Blanco Quirós
Valladolid
Prof. E. Borrajo Guadarrama
Murcia

Prof. J. Brines Solares
Valencia
Prof. M. Bueno Sánchez
Zaragoza
Prof. J.J. Cardesa García
Badajoz
Prof. E. Casado de Frías
Madrid
Prof. M. Casanova Bellido
Cádiz
Prof. M. Castro Gago
Santiago
Prof. M. Crespo Hernández
Oviedo
Prof. M. Cruz Hernández
Barcelona
Prof. A. Delgado Rubio
Madrid
Prof. E. Doménech Martínez
Tenerife
Prof. G. Galdó Muñoz
Granada
Prof. M. García Fuentes
Santander
Prof. J. González Hachero
Sevilla
Prof. M. Hernández Rodríguez
Madrid
Prof. R. Jiménez González
Barcelona
Prof. S. Málaga Guerrero
Oviedo
Prof. A. Martínez Valverde
Málaga
Prof. J.A. Molina Font
Granada
Prof. L. Morales Fochs
Barcelona
Prof. M. Moya Benavent
Alicante
Prof. J. Peña Guitián
Santiago
Prof. J. Pérez González
Zaragoza
Prof. M. Pombo Arias
Santiago
Prof. J. Quero Jiménez
Madrid
Prof. V. Salazar Alonso-Villalobos
Salamanca
Prof. R. Tojo Sierra
Santiago
Prof. A. Valls Sánchez de Puerta
Sevilla



En portada

La mayoría de las faringitis son víricas y, en muchas ocasiones, presentan una clínica característica que permite un diagnóstico etiológico aproximado. La faringitis estreptocócica no supone más de un 15% de casos. El diagnóstico de esta última debería fundamentarse en técnicas de detección rápida de antígenos, no siempre disponibles en AP. La penicilina y la amoxicilina siguen siendo los antibióticos de 1ª elección. Las cefalosporinas deberían reservarse para las faringitis recurrentes y los macrólidos para los niños alérgicos a la penicilina.

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica 10 números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRÍA INTEGRAL se distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

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

ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

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

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRÍA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP (www.sepeap.org).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

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

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

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.



Actividad Acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesionales Sanitarias de la Comunidad de Madrid, integrada en el Sistema de Acreditación de la Formación Continuada de los Profesionales Sanitarios de carácter único para todo el Sistema Nacional de Salud.

Visite la web oficial de la Sociedad: www.sepeap.org, allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno)
- Normas de publicación
- Cuestionario *on-line* para la obtención de créditos
- El Rincón del Residente: casos e imágenes clínicas

También puede consultar la revista en su edición electrónica: www.pediatriaintegral.es



Secretaría de redacción

Ergon. Srta. Carmen Rodríguez
Plaça Josep Pallach, 12. 08035 Barcelona
carmen.rodriguez@ergon.es

© Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

Edita: Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)
Coordinación Editorial: Ergon

I.S.S.N. 1135-4542
SVP: 188-R-CM
Depósito Legal M-13628-1995



Impreso en papel libre de ácido
Printed on acid free paper



AUDITORIO ALFREDO KRAUS
LAS PALMAS DE GRAN CANARIA

2013
17-19
octubre

XXVII
Congreso Nacional
de la Sociedad Española de
Pediatría Extrahospitalaria
y Atención Primaria · SEPEAP

Secretaría Técnica: GRUPO PACÍFICO · Marià Cubí 4 · 08006 Barcelona
Tel. 932 388 777 · Fax 932 387 488 · E-mail: sepeap2013@pacifico-meetings.com

www.sepeap.org



sepeap
Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



Sociedad Canaria Pediatría Extrahospitalaria

Continuing Education Program in Community Pediatrics

Sumario



Editorial	
Vaccination Calendar. Unique or standard? J. García Pérez	239
Upper respiratory tract infections-1: common cold, acute and recurrent pharyngitis, sinusitis J. de la Flor i Brú	241
Upper respiratory tract infections-2: otitis media: etiology, symptoms, diagnosis, complications and treatment; recurrent otitis media and acute otitis media; otitis externa J. de la Flor i Brú	262
Salivary gland pathology X. Viñallonga Sardá	281
The Resident's Corner	
Images in Clinical Pediatrics. Make your diagnosis L. Alonso Romero, C.A. Marcos Cordova, I. Guillén Rodríguez, A.M. Leal Ramírez	
On the Shoulders of Giants +Pediátri@ D. Gómez Andrés	291
Return to the Fundamentals	
ENT Instruments in the Primary Care clinic L. Jiménez Ferreres, M. George	296
News	301



J. García Pérez

Vocal de SEPEAP. Unidad de Pediatría Social. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

“La aparición de nuevas vacunas durante los últimos 50 años ha sido la causa directa de la notable reducción de la morbilidad y la mortalidad de muchas de las enfermedades de la infancia”

Editorial

CALENDARIO VACUNAL. ¿ÚNICO O COMÚN?

El empleo de las vacunas para prevenir algunas enfermedades infecciosas desde la infancia debiera mantenerse hasta que se logre su erradicación global, tal como ha ocurrido con la viruela. La erradicación de la viruela dependió de factores diversos: todas las infecciones eran manifiestas desde el punto de vista clínico, su diseminación era limitada y la vacuna era barata y fácil de administrar. Con estos factores a favor, fue posible aplicar una estrategia mundial de vacunación organizada alrededor de los casos reconocidos, logrando romper la cadena global de transmisión que había existido durante milenios sin inmunización. Estas bases no se dan, desafortunadamente, en las otras enfermedades infecciosas globales del género humano.

Debemos llamar la atención sobre lo que es un desafío importante: el empleo de algunas de las vacunas eficaces disponibles actualmente para lograr una rotura máxima, rápida y sostenida en la cadena de transmisión de los agentes causantes podría culminar, en última instancia, en la erradicación de varias enfermedades.

Los agentes infecciosos del género humano se encuentran perpetuados en la naturaleza por la transmisión sólo entre estos, lo cual es muy importante porque infectan solo a una parte de la población susceptible en cualquier momento. Por lo tanto, si una vacuna que impide la enfermedad y también la multiplicación suficiente del agente infeccioso, no consigue una rotura máxima en la cadena de transmisión –deja a niños susceptibles en cantidad suficiente en los que el agente causal puede seguir multiplicándose o diseminándose–, podemos imaginar cuál será el resultado eliminándose su aplicación.

El campo de las inmunizaciones es básico para la asistencia de los lactantes y la crianza de los niños. La aparición de

nuevas vacunas durante los últimos 50 años ha sido la causa directa de la notable reducción de la morbilidad y la mortalidad de muchas de las enfermedades de la infancia. La ciencia y la tecnología han ofrecido los medios para producir otras vacunas más eficaces, como la del *Haemophilus influenzae* tipo B, meningococo C, neumococo, virus del papiloma humano, rotavirus, varicela, la vacuna atenuada intranasal frente a la gripe, múltiples vacunas pediátricas combinadas basadas en componentes acelulares de *Bordetella pertussis*, la vacuna frente al herpes zoster... Pero lo más importante es el futuro al que nos enfrentamos: las enfermedades prevenibles mediante la vacunación, la supervivencia cada vez mayor de la población susceptible de ser vacunada y el desarrollo e innovación de técnicas cada vez más sofisticadas para elaborar vacunas permiten prever que las vacunas continuarán ocupando un lugar privilegiado en la sanidad pública.

Sin embargo, de manera irónica, estos progresos en el desarrollo de las vacunas no han dado como resultado la eliminación completa de la mayor parte de las enfermedades infecciosas. Existen barreras complejas a la inmunización eficaz, tales como el coste de las vacunas y la indiferencia y apatía de la población; en resumen, todo un conjunto de aspectos sociales, económicos y legales que han limitado la disponibilidad de las vacunas para todos los miembros de nuestra sociedad.

En la reunión del Consejo Interterritorial de Salud, donde estaban sentados los Consejeros de Sanidad de las diferentes Comunidades Autónomas del Estado español, presidida por la Ministra Ana Mato, se estableció un plan que “unifica” las inmunizaciones y la edad a la que se ponen. Este calendario “común” incluye ocho vacunaciones: frente a la poliomielitis,

difteria, tétanos, tos ferina, *Haemophilus influenzae*, sarampión, rubéola, parotiditis, hepatitis B, meningococo C, varicela y virus del papiloma humano. El objetivo inicial de este plan es acabar con las desigualdades existentes entre las autonomías. Este calendario vacunal ha sido rechazado tanto por la Asociación Española de Pediatría (AEP) como por la Asociación de Vacunología y la Asociación de Medicina Preventiva.

La Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP) pretende y desea que se unifique en todas las comunidades autónomas un calendario único y no común. Para unificar, no es necesario retirar las vacunas ya incluidas en los calendarios de algunas autonomías. Esto ha ocurrido con la vacuna del neumococo que, actualmente, sólo se ofrece de manera universal en Galicia y que, en Madrid, se retiró en julio del 2012 –no olvidemos que esta vacuna consigue reducir hasta un 80% de casos de enfermedad neumocócica invasora en los menores de dos años y que el neumococo causa meningitis, neumonía y otitis media, lo que origina fallecimientos y secuelas neurológicas, así como un elevado consumo de antibióticos e ingreso de muchos niños en los hospitales.

La vacuna de la tos ferina se viene poniendo hasta ahora en todas las comunidades autónomas: 5 dosis hasta los seis años. La administración en adolescentes y embarazadas sería deseable dado el incremento de la incidencia de tos ferina en niños menores de 3 meses –prevenible mediante la inducción de respuesta en la madre al final de embarazo- y en los niños de mayor edad. De ahí que, muchos países estén empezando a adoptar la vacunación a las embarazadas en el último trimestre y a los adolescentes. Con el nuevo calendario, el Consejo Interterritorial de Salud sigue sin implementar estas medidas en adolescentes ni embarazadas.

En cuanto a la vacuna de la varicela, sólo en Madrid, Navarra, Ceuta y Melilla se aconseja antes de los 15 meses. Y, según el nuevo calendario del Consejo Interterritorial del

Sistema de Salud, se recomienda a partir de los 12 años, cuando a esa edad la mayoría de los niños habrían pasado ya la enfermedad.

El nuevo calendario está basado en criterios fundamentalmente económicos y, lejos de suponer un avance, puede provocar un deterioro o retroceso en algunas autonomías. Es lamentable que en las negociaciones en las que se establecen los factores determinantes de la salud de los ciudadanos se tengan más en cuenta las variables económicas que las de beneficio a la población. Hemos de ser conscientes, plenamente conscientes, que el establecimiento de algunas medidas sanitarias economicistas conlleva, de manera directa o indirecta, un retroceso en el derecho a la salud de los ciudadanos; y que pueden derivar en todo un abanico de situaciones o episodios negativos que a medio y largo plazo se traducirán también en una pérdida económica: una ciudadanía enferma no puede ser productiva. Y la vez que debemos recordar el derecho a que los poderes públicos protejan nuestra salud de manera igual de eficaz, independientemente de la Comunidad donde hayamos nacido, nos viene a la memoria la frase que Sir Winston Churchill pronunció en su momento: “Los ciudadanos sanos son el activo más importante que cualquier país pueda tener.”

En todo este proceso de reuniones y negociaciones, el Consejo no ha escuchado a las sociedades científicas ni a los diferentes asesores de las comunidades. Además, las competencias de sanidad están ahora transferidas y legalmente no se puede imponer un calendario. Por todo ello, la SEPEAP propone, a partir de la situación creada, elaborar un plan para introducir vacunas progresivamente cada tres años. Un plan que, desde la voluntad política, logre un calendario de inmunizaciones único, óptimo, equitativo y financiable; que provenga del acuerdo entre los diferentes órganos de gobierno, sus asesores y las sociedades profesionales, entre las que las pediátricas y la Sociedad de Vacunología debieran tener un papel principal.

Infecciones de vías respiratorias altas-1: resfriado común



J. de la Flor i Brú

Centro de Salud Vila Vella. ABS Sant Vicenç dels Horts-1. SAP Baix Llobregat-Litoral. ICS. Barcelona

Resumen

El resfriado común es la enfermedad humana más frecuente, consumiendo buena parte del tiempo asistencial del pediatra, y una cantidad considerable de recursos asistenciales y económicos de Salud Pública. El pediatra debe ofrecer educación constante sobre el automanejo de esta enfermedad y la necesidad de evitar tratamientos injustificados. Los rinovirus son los agentes etiológicos más frecuentes. Un niño sufre una media de 4-8 episodios anuales en los 10 primeros años, mayor en los 3 primeros, especialmente en escolarizados. La diversidad de serotipos impide el desarrollo de una inmunidad absoluta. La sintomatología clínica es producida por mediadores de la inflamación que se liberan por la toxicidad del virus sobre el epitelio respiratorio. El virus se transmite por contacto con secreciones nasales infectadas. Sólo el lavado frecuente de manos es útil como prevención. La clínica tiene una intensidad en relación inversa con la edad, y suele durar de 4 a 10 días. El tratamiento debe basarse en consejos, medidas caseras y, ocasionalmente, en fármacos que alivien la sintomatología, especialmente analgésicos-antipiréticos. Los antibióticos no deben utilizarse de entrada y deberán reservarse para las ocasiones en las que se evidencie sobreinfección bacteriana.

Abstract

The common cold is the most frequent human disease, time-consuming for pediatrician, and challenging to public health-care resources. Pediatrician must advice about self-care and avoiding unnecessary medical treatment. Rhinovirus are the most frequent etiologic agents. A typical child have 4-8 episodes/year in the first ten years, more in the first 3 in child care attendance. Diversity of serotypes doesn't allow development of absolute immunity. Clinical symptomatology is produced by inflammatory mediators secreted in response to viral toxicity over epithelial cells. Virus is transmitted by infectious nasal secretions. Only frequent hand washing is useful in prevention. Clinical manifestations are more intense in infants and toddlers and are 4-10 days long. Treatment must be based in counseling, home care, and unusually in pharmacology symptomatic treatment, as antipyretics-analgesics. Antimicrobials must be used only in infrequent cases where a bacterial superinfection is strongly suspected on clinical bases.

Palabras clave: Resfriado común; Rinovirus; Pediatría.

Key words: Common cold; Rhinovirus; Pediatrics.

Pediatr Integral 2013; XVII(4): 241-261

Introducción. Epidemiología

El resfriado es el diagnóstico más frecuente en una consulta de pediatría de Atención Primaria. La gran cantidad de

recursos que se dedican a esta enfermedad obliga a que el pediatra actúe como educador de la familia, con el objetivo de lograr un mayor automanejo.

El resfriado común es la enfermedad más frecuente que afecta a la especie humana y también la más frecuente que atiende un pediatra de Atención Primaria (AP)⁽¹⁾. Puesto que

el número de infecciones tiene una relación inversa con la edad, no hay duda de que se trata de un problema de la mayor importancia cuantitativa, al que se dedica un porcentaje importante de tiempo asistencial, pese a su teórica banalidad. Los niños son especialmente susceptibles a esta infección debido a la falta de desarrollo de inmunidad ante la mayor parte de virus causantes, al menor desarrollo de prácticas de higiene personal y a la mayor exposición a los agentes etiológicos. El resfriado es el diagnóstico más frecuente, tanto en Atención Primaria como en servicios de urgencia, hospitalarios o domiciliarios; si bien, su frecuencia real queda enmascarada con la utilización de sinonimias (rinoadenoiditis, rinofaringitis, catarro de vías altas, infección de vías respiratorias altas) que dispersan el diagnóstico y pueden inducir a creer que se trata de enfermedades distintas. Nosotros preferimos el término “resfriado común”, tanto por ser la traducción de la nomenclatura internacional más utilizada (*the common cold*), como por ser también el nombre con el que la población conoce la enfermedad, lo cual tiene una importancia más allá de la semántica: la mayor parte de nuestros usuarios saben muy bien que el resfriado no tiene tratamiento curativo, pero no es así si hacemos el diagnóstico de “rinofaringitis” o “adenoiditis”. El impacto de esta enfermedad sobre la Salud Pública es incalculable en primeras visitas, controles repetidos no programados, absentismo escolar y laboral, y una enorme repercusión económica, en forma de prescripciones, la mayor parte de veces innecesarias, de antibióticos, antitusígenos, antitérmicos, mucolíticos, descongestionantes nasales y antihistamínicos. Por otra parte, el resfriado genera una rutina asistencial responsable en buena parte de la desmotivación y agotamiento profesional del pediatra de AP (*burnout*).

El resfriado es una enfermedad presente todo el año; si bien, es mucho más frecuente en otoño-invierno, empezando a declinar en primavera. En la figura 1, podemos ver la distribución temporal de los distintos virus causantes. Esta asociación entre resfriados y frío, popularmente atribuida al “enfriamiento” del cuerpo, se debe en realidad a la mayor supervivencia de los virus a bajas tem-

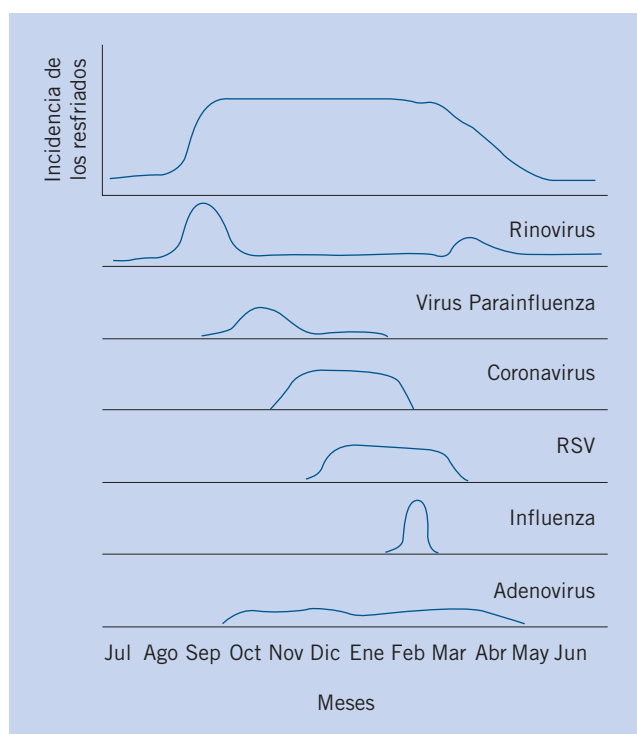


Figura 1. Distribución temporal de los virus causantes del resfriado común.

peraturas y a la mayor tasa de contagio interpersonal que se produce al aumentar el tiempo de cohabitación en espacios cerrados, en la edad pediátrica, muy especialmente en los periodos de escolarización. Es una observación común constatar que en las vacaciones de Navidad, en plena epidemia de virus respiratorios en el hemisferio norte, suele disminuir súbitamente la frecuentación a las consultas pediátricas, al romperse la cadena de transmisión. Estudios epidemiológicos han demostrado que, en ambientes de hacinamiento, no hay grandes diferencias estacionales en la frecuencia de infecciones de vías respiratorias. Sin embargo, por mecanismos no totalmente establecidos, la rinitis vasomotora que se produce en reacción al frío parece favorecer una cierta atonía en la función de aclaramiento mucociliar del epitelio respiratorio, disminuye la eficacia de los mecanismos inmunitarios locales y facilita la colonización de la mucosa por virus respiratorios; por lo que, es probable que el frío, por sí mismo, ejerza algún papel coadyuvante en la etiología de la enfermedad.

El pediatra de AP debe ofrecer incansablemente información educacional sobre el resfriado, con material escrito, ya como guía anticipatoria en los

controles periódicos del niño sano, o bien aprovechando las frecuentes visitas que se generan por esta patología, idealmente con el adecuado soporte de enfermería pediátrica. En estas normas se deberían contemplar el carácter infeccioso y recurrente de la enfermedad, minimizando el papel de supuestas causas, como “beber frío”, exponerse a “corrientes de aire”, “sudar”, “no ir suficientemente abrigado”, “estar todo el día en la piscina”, etc., que no hacen más que limitar la actividad normal del niño y enfatizar la posibilidad de auto-manejo de la mayor parte de procesos, la preparación y técnica de los lavados nasales y la aspiración de mucosidades, la vaporoterapia, la no necesidad de medicación en la mayoría de ocasiones, los síntomas, que deben obligar a una visita al pediatra y la necesidad de evitarle al niño la exposición al tabaco.

Etiología

El resfriado es un síndrome producido por gran diversidad de virus, lo que explica que en la vida de un ser humano nunca se obtenga una inmunidad absoluta. El número de episodios es muy elevado en la infancia y va decreciendo hasta los 3-4 anuales del adulto.

El resfriado común es un amplio síndrome producido por un gran número de virus (Tabla I). Los rinovirus⁽²⁾, presentes todo el año, aunque predominan en el inicio del otoño y final de la primavera, son los más frecuentes (50%). Son también los más aislados en oído medio y senos maxilares, generalmente en cultivos con crecimiento concomitante de bacterias, y la más frecuente causa vírica (genotipo C) de exacerbación del asma en niños mayores de 2 años, y causa reconocida de empeoramiento en fibrosis quística. En inmunodeprimidos puede producir mortalidad. Aunque el rinovirus se replica preferentemente en las temperaturas relativamente bajas del tracto superior (33°), es también agente etiológico en infecciones potencialmente graves de vías bajas, especialmente en niños pequeños^(3,4). Coronavirus (10%) y virus respiratorio sincitial (VRS) son frecuentes causas de resfriado común. El coronavirus se ha implicado recientemente como causa de un síndrome respiratorio agudo severo (SARS) y el VRS se relaciona más frecuentemente con bronquiolitis. Más raramente son agentes etiológicos: adenovirus (con mayor afectación de la faringe), enterovirus (Echo, Coxsackie A y B), influenza y parainfluenzae. VRS, influenza y parainfluenza predominan en invierno. La gastroenteritis aguda por rotavirus va frecuentemente acompañada de tos, rinitis e hiperemia faríngea. Recientemente, se han identificado nuevos agentes etiológicos causantes de infecciones respiratorias altas y bajas⁽⁵⁾: metaneumovirus humano (relacionado genéticamente con el VRS) y bocavirus humano (parvovirus) aislado en un 5% de resfriados en menores de 2 años, frecuentemente asociado a cuadros digestivos; si bien, se cuestiona su papel como agente etiológico primario, dado que se aísla también con frecuencia en niños asintomáticos. En raras ocasiones, infecciones no víricas pueden dar, en fases iniciales, síntomas indistinguibles de un resfriado común (*Mycoplasma pneumoniae*, *Coccidioides immitis*, *Histoplasma capsulatum*, *Bordetella pertussis*, *Chlamydia psittaci*, *Coxiella burnetii*). El número de episodios clínicos es muy elevado en la infancia (entre 4 y 8 por año); si bien, son más frecuentes las infecciones subclínicas o totalmente asintomáticas.

Estos episodios son más frecuentes aún en niños que asisten a guardería, siendo habitual una infección mensual en periodo escolar en niños normales. El número de ataques va disminuyendo con la edad hasta llegar a lo normal en el adulto, que son 3-4 por año. Hay una gran variabilidad en la susceptibilidad a la infección. El gran número de virus implicados (101 serotipos de rinovirus conocidos hasta el presente, con 3 genotipos, A, B y C) con la escasa potencia antigénica de los mismos y las constantes variaciones antigénicas que experimentan, impide el desarrollo de una inmunidad absoluta ante la enfermedad, pese a que la inmunidad específica de serotipo es de por vida, aunque escasamente eficaz. VRS, coronavirus y parainfluenza no producen inmunidad duradera; por lo que, se producen frecuentemente reinfecciones por el mismo serotipo. Algunos niños parecen especialmente desafortunados y sufren de episodios con frecuencia muy superior a la media de su edad. El déficit de lectina fijadora de manosa disminuye la inmunidad innata y aumenta la susceptibilidad a las infecciones respiratorias. En estas ocasiones, la sintomatología clínica de un proceso se superpone con la del siguiente, dando la falsa impresión de que se trata de una infección crónica. Esta situación, ante la que se debe ser muy metódico en la anamnesis para discernir la secuencia de los síntomas, motiva a menudo la práctica innecesaria de estudios de inmunidad. No se conoce con exactitud el porqué hay niños que se resfrían con tanta frecuencia, si bien se sabe que hasta un 20% de niños no desarrollan anticuerpos neutralizantes ante determinados serotipos de rinovirus. Se ha comunicado⁽⁶⁾ que algunos niños con resfriados de repetición y sintomatología catarral crónica, están colonizados por bacterias atípicas (*Chlamydia pneumoniae* y *Mycoplasma pneumoniae*), y se ha sugerido que podrían beneficiarse de una pauta prolongada de tratamiento con macrólidos (azitromicina 10 mg/kg/día, 3 días, en 3 semanas consecutivas) que, además de la acción antibacteriana, ejercen un efecto antiinflamatorio que podría contribuir a la reducción del número de procesos. Faltan estudios que permitan hacer una recomendación en este sentido.

Tabla I. Agentes etiológicos del resfriado común

- Rinovirus
- Coronavirus
- Virus respiratorio sincitial
- Adenovirus
- Enterovirus (ECHO, Coxsackie)
- Influenza
- Parainfluenza
- Metaneumovirus
- Bocavirus

Patogenia

La sintomatología clínica depende de la liberación de mediadores inflamatorios producida por la acción del virus sobre el epitelio. La transmisión se produce por el contacto con secreciones nasales infectadas.

El virus invade las células epiteliales del tracto respiratorio superior, produciendo un efecto citopático muy leve, pero provocando la liberación de mediadores de la inflamación, especialmente interleucina 8, que atraen polimorfonucleares, alteran la permeabilidad vascular, causando edema y la consiguiente obstrucción nasal, y estimulan el sistema colinérgico, ocasionando rinorrea y, raramente, broncoconstricción en el niño normal, muy frecuente en caso de hiperreactividad bronquial o asma. El rinovirus se transmite por contacto directo con secreciones nasales infectadas. El virus sobrevive en las manos hasta 2 horas y varios días en superficies inanimadas; de ahí, la importancia del lavado frecuente de manos para disminuir la cadena de transmisión. Ésta también se produce por inhalación de partículas a partir de gotitas de flugge, común en otros virus respiratorios. Los virus ejercen un efecto tóxico sobre los mecanismos de aclaramiento mucociliar, provocando destrucción de cilios de hasta 6 semanas de duración.

Clínica

La clínica consiste en una combinación variable de fiebre, tos, rinorrea, dolor de garganta, congestión ocular, obstrucción nasal y estornudos, de 4 a 10 días de duración.

La enfermedad tiene un periodo de incubación de 2 a 5 días. La eliminación

del virus es máxima entre los 2 y 7 días, pero puede durar hasta 2 semanas, por lo que ninguna medida de aislamiento para romper la cadena de contagio resulta utilizable en la práctica. A nivel preventivo, sólo el lavado frecuente de manos en personal que está en contacto habitual con niños ha mostrado su eficacia. La tasa de ataque en exposición de corta duración (salas de espera) resulta muy baja, pero es elevadísima en contactos de varias horas diarias (escuela y domicilio). La clínica⁽⁷⁻¹⁰⁾, conocida por toda la humanidad, consiste en una combinación variable de los siguientes signos y síntomas:

- *Dolor de garganta*, que suele ser el síntoma inicial en niños mayores.
- *Rinorrea de intensidad variable*, inicialmente acuosa y, progresivamente, espesa por la infiltración neutrófila, sin que este hecho comporte necesariamente sobreinfección bacteriana ni necesidad de utilizar antibióticos.
- *Obstrucción nasal*, síntoma predominante en lactantes, muy especialmente en menores de 3 meses.
- *Tos*, inicialmente no productiva, a veces tan intensa que interfiere con la alimentación y el descanso, y posteriormente acompañada de expectoración, tanto más eficaz cuanto mayor sea el niño.
- *Estornudos, lagrimeo y congestión ocular*.
- *Fiebre*, más frecuente en niños entre 3 meses y 3 años. Puede preceder en unas horas al resto de la sintomatología, aunque más frecuentemente aparece horas después, lo que constituye un dato clínico útil para la diferenciación con la gripe, que suele presentar la secuencia contraria. La fiebre puede ser muy elevada y durar hasta 72 horas, sin que este hecho, por sí solo, implique la existencia de sobreinfección bacteriana.

La afectación del estado general está en relación inversa con la edad. En el niño pequeño, es común la anorexia, el decaimiento y la sintomatología digestiva. La duración de la enfermedad oscila entre los 4 y 10 días, pasados los cuales suele persistir una leve sintomatología residual, generalmente en forma de tos, especialmente nocturna. No es excepcional que esta sintomatología residual pueda durar hasta 3 semanas,

sin ninguna sobreinfección. Cuando la fase de defervescencia coincide con una nueva infección, se produce un aparente empeoramiento y la familia (y a veces también el pediatra) tiene el convencimiento de que se trata del mismo proceso. Hay que ser muy escrupuloso en la anamnesis para tratar de diferenciar adecuadamente ambas situaciones, que tendrán manejos terapéuticos distintos.

Diagnóstico diferencial

Deberá establecerse con las otras causas de rinitis (Tabla II):

- **Rinitis alérgica:** presenta predominio de rinorrea acuosa, prurito nasal y estornudos sobre la obstrucción. No cursa con fiebre. La tos no es habitual, salvo si hay bronquitis asociada. Responde a los antihistamínicos y a los corticoides nasales. Su duración es muy superior, tanto en su forma estacional como en la perenne.
- **Rinitis persistente del recién nacido:** es un cuadro de obstrucción nasal permanente, de causa desconocida. Tiene una resolución espontánea, alrededor de los 3 meses. De prolongarse la obstrucción más allá de esta edad, debe practicarse en la misma consulta un sondaje nasal (con sonda Nelaton del número 6 debidamente lubricada) para descartar la atresia unilateral de coanas.
- **Rinitis neutrofílica:** si el resfriado no mejora en 10 días, suele producirse sobreinfección bacteriana de moco, con infiltrado neutrófilo. Este infiltrado puede aparecer antes de 10 días y no siempre se acompaña de sobreinfección; por lo que, la rinitis purulenta de corta evolución, sin otros signos acompañantes, no debe ser criterio para la utilización de antibióticos.
- **Cuerpo extraño nasal:** debe sospecharse siempre que una obstrucción nasal sea permanente, especialmente si hay rinorrea purulenta o sanguinolenta unilateral y mal olor del moco.
- **Lúes congénita:** debe sospecharse ante rinitis serosanguinolenta en un recién nacido.
- **Rinitis vasomotora:** es un cuadro de obstrucción nasal intermitente que sólo responde parcialmente a corticoides tópicos.

Tabla II. Diagnóstico diferencial del resfriado común

- Rinitis alérgica
- Rinitis persistente del recién nacido
- Rinitis neutrofílica
- Cuerpo extraño nasal
- Lúes congénita
- Rinitis vasomotora
- Adicción a drogas por vía inhalatoria
- Rinitis medicamentosa
- Pólipos nasales
- Hipertrofia de las vegetaciones adenoideas
- Neoplasia de cavum
- Gripe
- Fase inicial de enfermedades específicas: sarampión, varicela, tos ferina, fiebre tifoidea...

- **Drogadicción por inhalación:** puede presentarse con obstrucción nasal permanente en un adolescente.
- **Rinitis medicamentosa:** la utilización crónica de vasoconstrictores tópicos produce un efecto rebote que obliga a dosis cada vez mayores para conseguir el efecto deseado. Es frecuente en adolescentes con rinitis alérgica y vasomotora.
- **Pólipos:** la rinoscopia es una exploración olvidada que debería practicar siempre el pediatra de AP ante una rinitis crónica. Puede hacerse fácilmente con el otoscopio, utilizando el mayor espéculo posible. La visualización de pólipos nasales obliga a descartar fibrosis quística.
- **Hipertrofia de las vegetaciones adenoideas:** se manifiesta por obstrucción nasal permanente y respiración bucal estertorosa, que aumenta por la noche con el decúbito y con las infecciones agudas intercurrentes. La presencia de apnea obstructiva durante el sueño es más característica de la hipertrofia amigdalár, que a menudo acompaña a la adenoidea. La práctica de una radiología lateral de cavum es muy común en los especialistas ORL, pero se considera que la decisión de practicar cirugía debe tomarse en función de la clínica y, actualmente, en casos dudosos, de los resultados de la polisomnografía.
- **Neoplasia de cavum:** pese a su carácter excepcional, debería derivarse

al especialista ORL toda obstrucción nasal no aclarada o rebelde al tratamiento.

- **Enfermedades específicas:** sarampión, varicela, tos ferina, fiebre tifoidea y otras se manifiestan, inicialmente, como un resfriado común, del que únicamente se podrán diferenciar evolutivamente.
- **Gripe:** de difícil diferenciación, especialmente en niños pequeños. La fiebre suele preceder al cuadro catarral, tiene una evolución más larga (hasta 5 días) y predomina la sintomatología sistémica (fiebre, mialgias, artralgias, decaimiento, malestar general) sobre la catarral, especialmente en la infección por el virus influenza A. La tos es más intensa y, en ocasiones, sólo responde parcialmente a la codeína. La noción epidémica es importante de cara a sospecharla. Existen test de diagnóstico rápido por inmunocromatografía en muestra de moco obtenido por frotis nasal o por lavado y aspirado nasal, que en un máximo de 15 minutos nos permiten hacer un diagnóstico de gripe en la consulta.

Tratamiento

El tratamiento debe basarse en consejos y medidas caseras, ocasionalmente en fármacos para el alivio sintomático (fiebre, dolor, tos) y sólo antibióticos con la presencia de criterios clínicos muy restringidos de sospecha de sobreinfección.

El mejor tratamiento del resfriado común es la no prescripción de fármacos. Todos los que se describen a continuación tienen una finalidad puramente sintomática y, en algunos estudios⁽¹¹⁾, su eficacia en niños es muy cuestionada.

Antitérmicos

- Paracetamol.
- Ibuprofeno.

Tratamiento de la obstrucción nasal

- **Tratamiento postural:** colocar al lactante de más de 6 meses en decúbito prono o decúbito lateral. El niño mayor debe dormir en posición semisentada (30°).
- **Lavados nasales:** el lavado de nariz ejerce una doble función; por un

lado, arrastra parte del moco nasal hacia la vía digestiva y, por otro, hidrata el moco, rompe los puentes disulfuro del mismo y facilita su drenaje por la fosa nasal hacia el exterior. El suero fisiológico puede prepararse caseramente, con 500 cc de agua a la que se añaden 5 cc de sal de mesa común, calentando sin hervir y dejando enfriar a temperatura ambiente. Esta solución tiene una concentración del 0,9%. El pediatra de AP debe instruir adecuadamente a la familia en la técnica correcta del lavado nasal: el niño debe colocarse en decúbito supino, con la cabeza de costado, de tal manera que la mejilla se apoye en la cama, y en leve flexión dorsal. Se introduce el suero en la fosa nasal situada arriba (la más cercana al cuidador). Se gira la cabeza del niño y se repite la operación en la otra fosa. Es muy importante utilizar la cantidad adecuada para hidratar suficientemente el moco y administrarla con la presión suficiente para ejercer el mecanismo de arrastre, pero no excesiva, para evitar presiones muy positivas en la trompa de Eustaquio que faciliten la entrada de gérmenes en el oído medio. A tal efecto, se recomienda la utilización de un cuentagotas entero en cada fosa nasal en lactantes, una jeringa de 2 cc por fosa nasal con presión muy leve en niños entre 1-3 años y una jeringa de 5 cc por fosa nasal con presión moderada en niños mayores de 3 años. Una vez aplicado el suero, deben esperarse 5 minutos para que ejerza su acción mucolítica y proceder después a la aspiración por vacío del moco presente en fosas nasales utilizando el clásico succionador (“pera de goma”) diseñado específicamente para esta función, o los menos molestos aspiradores por succión bucal con filtro incorporado. Los aplicadores de agua marina isotónica y estéril ofrecen la ventaja de una mayor comodidad para el niño y la utilización de presiones y cantidades ya prefijadas (especialmente los que permiten diferencia según la edad), pero son más caros y no se ha demostrado que sean más eficaces que el método tradicional.

Recientemente, han aparecido soluciones hipertónicas⁽¹²⁾ que proponen una mejoría en la función del aclaramiento mucociliar y en la reducción del edema, dado que se provoca la salida de líquido de la mucosa inflamada a partir de la alta osmolaridad de la solución. Se han comunicado efectos beneficiosos con concentraciones del 3%, pero los secundarismos aumentan a partir del 5% (dolor, congestión, rinorrea). Los lavados se utilizarán a demanda de las necesidades del niño, cuando la obstrucción nasal lo requiera y especialmente antes de la alimentación y del descanso nocturno.

- **Vaporterapia:** no reduce el periodo sintomático de la enfermedad pero mejora significativamente la obstrucción nasal, sólo si se practica repetidamente (4 sesiones al día de 15 minutos de duración). El mejor método de administrar vapor en lactantes y niños es dentro del cuarto de baño (espacio cerrado y reducido), dejando correr el grifo del agua caliente hasta que se forme vapor espeso. En adolescentes, es más útil la inhalación de vapor a partir de recipientes de agua (olla), tapando la cabeza con una toalla. Los humidificadores son útiles y cómodos, pero requieren de un mantenimiento que pocas veces reciben por lo que, frecuentemente, presentan contaminación fúngica. La utilización de eucalipto puede hacer más agradable la sesión pero no mejora los resultados de sólo el vapor de agua. La utilización de mentol y alcanfor está contraindicada en niños menores de 2 años, por su carácter irritativo y potencialmente adictivo.
- **Descongestionantes farmacológicos:** por vía general están contraindicados por debajo de los 12 años, dado que se han descrito reacciones idiosincráticas, no dependientes de dosis, en forma de hipertensión. Por vía local, sólo deben utilizarse si fracasa la descongestión por medios físicos y nunca por debajo de los 6 años. En alguna ocasión se ha descrito absorción sistémica con depresión cardíaca, hipotensión y coma, cuando se han utilizado en

menores de esta edad. La utilización a más altas dosis o más tiempo del recomendado puede originar un efecto rebote que conduce a más congestión (rinitis medicamentosa). Las dosis deben fraccionarse en dos semidosis separadas por 5 minutos, para proceder a la desobstrucción secuencial de la fosa nasal inferior y, posteriormente, de la superior.

- **Oximetazolina:** descongestionante de elección en niños de más de 6 años. 4 gotas en cada fosa nasal, un máximo de 4 veces al día, un máximo de 5 días.

En niños mayores de 12 años, puede utilizarse la oximetazolina en forma de nebulizador, aplicando 2 nebulizaciones en cada fosa nasal (separadas por 5 minutos) un máximo de 4 veces al día, un máximo de 5 días. En esta edad, si el cuadro presenta gran rinorrea junto a la obstrucción, puede ser útil la asociación de un antihistamínico (cetirizina, ebastina) con un descongestionante sistémico (pseudoefedrina).

Debe explicarse a la familia que si el niño mejora con una dosificación inferior a la máxima, aquella debe ser la utilizada, y que debe utilizarse un frasco distinto por cada individuo de la familia que esté resfriado, que deberá desecharse al finalizar el proceso.

Antihistamínicos

Por su acción atropínica, espesadora de secreciones, están generalmente contraindicados en el tratamiento del resfriado común, salvo en casos de rinorrea profusa, en los que pueden ser de alguna utilidad, especialmente en adolescentes. La acción de los antihistamínicos sobre la rinorrea parece depender del efecto anticolinérgico de los de primera generación, más que del efecto antihistamínico propiamente dicho, por lo que los de segunda generación no tendrían mucho valor en síntomas de resfriado común.

Antitusígenos

Ningún estudio ha demostrado concluyentemente su eficacia, pese a que todos los pediatras los usamos habitualmente. Sólo deberían utilizarse en casos de tos seca, no productiva, que interfiera con el descanso o la actividad del niño:

- **Dextrometorfán:** antitusivo de referencia en pediatría, con un buen índice terapéutico. Dosis: 1-2 mg/kg/día, en 3-4 dosis, máximo 90 mg al día en edad pediátrica. No debe usarse en niños de menos de 2 años.
- **Codeína:** es el más potente. Se dosifica igual que el dextrometorfán. Sólo debe usarse en niños que no respondan al anterior y nunca por debajo de los 3 años. Especialmente indicado en la tos de la gripe. Las reacciones adversas peligrosas a los opiáceos descritas en niños pequeños (sedación, depresión del centro respiratorio) pueden ser idiosincráticas, además de dependientes de dosis.
- **Drosera:** utilizada desde la más remota antigüedad. Empíricamente eficaz en niños de menos de 2 años, y totalmente inocua. Su sabor debe disimularse mezclándola con algún líquido. No usar la presentación en supositorios en menores de 30 meses, dado su contenido de derivados terpenoides.
- **Cloperastina:** es un antihistamínico que no tiene efecto espesador de secreciones ni causa sedación. Puede usarse a partir de los 6 meses. 2 mg/kg/día en 3-4 dosis.
- **Levodropropizina:** efecto periférico. 3 mg/kg/día en 3 dosis. No usar en niños de menos de 3 años. Su leve acción broncolítica puede hacerlo recomendable en niños con hiperreactividad bronquial que tengan mucha tos.

Cuando una tos seca muy intensa se acompaña de rinorrea abundante en niños de menos de 3 años, hay que evitar los antitusígenos, por el peligro de aspiración del moco.

La ingesta de miel (entre media y dos cucharaditas de café según la edad) se ha mostrado muy útil en el control de la tos seca nocturna, pero debe evitarse en menores de 1 año, por el riesgo de exposición a esporas de *Clostridium botulinum*.

Mucolíticos, mucoreguladores, expectorantes

El único mucolítico que ha demostrado concluyentemente su eficacia es el agua; por lo que, en todo resfriado debe

recomendarse como base de tratamiento la ingesta abundante de líquido y la vaporoterapia. No hay datos suficientes sobre el valor real de todos los demás productos usados como mucolíticos. Su mecanismo de acción teórico está en la fractura de los puentes disulfuro que dan consistencia al moco, facilitando su expectoración. Su eficacia ha sido demostrada en la EPOC en adultos, sin embargo los estudios pediátricos existentes tienen defectos metodológicos que impiden una adecuada valoración de los resultados:

- Las cisteínas (carbocisteína, acetilcisteína) son los más antiguos y los que presentan mayores efectos secundarios gastrointestinales.
- La guaiafenesina tiene menores efectos secundarios con similar eficacia. Es el único mucolítico que consta en la lista de fármacos imprescindibles de la OMS.
- Bromhexina y brovanexina tienen buena tolerancia y similar eficacia.
- La citiolona puede producir pérdida transitoria del gusto (hipoguesia), efecto poco frecuente pero muy desagradable, por lo que su uso, no habiendo demostrado más eficacia que el resto, no parece justificarse en ningún caso.
- El ambroxol podría presentar el mejor índice terapéutico.

Antibióticos

No deben utilizarse nunca en la fase inicial. La utilización de antibióticos no previene las complicaciones bacterianas y selecciona la aparición de cepas resistentes. Sin embargo, un 30% de resfriados son tratados primariamente con ATB. Las siguientes situaciones clínicas, que se asocian a un crecimiento significativo de gérmenes en frotis nasofaríngeo y/o a la detección de focalidad (otitis, sinusitis, neumonía) deben hacernos sospechar la posibilidad de una sobreinfección bacteriana y valorar la utilización de ATB:

- Fiebre de más de 72 horas de duración.
- Fiebre que se inicia después de las 48 horas del comienzo del cuadro catarral.
- Fiebre que reaparece después de un intervalo libre de más de 24 horas de duración, posteriormente a la

fiebre inicial, muy especialmente si lo hace en el 6º-7º día de evolución.

- Resfriado que no mejora en cualquiera de sus síntomas (tos, obstrucción nasal, rinorrea) pasados 10 días del inicio de la sintomatología. La tos nocturna, de carácter residual y duración frecuentemente superior, queda excluida de esta consideración.
- Rinorrea purulenta asociada a temperatura igual o superior a 39 de más de 3 días de duración.

Las dos últimas situaciones son muy sugestivas de sinusitis maxilar en niños mayores de 1 año; si bien, no hay que olvidar que la sinusitis en lactantes (etmoiditis) es menos frecuente pero potencialmente más grave.

No es criterio de sobreinfección bacteriana la presencia aislada de rinitis purulenta.

El tratamiento antibiótico de estas sobreinfecciones debe cubrir los gérmenes habitualmente implicados, fundamentalmente neumococo y secundariamente *Haemophilus influenzae* (HI):

- Amoxicilina (opción inicial) o amoxicilina+ácido clavulánico, en casos de fracaso terapéutico: 80 mg/kg/día en 3 dosis, durante 7 días.
- Cefuroxima axetil: 30 mg/kg/día cada 12 horas durante 7 días. Especialmente en situaciones en las que se prefiera una opción de dos dosis diarias o en sospecha de alergia no anafiláctica a la penicilina.
- Claritromicina 7 días o azitromicina, en pautas de 3 ó 5 días, en niños con alergia anafiláctica a la penicilina.

Otras terapias

La utilización de polivitamínicos, jalea real, equinácea, *oscillocoquinum*, y cinc, en estudios controlados no han mostrado ningún valor preventivo o terapéutico en el resfriado común. El

cinc inhibe la proteasa 3C del rinovirus, necesaria para la replicación, pero no se ha demostrado efecto antiviral *in vivo*. La vitamina C⁽¹³⁾ no tiene ningún efecto terapéutico pero, administrada profilácticamente, parece disminuir la duración de la enfermedad. El interferón alfa, administrado por vía nasal, se ha mostrado útil en la prevención de los contactos de un resfriado por rinovirus, pero no por otros virus respiratorios. El pleconaril ha mostrado una eficacia modesta y potenciales efectos secundarios severos. Recientes estudios muestran resultados prometedores con la administración de inmunoglobulina intranasal en la profilaxis de resfriados de repetición en niños que asisten a guardería. Los médicos homeópatas son grandes defensores de las terapias con equinácea y *oscillocoquinum*.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. De la Flor J. ¿Dónde estamos 30 años después? Análisis descriptivo de un año en una consulta pública de Pediatría de Atención Primaria. *Pediatr Integral*. 2012; XVI(2): 180-2.
- 2.** Atmar RL. Rhinoviruses. En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler-Harrison GJ, Kaplan SL, eds. *Textbook of pediatric infectious diseases*. 6ª ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2009. p. 2170-93.
- 3.** Brownlee JW, Turner RB. New developments in the epidemiology and clinical spectrum of rhinovirus infections. *Curr Opin Pediatr*. 2008; 20: 67-71.
- 4.** Miller K, Williams J. Rhinoviruses. En: Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme JW, Schor NF, Behrman RE, eds. *Nelson textbook of pediatrics*. 19ª ed. Philadelphia: Saunders. 2011. p. 1133-4.
- 5.** Kahn JS. Newly identified respiratory viruses. *Pediatr Infect Dis J*. 2007; 26: 745-6.
- 6.* Esposito S, Bosis S, Faelli N, Begliatti E, Droghetti R, Tremolati E, et al. Role of

atypical bacteria and azithromycin therapy for children with recurrent respiratory tract infections. *Pediatr Infect Dis J*. 2005; 24: 438-44.

- 7.* Rainbow KYM, Tse LY, Lam WY, Wong GW, Chan PK, Leung TF. Clinical spectrum of human rhinovirus infections in hospitalized Hong Kong children. *Pediatr Infect Dis J*. 2011; 30: 749-53.
- 8.*** Morris PS. Upper respiratory tract infections. *Pediatr Clin North Am*. 2009; 56: 101-17.
- 9.** Pappas DE, Owen J. The Common Cold. En: Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. *Principles and practice of pediatric infectious diseases*. 4ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 196-99.
- 10.*** Turner RB, Hayden GF. The common cold. En: Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme JW, Schor NF, Behrman RE, eds. *Nelson textbook of pediatrics*. 19ª ed. Philadelphia: Saunders. 2011. p. 1434-6.
- 11.** Eccles R. Efficacy and safety of over-the-counter analgesics in the treatment of common cold and flu. *J Clin Pharm Ther*. 2006; 31: 309-19.
- 12.* Hernández Calvín F. Soluciones hipertónicas. *Monografías de Anales de Pediatría Continuada de la Asociación Española de Pediatría*. Barcelona: Elsevier Doyma; 2008.
- 13.* Hemila H, Douglas RM, Chalker E, Treacy B. Vitamin C for preventing and treating the common cold. *Cochrane database Syst Rev*. 2004; (4): CD000980.

Bibliografía recomendada

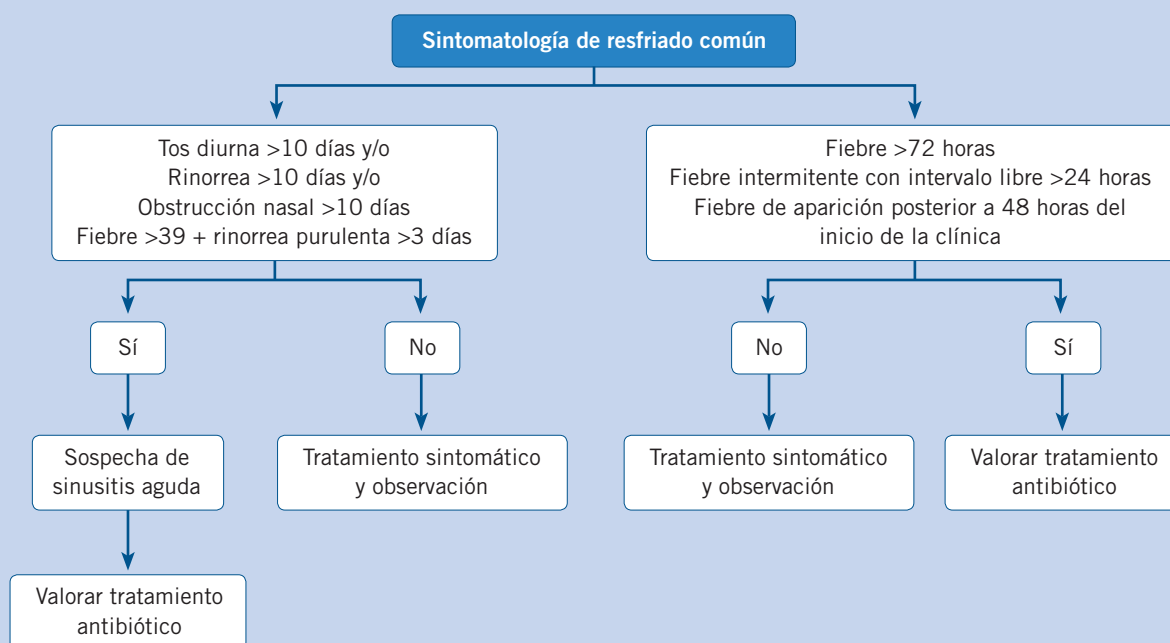
- Cherry JD, Nieves DJ. The common cold. En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler-Harrison G, Kaplan SL, eds. *Textbook of pediatric infectious diseases*. 6ª ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2009. p. 138-45.
- Actualizada revisión en un texto de referencia en la infectología pediátrica mundial, con especial énfasis en aspectos epidemiológicos y fisiopatológicos poco desarrollados en otros textos.
- Pappas DE, Owen J. Rhinoviruses. En: Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. *Principles and practice of pediatric infectious diseases*. 4ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 1186-7.

Caso clínico

Acude a nuestra consulta un niño de 3 años, sin antecedentes patológicos valorables, estado nutricional adecuado, crecimiento y desarrollo psicomotor normal e inmunizaciones correctas. En la enfermedad actual, la madre refiere que presenta fiebre de 24 horas de evolución (máximo 39,3°C en toma rectal), asociada a obstrucción nasal, rinitis purulenta y

tos seca de 48 horas de duración. El examen físico muestra: buen estado general, rinorrea purulenta, faringe hiperémica, moco espeso en cavum, otoscopia poco valorable por cerumen, auscultación respiratoria aparentemente normal, con dificultades derivadas del llanto del niño, sin taquipnea y con pulsioximetría de 99.

Algoritmo de sospecha de sobreinfección bacteriana en un resfriado común



Infecciones de vías respiratorias altas-1: faringitis aguda y recurrente



J. de la Flor i Brú

Centro de Salud Vila Vella. ABS Sant Vicenç dels Horts-1. SAP Baix Llobregat-Litoral. ICS. Barcelona

Resumen

La faringitis aguda es un diagnóstico sobreutilizado, utilizándose muchas veces en el resfriado común. La mayor parte de faringitis son víricas y, en muchas ocasiones, presentan una clínica muy característica que permite un diagnóstico etiológico muy aproximado. La faringitis estreptocócica no supone más de un 15% de casos. El cuadro clínico no siempre permite una fácil diferenciación entre faringitis vírica y bacteriana. El diagnóstico de faringitis estreptocócica debería fundamentarse en técnicas de detección rápida de antígenos, no siempre disponibles en AP. En ausencia de las mismas, el pediatra deberá hacer una cuidadosa valoración clínica para utilizar adecuadamente los ATB, pese a lo cual cometerá muchos errores por exceso. La penicilina y la amoxicilina siguen siendo los antibióticos de primera elección. Las cefalosporinas deberían reservarse para las faringitis recurrentes y los macrólidos para los niños alérgicos a la penicilina.

Abstract

Pharyngitis is an overused diagnosis, frequently confounded with the common cold. Viruses are the more frequent etiologic agents, sometimes with a characteristic clinical picture which allows a probably specific etiologic diagnosis. Streptococcus is present in no more of 15% of pharyngitis. Differential diagnosis between viral and bacterial pharyngitis is difficult if based on clinical bases alone. Diagnosis of streptococcal pharyngitis would be ideally based on rapid antigenic detection in the throat, but this techniques are not yet available in most pediatric primary care offices. Without them, pediatrician must do a careful clinical assessment to minimize inadequate use of antibiotics, but in this scenario, overrated diagnosis is unavoidable. Penicillin and amoxicillin are the first antibiotic choice. Cephalosporins should be used only in recurrent pharyngitis. Macrolides are the first choice in penicillin allergies.

Palabras clave: Faringitis aguda; Faringitis vírica; Faringitis bacteriana; Faringitis recurrente; Pediatría.

Key words: Acute pharyngitis; Viral Pharyngitis; Bacterial pharyngitis; Recurrent pharyngitis; Pediatrics.

Introducción y epidemiología

Es importante definir correctamente el término “faringitis” y evitar confusiones terminológicas con el resfriado común.

La faringitis es la inflamación, generalmente debida a infección, de las membranas mucosas de la garganta. Es un diagnóstico sobreutilizado en AP, al catalogar así, en muchas ocasiones, un resfriado común, simplemente por la visualización de una faringe con-

gestiva. Si bien hay faringitis en cualquier infección de vías altas y en muchas de vías inferiores, nos referiremos en este apartado a la “faringitis” en sentido estricto, como la infección viral o bacteriana circunscrita a la faringe, y no a la hiperemia faríngea que se produce en el transcurso de un cuadro catarral vírico de vías altas (rinofaringitis aguda o resfriado común, gripe, laringitis) o bajas (bronquiolitis). A efectos prácticos, es muy útil diferenciar las faringitis que se

producen en cuadros con participación nasal, generalmente de etiología vírica, de las faringitis en las que no hay sintomatología nasal, y en las que la etiología puede ser bacteriana⁽¹⁾. Es recomendable unificar la terminología y catalogar simplemente como faringitis una patología que recibe nombres distintos (amigdalitis, faringoamigdalitis, tonsilitis...). La faringitis aguda es la primera causa de utilización de ATB en todas las edades y en todo el mundo.

Etiología

La mayor parte de las faringitis son víricas, pese a lo cual se sigue tratando indiscriminadamente esta enfermedad con antibióticos. El *estreptococo pyogenes* es el principal agente bacteriano causante de faringitis bacteriana primaria en pediatría.

La mayor parte de las faringitis son víricas (65-80%) y tienen un predominio estacional (otoño-invierno). El estreptococo beta hemolítico del grupo A (EBHGA, *Streptococcus pyogenes*) es el agente bacteriano predominante; si bien, salvo en periodos epidémicos, en los que puede ser causa de un 30% de episodios, no origina más de un 15% del total de infecciones, predominando al final del invierno y principio de primavera⁽²⁾. Se caracteriza por producir una hemólisis clara en agar sangre (hemólisis beta), rasgo bacteriológico muy importante para diferenciarlo de los estreptococos que no producen hemólisis (gamma) y de los que producen hemólisis parcial (alfa o viridans, neumococo...). Los estreptococos beta hemolíticos de los grupos C (especialmente, *Streptococcus equisimilis*) y G pueden causar un cuadro clínico semejante al EBHGA, posiblemente subvalorado en su frecuencia, dado que los test de diagnóstico rápido no los detectan. El estreptococo del grupo C se ha relacionado con epidemias de faringitis en universitarios y adultos jóvenes, y en epidemias transmitidas por vía alimentaria. No se ha descrito fiebre reumática asociada a estos grupos, aunque sí algún caso de glomerulonefritis⁽³⁾. Muchos otros agentes bacterianos se han relacionado con la faringitis, pero sólo *Mycoplasma pneumoniae* y posiblemente *Chlamydia pneumoniae* parecen tener algún papel secundario como agentes etiológicos en faringitis pediátrica, especialmente en casos recurrentes. *Arcanobacterium hemolyticum* es responsable de una forma de faringitis frecuentemente asociada a exantema escarlatiniforme, que se presenta en adolescentes y responde a macrólidos. Si bien es frecuente el aislamiento en faringe del neumococo, *Haemophilus influenzae* y estafilococo, no se reconocen como agentes etiológicos en faringitis. *Neisseria gonorrhoeae* puede ser raramente causa de faringitis en adolescentes sexualmente activos y

en niños sometidos a abuso sexual. La difteria es una enfermedad olvidada en nuestro medio que puede causar una faringitis membranosa semejante a la estreptocócica o a la mononucleosis infecciosa. Debemos tenerla en cuenta en pacientes recientemente inmigrados de países eslavos, donde se han descrito brotes epidémicos debidos a bajas coberturas vacunales.

En la actualidad, parece que asistimos a una recrudescencia de la patogenicidad del EBHGA, posiblemente debida a que con la gran disminución de la fiebre reumática, los pediatras hemos reducido la clásica agresividad terapéutica frente a faringitis. Se ha observado aumento de complicaciones estreptocócicas en la varicela. En Estados Unidos, se asiste a un aumento de fiebre reumática y algunas cepas se han implicado en la aparición de fascitis necrotizantes hospitalaria en pacientes inmunodeprimidos. En nuestro medio, se ha constatado un aumento de fascitis necrotizante en pacientes adultos inmunocompetentes.

Clínica

Una valoración clínica adecuada será la principal arma que tendrá el pediatra de AP para decidir la práctica o no de un test objetivo, o en ausencia del mismo, para establecer el diagnóstico diferencial entre faringitis vírica y bacteriana.

Faringitis víricas

La faringitis vírica inespecífica es aquella en la que la clínica no permite orientar el diagnóstico etiológico. Observamos una faringe hiperémica y nada más. Suele tener un inicio gradual, con fiebre moderada o ausente, faringodinia, tos irritativa de intensidad variable, pequeñas adenopatías y poca afectación del estado general. El examen de la faringe muestra hiperemia variable. El cuadro suele resolverse en 3-6 días.

En otras ocasiones, el cuadro clínico es muy sugestivo de infecciones específicas (Tabla III):

- Puede observarse exudado semejante al purulento que, en niños de menos de 2 años (menos de 18 meses si asiste a guardería, lo que aumenta marcadamente la probabilidad de infección por EBHGA) es muy sugestivo de infección por

Tabla III. Diagnóstico diferencial de la faringitis vírica

- Adenovirus:
 - Faringitis exudativa
 - fiebre faringoconjuntival
- Enterovirus:
 - herpangina
 - fiebre faringonodular
 - boca mano pie
- Virus herpes simple (primoinfección)
- Epstein-Barr (mononucleosis infecciosa)
- Virus de la inmunodeficiencia humana (síndrome retroviral agudo)

adenovirus. Puede acompañarse de exantema inespecífico, cuadro catarral y sintomatología digestiva. El adenovirus también puede causar una faringitis nodular.

- La **fiebre faringoconjuntival** es otra expresión clínica de la infección por adenovirus, especialmente del tipo 3, que asocia marcada hiperemia faríngea con conjuntivitis no purulenta. Es frecuente la palpación de adenopatía preauricular. La fiebre puede durar hasta 7 días y la conjuntivitis, hasta 14. Se han descrito epidemias transmitidas en piscinas, por inoculación conjuntival a partir de agua contaminada. Las faringitis por adenovirus pueden ser confirmadas en la consulta en 15 minutos con un test de inmunocromatografía que detecta el antígeno a partir de una muestra de moco obtenida por lavado y aspirado nasal o por frotis faríngeo.
- La **herpangina** es una infección por enterovirus Cocksackie A y B y, menos frecuentemente, por enterovirus 71, echovirus y virus del herpes simple, que se caracteriza por la aparición de vesículas de 1-2 mm que posteriormente se ulceran, que se circunscriben a la faringe posterior sin rebasar los pilares anteriores amigdalinos, con lo que hacemos el diagnóstico diferencial con la infección herpética. El niño puede sufrir ataques recurrentes. Las infecciones por enterovirus son más frecuentes en verano y principio de otoño.
- La **fiebre faringonodular**, también causada por Cocksackie, se caracteriza por pequeños nódulos, no ulcerati-

vos, de color blanco o amarillento, que tienen la misma distribución que la herpangina, pero es mucho menos frecuente. El cuadro dura 1-2 semanas.

- La enfermedad **boca-mano-pie** (Coxsackie A 16) se caracteriza por fiebre y pequeñas úlceras en lengua y mucosa bucal, acompañadas por máculas o vesículas que no ulceran en palmas de las manos, plantas de los pies y espacios interdigitales. Pueden observarse, ocasionalmente, lesiones en tronco y extremidades. En 2012 hemos asistido a una gran epidemia en nuestro medio.
- La **primoinfección herpética** suele manifestarse con un cuadro febril acompañado de gingivostomatitis, con vesículas que rápidamente ulceran, que afectan al paladar duro y a las encías, pero en fases iniciales puede confundirse con una faringitis vírica.
- La **mononucleosis infecciosa** cursa con amigdalitis exudativa. En ocasiones, la hipertrofia amigdalares es tan severa que causa obstrucción respiratoria y requiere de tratamiento con corticoides e, incluso, de cirugía. Puede observarse edema preesternal o periorbital. Las adenopatías son muy marcadas y puede palparse esplenomegalia. En niños pequeños el cuadro es atípico y debe sospecharse ante toda faringitis exudativa que no responda al tratamiento antibiótico. En la actualidad, puede confirmarse en la consulta con un test rápido de inmunocromatografía que detecta en 5 minutos anticuerpos heterófilos en sangre capilar, pero que puede ser negativo en menores de 5 años, en los que el diagnóstico se hará con la detección de anticuerpos contra el antígeno de la cápside viral (VCA), que aparecen más precozmente que los dirigidos contra los antígenos del núcleo.
- Pese a su rareza, no debemos olvidar que la **infección aguda por el VIH** (síndrome retroviral agudo) puede manifestarse como una faringitis no exudativa, con: fiebre, linfadenopatía, artralgias, mialgias, letargia y exantema maculopapular.

El tratamiento de la faringitis vírica es meramente sintomático. El dolor de

garganta puede tratarse con paracetamol o ibuprofeno. En caso de faringodinia muy intensas que no cedan a la analgesia habitual, es muy útil una tanda corta de corticoides orales. Algunos niños mayores experimentan mejoría chupando pastillas "antisépticas", de las que hay una amplia gama en el mercado OTC y que suelen tener en su composición algún antiinflamatorio local (bencidamida). El líquido moderadamente frío es un excelente coadyuvante al tratamiento del dolor y no compromete los mecanismos inmunitarios locales, aunque su recomendación genera cierta sorpresa en los padres. Los gargarismos de tomillo son un remedio casero tan olvidado como excelente.

Faringitis bacterianas

La faringitis estreptocócica es la causa más frecuente de faringitis bacteriana, pero no causa más de un 15% de todos los casos de fiebre y dolor de garganta. La proteína M es el principal factor de virulencia y facilita la resistencia a la fagocitosis. Después de la infección se desarrolla inmunidad específica de serotipo M, pero no inmunidad cruzada con otros serotipos M. El EBHGA (*Streptococcus pyogenes*) tiene amplia expresividad clínica. Los cuadros más frecuentes son: faringitis, impétigo (cepas potencialmente nefritógenas, pero no reumatógenas), escarlatina, celulitis y celulitis perianal. Menos frecuentes son: vulvovaginitis, neumonía, artritis séptica, osteomielitis, meningitis y fascitis necrotizante, de la que parece haber un aumento reciente de casos como complicación de la varicela tratada con ibuprofeno (una asociación no determinada aún como causal). No hay que olvidar las secuelas no supurativas (fiebre reumática y glomerulonefritis). El EBHGA puede estar presente asintóticamente en faringe (estado de portador), recto y vagina en 10-15% de niños en edad escolar, pero en periodos epidémicos hasta un 50% de niños pueden estar colonizados. Estos niños no desarrollan respuesta inmunitaria ni tienen riesgo de presentar fiebre reumática o glomerulonefritis. Su capacidad de transmisión es baja.

La faringitis por EBHGA tiene un periodo de incubación de 2-5 días y un inicio brusco, con fiebre alta, frecuente-



Figura 2. Faringitis estreptocócica.

mente superior a 39°. La faringodinia es intensa y puede preceder a la aparición de la fiebre y de los signos inflamatorios faríngeos, lo que dificulta enormemente el diagnóstico, pero tiene un alto valor predictivo en niños con faringitis estreptocócica recurrente. Las adenopatías tonsilares pueden ser de gran tamaño. El niño puede estar prostrado, con cefalea, vómitos y, en ocasiones, meningismo. No es excepcional la presencia de un dolor abdominal intenso, por adenitis mesentérica, que plantee dudas diagnósticas con el abdomen agudo e incluso provoque apendicectomías blancas. La faringe suele presentar marcada hiperemia, con afectación variable de las amígdalas que, frecuentemente, presentan un exudado blanquecino, que no es patognomónico de infección bacteriana (Fig. 2). Es frecuente que la úvula participe de la inflamación. Sin embargo, la presencia de una uvulitis circunscrita, con gran tumefacción, fiebre alta y mal estado general, en niños de menos de 3 años no correctamente inmunizados, debe hacernos sospechar la posibilidad de infección por *Haemophilus influenzae* invasivo (Hib), y derivar al niño al hospital para descartar meningitis. En la actualidad en nuestro medio, con coberturas vacunales frente a Hib casi universales, una uvulitis es muy sugestiva de infección estreptocócica. La presencia de petequias en paladar blando y/o úvula es también muy sugestiva pero no patognomónica de infección estreptocócica. Debe valorarse toda la clínica en su contexto, puesto que es sorprendente la gran disociación que puede haber entre el aspecto de la faringe y la etiología de la enfermedad. La presencia de sintomatología catarral acompañante (rinitis, tos, ronquera, conjuntivitis no purulenta), de mialgias y diarrea, siempre se ha considerado como sugestiva

de infección vírica, pero en estudios de detección antigénica no ha mostrado correlación suficiente con un resultado negativo. La frecuente yuxtaposición de sintomatología entre faringitis víricas y bacterianas hace recomendable en caso de duda la práctica de un test objetivo.

Otras formas clínicas de faringitis

- ***Arcanobacterium hemolyticum*** es causa de faringitis en niños mayores de 10 años. Es especialmente frecuente entre los 15-18 años, franja etaria en la que puede suponer el 2,5% de todos los casos. Cursa con una faringitis exudativa similar a la estreptocócica. En el 50% de casos presenta un “rash” escarlatiniforme. Desde un punto de vista práctico, la presencia de faringitis y un exantema sugestivo de escarlatina en un niño mayor de 10 años, debe hacernos sospechar esta etiología y tratar el caso con un macrólido, puesto que este germen no responde a la penicilina. Si no hemos descartado EBHGA con la práctica de un test rápido o cultivo, el macrólido debería ser de 16 átomos (josamicina), para cubrir adecuadamente ambos gérmenes, dado que hasta un 20% de EBHGA en nuestro medio son resistentes a macrólidos de 14 y 15 átomos.
- **Síndrome de Lemierre:** rara complicación de la faringitis causada por *Fusobacterium necrophorum*, consistente en tromboflebitis de la vena yugular. Sin embargo, la infección por *fusobacterium* puede suponer hasta un 10% de faringitis en adolescentes y adultos jóvenes, y generalmente cursa con clínica leve e indistinguible de la faringitis estreptocócica.
- **Síndrome PFAPA:** acrónimo inglés de fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenopatías. Es un cuadro recurrente, no excepcional si se piensa en él, de causa desconocida, posiblemente infecciosa. Es más frecuente en menores de 5 años. No responde a los antibióticos. Algún autor ha comunicado espectaculares resultados con corticoides (1 ó 2 dosis de prednisona) y con cimetidina.
- **Escarlatina:** en la actualidad, se presenta con clínica poco florida, in-

cluso en ocasiones sin fiebre. Esta forma leve era conocida hace años como enfermedad de Filatov-Dukes. Estos exantemas escarlatiniformes con clínica atípica presentan frecuentemente frotis faríngeo positivo; por lo que, en ausencia de pruebas objetivas, se recomienda su tratamiento específico. Es producida por la toxina pirogénica (anteriormente conocida como eritrogénica) del EBHGA, de la que existen 3 clases: A (la más frecuente), B y C, con desarrollo de inmunidad específica. Un niño puede presentar, por tanto, hasta 3 episodios de escarlatina. Es rara en lactantes, probablemente por la acción protectora de anticuerpos transplacentarios contra la toxina pirogénica.

Complicaciones

Se observa actualmente un aumento de la frecuencia de las mismas, o bien por un cambio en la agresividad del EBHGA o, posiblemente, por la reducción del tratamiento antibiótico de las faringitis.

Disminuyeron radicalmente con la generalización de los antibióticos, pero en la actualidad estamos asistiendo a un aumento de las mismas.

- **Absceso periamigdalino:** generalmente producido por EBHGA y, más raramente, por estreptococo alfa-hemolítico y del grupo D, neumococo y anaerobios. La amígdala afectada protruye medialmente y el pilar anterior amigdalino se desplaza hacia delante. Hay desplazamiento de la úvula y el paladar blando. Si no se trata, puede evolucionar hacia el **absceso faríngeo lateral**, que puede comprometer la vía aérea y erosionar la arteria carótida. Debe derivarse el niño al hospital para recibir tratamiento endovenoso. Es más frecuente en adolescentes y adultos jóvenes.
- **Absceso retrofaríngeo:** generalmente producido por EBHGA y más raramente por estafilococo. El niño se presenta con: hiperextensión del cuello, disfagia, salivación y disnea. Puede remedar un crup. La visualización de la faringe muestra tumorción faríngea posterior unilateral. El niño debe ser derivado para recibir

tratamiento endovenoso y, en ocasiones, desbridamiento quirúrgico. Afecta más a niños preescolares.

- **Complicaciones supurativas:** la **otitis media** y la **adenitis cervical** son relativamente frecuentes. La **celulitis** es más rara. La **septicemia** es excepcional.
- **Complicaciones no supurativas:** la **fiebre reumática** en nuestro medio ha sido una curiosidad en los últimos años. El aumento detectado en Estados Unidos debe ponernos sobre aviso de una posible reactivación futura. La aparición de **glomerulonefritis postestreptocócica** no está influenciada por la utilización de ATB. Se ha descrito un trastorno obsesivo-compulsivo transitorio relacionado con faringitis estreptocócica, en niños de 5-11 años (síndrome PANDAS).

Diagnóstico

Idealmente debería basarse en técnicas de detección rápida de antígeno estreptocócico o en cultivo del frotis faríngeo. La práctica de la AP pública en nuestro medio hace a veces difícil usar otra arma que la valoración clínica cuidadosa.

La diferenciación entre faringitis bacteriana y faringitis vírica es compleja. La valoración conjunta y cuidadosa de toda la sintomatología y semiología descrita anteriormente, hecha por un pediatra experimentado, tiene una correlación muy pobre con la confirmación microbiológica. La faringitis estreptocócica se ha considerado clásicamente rara antes de los 3 años y excepcional antes del año. Sin embargo, hay que recordar que, en niños que asisten a guardería, puede presentarse a partir de los 18 meses, especialmente en brotes epidémicos. En la actualidad, parece desplazarse hacia edades más precoces. No es excepcional la infección estreptocócica del niño pequeño e incluso del lactante, que no se manifiesta en forma de faringitis sino de un cuadro llamado fiebre estreptocócica infantil o estreptococosis, de difícil reconocimiento, que se manifiesta en el niño de menos de 6 meses por fiebre inferior a 39°, hiperemia faríngea y rinorrea mucososa, con impetiginización de las narinas, que se diagnostica habitualmente

como resfriado común, y en el niño de 6 meses a 3 años con fiebre inferior a 39,5°, rinorrea, hiperemia faríngea y mayor afectación del estado general, con vómitos, anorexia y adenopatías, cuadro que se presenta con carácter intermitente durante 4-8 semanas. Se han propuesto muchas escalas clínicas para la valoración adecuada de la etiología de la faringitis⁽⁴⁾, pero ninguna ha mostrado suficiente sensibilidad-especificidad para la toma de decisiones.

El cultivo de frotis faríngeo es el patrón oro del diagnóstico de la faringitis estreptocócica, pero su resultado diferido le resta utilidad práctica en nuestra cultura asistencial. En los años 80 aparecieron los test de detección rápida de antígeno estreptocócico, basados en técnicas de aglutinación indirecta o pasiva. Tras el entusiasmo inicial, fueron abandonándose al mostrarse como muy específicos, pero de sensibilidad inaceptablemente baja, lo que obligaba igualmente a practicar cultivo en los resultados negativos. Modernamente, las nuevas técnicas basadas en inmunoensayo óptico han mostrado sensibilidades hasta del 95%, comparables al cultivo^(5,6), aunque estas sensibilidades dependen de una técnica adecuada de recogida de la muestra. El uso juicioso de antibióticos en patología respiratoria debería apoyarse en AP, entre otros argumentos, en la utilización de esta técnica que, incomprensiblemente, en la actualidad no está aún al alcance de muchos pediatras que desempeñan su labor en el sector público, y que siguen basando su diagnóstico exclusivamente en el juicio clínico.

Cuando evaluamos a un niño con faringitis aguda, debemos valorar cuidadosamente los aspectos clínicos y epidemiológicos antes de practicar un test diagnóstico. Si van en contra de la etiología estreptocócica, la baja probabilidad de un resultado positivo que, además, posiblemente reflejaría un estado de portador (15% de niños en edad escolar), y la escasa incidencia actual (aunque no nula) de fiebre reumática (FR) y otras complicaciones graves secundarias a la infección por *Streptococcus pyogenes* en nuestro medio, no justificaría el coste de la utilización indiscriminada del test ante cualquier proceso de faringodinia/hiperemia fa-

ríngea, mayoritariamente de causa viral. En cambio, la valoración pre-test de una supuesta alta probabilidad clínica y/o epidemiológica de faringitis estreptocócica tiene muchos falsos positivos, incluso hecha por pediatras muy experimentados, por lo que el test estaría indicado fundamentalmente en estos casos, con el objetivo de utilizar adecuadamente los ATB, reduciendo sensiblemente su uso. En un estudio del autor⁽⁷⁾, de correlación entre predicción pre-test de la etiología de la faringitis y resultado del test rápido, la capacidad de predicción por la clínica fue únicamente del 57,67%. La utilización sistemática del test de diagnóstico rápido supuso un ahorro de ATB en el 54,55% de casos, y la utilización de ATB en casos en los que sin test no se hubiera hecho en el 22%.

Los test de diagnóstico rápido son, en la actualidad, más económicos que el cultivo tradicional del frotis faríngeo en agar sangre de oveja y, además, ofrecen una rapidez que permite reducir la diseminación del EBHGA y favorecer la incorporación rápida del niño a su actividad normal, factores ambos que, aunque más difíciles de cuantificar que el coste del test, tienen un impacto económico indudable. Además, detectan antígeno estreptocócico hasta 48 horas después de iniciado el tratamiento ATB, lo que permite suspender en este plazo tratamientos incorrectos previos administrados empíricamente.

Tratamiento

La penicilina oral sigue siendo el tratamiento de primera elección. Las cefalosporinas presentan mejores resultados en erradicación bacteriológica pero deberían reservarse a situaciones de fracaso terapéutico o recidiva. Los macrólidos de 14 y 15 átomos presentan resistencias frecuentemente. Los macrólidos de 16 átomos son el tratamiento de elección en alergia a la penicilina.

El tratamiento ATB produce una discreta pero significativa mejoría clínica, disminuye el periodo de contagio y la reducción es drástica en la frecuencia de complicaciones supurativas y de FR. En cambio, no disminuye el riesgo de glomerulonefritis. Sin embargo, algunos estudios han apuntado la posibilidad de que un tratamiento precoz puede

comprometer la respuesta inmunitaria y facilitar las recidivas. Para una adecuada prevención de la fiebre reumática, es suficiente con iniciar el tratamiento en los 10 primeros días de iniciado el proceso. Este concepto, bien explicado y comprendido por la familia, puede ser de aplicación, sobre todo en niños con faringitis recurrente.

La penicilina sigue siendo el tratamiento de primera elección, puesto que su actividad frente a EBHGA es universal. En los últimos años, se ha comunicado una tendencia creciente de fracasos en la erradicación, pero no en la respuesta clínica. Esta tasa se considera en torno al 30%. Este hecho se ha intentado explicar por factores, tales como incumplimiento terapéutico, estado crónico de portador, eliminación de la flora protectora de estreptococos alfa hemolíticos (que compiten con el EBHGA por el nicho ecológico) por el tratamiento antibiótico, tolerancia del EBHGA a la penicilina (concentración bactericida mínima más de 4 veces superior a la concentración inhibitoria mínima), etc. La teoría más aceptada es la de la copatogenicidad indirecta, según la cual gérmenes cohabitantes de la faringe y productores de betalactamasa (HI) inactivan la penicilina. Diferentes metaanálisis han coincidido en sugerir la superioridad de las cefalosporinas en la respuesta bacteriológica, no así en la respuesta clínica. Sin embargo, en muchos de los estudios analizados hay errores metodológicos y no se justifica por el momento la sustitución sistemática de la penicilina por otras opciones de más amplio espectro, pero sí su consideración en casos seleccionados.

La fenoximetilpenicilina (penicilina V) es el tratamiento más recomendable en pediatría, considerando su eficacia, precio, buena tolerancia y espectro limitado⁽⁸⁾. Tiene una buena absorción, que permite obtener niveles plasmáticos semejantes al de la inyección intramuscular. Su sabor amargo dificulta el cumplimiento, si bien recientemente ha mejorado bastante. La presentación en sobres constituye otro problema para su utilización en niños pequeños, que difícilmente aceptan el fármaco antes de los 5-6 años. La pauta simplificada de tratamiento ha mejorado mucho el cumplimiento terapéutico, sin dismi-

nir la eficacia en la respuesta clínica ni en la erradicación bacteriológica:

- En niños de menos de 27 kg: 250 mg cada 12 horas durante 10 días.
- En niños de más de 27 kg: 500 mg cada 12 horas durante 10 días.

La penicilina V debe administrarse una hora antes de las comidas o 2 horas después y debe insistirse a la familia sobre la necesidad de prolongar el tratamiento durante 10 días, única forma de prevenir la FR, para lo que es muy importante que dispensemos la cantidad de medicamento necesaria para completar la pauta. Es obligado aislar al niño durante 24 horas desde el inicio del tratamiento antibiótico, periodo en el que es contagioso. Se ha demostrado que el inicio del tratamiento antibiótico 48 horas después del diagnóstico mejora la erradicación bacteriológica sin comprometer la prevención de la fiebre reumática. La inflamación de las amígdalas es superior a partir de las 48 horas y ello favorece la penetración del antibiótico. El pediatra deberá contraponer este hecho al retraso en la incorporación a la escuela que la aplicación de esta recomendación comporta forzosamente.

La penicilina benzatina es dolorosa y debe reservarse a pacientes de alto riesgo de no cumplimiento o con intolerancia evidente a la vía oral:

- Niños de menos de 27 kg: 600.000 ui. IM dosis única.
- Niños de más de 27 kg: 1.200.000 ui. IM dosis única.

En niños que no acepten la penicilina V, la mejor opción es la amoxicilina:

- 50 mg/kg/día en 3 dosis, durante 10 días. Estudios recientes muestran que la dosis total diaria fraccionada en dos tomas es equivalente a tres. Se ha comunicado que una sola toma de 50 mg/kg (máximo, 1 g) durante 10 días, es equivalente a dos tomas sin aumentar los efectos secundarios digestivos⁽⁹⁾.

En niños alérgicos a la penicilina, debe utilizarse un macrólido, preferentemente de 14 átomos, con menor índice de resistencias en nuestro medio de EBHGA que los de 14 (eritromicina, claritromicina) y 15 (azitromicina). Josamicina: 50 mg/kg/día en dos dosis, durante 10 días.

En busca de mejorar el cumplimiento, se han propuesto varias pautas que

reduzcan el número de dosis y/o los días de tratamiento. Dos recientes estudios^(10,11) han mostrado que la amoxicilina en dosis única (50 mg/kg o 750 mg) durante 10 días es equivalente a penicilina V en 3 ó 4 dosis. Cefuroxima axetil 5 días es equivalente a 10 días. Cefpodoxima proxetil, 2 dosis diarias durante 5 días se ha mostrado incluso superior a penicilina. Cefitibuteno⁽¹²⁾, dosis única diaria durante 5 días, ha mostrado también su eficacia. Azitromicina, 1 dosis diaria (12 mg/kg) durante 5 días o 20 mg/kg/día durante 3 días (dosis dobles a las recomendadas para otras patologías) es equivalente a penicilina, pero en nuestro medio no parece una opción adecuada, dado que hasta un 20% de EBHGA son resistentes a macrólidos de 14 y 15 átomos. Hay que recomendar reservar estas opciones para situaciones especiales en las que, por motivo de horarios familiares, actividad del niño, etc., parezca imprescindible su utilización. No debe utilizarse nunca trimetoprim-sulfametoxazol, que no es útil en la erradicación de EBHGA.

Faringitis recurrente; faringitis de repetición; amigdalectomía

De difícil manejo práctico sin métodos de diagnóstico objetivo, es una situación frecuente, pero probablemente sobrevalorada y sobretratada. La amigdalectomía puede ser un último recurso en casos muy seleccionados y poco frecuentes.

La faringitis recurrente se define como un nuevo ataque en un periodo inferior a 1 mes de un episodio tratado correctamente con antibióticos. Esta situación es muy frecuente en la actualidad (20% de faringitis EBHGA experimentan recurrencia a los 30 días y 33% a los 60 días). La obtención de un resultado positivo en un test rápido o en cultivo, plantea la diferenciación entre un estado de portador con faringitis vírica intercurrente (situación más frecuente) o una auténtica nueva faringitis por EBHGA. Si la valoración clínica orienta hacia la segunda posibilidad, puede sospecharse copatogenidad por gérmenes productores de betalactamasa y utilizar un antibiótico de 2ª línea. Diversas opciones⁽¹³⁾ han demostrado su eficacia en esta indicación: amoxicilina + ácido clavulánico,

cefadroxilo (30 mg/kg/día en 1 ó 2 dosis), cefalosporinas de 2ª ó 3ª generación o macrólidos. Estos últimos estarían especialmente indicados en caso de faringitis de repetición, dado el posible papel etiológico de bacterias atípicas. La Academia Americana de Pediatría define como faringitis de repetición la presencia de 7 infecciones documentadas con pruebas objetivas en un año, o 5 anuales en dos años consecutivos, o 3 anuales en 3 años consecutivos. Si confirmamos un estado de portador de EBHGA en niños con faringitis de repetición, y valoramos la necesidad de su erradicación, el tratamiento recomendado es la clindamicina, 20 mg/kg/día en 3 dosis, durante 10 días (máximo 1,8 g/día). El niño con faringitis estreptocócicas de repetición, sea o no portador, puede beneficiarse en casos seleccionados de un estudio de portadores familiar, con el tratamiento de erradicación de los contactos identificados, que puntualmente puede ser la solución definitiva.

No puede concluirse un capítulo de faringitis sin referirse a la amigdalectomía. Las indicaciones actuales se han reducido a casos de hipertrofia severa que dificulte la respiración (causa fundamental de la apnea obstructiva del sueño, que, en la actualidad, puede confirmarse con estudios de polisomnografía) o faringitis de repetición, con infecciones de frecuencia y severidad tales que lleguen a afectar seriamente a la vida normal del niño. En todo caso, hay que individualizar al niño, recordar que a medida que crezca se irán reduciendo los ataques y conocer que no se ha demostrado concluyentemente que la extirpación de las amígdalas reduzca el número de ataques a largo plazo, dificultando en cambio el diagnóstico. Recientes estudios han demostrado que algunos niños candidatos a la cirugía por hipertrofia severa presentan sobrecrecimiento amigdalár de *Haemophilus influenzae* productor de betalactamasa. El tratamiento con la asociación amoxicilina+ácido clavulánico, 40 mg/kg/día en 3 dosis durante 30 días ha disminuído drásticamente en algunos casos el tamaño de las amígdalas, evitando la cirugía, con lo que puede ser una opción a considerar previamente a la intervención, aun teniendo en cuenta su agresividad, que hay que contraponer al riesgo de la anestesia y la cirugía.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.*** Cherry JD, Wald ER, Goldstein NA, Hammerschlag MR. Pharyngitis, herpangina, pharyngoconjunctival fever, uvulitis, peritonsillar, retropharyngeal and parapharyngeal abscesses. En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler-Harrison GJ, Kaplan Sh L, eds. Textbook of pediatric infectious diseases. 6ª ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2009. p. 160-74.
- 2.*** Hayden GF, Turner RB. Acute pharyngitis. En: Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme JW, Schor NF, Behrman RE. Nelson textbook of pediatrics. 19ª ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011. p. 1439-40.
- 3.** Kaplan SHL, Gerber MA. Group A, group C, and group G beta-hemolytic streptococcal infections. En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler-Harrison GJ, Kaplan SHL, eds. Textbook of pediatric infectious diseases. 6ª ed. Philadelphia. Saunders Elsevier. Págs 1225-1239.
- 4.*** Bisno AL, Gerber MA, Gwaltney JM. Practice guidelines for the diagnosis and management of group A streptococcal pharyngitis. Clin Infect Dis. 2002; 35: 113-25.
- 5.*** Gerberr MA. Diagnosis and treatment of pharyngitis in children. Pediatr Clin N Am. 2005; 52: 729-47.
- 6.*** Pickering LK. Ed: 2003 Redbook: Report of the committee on infectious disease, 26th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2003. p. 573-84.
- 7.* De la Flor J. Utilización sistemática de test de diagnóstico rápido en una consulta de pediatría extrahospitalaria-Atención Primaria: en el camino hacia un futuro de máxima resolución. Pediatría Catalana. 2009; 69: 75-84.
- 8.*** Baltimore RS. Re-evaluation of antibiotic treatment of streptococcal pharyngitis. Curr Opin Pediatr. 2010; 22: 77-82.
- 9.* Clegg HW, Ryan AG, Dallas SD, Kaplan EL, Johnson DR, Norton HJ, et al. Treatment of streptococcal pharyngitis with once-daily compared with twice-daily amoxicillin. Pediatr Infect Dis J. 2006; 25: 761-7.
- 10.** Tanz RR. Convenient schedules and short course treatment of acute streptococcal pharyngitis. Pediatr Infect Dis J. 2000; 19: 569-70.
- 11.** Casey JR, Pichichero ME. Metaanalysis of short course antibiotic treatment for group A streptococcal tonsillopharyngitis. Pediatr Infect Dis J. 2005; 24: 909-17.
- 12.* Bocazzi A, Tonelli P, De Angelis M, Bellussi L, Passali D, Careddu P. Short course therapy with cefitibuten versus azithromycin in pediatric streptococcal pharyngitis. Pediatr Infect Dis J. 2000; 19: 963-7.
- 13.** Pichichero ME, Casey JR, Mayes TH, Francis AB, Marsocci SM, Murphy M, et al. Penicillin failure in streptococcal tonsillopharyngitis: causes and remedies. Pediatr Infect Dis J. 2000; 19: 917-23.

Bibliografía recomendada

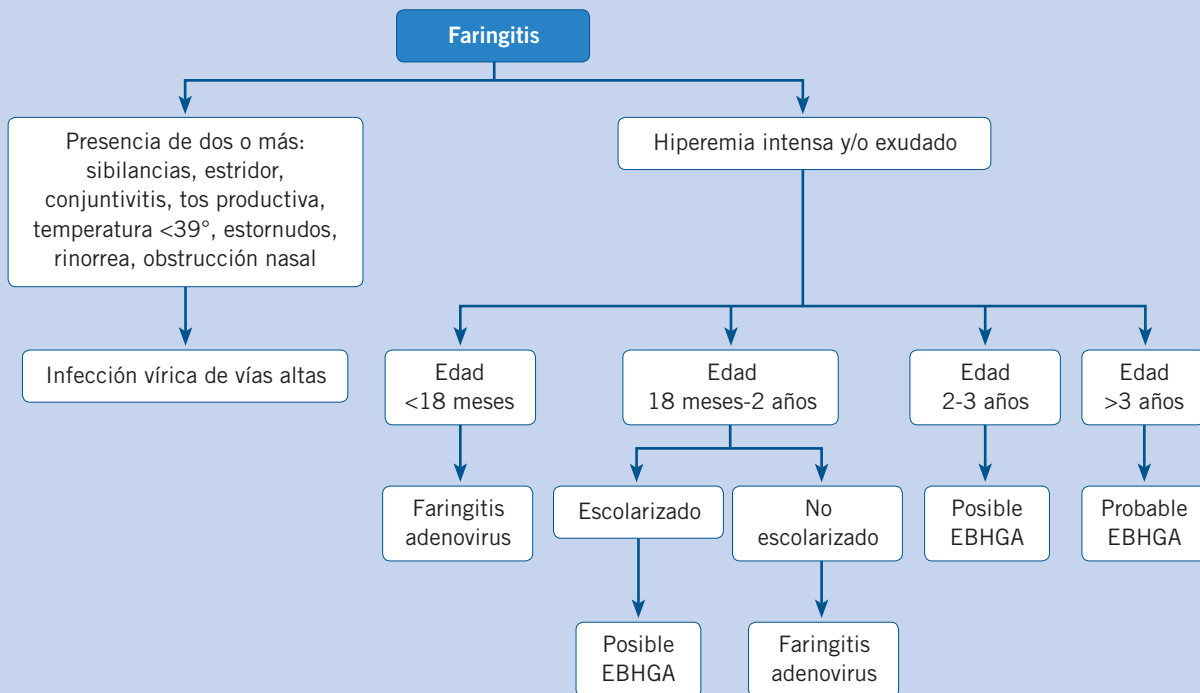
- Arnold JC, Nizet V. Pharyngitis. En: Long SS, Pickering LK, Prober CG. Principles and practice of pediatric infectious diseases. 4ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 199-205.
Actualizada revisión en un texto de referencia.
- Maes JA. Acute pharyngitis in children. En: Bajaj L, Hambidge SJ, Kerby G, Nyquist AC, eds. Berman's pediatric decision making. 5ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2011. p. 150-4.
El mejor texto de algoritmos pediátricos, imprescindible para el pediatra práctico.

Caso clínico

Acude a la consulta un niño de 3 años con antecedentes de alergia no anafiláctica a la penicilina. Presenta un proceso febril de 72 horas de duración, con temperatura de 39,5°C, asociado a faringodinia, vómitos, dolor abdominal, decaimiento y malestar general. Consultó hace 24 horas al servicio de urgencias del hospital de referencia y aporta un informe en el que consta un diagnóstico clíni-

co de "faringitis". Se le prescribió cefuroxima axetil. La madre le ha administrado 2 dosis. A la exploración física, destaca la presencia de gran hiperemia faríngea con exudado blanquecino amigdalal, petequias en paladar blando y pequeñas adenopatías submandibulares. Practicamos un test inmunocromatográfico de detección rápida de antígeno estreptocócico que es negativo.

Algoritmo de valoración clínica de la faringitis en ausencia de técnicas objetivas de diagnóstico



Infecciones de vías respiratorias altas-1: sinusitis



J. de la Flor i Brú

Centro de Salud Vila Vella. ABS Sant Vicenç dels Horts-1. SAP Baix Llobregat-Litoral. ICS. Barcelona

Resumen

La sinusitis es la inflamación y/o infección de la mucosa que recubre los senos paranasales, generalmente en el curso de una infección vírica de vías altas. Pese a su frecuencia, la sinusitis se diagnostica poco en pediatría, al considerarse erróneamente una entidad de diagnóstico radiológico más que clínico.

La patogenia es semejante a la que origina la otitis media. La infección vírica del epitelio respiratorio comporta presión negativa en las cavidades sinusales y dificultad en el drenaje de las secreciones acumuladas en las mismas, lo que favorece la sobreinfección.

Los gérmenes implicados son los mismos que en otitis media aguda: neumococo y *Haemophilus influenzae* no capsular y, muy secundariamente, *Moraxella* y estreptococo.

Debemos sospechar sinusitis bacteriana ante un resfriado que no mejora en 10 días, ante un resfriado con clínica inusualmente grave (fiebre superior a 39°C y rinorrea purulenta de más de 3 días de evolución) y ante un resfriado que empeora en la fase de mejoría.

El diagnóstico debe ser fundamentalmente clínico, dado que la radiología es muy inespecífica. La ecografía de senos es una técnica más precisa.

La mayor parte de estudios demuestran que sólo los antibióticos tienen un papel relevante en el tratamiento. La amoxicilina a altas dosis es la mejor opción. Los macrólidos deben utilizarse en alérgicos a la penicilina.

Abstract

Acute sinusitis is the mucosal inflammation or infection of the paranasal sinuses, usually related to an upper respiratory tract infection. Diagnosis is very difficult and clinical suspicion is generally recommended, but sinus X-ray is the common tool used in practice. The result is that acute sinusitis is underdiagnosed in pediatrics.

*Patogeny is similar between sinusitis and otitis media: viral infection is the cause of changes in sinus epithelial cells, with negative pressure, impaired ability to drain secretions and secondary bacterial infection. Bacterial agents are the same as in acute otitis media: *Streptococcus pneumoniae* and *Haemophilus influenzae*, and in second order, *Moraxella catarralis* and *Streptococcus pyogenes*.*

Bacterial sinusitis must be suspected in any upper respiratory infection which does not improve in ten days, in a unusually intense common cold (fever over 39 and purulent nasal discharge longer than three days) or in a cold that worses when clinical improvement has begun.

Diagnosis must be made on clinical grounds. Radiology is very inespecific. Sinus ultrasonography may be more accurate.

In the several treatments used in sinusitis, only antibiotics are useful. High doses amoxicillyn is the best choice. Macrolides must be used in penicillin allergic patients.

Palabras clave: Sinusitis; Pediatría.

Key words: Sinusitis; Pediatrics.

Introducción y epidemiología

La sinusitis es la inflamación y/o infección de la mucosa que recubre los senos, generalmente en el curso de una infección vírica de vías altas. Pese a su frecuencia, la sinusitis se diagnostica poco en pediatría, al considerarse una entidad de diagnóstico radiológico más que clínico.

La sinusitis⁽¹⁾ es la inflamación y/o infección, asociada a la presencia de exudado, de la membrana mucosa que recubre los senos, 4 cavidades óseas normalmente estériles localizadas en el cráneo y comunicadas con las fosas nasales por un estrecha abertura (ostium), infección que se produce generalmente en el curso de un resfriado común. La función de los senos no se conoce con exactitud. Se cree que protegen las estructuras craneales, actúan como factor de resonancia de la voz y ayudan a la olfacción. Su tortuosa anatomía comporta dificultades de acceso de los antibióticos al foco infeccioso. Pese a su frecuencia, es la gran olvidada de la patología infecciosa ORL pediátrica, al ser considerada como un diagnóstico radiológico y al ser asimilada su clínica a la propia de un adulto, con cefalea, dolor facial y mal aliento, raramente presentes en pediatría. Se estima que, entre un 5-10% de infecciones de vías altas, se complican con sinusitis, pero es evidente que se diagnostican muchas menos. La sinusitis recurrente (Tabla IV) generalmente se presenta en niños normales, pero puede ir asociada a múltiples patologías.

Etiología

Los gérmenes implicados son los mismos que en otitis media aguda: neumococo y *Haemophilus influenzae* y, muy secundariamente, *Moraxella* y *Streptococcus pyogenes*.

La sinusitis aguda (<30 días) y subaguda (30-90 días) están producidas por los mismos gérmenes causantes de otitis media aguda; es decir, fundamentalmente neumococo y *Haemophilus influenzae* no capsular y, muy secundariamente, *Moraxella catarrhalis*, de dudosa presencia en

nuestro medio, y *Streptococcus pyogenes*. *Staphylococcus aureus* es poco frecuente, pero se registra una incidencia creciente de cepas meticilina resistentes (MARSA). La sinusitis crónica infecciosa (>90 días), muy rara en pediatría, puede ser causada además por estafilococo y anaerobios (peptococos, peptoestreptococos, bacteroides, *Veilonella*, *Prevotella*). El serotipo de neumococo 19 A, no incluido en la vacuna conjugada heptavalente y con alta tasa de resistencia antibiótica, es causa común de sinusitis crónica y sinusitis recurrente. Es frecuente una forma de sinusitis crónica asociada a rinitis alérgica y asma bronquial, que actúa como factor de exacerbación del mismo.

Patogenia

Es idéntica a la que origina la otitis media. La infección vírica del epitelio respiratorio comporta presión negativa en las cavidades sinusales y dificultad en el drenaje de las secreciones acumuladas en las mismas, lo que favorece la sobreinfección.

La sinusitis es una frecuente complicación del resfriado común. Los senos paranasales tienen el mismo epitelio que el resto del tracto rinofaríngeo y participan siempre de la inflamación mucosa que se produce en el resfriado (rinosinusitis vírica), pero reservaremos el término sinusitis a la sobreinfección bacteriana del moco presente en los senos. El difícil drenaje de las secreciones a través de un orificio estrecho comporta estancamiento de las mismas, lo que favorece la sobreinfección. La aparición de presión negativa en los senos, al reabsorberse el oxígeno del aire intrasinusal que se produce después de la obstrucción del ostium, y la toxicidad que produce la infección vírica sobre el mecanismo de aclaramiento mucociliar, favorece la aspiración de secreciones nasofaríngeas y la imposibilidad de drenaje de las mismas hacia la nasofaringe, seguida de sobreinfección y respuesta inflamatoria, en un mecanismo similar a la disfunción de trompa de Eustaquio que origina la otitis media. En realidad, funcionalmente podemos considerar el oído medio como un seno

Tabla IV. Diagnóstico diferencial de la sinusitis recurrente

- Tabaquismo pasivo
- Dismorfismo facial
- Atresia unilateral de coanas
- Desviación del tabique nasal
- Pólipos
- Cuerpo extraño
- Tumor de cavum
- Inmunodeficiencia
- Síndrome de cilios inmóviles
- Fibrosis quística de páncreas
- Granulomatosis de Wegener
- Reflujo gastroesofágico
- Rinitis alérgica
- Asma

paranasal. El sonarse la nariz produce suficiente presión para impulsar la secreción nasal al interior de los senos. La participación de unos u otros senos tiene relación con la edad en la que se airean. En el primer año sólo están aireados los senos etmoidales. A partir de los 12 meses, pueden airearse los maxilares, que son los más frecuentemente afectados. Sin embargo, en muchos niños los senos maxilares no se airean hasta los 4 años. Entre los 6 y 10 años se airean los senos frontales y esfenoidales.

Clínica

Debemos sospechar sinusitis bacteriana ante un resfriado que no mejora en 10 días, ante un resfriado con clínica inusualmente grave (fiebre superior a 39° y rinorrea purulenta de más de 3 días de evolución), o ante un resfriado que empeora en su fase de defervescencia.

La cefalea es rara, al contrario de lo que sucede en el adulto, aunque puede presentarse en adolescentes. Algunos niños escolares y adolescentes pueden referir sensación de ocupación paranasal y anosmia. La fiebre es poco habitual, de escasa cuantía y curso intermitente. En raras ocasiones la sinusitis se presenta como una fiebre de origen desconocido. Pueden presentarse náuseas y vómitos. En lactantes puede haber irritabilidad. Se puede observar edema periorbitario. Sin embargo, los síntomas predominantes son los nasales: la rinorrea puede ser acuosa o

purulenta, con un grado variable de obstrucción nasal persistente. La descarga postnasal de moco, no siempre visible a la exploración, causa tos seca e irritativa durante todo el día, con empeoramiento nocturno (síndrome del goteo nasal posterior) debido a la posición horizontal. Desde los clásicos estudios de Wald⁽²⁾, se considera que debe sospecharse sinusitis aguda cuando, en el curso de un resfriado común, no se produce mejoría en alguno de sus síntomas (tos, obstrucción nasal, rinorrea) a los 10 días del inicio de la sintomatología. Ésta es la forma más frecuente de presentación. Se excluye de este concepto la tos nocturna, que en muchas ocasiones es residual a una infección aguda y en otras puede ser la forma de presentación de un asma bronquial. También, es sugestiva de sinusitis la presencia de temperatura superior a 39° asociada a rinorrea purulenta de 3 o más días de evolución, o el empeoramiento de la sintomatología de un resfriado cuando éste se encuentra en fase de mejoría, generalmente a partir de los 6-7 días. Estas dos formas de presentación son menos frecuentes que la persistencia de sintomatología catarral. La etmoiditis del lactante puede ocasionar celulitis periorbitaria. La sinusitis frontal se relaciona más frecuentemente que la maxilar con complicaciones severas intracraneales⁽³⁾ (meningitis, absceso cerebral, empiema epidural o subdural, trombosis sagital o cavernosa, osteomielitis craneal). La sinusitis esfenoidal, más común en adolescentes y adultos, suele formar parte de una pansinusitis.

Diagnóstico

Debe ser fundamentalmente clínico, dado que la radiología es muy inespecífica. La ecografía de senos es una técnica más precisa.

El diagnóstico de esta patología en la edad pediátrica es muy difícil y, hasta el presente, se ha recomendado que se haga fundamentalmente en base a la sintomatología clínica descrita anteriormente. Es un diagnóstico de sospecha por anamnesis. En la práctica pediátrica de AP y de urgencias, estas situaciones clínicas son frecuentemente

tratadas con ATB, con diagnósticos a menudo ambiguos (“faringoamigdalitis”, “sobreinfección”...), pero muy heterogéneamente (y en general, escasamente) valoradas como sospechosas de sinusitis bacteriana, y se comunican incidencias muy diversas, dependientes probablemente del grado de sensibilización del pediatra hacia esta entidad: tan altas como de un 6% de todas las infecciones de vías altas en una consulta de AP, y tan bajas como del 0,24% de procesos infecciosos catarrales en un servicio pediátrico de urgencias domiciliarias.

La radiología convencional de senos ha sido tradicionalmente la base donde se ha fundamentado el diagnóstico, pero en pediatría la radiología de senos es una prueba complementaria sensible pero poco específica. Los signos más frecuentemente encontrados, la opacificación de senos y la hipertrofia de mucosa superior a 4 mm, tienen escaso valor predictivo positivo, puesto que son habituales en niños sanos, o con resfriado común/rinosinusitis vírica o rinitis alérgica, el primero especialmente si la exploración radiológica se practica cuando el niño llora. Entre un 35-50% de niños sanos entre 1-9 años presentan falsos positivos y hasta un 97% de niños con un cuadro catarral concomitante o reciente. El nivel hidroaéreo, de más valor y especificidad es un hallazgo poco frecuente. Por otro lado, la frecuencia de episodios clínicos sospechosos de sinusitis en un niño, invalida la práctica de exposiciones repetidas a radiación ionizante. La radiología debería reservarse a situaciones de fracaso terapéutico, o clínica grave con sospecha de complicaciones intracraneales. Algunos especialistas la proponen en el estudio complementario del niño asmático. La tomografía axial computarizada (TAC) es más fiable, pero también ha presentado resultados anormales en niños con cuadro catarral leve y sin sintomatología clínica sugestiva de sinusitis, y requiere, en muchas ocasiones, de sedación y la irradiación necesaria supera la de la radiología simple. Sin embargo, si se precisa alguna técnica de imagen, es la que ofrece mejor rendimiento diagnóstico y se considera el *gold standard*. La TAC debe hacerse urgentemente en caso

de: proptosis, alteración del movimiento ocular o de la visión, cefalea intensa, vómitos repetidos, convulsiones o alteración del sensorio.

La resonancia nuclear magnética tiene un elevado coste y también requiere frecuentemente de sedación. Define peor que la TAC la estructura ósea del complejo ostio-meatal, aunque es más sensible en la detección precoz de complicaciones intracraneales que pueden pasar desapercibidas inicialmente y es útil en la diferenciación entre inflamación y tumor y en la sinusitis crónica micótica, muy rara en niños.

La endoscopia ha mostrado correlación adecuada con los hallazgos de la TAC, pero no es una técnica utilizable en AP. La transiluminación o diafanoscopia, utilizada en adultos, con poca correlación con la radiología, es aún menos fiable en pediatría, dado que los senos son de pequeño tamaño y los hallazgos difíciles de valorar y, en cualquier caso, aplicables sólo a senos maxilares. La punción sinusal, pese a ser el patrón de oro del diagnóstico, es una prueba invasiva, aplicable únicamente a senos maxilares, requiere de anestesia general en niños y sólo está justificada su utilización en situaciones muy individualizadas (falta de respuesta a múltiples cursos antibióticos, dolor facial severo e intratable, en cuyo caso será diagnóstica y terapéutica, complicaciones orbitarias o intracraneales y evaluación de un paciente inmunodeprimido).

Mucho más prometedora es la ultrasonografía de senos paranasales. Es una exploración rápida, simple y de carácter no invasivo, utilizada en el diagnóstico objetivo de la sinusitis. El procedimiento es indoloro, se puede repetir ilimitadamente, es de interpretación sencilla y no irradia al niño. No obstante, también tiene sus limitaciones: no sirve para el diagnóstico de la sinusitis etmoidal, más propia del lactante, que debe seguir fundamentándose en un grado elevado de sospecha clínica, dado que las complicaciones son más frecuentes en este grupo etario, ni de la sinusitis esfenoidal, más característica del adolescente, pero que habitualmente se presenta dentro de un contexto de pansinusitis; por otro

lado, su elevado coste dificulta la incorporación sistemática al utillaje del pediatra de AP.

Los principios físicos en los que se basa esta técnica consisten en la emisión de pulsos de energía ultrasónica, de una frecuencia de 3 MHz, que se transmite a través de los tejidos blandos y hueso, pero no a través del aire, y la recepción de los ecos reflejados por obstáculos interpuestos. Si la cavidad sinusal está llena de líquido, y este fluido tiene una continuidad entre la pared anterior y la posterior del seno, aparecerá el eco de la pared ósea posterior. Este eco no se recibe si la cavidad contiene aire o la posición de la cabeza impide que haya continuidad líquida entre ambas paredes.

En la mayor parte de estudios, ha demostrado buena sensibilidad (>86%) y especificidad (>96%), superiores a la radiología, para determinar la presencia de exudado de los senos maxilares, situación que, en los estudios de correlación con punción, equivale a sinusitis bacteriana. No se ha mostrado tan precisa como la radiología en la detección de pequeñas hipertrofias de mucosa (sensibilidad máxima del 68%), situación de menor trascendencia clínica o terapéutica, dado que se correlaciona con la presencia de una rinosinusitis vírica y, en consecuencia, con la no utilización inicial de antibióticos, o con sinusitis crónica asociada a asma bronquial extrínseco. Los senos frontales han recibido menor atención, pero los resultados parecen igualmente favorables.

En un estudio de correlación de la sintomatología clínica clásicamente considerada como sospechosa de sinusitis y los hallazgos de la ultrasonografía de senos, hemos comunicado⁽⁴⁾, en una gran muestra de pacientes pediátricos de AP, que la clínica es poco sensible, aunque muy específica en el diagnóstico de sinusitis, y que el apoyo en técnicas de interpretación objetiva parece cada vez más imprescindible en el manejo de esta patología respiratoria común.

Tratamiento

La mayor parte de estudios demuestran que sólo los antibióticos tienen un papel

relevante en el tratamiento. La amoxicilina a altas dosis es la mejor opción. Los macrólidos deben utilizarse en alérgicos a la penicilina.

Los ATB son la única terapéutica que se ha mostrado eficaz⁽⁵⁾, si bien algún estudio reciente no muestra superioridad con respecto a placebo⁽⁶⁾. Aunque un 50-60% de sinusitis se resuelven espontáneamente, la no utilización de ATB comporta una mayor duración de la sintomatología y mayor frecuencia de complicaciones. La recomendación actual de la Academia Americana de Pediatría es seguir tratando la sinusitis con ATB⁽⁷⁾. El tratamiento empírico se establecerá según el mismo esquema propuesto para la otitis media aguda: amoxicilina, sola o asociada a ácido clavulánico en caso de fracaso terapéutico o en ámbitos con una alta tasa de *Haemophilus* productores de betalactamasas, a altas dosis (no inferiores a 80 mg/kg/día), y cefuroxima axetil en caso de alergia no anafiláctica o historias dudosas de alergia a la penicilina. Azitromicina o claritromicina serían las opciones recomendables en caso de alergia anafiláctica a la penicilina. En muy excepcionales y seleccionados casos de intolerancia manifiesta a la vía oral, ceftriaxona (50 mg/kg/día, 3 días) es una alternativa correcta. La terapia se ha prolongado tradicionalmente durante 2-3 semanas, por la dificultad de acceso del antibiótico al foco infeccioso. Otros expertos proponen 7 días desde la mejoría de la clínica. Existen datos que sugieren que 7 días son igualmente eficaces, pero faltan estudios con el diseño adecuado para permitir conclusiones definitivas al respecto. En un estudio del autor⁽⁸⁾, con monitorización de la respuesta al antibiótico controlada con ecografía, se ha demostrado que la mayor parte de sinusitis se resuelven en 4 días, sin que el suspender el tratamiento en este momento aumente ni las complicaciones ni recidivas, en comparación con un grupo control de duración convencional (2 semanas). Los lavados nasales son un complemento útil para mejorar la sintomatología. La vaporterapia fluidifica las secreciones, pero sólo si se hacen 3-4 sesiones diarias de 10-

15 minutos. Los descongestionantes nasales, si bien son útiles para mejorar la obstrucción nasal, no deben usarse, puesto que la vasoconstricción que producen dificulta el acceso del ATB al foco infeccioso. Tampoco deben emplearse antihistamínicos, por su efecto espesante de secreciones. Los mucolíticos no han mostrado ningún papel en el tratamiento de sinusitis. Si bien, los especialistas ORL utilizan habitualmente corticoides nasales inhalados, ningún estudio controlado ha mostrado su utilidad, salvo si hay una rinitis alérgica concomitante. El tratamiento quirúrgico debe emplearse excepcionalmente en pediatría, en las raras situaciones de sinusitis crónica rebelde a todo tratamiento o en la excepcional situación de complicaciones intracranianas. Se ha propuesto que el niño con sinusitis recurrente puede beneficiarse de un tratamiento preventivo con amoxicilina diaria a mitad de dosis terapéutica, pero esta estrategia se ha extrapolado de la que se utiliza en otitis media aguda recurrente y su eficacia no se ha demostrado en ningún estudio controlado.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.*** Papps DE, Owen J. Sinusitis. En: Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme JW, Schor NF, Behrman RE, eds. Nelson textbook of pediatrics. 19ª ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011. p. 1436-8.
- 2.*** Nash D, Wald E. Sinusitis. *Pediatr Rev.* 2001; 22: 111-7.
- 3.** Germiller JA, Monin DL, Sparano AM. Intracranial complications of sinusitis in children and adolescents and their outcomes. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006; 132: 969-76.
- 4.* De la Flor J, Parellada N. Correlación entre sintomatología clínica sospechosa de sinusitis y presencia de hipertrofia de mucosa y/o exudado de senos maxilares, y de exudado de senos frontales, detectados con ultrasonografía portátil en una consulta de pediatría de atención primaria. *Pediatría Catalana.* 2005; 63: 65-76.
- 5.** Conrad DA, Jenson HB. Management of acute bacterial rhinosinusitis. *Curr Opin Pediatr.* 2002; 14: 86-90.
- 6.* Garbut JM, Goldstein M, Gellman E, Shannon W, Littenberg B. Ensayo de distribución aleatoria, controlado con placebo,

del tratamiento antimicrobiano en niños con diagnóstico clínico de sinusitis aguda. *Pediatrics* (ed. esp.). 2001; 51: 230-6.

- 7.** American Academy of Pediatrics, subcommittee on the management of sinusitis and committee on quality improvement: clinical practice guideline:

management of sinusitis. *Pediatrics*. 2001; 108: 798-808.

- 8.* De la Flor J, Parellada N. Monitorización con ultrasonografía portátil de la respuesta al tratamiento antibiótico de la sinusitis en Atención Primaria. *Pediatría Catalana*. 2005; 65: 224-30.

Bibliografía recomendada

- Wald ER. Sinusitis. En: Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. *Principles and practice of pediatric infectious diseases*. 4ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 227-31. Actualización imprescindible en un texto de referencia.

Caso clínico

Acude a nuestra consulta un paciente de 10 años, con antecedentes de asma bronquial.

En la actualidad, consulta por un cuadro catarral de 2 semanas de evolución, con empeoramiento de la tos diurna, rinorrea mucopurulenta de 10 días de evolución, fiebre in-

termitente y otalgia leve los primeros días. Ha estado tratado con paracetamol. En el examen físico, destaca: faringe hiperémica, moco espeso en cavum y otoscopia con hiperemia y matidez timpánica sin abombamiento. La auscultación respiratoria es normal.

Infecciones de vías respiratorias altas-2: otitis media: etiología, clínica, diagnóstico, complicaciones y tratamiento; otitis media recurrente y otitis media crónica; otitis externa

J. de la Flor i Brú

Centro de Salud Vila Vella. ABS Sant Vicenç dels Horts-1. SAP Baix Llobregat-Litoral. ICS. Barcelona



Resumen

La otitis media es uno de los diagnósticos más frecuentes en una consulta pediátrica de Atención Primaria (AP). Pese a su importancia epidemiológica, el diagnóstico es difícil y sobreutilizado, dado que depende de la combinación de una exploración subjetiva, de complicada interpretación, que suele hacerse en condiciones inadecuadas (otoscopia), y una sintomatología clínica que puede ser muy inespecífica. Es fundamental unificar la terminología y definir y diferenciar: otitis media aguda (OMA), otitis media secretora, con exudado, efusión o derrame (OME), otitis media persistente, otitis media crónica y otitis media de repetición. La OMA es causada fundamentalmente por neumococo y *Haemophilus influenzae* no capsulado. Otros gérmenes implicados (*Moraxella catarrhalis*, *Streptococcus pyogenes* y estafilococo) tienen un papel muy marginal. Se discute el papel de los virus como coinfectantes o agentes primarios. La sintomatología clínica consta de síntomas muy específicos (otalgia o su equivalente en lactantes: irritabilidad o tracción del pabellón; hipoacusia de instauración aguda, supuración de instauración aguda procedente del oído medio) y de otros inespecíficos (fiebre, vómitos, diarrea). La otoscopia debe mostrar abombamiento timpánico o, en su defecto, coloración timpánica azulada o amarillenta, o la combinación de hiperemia y matidez. La subjetividad en la interpretación de estos hallazgos hace recomendable la práctica de otoscopia neumática o preferentemente de impedanciometría, que objetivará la presencia de exudado en oído medio. Con la excepción de la mastoiditis, el resto de

Abstract

Otitis media is one of the most frequent diagnosis in a pediatric primary care office. In spite of its epidemiologic significance, diagnosis is very difficult and overrated, given that it is based on the association of subjective physical examination, with complex interpretation, usually performed in not adequate settings (otoscopy), and assessment of clinical symptomatology that may be not specific. It is basic to unify terminology and to define and to make a difference between acute otitis media (AOM), otitis media with effusion (OME), persistent otitis media, chronic otitis media with effusion and recurrent otitis media. AOM is caused essentially by pneumococcus and hemophilus influenzae not typable. Other etiologic agents (moraxella catarrhalis, streptococcus pyogenes and estaphilococcus) are of little significance. Role of viruses are discussed: they may be primary agents or copathogens added to bacteria. Clinical manifestations may be very specific (earache or its equivalence in infants: irritability or rubbing outer ear; suddenly onset hearing loss or otorrhea draining from middle ear) or not specific (fever, vomiting, diarrhea). In order to adequate diagnosis otoscopy must show bulging eardrum, or blue or yellow color, or association of red and dull eardrum. Subjectivity in the assessment of these findings makes advisable the use of pneumatic otoscopy or better yet tympanometry, which improves dramatically the accuracy in the objective diagnosis of otitis media. Saving mastoiditis, acute complications related to acute otitis media are not frequent since general use of antibiotics. Conductive hearing loss is the most

Pediatr Integral 2013; XVII(4): 262-280

complicaciones agudas descritas en relación con OMA han ido disminuyendo desde la utilización general de antibióticos en esta patología y son excepcionales en la actualidad. El déficit auditivo es la complicación más frecuente a medio y largo plazo, pero sus posibles repercusiones sobre el desarrollo y aprendizaje del niño han sido recientemente cuestionadas.

La OMA es una patología de manejo inicial exclusivo del pediatra de AP. La derivación debe hacerse únicamente ante la sospecha de mastoiditis o de complicaciones neurológicas, y cuando sea imperativo el conocimiento exacto del germen causante o en situaciones de fracaso terapéutico en que la timpanocentesis ejerce un papel diagnóstico y terapéutico en la resolución de la otalgia. El tratamiento de la OMA debe empezar por una correcta analgesia. La utilización o no de antibióticos (ATB) debe fundamentarse en un correcto diagnóstico (con la presencia de dolor o su equivalente en lactantes) y en no tratar otoscopias positivas, sino la combinación de clínica específica y signos otoscópicos sugestivos, preferentemente confirmados con otoscopia neumática y, si es posible, con timpanometría. En determinadas situaciones de poco riesgo (niños mayores de 2 años con clínica leve y sin antecedentes relevantes relacionados con patología de oído medio) la opción de analgesia y seguimiento sin ATB inicial puede ser recomendable. La amoxicilina a altas dosis es el tratamiento de 1ª elección. Cefuroxima es la mejor opción si se utiliza una cefalosporina. Los macrólidos no deben utilizarse, salvo en caso de alergia anafiláctica a la penicilina. Ceftriaxona puede ser una opción a considerar en caso de precisarse la vía parenteral o como último recurso previo a la derivación hospitalaria. El paciente debe ser controlado si no mejora a las 72 horas, tanto si se ha utilizado un antibiótico como si se ha decidido una conducta expectante. La lenta resolución de las anomalías otoscópicas aconseja diferir el control otoscópico a varias semanas después del diagnóstico, y en algún caso incluso a prescindir del mismo.

La OMA supurada, con perforación, debe tratarse siempre con ATB durante 10 días.

La otitis media aguda de repetición (OMAR) y la otitis media con exudado crónica (OMEC) son los problemas crónicos más frecuentes en la consulta del pediatra de AP. Desgraciadamente, no existe para el manejo de estos problemas un consenso que permita recomendar una conducta homogénea. La abundante literatura al respecto muestra conclusiones contradictorias, y el resultado es la utilización de pautas muy distintas, con un enorme gasto derivado de tratamientos médicos y quirúrgicos, en ocasiones de dudosa base científica y de injustificada agresividad. La adenoidectomía, acompañada o no de drenaje transtimpánico, sigue siendo la intervención quirúrgica pediátrica más frecuente en el mundo. Se define como OMAR la

frequent chronic complication, although its classical related implications over the learning and development are recently questioned.

AOM must be managed by primary care pediatrician. Referral must be restricted to suspicion of mastoiditis, neurologic symptoms, or when etiologic agent should be isolated, and tympanocentesis can be a diagnostic and therapeutic tool in order to improve earache. Treatment of AOM must begin in adequate relief of pain. Use or not use of antibiotics must be based in a correct diagnosis (with earache or similar symptomatology in infants) and not based on otoscopic findings alone, but on the association of specific clinical symptoms and suggestive otoscopic signs, better confirmed with pneumatic otoscopy and if possible, with tympanometry. Watchful waiting may be an initial choice in children older than 2 years, without risk factors. High dose amoxicillin is the best choice. Cefuroxime is the best choice if a cephalosporin is preferred. Macrolides must not be used, saving in rare anaphylactic penicillin allergies. Ceftriaxone can be a choice if oral medication is not tolerated and in the last step previously to referral if earache remains in spite of a correct oral antibiotic.

Patient must be reevaluated if improvement is not present at 72 hours, inasmuch an antibiotic was or not initiated. Slow improvement of otoscopic findings makes preferable appoint an otoscopic reevaluation several weeks after diagnosis or even not perform it. Suppurative AOM must be always treated with ten days of antibiotics.

Recurrent acute otitis media (RAOM) and chronic otitis media with effusion (COME) are the most prevalent chronic diseases in primary pediatric care. Unfortunately there is no agreement in the management of this problems, and current management is very heterogeneous. Current research shows different conclusions, with the result of huge wasting of medical and chirurgical resources, sometimes without evidence and with unjustified aggressivity. Adenoidectomy, with or whitout placement of tympanostomy tubes is the pediatric chirurgic procedure most employed around the world. RAOM is the presence of 3 or more attacks in less of 6 months, or 4 or more in less of 12 months, with the last one in the past 6 months. COME is the presence of bilateral effusion more than 3 months, or if unilateral, more than 6 months. Impairment about learning and development are today subject of controversy. RAOM must be managed at first step with control of contributing factors, and in second step in selected cases with antimicrobial prophylaxis and finally with chirurgical placement of tympanostomy tubes. COME should be diagnosed with objective detection of middle ear efusión (tympanometry). Persistent conductive hearing loss greater of 20 decibels must be considered

presencia de 3 o más episodios de OMA en 6 o menos meses, o 4 o más en 12 o menos meses, siempre que el último de los episodios se haya producido en los últimos 6 meses. Se define como OMEC la presencia de exudado bilateral más de 3 meses o unilateral más de 6 meses. Las repercusiones que sobre el aprendizaje o desarrollo tiene esta patología son actualmente motivo de gran controversia. La OMAR debe ser manejada en primer lugar con la intervención sobre los factores predisponentes y, secundariamente, en casos muy seleccionados, con profilaxis antibiótica. La cirugía debe ser el último recurso. La OMEC debería diagnosticarse mediante técnicas objetivas de detección de exudado de oído medio (impedanciometría). Una repercusión funcional con pérdida de más de 20 decibelios es significativa y debe considerarse como susceptible de tratarse con drenaje transtimpánico. La otorrea en portadores de tubos de drenaje debe tratarse con ciprofloxacino tópico.

La otitis externa se produce generalmente por exceso de humedad en el conducto auditivo. Las normas higiénicas y un tratamiento antibiótico local serán suficientes en la mayoría de casos.

to placement of tympanostomy tubes. Otorrhea in carriers of tympanostomy tubes must be treated with topical cyprofloxacin.

External otitis is produced by moist in external auditive conduct. Higienic counseling and a topical antibiotic will be enough treatment in a vast number of cases.

Palabras clave: Otitis media; Otoscopia; Impedanciometría; Mastoiditis; Otitis media persistente; Otitis media de repetición; Otitis media crónica; Hipoacusia de transmisión; Drenaje transtimpánico; Otitis externa.

Key words: Otitis media; Otoscopy; Impedanciometry; Mastoiditis; Recurrent otitis media; Chronic otitis media; Conductive hearing loss; Tympanostomy tubes; External otitis.

Introducción y epidemiología

La importancia epidemiológica de la otitis media en pediatría de AP viene dada por su frecuencia, por el consumo de recursos sanitarios que comporta y, posiblemente, por sus repercusiones potenciales en el desarrollo y aprendizaje del niño.

La otitis media aguda (OMA) es el diagnóstico más frecuente en una consulta de AP después del resfriado común y de los controles de salud del niño sano. Un 80% de niños de 3 años han experimentado al menos un episodio y un 33% han sufrido 3 o más ataques. El pico de incidencia está entre los 6-18 meses. Esta patología genera un enorme número de visitas espontáneas y controles, y un gasto incalculable derivado de la utilización, no siempre justificada, de fármacos, visitas

a especialistas y procedimientos quirúrgicos. Ante una OMA, el pediatra de AP debe tener 2 objetivos: uno inmediato, orientado a la resolución de un cuadro agudo que comporta, en ocasiones, una afectación seria del estado general, y otro a medio y largo plazo, para preservar la audición del niño, puesto que se considera que la otitis media crónica es la causa más frecuente de retraso del lenguaje y causa común no diagnosticada de retardo global del aprendizaje y de retardo-fracaso escolar debidos a hipoacusia de transmisión; si bien, este concepto empieza a ser cuestionado recientemente.

Definiciones

Durante mucho tiempo ha existido un gran confusiónismo en la terminología

empleada en esta patología. Debe hacerse un esfuerzo para delimitar exactamente los distintos cuadros clínicos y saber con precisión a qué entidad nos estamos refiriendo.

Es muy conveniente clarificar los términos con los que nos referiremos a las distintas variantes de esta enfermedad, dado que existe una gran confusión en la utilización de los mismos⁽¹⁾ (Tabla I).

Se define como **otitis media**: la inflamación de la mucosa del oído medio, acompañada generalmente por la presencia de líquido en dicha cavidad. El oído medio es una cavidad aérea en la que la existencia de cualquier líquido (sea exudado, trasudado, pus o sangre) es siempre patológica.

Si hay sintomatología clínica aguda atribuible a esta presencia de líquido, hablamos de **otitis media aguda (OMA)**.

Tabla 1. Conceptos a definir en otitis media

- Otitis media
- Otitis media con exudado, derrame o efusión (OME)
- Otitis media aguda (OMA)
- Otitis media persistente:
 - Por fracaso terapéutico
 - Por OMA recidivante
- Otitis media con exudado crónica (OMECE)
- Otitis media aguda de repetición (OMAR)

Si no hay sintomatología clínica aguda, la otitis media recibe el nombre de **otitis media secretora, con efusión, exudado o derrame (OME)**. Suele ser un evento evolutivo post infección aguda y, generalmente, se relaciona con la presencia en oído medio de citoquinas y otros mediadores de la inflamación.

La mayoría de especialistas ORL se refieren a esta situación como “otitis serosa”, término en desuso en la literatura pediátrica actual, dado que presupone la esterilidad de dicho derrame, cuando en realidad se cultivan gérmenes en un 20-30% de ocasiones, con mayor prevalencia de virus. Usando técnicas de PCR, se encuentran gérmenes con mucha mayor frecuencia. Estos gérmenes se estructuran recubriendo la mucosa de oído medio en forma de película o *biofilm*, sustancia mucoide de matriz polisacárida que protege las bacterias de la actividad antibiótica y del sistema inmunitario.

La **otitis media sin derrame** es un cuadro menos frecuente en el que la inflamación de la mucosa no se acompaña de exudado.

Si el derrame dura más de 3 meses y es bilateral, recibe el nombre de **otitis media con derrame crónica (OMECE)**. Si el derrame es sólo unilateral, debe durar más de 6 meses para ser catalogado de crónico.

Hablamos de **otitis media persistente** en dos situaciones: cuando persiste la sintomatología aguda (otalgia y/o fiebre) más allá de 72 horas en el curso de un tratamiento antibiótico (**fracaso terapéutico**) o cuando se presenta un nuevo episodio agudo antes de 1 mes de la finalización del tratamiento antibiótico por un episodio anterior (**OMA recidivante**). En estas dos situaciones es

más probable que se cultive el mismo germen aislado en la timpanocentesis inicial. A partir de este límite, un nuevo episodio agudo supone más frecuentemente una reinfección o recurrencia por otro germen que una recidiva por el mismo, y debe considerarse un ataque diferenciado del anterior.

Si un niño experimenta 3 o más episodios de OMA en 6 o menos meses, o 4 en 12 o menos meses, siempre que el último se haya producido en los 6 meses recientes, diremos que sufre de **otitis media aguda de repetición (OMAR)**.

Etiología

En nuestro medio, la OMA debe ser considerada fundamentalmente una enfermedad causada por neumococo y, secundariamente, por *Haemophilus influenzae* no tipable. Otros gérmenes (*Moraxella*, *estreptococo*, *estafilococo*) tienen una importancia irrelevante.

Conocer la flora bacteriana causante de OMA obliga a hacer estudios en los que se cultive la secreción de oído medio obtenida por timpanocentesis. No son útiles los cultivos de exudado obtenidos en el conducto auditivo externo a partir de OMA supurada con perforación, que mostrarán invariablemente flora saprofita y especialmente *Pseudomonas*⁽²⁾. La mayor parte de estos estudios provienen de Estados Unidos, y muestran coincidencia absoluta en el orden de frecuencia de las bacterias responsables: neumococo, *Haemophilus influenzae* (HI) no capsulado (con incidencia similar en todas las edades) y *Moraxella catarrhalis*. A mucha distancia, *Streptococcus pyogenes* y estafilococo. Los escasos estudios análogos realizados en España⁽³⁾ muestran la casi total ausencia de *Moraxella*; por lo que, a efectos prácticos, de plantear un tratamiento empírico, se considerarán únicamente neumococo y HI. Estreptococo se aísla más frecuentemente en otorreas espontáneas y en mayores de 5 años, y estafilococo (con creciente incidencia de meticilín resistentes adquiridos en la comunidad/MARSA) en otorreas en niños portadores de drenajes. En ambientes con altas coberturas de vacunación antineumocócica conjugada heptavalente, se ha producido un desplazamiento en las frecuencias etiológicas, con mayor

importancia de HI y reemplazamiento de serotipos vacunales por no vacunales en neumococo. El papel de los virus como agentes etiológicos en OMA ha recibido mucha atención bibliográfica en los últimos años. Hasta un 30% de cultivos presentan ausencia de bacterias. En muchos de ellos se aíslan diversos virus respiratorios, algunos de los cuales parece claro que inducen a la sobreinfección bacteriana posterior (rinovirus, virus respiratorio sincitial, adenovirus, influenza), pero el papel etiológico primario de los mismos no está bien establecido⁽⁴⁾. Es muy frecuente la asociación bronquiolitis VRS-otitis media. La coinfección virus-bacteria es un factor añadido de riesgo de fracaso terapéutico en un tratamiento antibiótico; dado que, los virus favorecen la adhesión bacteriana al epitelio respiratorio y alteran la farmacocinética de los ATB. Es interesante resaltar la frecuente asociación entre VRS y HI, y entre virus de la gripe y neumococo.

Patogenia

La infección vírica de la rinofaringe favorece la aparición de la disfunción de la trompa de Eustaquio, fenómeno que combina la presencia de presiones negativas en oído medio con la dificultad en el drenaje de las secreciones hacia la rinofaringe.

La OMA es una enfermedad íntimamente relacionada con el resfriado común, del que es complicación habitual. Es mucho más frecuente en los 3 primeros años de vida (con un pico claro entre los 6-20 meses), época en la que se producen la mayor parte de infecciones respiratorias, muy especialmente en niños escolarizados. Para entender la patogenia de la otitis media, hay que conocer el funcionamiento de la trompa de Eustaquio⁽¹⁾. La principal función de la trompa de Eustaquio (Fig. 1) es la ventilación del oído medio con aire que proviene de la nasofaringe; ya que, el equilibrio de presiones aéreas entre el conducto auditivo externo y el oído medio favorece una correcta audición. Este equilibrio se consigue con la abertura intermitente de la trompa en cada movimiento de deglución, por acción del músculo tensor del velo palatino. Esta función es menos eficaz en niños que en adultos, lo que comporta ma-

yor frecuencia de presiones negativas en oído medio. Ello justificaría el lloro del lactante durante los cambios de presión en un vuelo: la presión positiva del aire abre la trompa y reequilibra la presión en oído medio. Las otras dos funciones importantes de la trompa son la protección del oído medio de secreciones provenientes de la nasofaringe (que, durante la deglución, pueden penetrar hasta el istmo o estrechez que separa la parte cartilaginosa de la parte ósea de la trompa, pero no hasta el oído medio), y el drenaje de las secreciones de la mucosa del oído medio hacia la nasofaringe. La obstrucción de la trompa por moco comporta el inicio de un complejo mecanismo de inflamación en oído medio. La infección vírica de vías respiratorias altas provoca, además, toxicidad sobre el epitelio respiratorio, causante de disquinesia ciliar en la trompa de Eustaquio (disfunción de la trompa de Eustaquio, DTE), con alteración del aclaramiento normal de secreciones. Los registros timpanométricos muestran DTE en un 75% de casos de resfriado común. El acúmulo de moco en la trompa se acompaña de presión negativa en oído medio, con resultado neto de trasudado de líquido de la mucosa del oído medio, y de aspiración de secreciones nasofaríngeas y facilidad para la sobreinfección bacteriana de las mismas. Este fenómeno está favorecido el primer año de vida por la conformación rectilínea de la trompa y su menor longitud, y a cualquier edad por el tabaquismo pasivo o activo y la alergia nasal. Sin disfunción previa de la trompa de Eustaquio no hay otitis media.

Clínica

La otalgia o sus equivalentes en lactantes (irritabilidad, tracción del pabellón) es el signo capital y de mayor especificidad. La OMA puede acompañarse de otros síntomas (fiebre, vómitos, diarrea) totalmente inespecíficos (Tabla II).

La OMA aparece habitualmente a los pocos días del inicio de un resfriado común, pero no es excepcional que lo haga súbitamente, sin signos catarrales previos aparentes o cuando la infección respiratoria ya parecía haberse resuelto. El síntoma capital, de mayor especificidad, es la otalgia, en ausencia de la

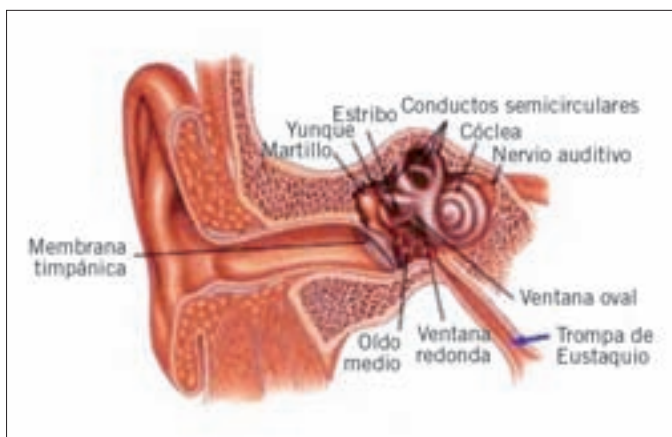


Figura 1. Anatomía de la trompa de Eustaquio.

Tabla II. Signos-síntomas asociados a OMA

- Específicos:**
- Otalgia
 - Equivalente a la otalgia en lactantes:
 - Irritabilidad
 - Tracción del pabellón auricular
 - Hipoacusia de corta evolución sin tapón de cerumen
 - Supuración aguda proveniente de oído medio
-
- Inespecíficos:**
- Fiebre
 - Vómitos
 - Diarrea

Tabla III. Causas de otalgia no debidas a OMA

- Otitis externa
- Faringitis
- Flemón dentario
- Disfunción de la trompa de Eustaquio
- Miringitis

cual o de sus equivalentes no debería diagnosticarse OMA. Sin embargo, su presencia tampoco es patognomónica de OMA (Tabla III): puede ser debida a otitis externa, dolor irradiado a partir de una faringitis, flemón dentario, DTE con presión negativa en oído medio, o miringitis. Es más frecuentemente de aparición nocturna, dado que el cambio de posición del niño al encamarse favorece una mayor presión del derrame sobre la membrana timpánica. Puede ser muy intensa, y es un frecuente motivo de consulta nocturna a los servicios de urgencia. La fiebre es inconstante pero puede ser elevada, especialmente en lactantes. Otros síntomas, menos específicos pero de alto valor predictivo, son la irritabilidad en lactantes, que en ocasiones tiran de los pabellones auriculares hacia abajo o se los frotan con las manos. Se considera equivalente a la otalgia. Los vómitos y/o diarrea, en niños de menos de 3 años, acompañan frecuentemente a la OMA, pero son to-

talmente inespecíficos. Cuando la membrana timpánica se perfora, se visualiza la secreción, que puede ser purulenta o sanguinolenta. La perforación suele seguirse de disminución o desaparición del dolor. La abundante irrigación de la membrana timpánica favorece una rápida cicatrización, a veces en 24-48 horas, que puede condicionar un nuevo acúmulo de secreciones y la reaparición de la sintomatología aguda. La hipoacusia en niños mayores es un signo que acompaña frecuentemente a la OMA y si es de corta evolución tiene gran especificidad. Si bien se consideró clásicamente que la OMA neumocócica tenía una presentación más aguda y la causada por HI solía ser de inicio y evolución más lentos, en la actualidad se considera que el cuadro clínico no permite hacer valoraciones diferenciales en cuanto a la probable etiología⁽⁵⁾.

Diagnóstico

Es muy difícil, dado que la sintomatología puede ser muy inespecífica, la otoscopia se realiza habitualmente en condiciones subóptimas y su interpretación es muy subjetiva.

Pese a ser uno de los más frecuentes que hace un pediatra de AP, el diagnós-

Tabla IV. Hallazgos a valorar en la otoscopia

De gran valor predictivo de OMA:

- Abombamiento timpánico
- Supuración de corta evolución procedente del oído medio

De gran valor predictivo de OME:

- Tímpano amarillento
- Tímpano azulado
- Hiperemia asociada a matidez

Sin valor:

- Hiperemia aislada
- No visualización del triángulo luminoso



Figura 2. Abombamiento timpánico.



Figura 3. Otoscopia neumática.

tico de OMA es muy difícil, puesto que depende de la combinación de una sintomatología clínica en ocasiones inespecífica y de la adecuada visualización e interpretación de las anomalías en la membrana timpánica mediante la práctica de la otoscopia. La otoscopia es una exploración difícil y de valoración subjetiva, por lo que hay que practicarla en las mejores condiciones, con la correcta inmovilización del niño, utilizando el espéculo más ancho que permita el conducto auditivo, con ausencia o poca cantidad de cerumen y utilizando una fuente de luz adecuada; puesto que, cuando se utilizan otoscopios portátiles, unas pilas medianamente gastadas muestran imágenes de hiperemia timpánica. Desgraciadamente, muchas consultas de pediatría de AP no ofrecen las condiciones mínimas para que esta exploración se realice con garantías. La presencia de cerumen obstructivo (posible causa de tos crónica) es uno de los problemas más frecuentes que encuentra el pediatra de AP para realizar una otoscopia correcta. La limpieza directa con curetas se hace a ciegas, con el riesgo de provocar heridas en el conducto auditivo. El lavado directo sin reblandecimiento previo suele ser doloroso, habitualmente ineficaz y debe hacerse con absoluta certeza de la integridad timpánica. El reblandecimiento pre-lavado requiere de varios días, lo que lo invalida como método para el diagnóstico del cuadro agudo. Recientemente, se han comercializado curetas con fuente de luz incorporada que permite una extracción guiada, así como la visualización inmediata de la membrana

timpánica en más del 50% de casos en que el cerumen lo impedía inicialmente.

Es fundamental hacer un breve recordatorio de aspectos básicos de la otoscopia (Tabla IV):

- La membrana timpánica normal es ligeramente cóncava y presenta un color gris perla o rosado pálido, siendo ligeramente transparente y permitiendo una cierta visualización de las estructuras del oído medio.
- Es de valoración especialmente difícil en el periodo neonatal, por la estrechez del conducto y la opacidad de la membrana timpánica.
- La hiperemia aislada sin otros signos acompañantes (abombamiento, matidez, coloración azul o amarilla) no tiene ningún valor, especialmente si el niño llora. Puede significar simplemente miringitis (inflamación de la membrana timpánica), que frecuentemente acompaña a un proceso catarral vírico, sin derrame asociado en oído medio. La miringitis puede ser una fase inicial de la OMA, por lo que el niño que la presente debe ser seguido evolutivamente, u observarse en la fase de resolución de una OMA. La forma ampullosa (miringitis bullosa) es una forma de presentación de OMA, con la misma etiología, aunque en este caso un posible agente etiológico adicional es el *Mycoplasma pneumoniae*.
- La no visualización del triángulo luminoso no tiene ningún valor.
- El color azul o amarillo son sugestivos de otitis media. El tímpano azulado se visualiza más frecuen-

temente en OME, y el amarillo en OMA, pero esta regla no es patognomónica.

- La hiperemia asociada a matidez es sugestiva de otitis media.
- Las placas blancas en la membrana suelen traducir procesos crónicos o cicatriciales (timpanoesclerosis).
- La retracción timpánica marcada es sugestiva de OME.
- Son casi patognomónicos de OMA el abombamiento timpánico (Fig. 2) (excepcionalmente presente en otitis media con efusión) y la presencia de una supuración aguda procedente del oído medio.
- Los clásicos signos “del trago” o “del pabellón” no tienen valor en el diagnóstico de OMA. En cambio, son altamente sospechosos de otitis externa.
- Si estos signos otoscópicos se acompañan de sintomatología clínica aguda y, fundamentalmente, de otalgia o su equivalente de irritabilidad en lactantes, se hará el diagnóstico de OMA.

La otoscopia neumática, extensamente descrita en la literatura internacional, es poco utilizada en nuestro medio, sorprendentemente ni por los especialistas. Su posible valor estaría en mejorar la sensibilidad de la otoscopia visual en la detección de OME, acercándose a los resultados de técnicas objetivas, como la impedanciometría o la reflectometría acústica. La técnica es muy sencilla, puesto que se trata de adaptar un insuflador de goma a la toma de aire que tienen los otoscopios (Fig. 3). Con el espéculo más ancho que permita el conducto del niño se aplica presión negativa (introducción del insuflador totalmente colapsado en el conducto auditivo y dilatación posterior

del mismo, que debe mostrar aproximación de la membrana timpánica hacia el examinador), y luego positiva (contracción del insuflador, que debe mostrar alejamiento de la membrana timpánica del examinador), observando la movilidad de la membrana timpánica. La disminución o abolición de la movilidad es altamente sugestiva de OME. Al igual que en la otoscopia convencional, es preciso que el conducto esté limpio de cerumen para una adecuada valoración. La combinación de los hallazgos obtenidos con otoscopia visual y la valoración de la movilidad timpánica aumentan la sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo negativo en el diagnóstico de otitis media, pero sigue sin presentar la correlación suficiente con los resultados obtenidos con técnicas de detección objetiva de exudado en oído medio. La otoscopia neumática sigue siendo una exploración de valoración subjetiva y se necesita experiencia para poder obtener información adecuada, y un grado de sujeción del niño aún mayor, puesto que la duración y la ligera molestia de la exploración es algo mayor, pero la inocuidad y nulo coste de la técnica la hace altamente recomendable en la habitual ausencia de métodos de detección objetiva de OME.

Por la frecuencia del diagnóstico de otitis media, las condiciones generalmente precarias en las que éste se produce y las enormes repercusiones en salud pública que comporta el errar en el mismo (generalmente, por exceso), es muy recomendable que el pediatra de AP pueda disponer en sus consultas de técnicas de detección objetiva de exudado en oído medio. La impedanciometría y la reflectometría acústica son técnicas no invasivas suficientemente validadas que permiten predecir la presencia de dicho exudado con una sensibilidad y especificidad que las aproxima al patrón de oro en el diagnóstico, que es la timpanocentesis, técnica invasiva que debe reservarse a situaciones muy seleccionadas. Existe mayor experiencia con la timpanometría o impedanciometría, que debemos describir brevemente, puesto que el pediatra de AP debería familiarizarse con su uso e interpretación en la consulta diaria⁽⁶⁾. La timpanometría se basa en la transferencia de energía

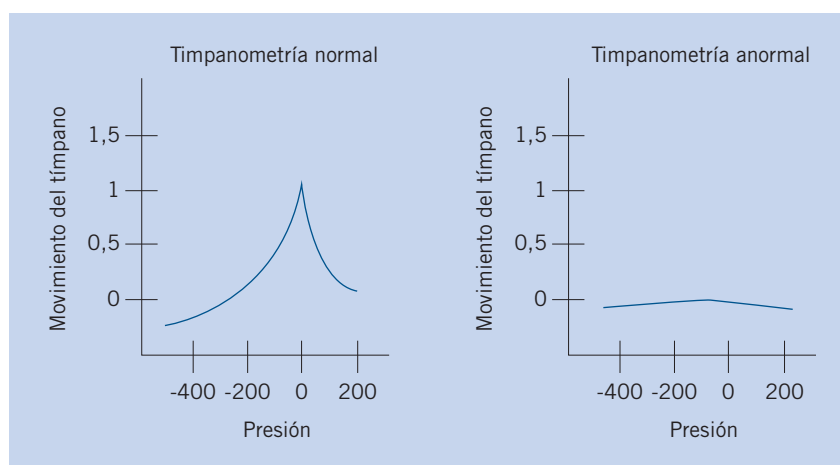


Figura 4. Timpanograma.

acústica de un medio aéreo con poca resistencia (impedancia) a un medio líquido con gran impedancia (cóclea). Si en el oído medio hay líquido que aumenta la resistencia al paso del sonido, se producirá un rebote de energía sonora nuevamente hacia la membrana timpánica, situación que será detectada por el aparato. El timpanómetro aplica automáticamente, en una sola exploración, diferentes presiones que modifican la rigidez de la membrana timpánica. Los cambios pueden verse en una curva llamada timpanograma (Fig. 4), con 3 registros básicos: normal, con una curva picuda y centrada, DTE (curvas desplazadas hacia la izquierda) y OME (curvas planas o indetectables). Además, el timpanómetro nos da información sobre las presiones en oído medio, lo que nos permite valorar la presencia de DTE (presiones negativas en oído medio, causa frecuente de otalgia, en muchas ocasiones asociada a un resfriado común, no acompañada de exudado de oído medio y, por tanto, no susceptible de ser tratada con ATB) y sobre el volumen del oído medio. Cuando hay perforación, se produce una continuidad de cavidades entre oído medio y oído externo, con un registro de volumen aumentado (>1 ml hasta los 7 años y superior a 2 ml en mayores de 7 años), y diagnóstico de perforación timpánica. Este dato es de extraordinario valor para detectar pequeñas perforaciones no visibles otoscópicamente, valorar la funcionalidad de los drenajes transtimpánicos (el niño portador de drenajes funcionales debe presentar volúmenes

equivalentes a una perforación) y hacer el diagnóstico diferencial, clínicamente no siempre sencillo, entre una otitis media supurada (volumen alto) y una otitis externa con otorrea (volumen normal). La timpanometría nos permite también diferenciar entre miringitis asociada a un proceso catarral (hiperemia de la membrana timpánica, con otalgia intensa, posiblemente con presión negativa en oído medio o DTE, pero sin derrame asociado) y OMA. Una curva totalmente plana, registro muy frecuente en OME, nos indica derrame en oído medio y presión negativa (DTE). La timpanometría ofrece resultados fiables a partir de los 7 meses de vida, puesto que la distensibilidad del conducto auditivo externo en menores de esta edad disminuye algo su sensibilidad, pero se mantiene su especificidad. Los timpanómetros modernos son altamente manejables, de poco peso, portátiles, no mucho mayores que un otoscopio convencional, lo que permite incluso su transporte en un maletín de urgencias, y la exploración es rápida, pudiendo optar por imprimir el registro obtenido, o bien visualizarlo e interpretarlo en directo en la pantalla del aparato. Las gráficas obtenidas son de valoración sencilla, fácilmente interpretables con una mínima formación previa, y el examen es totalmente indoloro, siendo muy bien aceptado tanto por los niños como por sus padres. La timpanometría objetiva la presencia de derrame del oído medio, pero no permite diferenciar entre OME y OMA, diferenciación que debe basarse en la interpretación de la clínica.

Complicaciones

Con la excepción de la mastoiditis, el resto de complicaciones agudas descritas en relación con OMA son excepcionales en la actualidad. El déficit auditivo es la complicación más frecuente a medio y largo plazo.

Las complicaciones graves en la fase aguda (petrositis, laberintitis, parálisis facial, meningitis, absceso cerebral...) se han reducido drásticamente desde la utilización general de ATB en la OMA. Únicamente, la mastoiditis se observa con alguna frecuencia en la actualidad. Debe sospecharse mastoiditis siempre que se presente enrojecimiento, tumefacción y dolor en región mastoidea. La sospecha debe confirmarse derivando al niño al hospital para practicar estudios de imagen. Se especula que la reducción en el uso de ATB en OMA se ha acompañado de un leve aumento en la frecuencia de mastoiditis⁽⁷⁾, pero no hay absoluta evidencia al respecto.

La complicación más frecuente es el déficit auditivo, prácticamente universal en la fase aguda y habitualmente reversible una vez alcanzada la curación. Después de un episodio de OMA, un 40% de pacientes presentan OME a las 4 semanas y un 10% a los 3 meses, con repercusión funcional variable; por lo que, hay que asegurar un adecuado control evolutivo después del tratamiento que constate la desaparición del derrame. La duración del derrame no parece tener relación con la eficacia del tratamiento antibiótico en la esterilización del mismo.

El PAP debe vigilar la posible aparición de complicaciones en otitis crónica: la retracción de la membrana timpánica, que se observa cuando la presión en oído medio es permanentemente negativa puede acompañarse de colesteatoma, masa de epitelio estratificado que invade la cadena osicular, con adhesión de los huesecillos (otitis adhesiva) o discontinuación entre los mismos, y genera pérdida auditiva potencialmente irreversible. Puede sospecharse ante una perforación crónica, con o sin supuración asociada, o cuando se observe una masa blanquecina retrotimpánica. En caso de sospecha, debe derivarse el paciente al especialista.

Más frecuente es observar timpanosclerosis, parches blancos en la superficie de la membrana timpánica secundarios a cicatrices post drenaje transtimpánico o en niños afectados de OMA de repetición. Es conveniente valorar la audición en estos niños aunque, generalmente, es un hallazgo sin repercusión funcional.

Derivación hospitalaria

La OMA es una patología de manejo inicial exclusivo del pediatra de AP. La derivación debe hacerse únicamente ante la sospecha de mastoiditis o de complicaciones neurológicas, cuando sea imperativo el conocimiento exacto del germen causante o en situaciones de fracaso terapéutico en que la timpanocentesis ejerce un papel diagnóstico y terapéutico en la resolución de la otalgia.

La OMA es una enfermedad de manejo prácticamente exclusivo por el pediatra de AP. Se procederá a la derivación hospitalaria ante la obligación de practicar timpanocentesis en las siguientes situaciones (Tabla V):

- Obligación de conocer con precisión el germen causante: inmunodeprimidos primarios o secundarios y OMA en el periodo neonatal, frecuentemente producida por gram negativos y gérmenes oportunistas.
- Cuando haya clínica persistente (dolor y/o fiebre) pese a una pauta antibiótica estándar correcta (ATB de 1ª línea, ausencia de mejoría y cambio a las 72 horas por ATB de 2ª línea y nuevo fracaso terapéutico). En este caso, la timpanocentesis tiene tanto valor diagnóstico como terapéutico, al aliviar un dolor persistente y su realización debe considerarse una emergencia. No es razonable el intento de un tercer ATB, como es práctica común, si las opciones manejadas anteriormente eran correctas, con la posible excepción del uso de ceftriaxona que analizaremos posteriormente.
- Cuando haya sintomatología neurológica, derivar ante la sospecha de complicaciones poco frecuentes, tales como: petrositis, meningitis, laberintitis o parálisis facial.
- Ante la sospecha de mastoiditis.

Tabla V. Criterios de derivación de una OMA

- Inmunodeficiencia primaria o secundaria
- OMA en el periodo neonatal
- Fracaso terapéutico después de antibiótico de 2ª línea
- Sintomatología neurológica
- Sospecha de mastoiditis

Tratamiento

El tratamiento de la OMA debe empezar por una correcta analgesia. La utilización o no de ATB debe fundamentarse en un correcto diagnóstico de OMA (con la presencia de dolor o su equivalente en lactantes) y en no tratar otoscopias positivas, sino la combinación de clínica específica y signos otoscópicos sugestivos, preferentemente confirmados con otoscopia neumática y, si es posible, con timpanometría. La amoxicilina a altas dosis es el tratamiento de 1ª elección. Cefuroxima es la mejor opción si se utiliza una cefalosporina. Los macrólidos no deben utilizarse, salvo en caso de alergia anafiláctica a la penicilina. Ceftriaxona puede ser una opción a considerar en caso de precisarse la vía parenteral o como último recurso previo a la derivación hospitalaria.

Analgésicos

Es el primer paso obligado (¡y tantas veces olvidado!) en el manejo de la OMA. La utilización de paracetamol a 15 mg/kg/dosis cada 4-6 horas (límite 60 mg/kg/día en lactantes y 90 en mayores de 1 año) suele ser suficiente. El ibuprofeno a 10 mg/kg/dosis cada 6 horas es una opción razonable. Hay menos experiencia pediátrica con el metamizol magnésico. La supuesta ventaja de utilizar analgésicos que tengan acción antiinflamatoria motiva que algunos pediatras (y muchos padres) prefieran ibuprofeno, pero tal ventaja no ha sido demostrada concluyentemente en ningún estudio. En caso de fracaso terapéutico, es muy útil asociar codeína (0,5-1 mg cada 4 horas) al paracetamol. Es recomendable en las primeras 24 horas pautar el analgésico a dosis fijas, para seguir posteriormente según necesidad. La utilización de calor local puede ser útil. No deben utilizarse analgésicos tópicos, puesto que no mejoran los resultados

obtenidos con analgesia general, dificultando en cambio la otoscopia posterior. La utilización de ondas subsónicas con instrumentos que aplican ondas vibratorias de 1.300-2.500 Hz desde el hueso temporal hasta la trompa de Eustaquio, provoca un movimiento peristáltico en la trompa que favorece su apertura y facilita el drenaje de la secreción. Al reducir el edema, disminuye el dolor. Se han publicado buenos resultados en el 75% de pacientes.

Antibióticos

El tratamiento ATB de la OMA ha sido siempre un tema controvertido. Buena parte de esta polémica viene motivada por la alta tasa de resistencias bacterianas existentes en todo el mundo. Varios metaanálisis han coincidido en concluir que, si bien la mayor parte de OMA se resuelven espontáneamente, el tratamiento ATB tiene un efecto significativo aunque modesto en la mejora de la sintomatología aguda (desaparición de la fiebre y otalgia). Según diferentes estudios habría que tratar entre 8 y 17 casos de OMA con ATB para obtener una mejora sintomática en uno. En la actualidad, se considera que la principal utilidad de la utilización de ATB está en la prevención de complicaciones a corto (mastoiditis) y largo plazo (otitis media crónica con hipoacusia de transmisión y retraso del lenguaje y del rendimiento escolar, pese a que esta complicación está siendo actualmente puesta en entredicho. La llamada “pauta holandesa”^(8,9), nombre que se debe al hecho de que la conducta observacional se empezó a aplicar en Holanda, consistente en la observación durante 3 días sin tratamiento antibiótico inicial con una segunda valoración para tomar una decisión definitiva, o en algunos casos, con la –a nuestro parecer– poco recomendable prescripción “diferida” de ATB (“y si no mejora en 3 días, empieza a darle...”), que presupone una capacidad de valoración evolutiva e interpretación de los síntomas por parte de los padres que muchas veces no se da, se ha relacionado con un ligero aumento en el número de mastoiditis en los países en que se aplica masivamente. La valoración del impacto real de este hecho está siendo objeto de fuertes discusiones. Ciertamente, en los países que

Tabla VI. Guía de práctica clínica de la AAP para el tratamiento ATB de la OMA

Edad	Certeza diagnóstica	Gravedad	Tratamiento ATB
< 6 meses	Sí/no	Sí/no	Sí
6-24 meses	Sí	Sí/no	Sí
	No	No	No
		Sí	Sí
>24 meses	Sí/no	Sí no	Sí no

Gravedad: presencia de otalgia severa y/o fiebre superior a 39°.

tratan las OMA con la “pauta holandesa” (Holanda, Escandinavia...) hay una tasa de resistencia de neumococo ante la penicilina muy inferior a aquellos en que la OMA es tratada sistemáticamente, pero no queda claro si esta menor tasa se debe al no tratamiento inicial de la OMA o a una política general de uso de ATB mucho más juiciosa. En nuestra opinión, se trata de lo segundo. Por otra parte, reputados expertos han llamado la atención recientemente sobre las conclusiones de los metaanálisis que valoran el efecto de los ATB en la evolución de la OMA. En muchos de los trabajos analizados, no hay criterios claros en la definición de la OMA. Es muy probable que muchos casos incluidos en estos trabajos sean en realidad OME, en las que el efecto del ATB es mucho menor o nulo, condicionando una marcada similitud con el grupo control de no tratados⁽¹⁰⁾. Como corolario a esta reflexión, pensamos que el objetivo del pediatra de AP debe estar en tratar auténticas OMA y no otoscopias positivas (diferenciación no siempre fácil) y, sobre todo, en evitar los ATB en patología respiratoria primariamente viral (resfriado común, la mayor parte de faringitis, laringitis, bronquitis aguda, bronquiolitis, neumonitis). Son necesarios más estudios que determinen definitivamente qué factores están relacionados con la resolución espontánea y ausencia de complicaciones para dejar las OMA inicialmente sin tratamiento ATB. No hay datos concluyentes al respecto pero, con las evidencias actuales, parece razonable suponer que, en niños mayores de 2 años, con una clínica leve (otalgia leve y/o fiebre inferior a 39°) y sin factores de riesgo generales (enfermedad crónica, inmunodeficiencia...) o locales (perforación timpánica con

supuración, antecedentes de OMAR, procedimientos quirúrgicos relacionados con patología del oído medio, como timpanostomía, drenajes trans-timpánicos, adenoidectomía) el riesgo de no tratar inicialmente con ATB una OMA es menor, y probablemente pueda asumirse con seguridad. En la guía de práctica clínica de la AAP⁽¹¹⁾, se reduce esta edad mínima de inicio de la conducta observacional hasta los 6 meses, considerando esta posibilidad entre los 6 y 24 meses cuando el diagnóstico de OMA sea incierto, y tratando con ATB cuando haya seguridad en el mismo (Tabla VI). Recientemente, se ha demostrado que la presencia de OMA bilateral se relaciona con mayor frecuencia que la unilateral con presencia de bacterias en el exudado de oído medio, especialmente HI, mayores signos inflamatorios timpánicos, menor edad y mayor persistencia de la sintomatología sin tratamiento ATB, lo que puede ser un factor más a considerar en la toma de decisiones^(12,13).

Una vez planteada la necesidad del tratamiento ATB, la duración del mismo también es motivo de controversia. Clásicamente, se han tratado durante 10 días, por extrapolación del tratamiento de la faringitis estreptocócica. Sin embargo, el estreptococo supone menos del 5% de la etiología de la OMA. Hay estudios que demuestran resultados clínicos semejantes con pautas de 3, 5, 7 y 10 días^(14,15). En cambio, hay más dudas sobre el efecto de tratamientos cortos en la prevención de recidivas y secuelas a largo plazo. Dado que estas secuelas son más frecuentes en niños de menos de 2 años, que están poco representados en los estudios de pautas cortas, la recomendación actual está en tratar durante 10 días a estos niños, y

a los de cualquier edad con OMA supurativa (con perforación timpánica), historia de OMA de repetición, otitis media crónica o procedimientos quirúrgicos relacionados con hipoacusia de transmisión (adenoidectomía, drenaje transtimpánico, miringostomía), y reducir la duración a 5-7 días para niños mayores sin factores de riesgo.

Valoración actual de ATB potencialmente utilizables en OMA

La FDA tiene aprobados 18 ATB con indicación para OMA. Vamos a referirnos únicamente a los más utilizados actualmente en nuestro medio. La efectividad de un ATB en el tratamiento de la OMA depende fundamentalmente de la susceptibilidad de los patógenos causantes del mismo y de la capacidad del fármaco de alcanzar niveles suficientes en oído medio para erradicar el otopatógeno. Esta capacidad está directamente relacionada con el tiempo que el ATB está por encima de la concentración inhibitoria mínima (CIM). Este tiempo está determinado para los betalactámicos en el 40% del intervalo de dosificación.

Amoxicilina; amoxicilina+ácido clavulánico (A+C)

La amoxicilina, sola o en asociación con el ácido clavulánico, debe ser considerada como el tratamiento de 1ª elección, por su espectro de actividad, seguridad, tolerancia y coste. Sus concentraciones inhibitorias mínimas (CIM) ante neumococo son las más bajas de todos los ATB orales utilizables en pediatría y su penetración en oído medio sólo es igualada por la ceftriaxona. El ácido clavulánico es un betalactámico que por sí solo tiene una escasa actividad antibacteriana y una capacidad inductora de resistencias poco significativa. Su función es la inhibición competitiva, irreversible y suicida de las betalactamasas, restituyendo a la amoxicilina su espectro inicial, que fue perdiendo progresivamente, primero frente a estafilococo y, posteriormente, frente HI y otros gérmenes productores de betalactamasas. Siguiendo este concepto, debemos considerar que, en la actualidad, disponemos de dos amoxicilinas: una de espectro más reducido, que a nivel de OMA presenta

actividad adecuada frente a neumococo sensible a penicilina, y a altas dosis frente a neumococo con sensibilidad intermedia e incluso algunas cepas de neumococo resistente, y frente a *Streptococcus pyogenes*, pero inactiva ante HI productor de betalactamasas, *Moraxella catarrhalis* (100% productor de betalactamasas, pero de dudosa presencia en nuestro medio) y *Staphylococcus aureus*. La otra amoxicilina, asociada a ácido clavulánico, extiende su actividad a los gérmenes productores de betalactamasas. La preferencia por una u otra vendrá dada por la situación epidemiológica. Se han empezado a describir HI resistentes a la asociación A+C, por un mecanismo de alteración de proteínas fijadoras de penicilina similar al del neumococo resistente, y no por producción de betalactamasas. El impacto de este fenómeno por ahora parece poco relevante. En nuestro medio hay pocos estudios de timpanocentesis y cultivo del exudado de oído medio. Los datos disponibles permiten suponer una frecuencia del 25% de HI como agente causante de OMA. El 33% de estos HI son productores de betalactamasas; por lo que, el riesgo teórico de no tratar adecuadamente un HI en nuestro medio si utilizamos amoxicilina sería aproximadamente de un 8%. Algunos autores han defendido la inocuidad y resolución espontánea de las OMA producidas por HI no capsulado como argumento para recomendar tratar únicamente el neumococo. Sin embargo, hay estudios⁽¹⁶⁾ que muestran el importante papel de HI en la producción de recidivas y secuelas crónicas y, contrariamente a la creencia común, el cuadro clínico no es diferenciable del producido por neumococo. Algunos autores proponen la utilización inicial de la asociación A+C en cuadros graves (fiebre superior a 39° y/u otalgia severa), pero la mayor intensidad de los síntomas no está relacionada con la etiología por HI. Sea cual sea la amoxicilina escogida, deberá utilizarse a dosis no inferiores a 80 mg/kg/día, fraccionada en 3 tomas y administrada previamente a la ingesta de alimento, con lo que mejora sensiblemente la tolerancia. No es preciso usar una pauta estricta de cada 8 horas. El fraccionamiento de la dosis total en 3 tomas de

intervalos irregulares ofrece los mismos resultados. La utilización de dosis altas está especialmente indicada en niños menores de 2 años escolarizados y en los que han recibido recientemente un betalactámico. En otras circunstancias puede ser correcto iniciar un tratamiento con dosis convencionales (40-50). En la práctica actual, la dosificación alta de entrada se ha convertido en la norma general, pero no hay estudios que cuantifiquen la tasa de fracasos terapéuticos en ambas circunstancias. En EE.UU. se han aprobado presentaciones destinadas a su administración en 2 tomas, pero existe poca experiencia pediátrica al respecto y dudas sobre su capacidad de erradicación del neumococo en oído medio, al presentarse datos contradictorios sobre el tiempo en que se mantienen niveles superiores a la CIM en el intervalo entre dosis. La asociación con ácido clavulánico en su formulación actual de 8:1 facilita el alcanzar estas dosis sin aumentar los efectos secundarios gastrointestinales, más frecuentemente dependientes del ácido clavulánico que de la amoxicilina. El ácido clavulánico aumenta el peristaltismo del intestino delgado y produce más frecuentemente diarrea. Sin embargo, estos efectos se minimizan con la administración previa a comidas, con la ingesta de yogur o probióticos, y raramente obligan a suspender el tratamiento.

Cefuroxima axetil

Tiene la mayor actividad antineumocócica de todas las cefalosporinas orales pero, tanto en potencia como en penetración en oído medio, es muy inferior a amoxicilina. Es una opción a considerar en las frecuentes historias de dudosas alergias a la penicilina con antecedentes de clínica no anafiláctica en las que se prefiera utilizar un betalactámico a un macrólido, en aquellos pacientes no conocidos o no habituales en nuestra consulta, catalogados anteriormente, con probabilidad de manera errónea, como "alérgicos a la penicilina". Es un antibiótico poco aceptado por los niños, pero recientemente se ha mejorado algo su sabor.

Cefixima

Tiene pobre actividad frente a neumococo con sensibilidad intermedia

o resistente a la penicilina. En cambio tiene la mejor actividad frente HI de todos los ATB orales, por lo que puede ser primera elección, dada su tolerancia y comodidad posológica, cuando se sospeche fuertemente su presencia, como en el síndrome OMA-conjuntivitis purulenta homolateral.

Ceftriaxona

Su potencia antineumocócica y su excelente penetración en oído medio la convierten en una opción muy interesante en el tratamiento inicial a dosis única (50 mg/kg), indicación aprobada por la FDA, o bien en 3 dosis sucesivas cada 24 horas ante la sospecha de neumococo resistente a la penicilina en situaciones de fracaso terapéutico, como último paso previo a la derivación para timpanocentesis⁽¹⁷⁾. En cualquier caso, su uso debe ser individualizado y fuertemente restringido a situaciones muy especiales. Es una opción a valorar especialmente en casos de marcada intolerancia a la vía oral.

Claritromicina

En comodidad posológica es inferior a azitromicina.

Azitromicina

Debe considerarse tratamiento de 1ª elección de OMA en niños con alergia anafiláctica a la penicilina. Sin embargo, no debe ser tratamiento de 1ª elección en otras circunstancias pese a su comodidad posológica, puesto que se ha mostrado claramente inferior a amoxicilina en la capacidad de erradicación de neumococo y *Haemophilus* de oído medio⁽¹⁸⁾. La pauta de 3 días y la de 5 se han mostrado con eficacia similar. El creciente uso de macrólidos ha comportado un marcado aumento de neumococo y *Streptococcus pyogenes* resistente. Al contrario que en la resistencia del neumococo a betalactámicos, el aumento de dosis no significa mejorar la actividad.

Clindamicina

30-40 mg/kg/día. Es una opción a considerar en niños con alergia anafiláctica a la penicilina que hayan experimentado un fracaso terapéutico con macrólidos.

Tabla VII. Guía de prescripción en caso de fracaso terapéutico

Recibía	Sospechar	Prescribir
Amoxicilina	HI, neumococo resistente	A+C*
A+C	Neumococo resistente	Amoxicilina*
Eritromicina	HI, neumococo resistente	A+C*, clinda ^a
Azitromicina	HI, neumococo resistente	A+C*, clinda ^a
Claritromicina	HI, neumococo resistente	A+C*, clinda ^a
Cefaclor	HI, neumococo resistente	A+C*
Cefixima	Neumococo resistente	Amoxicilina*
Ceftibuteno	Neumococo resistente	Amoxicilina*
Cefuroxima axetil	Neumococo resistente	Amoxicilina*
Cefprozil	Neumococo resistente	Amoxicilina*

Considerar fracaso a las 72 horas de iniciado el tratamiento.

*: altas dosis; HI: *Haemophilus influenzae*; A+C: amoxicilina+clavulánico; clinda: clindamicina; ^a: en alérgicos a la penicilina.

Control evolutivo y fracaso terapéutico

El paciente debe ser controlado si no mejora a las 72 horas, tanto si se ha utilizado un antibiótico como si se ha decidido una conducta expectante. La lenta resolución de las anomalías otoscópicas aconseja diferir el control a varias semanas después del diagnóstico.

La creciente incidencia de gérmenes resistentes comporta un aumento de los fracasos terapéuticos. Debe considerarse esta situación cuando, a las 72 horas de un tratamiento ATB, el niño sigue con dolor y/o fiebre. Esta situación se da en un 15% de ocasiones. En este caso se escogerá un ATB de 2ª línea según la opción inicial y la sospecha del germen implicado (Tabla VII). Si no se produce respuesta en 48 horas, y siempre individualizando el caso, deberá derivarse al paciente para proceder a timpanocentesis (que aliviará el dolor) y cultivo del exudado. Las dificultades de coordinación con el nivel especializado que muchos pediatras tienen, comporta que en muchas ocasiones estos niños acaben inadecuadamente con un tercer ATB claramente incorrecto; por lo que, en este punto podría considerarse el uso, siempre muy selectivo y restrictivo, de ceftriaxona. El control posterior de la desaparición de la OME deberá hacerse no antes de las 3-4 semanas del final del tratamiento. En niños mayores, con OMA esporádica leve y sin factores de

riesgo, es planteable incluso la posibilidad de no hacer ningún control si la evolución clínica es favorable.

Otitis media aguda con supuración

La OMA supurada debe tratarse siempre con ATB, y recibir el mismo manejo terapéutico que la OMA con membrana timpánica íntegra, salvo en la duración del tratamiento antibiótico, que debe ser siempre de 10 días.

La perforación de la membrana timpánica con evacuación de exudado purulento y eventualmente de sangre es un evento tan común en la evolución de la OMA, que debe considerarse una forma de presentación clínica más que una complicación. Generalmente, el dolor desaparece después de la perforación. El manejo terapéutico deberá hacerse siguiendo el mismo algoritmo de actuación de la OMA sin supuración; puesto que, la presencia de supuración no tiene ninguna repercusión en cuanto a la sospecha del germen implicado, aunque en este caso aumenta el aislamiento de *Streptococcus pyogenes* y estafilococo. Un inicio muy agudo con otalgia intensa y supuración rápida se relacionó clásicamente como muy sugestivo de neumococo, pero esta evolución es compatible con HI y otros gérmenes. El tratamiento ATB deberá prolongarse siempre durante 10 días, independientemente de la edad del niño. No hay

suficiente documentación que avale el tratamiento inicial con ciprofloxacino ótico que, en cambio, es una excelente opción ante el fracaso terapéutico y en otitis medias supurativas crónicas (superiores a dos meses) que antes eran subsidiarias de ingreso para tratamiento parenteral antipseudomónico. En las otitis medias supurativas crónicas hay afectación concomitante de las celdas mastoideas y debe descartarse siempre la presencia de colesteatoma. El colesteatoma es una tumoración benigna del oído medio formada a partir de restos epiteliales. Hay que sospecharla ante una coloración blanquizca opaca en membrana timpánica, la presencia de un pólipo, restos caseosos o supuración maloliente persistente. Deberá remitirse siempre al ORL para cirugía. Deberá hacerse un seguimiento de la perforación timpánica para constatar su cierre, y derivar al especialista aquellas que no lo hayan hecho en 3 meses, para valorar la necesidad de practicar una plastia. Algún estudio reciente parece mostrar superioridad de la asociación antibiótico sistémico con ciprofloxacino tópico en relación con las 2 opciones por separado, pero estos datos deberán confirmarse en sucesivos estudios.

Otitis media crónica; otitis media aguda de repetición

Definiciones

Se define como OMAR la presencia de 3 o más episodios de OMA en 6 o menos meses, o 4 o más en 12 o menos meses, siempre que el último de los episodios se haya producido en los últimos 6 meses. Se define como OMEC la presencia de exudado bilateral más de 3 meses o unilateral más de 6 meses. Frecuentemente coexisten ambas entidades.

Se considera que un niño sufre de otitis media aguda de repetición cuando presenta 3 o más episodios en un plazo igual o inferior a 6 meses o 4 o más en un plazo inferior a 12 meses, siempre que el último se haya producido en los últimos 6 meses. Esta frecuencia se ha correlacionado significativamente con la aparición de secuelas a medio y largo plazo (otitis media crónica con exudado y/o hipoacusia de transmisión). Cuando una otitis media con efusión, exudado

o derrame bilateral persiste más de 3 meses, o de 6 si es unilateral, hablamos de otitis media crónica con exudado. En muchas ocasiones coexisten ambas patologías (OMAR con OMEC). En muchos niños con otitis media crónica se presentan, además, otitis medias agudas de repetición.

Epidemiología

La otitis media aguda de repetición y la otitis media crónica con exudado son los problemas crónicos más frecuentes en la consulta del pediatra de AP.

Un 80% de niños menores de 3 años han tenido como mínimo un episodio de OMA, y un 33% han tenido 3 o más ataques. La OMAR no suele ser la única manifestación de problemas inmunológicos importantes y los estudios complementarios no están indicados en estos niños, salvo si hay otras infecciones concomitantes de repetición u otros signos clínicos que sean sospechosos de inmunodeficiencia. Es probable que ciertos problemas inmunológicos leves y madurativos puedan manifestarse únicamente como OMAR. Se discute el posible papel del déficit de subclases de IgG2. En algunos estudios, la administración de gammaglobulina a niños pequeños con OMAR mostró cierto beneficio. Independientemente de los problemas creados por los episodios agudos, el pediatra de AP debe tener como objetivo fundamental en el manejo de esta patología, el de preservar la audición en la fase decisiva de aprendizaje del lenguaje. Se sugiere en abundantes estudios que la OMAR y la OMEC en los primeros años de vida tienen un efecto adverso significativo en la comprensión del lenguaje, en el habla, en la lectura e, incluso, en la adquisición de funciones motoras groseras, que se mantiene hasta los 9 años de edad. Estudios de seguimiento hasta los 18 años de edad muestran mayor frecuencia de trastorno de déficit de atención e hiperactividad a los 15 años, menor coeficiente intelectual a los 13 y mayores dificultades de lectura a los 11-18 años en niños con OMEC en los primeros años de vida. En otros estudios se han cuestionado estos resultados, sobre la base de supuestos defectos metodológicos⁽¹⁹⁾. Un estudio multicéntrico⁽²⁰⁾ con un control estricto

de las distintas y múltiples variables ha demostrado que no hay diferencias significativas en la adquisición de lenguaje, aprendizaje o desarrollo psicomotor o social a los 3 años entre niños con OMEC a los que se practique drenaje transtimpánico precoz o tardío. La confusión de estos datos obliga a que el pediatra los maneje con precaución y valore al niño con OMAR y/o OMEC como un niño de riesgo para un posible problema de audición-aprendizaje, pero que quizá sea más conservador en su tratamiento.

Otitis media aguda de repetición

Determinados factores favorecen su presencia (Tabla VIII): sexo masculino, hermano con antecedentes de OMAR, primer ataque de OMA antes de los 4 meses, inmunodeficiencia primaria o secundaria, lactancia artificial, asistencia a guardería con más de 6 niños en el grupo, tabaquismo pasivo, uso del chupete más allá de los 6 meses, presencia de fisura palatina aparente o oculta (úvula bifida), síndrome de Down y sensibilización a alérgenos.

Conducta

Antes de abordar un posible caso de OMAR, el pediatra de AP deberá ser muy cuidadoso en etiquetar así a un paciente, dado que pocas veces el diagnóstico se establece sobre la base de una correcta documentación de los distintos episodios de OMA, confundiendo en realidad OME con OMA. Los diagnósticos hechos sin métodos de detección objetiva de exudado en oído medio son poco fiables sin la presencia de clínica u otoscopia muy específicas (otalgia, abombamiento timpánico). En muchas ocasiones, se cataloga como OMA cualquier cuadro catarral o febril sin focalidad en el que la otoscopia sugiera OME.

El paso inicial es la eliminación de los factores predisponentes cuando sea posible: plantear a los padres la posibilidad de retirada, al menos temporal, de la guardería, evitar el tabaquismo pasivo, la exposición a alérgenos, vacunar de la gripe en el periodo indicado (con la reducción de hasta el 40% de episodios de OMA en el periodo epidémico en niños que van a guardería en algunos estudios, y sin diferencias significativas

Tabla VIII. Factores predisponentes a la presencia de OMAR

- Sexo masculino
- Hermano con antecedentes de OMAR
- Tabaquismo pasivo
- Atopia
- Asistencia a guardería en grupos de más de 6 niños
- Primer episodio de OMA antes de los 4 meses
- Uso del chupete en mayores de 6 meses
- Administración de biberón en decúbito
- Inmunodeficiencia primaria o secundaria
- Lactancia artificial
- Fisura palatina aparente u oculta (úvula bífida)
- Síndrome de Down
- Prematuridad (<33 semanas, <1.500 g)

en otros) y restricción preventiva del uso del chupete en niños mayores de 6 meses a los momentos de conciliación del sueño, con retirada absoluta a partir de los 10 meses (reducción de hasta un 33% de ataques de OMA en algún estudio)⁽²¹⁾. La vacuna antineumocócica 23 valente, a base de polisacáridos, ha mostrado resultados decepcionantes por debajo de los dos años, y escasa eficacia en niños mayores de 2 años. La vacuna conjugada heptavalente ha mostrado resultados muy modestos (reducción del 7%) en la prevención de OMA global, pero de hasta el 25% en la reducción de OMEC y procedimientos quirúrgicos relacionados con esta patología (adenoidectomía, timpanostomía, drenaje transtimpánico). Reduce en un 60% los casos de OMA por serotipos vacunales y un 30% los casos de OMA por cualquier neumococo. La vacuna no ha demostrado impacto significativo en la reducción de episodios en niños con OMAR. La concentración de anticuerpos antineumococo obtenida con la vacunación, guarda relación con la protección ante enfermedad invasiva pero no con la protección obtenida en mucosas. Algunos estudios mostraron que los chicles de xilitol tienen un efecto beneficioso significativo, pero este hecho no ha sido corroborado posteriormente. El pediatra de AP debe descartar también patología asociada a la OMAR, como las inmu-

nodeficiencias, que sólo se manifestarán con OMAR sin otras patologías en casos excepcionales, la discinesia ciliar primaria y la (excepcional) neoplasia de cavum. Abundante literatura ha demostrado que la OMAR se puede manejar adecuadamente en AP con tratamiento médico⁽²²⁾: la utilización de profilaxis antibiótica durante un periodo de tiempo de 3 (primavera-verano) a 6 meses (otoño-invierno), reduce significativamente el número de episodios (1,04/niño/año con placebo a 0,28/niño/año con ATB). Sin embargo, el beneficio obtenido es de corta duración y el problema puede reaparecer cuando se suspende la quimioprofilaxis, hasta que la maduración del sistema inmune y de la función de la trompa de Eustaquio comporta su desaparición. Generalmente, se utiliza un antibiótico a la mitad de dosis terapéutica en una sola administración al día. El objetivo de esta profilaxis es reducir la carga bacteriana del moco rinofaríngeo. Los estudios de eficacia de profilaxis de la OMAR provienen del ámbito EE.UU. Cotrimoxazol y amoxicilina son las opciones más documentadas. Cotrimoxazol no parece una buena opción en España, puesto que no es activo en la actualidad frente a neumococo ni a HI. Por otra parte, amoxicilina no cubre adecuadamente HI productor de betalactamasas. Se discute mucho el papel que hay que otorgar a HI a la hora de escoger el antibiótico adecuado. Si bien, parece claro que la resolución espontánea de la OMA es más frecuente con HI que con neumococo, no lo está tanto en cuanto a la evolución hacia otitis media crónica o aparición de recidivas. Se ha utilizado empíricamente la asociación amoxicilina+ácido clavulánico, a 20 mg/kg en dosis única diaria. Si bien, no hay documentación al respecto, la observación de muchos pediatras es favorable a la eficacia de esta asociación en la reducción o desaparición de los episodios agudos. Se ha publicado también la eficacia de la utilización de azitromicina en dosis única semanal de 10 mg/kg. Un pequeño número de casos no responden al tratamiento profiláctico. Es razonable entonces hacer un segundo intento con un antibiótico de 2ª línea, según la resistencia sospechada. En la actual época de resistencias antibióticas, fun-

damentalmente de neumococos con sensibilidad intermedia o resistentes a la penicilina, se discute fuertemente la indicación de la profilaxis antibiótica de la OMAR y en algunas fuentes se aboga por la cirugía ya de entrada. En efecto, la utilización previa de antibióticos o el tratamiento antibiótico de larga duración son factores reconocidos de inducción a la aparición de resistencia antibiótica. Por otro lado, no hay que desdeñar el riesgo, bajo pero real, de la intervención quirúrgica, que debería plantearse como último recurso. Parece recomendable intentar la profilaxis ATB en casos seleccionados, muy especialmente en niños no escolarizados, con un menor riesgo de desarrollo de resistencias, como paso previo a la cirugía y siempre que no haya una clara clínica de obstrucción nasal persistente, debida con casi toda seguridad a hipertrofia de las vegetaciones adenoideas que, de estar presente, hará fracasar muy probablemente el tratamiento médico. En este caso es razonable la derivación especializada de entrada, para la práctica de adenoidectomía. La adenoidectomía asociada a drenajes es también recomendable en un hipotético segundo tratamiento quirúrgico en niños que, después de la primera expulsión de los mismos, mantienen su patología^(23,24). De no existir la clínica obstructiva, la utilización o no de profilaxis y la derivación o no al especialista se individualizará en función de la época del año (es recomendable la abstención en periodo estival), de la tolerancia del niño (y opinión de los padres) al antibiótico, de la presencia o no de OMEC y/o clínica compatible con hipoacusia de transmisión, y de la posibilidad o no que tenga el pediatra de AP de documentar objetivamente en su consulta la presencia de exudado en oído medio (impedanciometría, reflectometría acústica...) y su repercusión funcional (otoemisiones acústicas, audiometría en niños mayores).

Otitis media crónica con exudado

Se define como otitis media crónica con exudado la presencia de una otitis media con derrame bilateral de más de 3 meses de duración o con derrame unilateral de más de 6 meses de duración.

Si bien el líquido puede ser trasudado o exudado, el niño con OME o con OMEC puede experimentar reagudizaciones (OMA) y el cultivo obtenido por timpanocentesis muestra en un porcentaje elevado de casos el crecimiento de los mismos gérmenes causantes de OMA. La OMEC se asocia siempre a hipoacusia de transmisión de variable repercusión funcional y en algunas ocasiones a hipoacusia sensorial reversible (por presión y rigidez sobre la membrana de la ventana redonda) o permanente (por diseminación de la infección o los productos de la inflamación a través de la membrana de la ventana redonda, por el desarrollo de una fístula perilinfática en la ventana redonda o por laberintitis supurativa). La otoscopia visual no es lo bastante sensible para detectar muchos casos de OME y, en consecuencia, de OMEC. Son signos otoscópicos sugestivos de OME: la hiperemia asociada a matidez, la coloración amarillenta y la coloración azulada de la membrana timpánica. Esta última está especialmente asociada a OMEC. La visualización de una retracción en la membrana timpánica, en la que los huesecillos de oído medio se verán muy marcados, es altamente sospechosa de presión negativa en oído medio y se correlaciona con OMEC. Si bien la otoscopia neumática mejora la sensibilidad de la otoscopia visual, requiere de experiencia para interpretar los resultados y también es una exploración de interpretación subjetiva. En una OMEC, observaremos inmovilidad de la membrana timpánica tanto en la aplicación de presión negativa como en la positiva. Sólo la impedanciometría o la reflectometría acústica tienen una sensibilidad y especificidad cercanas a la timpanocentesis. Desgraciadamente, el pediatra de AP no suele disponer de estas técnicas.

Podemos llegar al diagnóstico de OMEC por 3 caminos (Tabla IX):

- Seguimiento de OMA en el que la OME no se resuelve en 3 meses (bilateral) o 6 meses (unilateral).
- OME detectada en un control rutinario de salud, cuyo seguimiento en 3 meses (bilateral) o 6 meses (bilateral) nos lleva al diagnóstico de OMEC (llamada *de novo*).
- OMEC diagnosticada en un niño que consulta por hipoacusia de larga

Tabla IX. Situaciones por las que se llega al diagnóstico de OMEC

- En el seguimiento de OMA con OME que no se resuelve en 3 (bilateral) o 6 meses (unilateral)
- OME detectada *de novo* en una visita de salud con OME que no se resuelve en 3-6 meses
- OMEC diagnosticada a partir de una hipoacusia de larga duración

evolución o clínica asociada compatible (retraso del lenguaje, retraso escolar).

El diagnóstico de OMEC, sea de sospecha por otoscopia visual o neumática, o preferentemente por confirmación con técnicas objetivas de detección de exudado de oído medio (impedanciometría), debería comportar una derivación especializada, para valorar la repercusión funcional; puesto que, el drenaje transtimpánico, asociado o no a adenoidectomía según la presencia o no de clínica de obstrucción nasal asociada, constituye el tratamiento de elección de la OMEC con hipoacusia de transmisión superior a 20 dB. En la práctica de nuestro medio, las relaciones de colaboración entre ambos niveles y la saturación asistencial de los especialistas de referencia comporta la dificultad de que esta derivación sea productiva, con lo que el pediatra de AP retiene muchos casos en los que la clínica parece ser de menor relevancia o no hay aparente afectación auditiva o alteración en el rendimiento escolar. La valoración objetiva de la repercusión funcional de la OMEC no suele estar disponible para muchos pediatras de AP hasta los 6 años, edad en la que un niño normal colabora en una audiometría convencional. Lamentablemente, el impacto de esta patología se produce a edades muy inferiores. La posibilidad de que el pediatra de AP pudiese disponer en su consulta de un detector de otoemisiones acústicas, que permite descartar hipoacusia de transmisión o sensorial significativas, con el nivel de corte de 20 db, sería un avance muy significativo en el manejo ambulatorio de esta patología.

La intervención es bien tolerada y durante el tiempo en que los drenajes

Tabla X. OMEC que requieren de derivación especializada para valorar cirugía

- Sospecha de retraso del lenguaje
- Trastorno del espectro autista
- Otros déficit sensoriales asociados (visión)
- Fisura palatina
- Síndrome de Down
- Síndromes congénitos asociados a retraso del lenguaje
- Retraso psicomotor

permanecen en oído medio (6-18 meses), el niño mejora significativamente su audición y disminuyen las reagudizaciones. Los especialistas no suelen hacer seguimiento de estos niños post-intervención, pero es obligada una valoración auditiva dos semanas después de la misma. Un pequeño porcentaje presenta otorrea persistente, que presenta buena respuesta al ciprofloxacino tópico. En la guía de práctica clínica de la AAP se recomienda que la actitud inicial ante una OMEC sea más conservadora y que la derivación para cirugía parece especialmente indicada (Tabla X) en casos de fisura palatina, retracción o atelectasia de la membrana timpánica, sospecha de colesteatoma, afectación bilateral, sospecha de retraso del lenguaje o del desarrollo psicomotor en general, trastornos del espectro autista o síndromes congénitos asociados a retrasos del desarrollo o del lenguaje. Se han publicado diversos estudios en los que se utiliza tratamiento médico antes de proceder a la cirugía. Se obtuvieron buenos resultados con la utilización de antibióticos durante un mes a dosis terapéuticas asociados a corticoides orales en la última semana. Sin embargo, los beneficios obtenidos eran a corto plazo y, en cualquier caso, la agresividad de esta pauta comporta la necesidad de individualizar el caso antes de utilizarla muy puntualmente. Sin embargo, un intento terapéutico con una tanda de ATB durante 2 semanas si no se han utilizado recientemente, parece un intento razonable antes de la cirugía y es utilizado comúnmente por muchos pediatras prácticos. En cualquier caso, ante la alta tasa de resolución espontánea de la OME en verano, es práctica común dejar pasar esta estación antes de cualquier abordaje quirúrgico.

Es frecuente la utilización en OMEC de terapias con descongestionantes nasales, mucolíticos o antihistamínicos, solos o en asociación. Ningún estudio controlado ha demostrado beneficio alguno con su uso. Es probable que los antihistamínicos ejerzan algún efecto beneficioso sobre la OME en pacientes con alergia asociada, pero no se han hecho estudios al respecto.

Otorrea en el niño portador de drenajes transtimpánicos

Es una frecuente complicación que debe ser tratada con ciprofloxacino tópico.

La otorrea ocurre en un 20-50% de los niños portadores de drenajes. La otorrea aguda debe considerarse como un episodio más de OMA. Los gérmenes responsables son los mismos que en niños no intervenidos, debiendo considerar, asimismo, la flora que proviene del conducto auditivo externo (*Pseudomonas aeruginosa*, estafilococo dorado y *Proteus mirabilis*). Hay un creciente aislamiento del estafilococo resistente a la meticilina adquirido en la comunidad (MARSA). La utilización de ciprofloxacino tópico es de primera elección⁽²⁵⁾, pues se ha mostrado tan eficaz como amoxicilina/clavulánico y superior en erradicación bacteriológica, con nulos efectos secundarios ni inducción de resistencias. En casos recidivantes o persistentes, se ha ensayado con éxito la combinación de ambos tratamientos, tópico y sistémico. Estudios recientes sugieren que la asociación de uso tópico de ciprofloxacino con corticoides es superior al ciprofloxacino solo.

Otitis externa

La otitis externa se produce generalmente por exceso de humedad en el conducto auditivo. Las normas higiénicas y un tratamiento antibiótico local serán suficientes en la mayoría de casos.

La otitis externa es la inflamación y/o infección del conducto auditivo externo. En la práctica del pediatra de AP, es importante conocer la otitis aguda externa difusa, la otitis aguda externa circunscrita o forúnculo del conducto auditivo y la miringitis ampollosa o bullosa.

Otitis aguda externa difusa (“otitis de las piscinas”)

La humedad persistente en el conducto auditivo altera los mecanismos inmunitarios locales. Sin embargo, la sequedad extrema, la ausencia total de cerumen (que actúa contra la humedad) o el tapón de cerumen impactado (que retiene agua) también son factores predisponentes a la otitis externa. La etiología puede ser bacteriana, generalmente por *Pseudomonas* (80%) y estafilococo, pero también por enterobacterias (*Proteus mirabilis*), difteroides o citrobacter, micótica (*Candidas* en inmunodeficientes y *Aspergillus* en diabéticos) o vírica: herpes simple y varicela-zóster (síndrome de Ramsay-Hunt). La otitis externa difusa aparece también como frecuente complicación de la otorrea en portadores de drenaje transtimpánico.

Clínica

La clínica se caracteriza fundamentalmente por el dolor, precedido a veces de prurito, con los clásicos signos del trago y del pabellón muy positivos. Suele ser unilateral. Habitualmente, hay disociación clínico-otoscópica; puesto que, el niño tiene un dolor muy superior a los escasos o nulos signos inflamatorios que pueden visualizarse en fases iniciales. El dolor intenso se debe a la inervación del conducto auditivo externo por 4 pares craneales. Posteriormente, aparece hiperemia de intensidad variable de la piel del conducto auditivo externo y estrechamiento hasta del 50% de la luz del mismo, con dificultades para visualizar la membrana timpánica. Es frecuente la hipoacusia y no es rara la supuración. La fiebre no es común y, cuando aparece, suele traducir infección mixta estafilococo-pseudomona. Puede acompañarse de adenopatías preauriculares.

El diagnóstico diferencial con la OMA no siempre es fácil, especialmente cuando hay supuración que impide la visualización de la membrana timpánica. El dolor suele mejorar cuando hay perforación en la OMA y, en cambio, empeora con la otorrea en otitis externa. En caso de duda, el timpanómetro es un aliado imprescindible, al verificarnos si existe o no perforación timpánica con la valoración del volumen del oído medio. Los signos del trago y del pabellón son

propios de la otitis externa y no de la OMA. En la OMA suele haber un antecedente catarral y es más frecuente la fiebre. La otitis externa es más propia del verano. Si la otitis externa cursa con edema periauricular, debe diferenciarse de la mastoiditis, en la que suele haber un episodio previo de OMA, hipoacusia, dolor a la presión de la apófisis mastoidea y ausencia del signo del trago. En la otitis externa, se conserva el surco postauricular, que puede borrarse en la mastoiditis.

Tratamiento

El tratamiento fundamental es el analgésico, puesto que el dolor es el signo capital. La utilización de paracetamol o ibuprofeno a dosis adecuadas suele ser suficiente. Es útil el calor local. En casos más importantes, se obtiene buena respuesta con la asociación de paracetamol y codeína. Si hay mucho material orgánico y exudado, debe procederse a una limpieza del conducto auditivo con cureta o irrigación y, si no es posible hacerlo en la consulta, el paciente debe ser remitido al especialista ORL. De no hacerse esta limpieza, el ATB tópico no va a contactar con la pared del conducto y el tratamiento va a fracasar. Si el conducto está permeable, hay que administrar ATB local. Clásicamente, se han utilizado preparados que asocian aminoglucósidos (neomicina, polimixina o colistina) con corticoides, a razón de 2 gotas, 4 veces al día durante 7 días. No hay estudios que comparen la ventaja adicional de la utilización de corticoides con respecto al uso sólo de ATB. Para el uso de estos preparados clásicos, hay que tener la absoluta certeza de que la membrana timpánica no está perforada, lo que puede ser difícil si hay secreción y no se dispone de un timpanómetro, puesto que se ha descrito ototoxicidad en raras ocasiones. Estos preparados llevan propilenglicol y ácido acético, que resultan irritantes y pueden causar eccema de contacto. Por otra parte, se han descrito reacciones de sensibilización a los aminoglucósidos tópicos. El ciprofloxacino ótico es igualmente eficaz y, pese a que su coste es muy superior, parece la opción más recomendable en la actualidad⁽²⁶⁾, por su mejor tolerancia, dosificación más cómoda (2 veces al día) y ausencia de

efectos secundarios y sensibilización. El niño con la habitual otitis externa leve puede seguir bañándose, siempre que no bucee en el curso del tratamiento.

Pese a su teórica banalidad, la otitis externa no está exenta de potenciales complicaciones, por lo que el pediatra de AP deberá derivar toda otitis externa con fiebre, que requerirá de cultivo de la secreción y probable tratamiento parenteral, y siempre que no se obtenga mejoría con 7 días de tratamiento local.

La prevención de las recidivas es fundamental en el niño practicante de natación. Hay que educarle para que proceda al secado cuidadoso del conducto después del baño, utilizando la punta de la toalla, puesto que la humedad es el principal caldo de cultivo para el sobrecrecimiento de *Pseudomonas*. Es muy útil en casos recidivantes, la instilación de unas gotas de ácido acético (vinagre común de cocina) diluido al 50% en agua, en el conducto auditivo externo al salir de la piscina, dado que la reducción del pH en el conducto auditivo impide la proliferación bacteriana, especialmente de *Pseudomonas*. Se han comercializado recientemente secadores eléctricos para conducto auditivo externo, pero un secador de pelo convencional muestra también su utilidad. La utilidad del uso de taponos es controvertida.

Otitis aguda externa circunscrita (forúnculo del conducto auditivo externo)

Causada por estafilococo dorado, debe recibir tratamiento inicial sistémico con cloxacilina o ATB con actividad antiestafilocócica, asociado a analgesia suficiente. Si el cuadro es grave o no responde al tratamiento en 3 días, deberá derivarse al ORL para proceder al drenaje.

Miringitis

La miringitis es la inflamación de la membrana timpánica. Es frecuente observar hiperemias timpánicas con otalgia en el curso de cuadros víricos de vías altas, sin presencia de exudado de oído medio. Una vez más, el timpanómetro nos ofrecerá el diagnóstico diferencial entre simple miringitis y OMA. Estas formas catarrales no deben recibir tratamiento antibiótico, aunque

debe vigilarse su evolución, dado que pueden evolucionar hacia OMA. La visualización de bullas timpánicas (que hay que diferenciar de la presencia de niveles líquidos retrotimpánicos propios de formas crónicas de otitis media con exudado) asociada a un intenso dolor es diagnóstica de miringitis bullosa o ampollosa. La miringitis ampollosa es una forma de otitis media con participación de la membrana timpánica que, si bien clásicamente se consideró debida a *Mycoplasma pneumoniae*, se ha observado que es causada más frecuentemente por los gérmenes habituales productores de OMA (neumococo, *Haemophilus*...). El tratamiento inicial será idéntico al de la OMA. El fracaso terapéutico deberá hacer considerar la posibilidad de instaurar un macrólido con actividad frente micoplasma. La miringitis por micoplasma raramente cursa sin afectación concomitante del tracto respiratorio inferior (traqueobronquitis, neumonía).

Otitis externa necrotizante (“otitis externa maligna”)

Es la infección del cartílago y el hueso del conducto auditivo externo. Es una rara entidad que debe ser conocida por el pediatra de AP dado su carácter grave. Afecta a lactantes, diabéticos e inmunodeprimidos. Es causada por *Pseudomonas* y se caracteriza por fiebre, mal estado general, toxicidad, necrosis del conducto auditivo, extensión al oído medio e interno, parálisis facial y afectación del SNC. Puede diagnosticarse en fase inicial con la visualización del tejido de granulación en la zona de transición cartílago-hueso del conducto auditivo externo. Ante su sospecha, el niño debe derivarse urgentemente al hospital para tratamiento quirúrgico. Sin tratamiento, la mortalidad se eleva hasta el 80%.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.*** Bluestone CD, Klein JO. Otitis media in infants in children. 4ª ed. BC Decker. Hamilton; 2007.
- 2.* Brook I, Gober AE. Reliability of the microbiology of spontaneously draining acute otitis media in children. *Pediatr Infect Dis J*. 2000; 19: 571-2.
- 3.*** Del Castillo F, Baselga B, Baquero F, Garcia MJ. Estudio prospectivo de 122 aislamientos de otitis media aguda en niños. *Acta Pediatr Esp*. 1999; 57: 465-9.

- 4.** Chonmaitree T, Ruohola A, Hendley JO. Presence of viral nucleic acids in the middle ear. Acute otitis media pathogen or bystander? *Pediatr Infect Dis J*. 2012; 31: 325-30.
- 5.* Leibovitz E, Satran R, Piglansky L, Raiz S, Press J, Leiberman A, et al. Can acute otitis media caused by *Haemophilus influenzae* be distinguished from that caused by *Streptococcus pneumoniae*? *Pediatr Infect Dis J*. 2003; 22: 509-14.
- 6.* De la Flor J, Parellada N. Correlació d'otoscòpia visual, otoscòpia pneumàtica i timpanometria en la detecció de disfunció de trompa d'Eustaquí i d'exudat d'oida mitjana. *Pediatr Catalana*. 2003; 63: 62-8.
- 7.* Van Zuijlen DA, Schilder AGM, Van Balen FAM, Hoes AW. National differences in incidence of acute mastoiditis: relationship to prescribing patterns of antibiotics for acute otitis media? *Pediatr Infect Dis J*. 2001; 20: 140-4.
- 8.** McCormick DP, Chonmaitree T, Pitmann C. Nonsevere acute otitis media: A clinical trial comparing outcomes of watchful waiting versus immediate antibiotic treatment. *Pediatrics*. 2005; 115: 1455-65.
- 9.*** Spiro DM, Arnold DH. The concept and practice of a wait-and-see approach to acute otitis media. *Curr Opin Pediatr*. 2008; 20: 72-8.
- 10.** Pichichero ME, Casey JR. Diagnostic inaccuracy and subject exclusions render placebo and observational studies of acute otitis media inconclusive. *Pediatr Infect Dis J*. 2008; 27: 958-62.
- 11.*** American Academy of Pediatrics, Subcommittee on Management of Acute Otitis Media: diagnosis and management of acute otitis media: *Pediatrics*. 2004; 113: 1451-65.
- 12.*** Leibovitz E, Asher E, Piglansky L. Is bilateral acute otitis media clinically different than unilateral acute otitis media?. *Pediatric Infect Dis J*. 2007; 26: 589-92.
- 13.*** McCormick DP, Chandler SM, Chonmaitree T. Laterality of acute otitis media: different clinical and microbiologic characteristics. *Pediatric Infect Dis J*. 2007; 26: 583-8.
- 14.** Cohen R, Levy C, Boucherat M, Langue J, Autret E, Gehanno P, De la Rocque F. Five vs. ten days of antibiotic therapy for acute otitis media in young children. *Pediatr Infect Dis J*. 2000; 19: 548-63.
- 15.* Hoberman A, Paradise JL, Cohen R. Duration of therapy for acute otitis media. *Pediatr Infect Dis J*. 2000; 19: 471-4.
- 16.*** Musher D, Dagan R. Is the pneumococcus the one and only in acute otitis media. *Pediatr Infect Dis J*. 2000; 19: 399-400.

- 17.** Leibovitz E, Piglansky L, Raiz Single, Press J, Leiberman A, Dagan R. Bacteriologic and clinical efficacy of one day vs. three day intramuscular ceftriaxone for treatment of nonresponsive acute otitis media in children. *Pediatr Infect Dis J.* 2000; 19: 1040-5.
- 18.** Dagan R, Johnson CE, McLinn Single, Abughali N, Feris J, Leibovitz E, et al. Bacteriologic and clinical efficacy of amoxicillin/clavulanate vs. azithromycin in acute otitis media. *Pediatr Infect Dis J.* 2000; 19: 95-104.
- 19.*** Paradise JL, Feldman HM, Campbell TF. Tympanostomy tubes and developmental outcomes at 9 to 11 years of age. *New Engl J Med.* 2007; 356: 248-61.
- 20.*** Paradise JL, Feldman HM, Campbell TF. Early versus delayed insertion of tympanostomy tubes for persistent otitis media: developmental outcomes at the age of three years in relation to prerandomization illness patterns and hearing levels. *Pediatr Infect Dis J.* 2003; 22: 309-14.
- 21.* Niemela M, Pihakari O, Pokka T, Uhari M, Uhari M. El chupete como factor de riesgo de otitis media aguda: estudio controlado de diseño aleatorio sobre consejos a los padres. *Pediatrics* (ed. esp.). 2000; 50: 154-8.
- 22.*** Bush A. Recurrent respiratory infections. *Ped Clin N Am.* 2009; 56: 67-100.
- 23.** Hammaren-Malmi S, Saxen H, Tarkkanen J. Adenoidectomy does not significantly reduce the incidence of otitis media in conjunction with the insertion of tympanostomy tubes in children who are younger than 4 years: a randomized trial. *Pediatrics.* 2005; 116: 185-9.
- 24.** Kujala T, Alho OP, Luotonen J, Kristo A, Uhari M, Renko M, et al. Tympanostomy with and without adenoidectomy for the prevention of recurrences of acute otitis media. *Pediatr Infect Dis J.* 2012; 31: 565-9.
- 25.* Goldblatt EL. Efficacy of ofloxacin and other otic preparations for acute otitis media in patients with tympanostomy tubes. *Pediatr Infect Dis J.* 2001; 20: 116-9.
- 26.* Ruben RJ. Efficacy of ofloxacin and other otic preparations for otitis externa. *Pediatr Infect Dis J.* 2001; 20: 108-10.
- Behrman RE, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics.* 19ª ed. Philadelphia; 2011. p. 2199-213.
- Completa y actualizada revisión en el libro de texto de pediatría general más consultado en el mundo. 14 páginas de obligada lectura para el pediatra de AP.
- Pelton SI. Otitis media. En: Long SS, Pickering LK, Prober CG, eds. *Principles and practice of pediatric infectious diseases.* 4ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2012. p. 213-20.
- Lo fundamental en otitis media condensado en 7 imprescindibles páginas de un tratado de enfermedades infecciosas pediátricas. Ideal para pediatras de AP con poco tiempo para la lectura.
- Segal N, Leibovitz E, Dagan R. Acute otitis media-diagnosis and treatment in the era of antibiotic resistant organisms: Updated clinical practice guidelines. *Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005; 69: 1311-9.
- Guía de práctica clínica que recoge los conceptos más modernos en el manejo de esta patología.
- Spiro DM, Arnold DH. Acute otitis media. En: Bajaj L, Hambidge SJ, Kerby G, Nyquist AC, eds. *Berman's pediatric decision making.* 5ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2011. p. 124-7.
- Guía actualizada en un texto de algoritmos pediátricos.

Bibliografía recomendada

- Arnold DH, Spiro DM. Otitis media with efusión. En: Bajaj L, Hambidge SJ, Kerby G, Nyquist AC, eds. *Berman's pediatric decision making.* 5ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2011. p. 128-31.
- Guía actualizada en un texto de algoritmos pediátricos.
- Kerchner JE. Otitis media. En: Kliegman RM, Stanton BF, Schor NF, St Geme JW,

Caso clínico 1. Otitis media aguda: etiología, clínica y diagnóstico

Un niño de 2 años sin antecedentes valorables acude a la consulta a finales del mes de setiembre, dos semanas después de haber iniciado su escolarización, con un cuadro de otalgia bilateral intensa de varias horas de evolución, en el curso de un proceso catarral que se inició 24 horas antes. La madre le ha administrado una dosis de paracetamol, que no ha eliminado totalmente el dolor. A la exploración física, observamos a un niño afebril, con buen estado general, faringe hiperémica, moco claro en

cavum y rinorrea acuosa. El signo del trago es negativo. La otoscopia neumática nos muestra una intensa hiperemia bilateral de ambas membranas timpánicas, sin presencia ni de abombamiento ni de exudado en conducto auditivo externo. La movilidad de ambas membranas a la presión positiva y negativa es normal.

La timpanometría muestra disfunción de la trompa de Eustaquio (presiones negativas, con curva desplazada hacia la izquierda) y ausencia de derrame en oído medio.

Caso clínico 2. Otitis media aguda: complicaciones y tratamiento

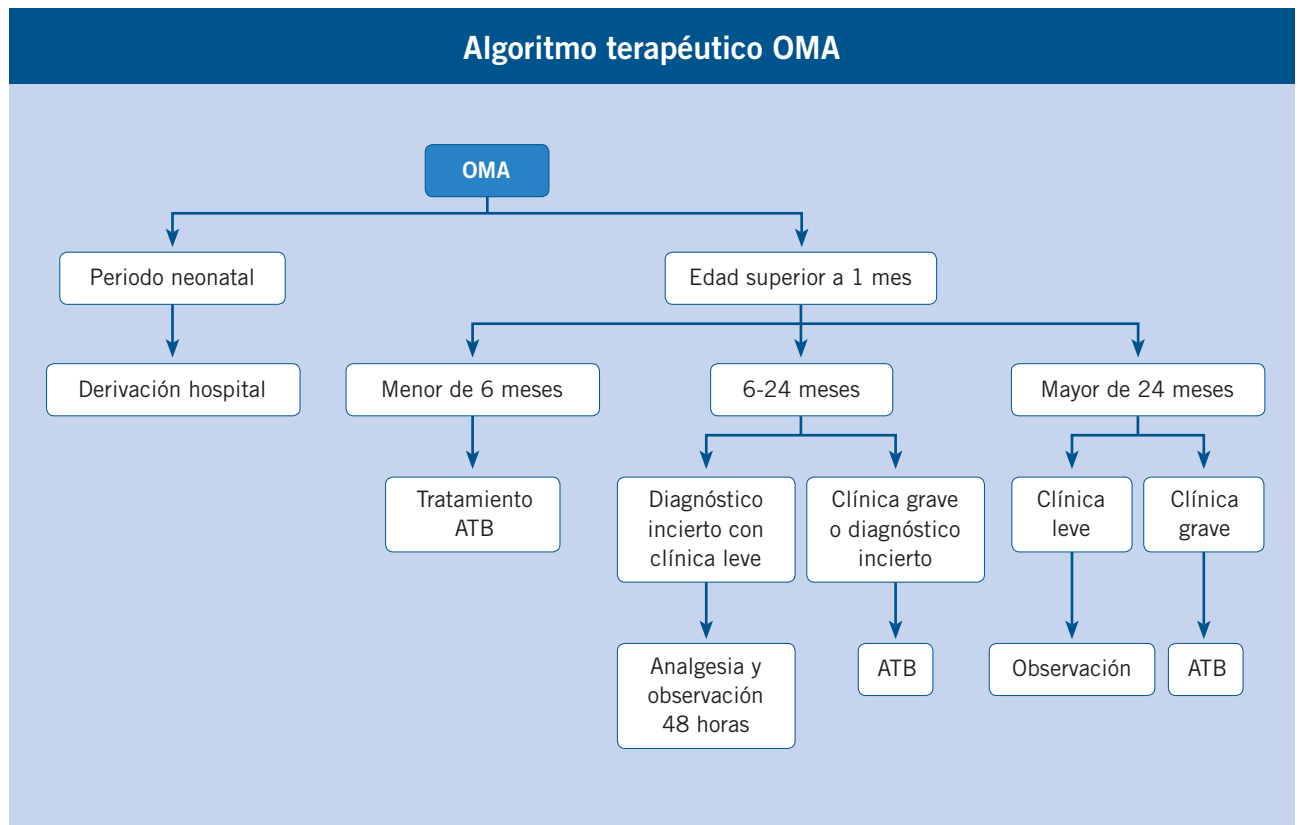
Acude a la consulta un lactante de 11 meses sin antecedentes de interés, que asiste desde hace 2 meses a la guardería, con un cuadro de fiebre de 4 días de duración, acompañado de un cuadro catarral de larga evolución (“está resfriado desde que empezó la guardería”) e irritabilidad nocturna. El examen físico muestra una faringe congestiva, moco espeso en cavum, rinitis, otoscopia con marcada hiperemia

y coloración amarillenta de la membrana timpánica. Con el diagnóstico de OMA, se inicia tratamiento con amoxicilina a dosis de 80 mg/kg/día. Al tercer día, el niño acude de nuevo al no experimentar ninguna mejoría, pese a un cumplimiento y aceptación de la vía oral adecuados y se prescribe un antibiótico de 2ª línea. 48 horas después, el lactante permanece febril y sigue con una marcada irritabilidad nocturna.

Caso clínico 3. Otitis media aguda de repetición-otitis media crónica

Se trata de un niño de 2 años y medio, asistente a guardería. En los antecedentes familiares, destaca asma bronquial en la madre. Es un paciente habitual de nuestra consulta, con frecuentes procesos catarrales y antecedentes de 4 episodios de OMA bien documentados en un periodo de 11 meses. Su último proceso agudo fue hace 4 meses. Al coincidir con el periodo estival, se decidió una conducta expectante y se aconsejó nuevamente eliminar el tabaquismo pasivo, retirar muñecos de peluche de su habitación y retirar el chupete por la noche. El niño ha recibido diversas tandas de tratamiento antibiótico en los últimos meses, la última por una faringitis tratada en un servicio de urgencias, con amoxicilina, hace 7

días. El motivo de consulta actual es que la madre cree que el niño habla poco para su edad. No es capaz de juntar dos palabras y su vocabulario no va más allá de 7 u 8 palabras. Se adjunta un informe escolar en el que se describe una conducta aislada y poco participativa. El examen físico muestra a un niño de aspecto normal, sin hallazgos significativos, salvo la presencia de una otoscopia con tímpanos de coloración azulada, ligera retracción timpánica, otoscopia neumática con inmovilidad total de ambas membranas timpánicas y timpanograma completamente plano. Estos mismos hallazgos se documentan varias veces en la historia desde el último episodio de OMA.



Patología de las glándulas salivales

X. Viñallonga Sardá

Jefe de Pediatría Ambulatoria. Departamento de Pediatría.
Hospital Universitari Quirón Dexeus. Barcelona



Resumen

Existe un amplio grupo de patologías que afectan a las glándulas salivales en la edad pediátrica. Entre ellas, las más prevalentes son las enfermedades infecciosas, cuya máxima expresión es la parotiditis aguda epidémica que, aunque ha disminuido en los últimos años como consecuencia de la administración de la vacuna triple vírica, continúa presentándose con cierta frecuencia en las consultas de Atención Primaria. Sin embargo, no hay que olvidar otras etiologías infecciosas, tanto víricas, con mención especial para el virus de la inmunodeficiencia humana, como bacterianas. La orientación diagnóstica correcta desde la Atención Primaria a través de la historia clínica y la exploración física, con la ayuda de pruebas complementarias sencillas, como la ecografía, permite asimismo el enfoque adecuado de otros procesos, como los inflamatorios recidivantes que se observan en la parotiditis recurrente de la infancia y en el síndrome de Sjögren, o de lesiones que pueden requerir tratamientos especializados, fundamentalmente quirúrgicos, como en el caso de la litiasis salival, de los mucocelos y las ránulas, y de la patología neoplásica.

Abstract

There is a variety of disorders that affect the salivary glands in children. Among them the most prevalent are infectious diseases, whose maximum expression is mumps, which, although it has declined in recent years as a result of the administration of the MMR vaccine, it continues to appear with some frequency in primary care offices. However, we must not forget other infectious etiologies, both viral, with special mention to the human immunodeficiency virus, and bacterial. The correct diagnostic approach from primary care through clinical history and physical examination, with the help of simple additional tests such as ultrasound, also allows the appropriate focusing of other processes such as recurrent inflammation seen in recurrent parotitis of childhood and Sjögren's syndrome, or injuries that may require specialized treatment, mainly surgical, as in the case of salivary lithiasis, mucocele and ranula, and neoplastic disease.

Palabras clave: Enfermedades de las glándulas salivales; Paperas; Parotiditis recurrente; Síndrome de Sjögren.

Key words: Salivary gland diseases; Mumps; Recurrent parotitis; Sjögren's syndrome.

Pediatr Integral 2013; XVII(4): 281-290

Introducción

La patología de las glándulas salivales es poco prevalente en la infancia. Las enfermedades más frecuentes son la parotiditis aguda epidémica o paperas y, en menor medida, la parotiditis recurrente de la infancia.

Los humanos tenemos 3 pares de glándulas salivales mayores: las parótidas, las submandibulares y las sublinguales. Y, además, existen otras muchas pequeñas glándulas, alrededor de 800, las llamadas glándulas salivales menores, que se encuentran en la boca, en la faringe y en los senos paranasales. Todas

ellas están formadas por células secretoras de moco y su función principal es la producción de saliva⁽¹⁾.

La glándula parótida es la de mayor tamaño y está situada en la fosa retro-mandibular. Tiene un lóbulo superficial y otro profundo, se relaciona anatómicamente con el nervio facial y drena en

la boca a través del conducto de Stenon a la altura del segundo molar superior. Contiene numerosos ganglios linfáticos intraparenquimatosos.

La glándula submandibular se encuentra en la celda maxilar, bajo la rama horizontal de la mandíbula. Está atravesada por la arteria facial y se relaciona con el nervio hipogloso y el nervio lingual. Desemboca, a través del conducto de Wharton, en el suelo de la boca.

La glándula sublingual se localiza en la zona anterior del suelo de la boca y vierte su secreción en el mismo mediante los conductos de Rivinus.

Las glándulas parótidas producen secreciones serosas, las submandibulares emiten una secreción mixta seromucosa; mientras que, las sublinguales liberan moco. La secreción serosa de la parótida tiene una actividad bacteriostática menos activa que la de las otras glándulas.

Las glándulas salivales funcionan bajo control autónomo. Las submandibulares son la principal fuente basal de saliva; en cambio, las parótidas tienen su máxima secreción con las comidas tras la estimulación gustativa.

Las lesiones de las glándulas salivales responden a un amplio abanico de etiologías. Pueden ser inflamatorias, infecciosas, obstructivas, granulomatosas o neoplásicas. En niños, las enfermedades de las glándulas salivales son poco frecuentes; las únicas excepciones son la parotiditis aguda epidémica que, aunque ha disminuido gracias a la vacuna, todavía se observa con cierta frecuencia, y la parotiditis recurrente de la infancia.

Enfoque diagnóstico

La historia clínica y la exploración física son fundamentales para el diagnóstico. Es importante valorar si la patología es aguda, recurrente o crónica, y si es unilateral o bilateral. En caso necesario, la primera prueba a realizar es la ecografía.

Historia clínica y exploración física

El inicio y la duración de los síntomas, así como su periodicidad, pueden orientar a la causa de la patología.

Las lesiones presentes al nacer pueden ser malformaciones linfáticas; mientras que, las que aparecen poco después pueden tratarse de hemangiomas.

La presencia de episodios repetidos de tumefacción parotídea orienta hacia la parotiditis recurrente de la infancia.

Una tumefacción difusa hace pensar más en procesos inflamatorios; mientras que, una masa palpable puede tratarse de un cálculo, un nódulo inflamatorio o una neoplasia.

El tipo de síntomas acompañantes también ayuda a llegar al diagnóstico. Las lesiones acompañadas de dolor y fiebre que muestran un crecimiento rápido suelen ser trastornos inflamatorios, aunque tampoco es raro que lesiones congénitas desarrollen cambios inflamatorios.

La tumefacción y el dolor intermitentes asociados con la ingesta sugieren obstrucción de los ductos salivales. Una historia de traumatismo sobre las glándulas o sus zonas de drenaje puede hacer pensar en disrupción o estenosis ductal.

La afectación bilateral orienta a causas sistémicas, como trastornos autoinmunes o inmunodeficiencias, aunque la parotiditis aguda epidémica también puede ser bilateral.

Las infecciones por micobacterias atípicas tienen predilección por las áreas preauriculares y submandibulares.

La exploración física debe incluir la inspección de la piel y del conducto excretor. A veces, es muy útil la palpación de la glándula, siendo mejor la palpación bimanual (con una mano por encima de la piel donde se encuentra la glándula y los dedos de la otra mano dentro de la boca). También es de ayuda comprimir la glándula y exprimir el conducto para ver si existe algún bloqueo u obstrucción a la salida de la saliva y para comprobar la naturaleza de las secreciones, especialmente si son purulentas.

Es importante observar si hay afectación del nervio facial que puede producirse más por infiltrados neoplásicos que por lesiones inflamatorias.

Estudios de laboratorio

Las lesiones inflamatorias se asocian con leucocitosis y con aumento de la proteína C reactiva, aunque no son marcadores específicos de infección.

En caso de aumento de tamaño bilateral persistente de las glándulas parótidas, puede ser necesario descartar

infección por el virus de la inmunodeficiencia humana.

Los cultivos de las secreciones purulentas de las glándulas salivales permiten identificar bacterias y ayudan a la elección del antibiótico adecuado.

Cuando se sospecha infección por micobacterias, es adecuado practicar un PPD.

Técnicas de imagen

En la mayoría de patologías salivales, la radiología convencional tiene un papel limitado, sin embargo la radiografía simple puede permitir ver cálculos radioopacos. Un 80% de piedras de las glándulas submandibulares son radioopacas, pero sólo un 20% de las parotídeas lo son.

La radiografía de tórax está indicada en caso de sospecha de infección por micobacterias.

Debido a su inocuidad y a su bajo coste, la ecografía es fundamental para el diagnóstico de la patología de las glándulas salivales. Debe ser la primera prueba en la aproximación diagnóstica⁽²⁾. Es básica para diferenciar enfermedades parotídeas de patologías extraglandulares. Puede establecer el tamaño de las lesiones, diferenciar las focales de las difusas, las sólidas de las quísticas y determinar la vascularización y relaciones con las estructuras adyacentes. También, se usa para asistir a la punción-aspiración de la lesión en caso necesario.

La sialografía con inyección de contraste en el orificio del conducto salival se ha utilizado ampliamente. Se trata de una técnica que dibuja muy bien los conductos y que puede orientar al diagnóstico de procesos obstructivos o compresivos, pero que, en caso de lesiones inflamatorias, puede llegar a empeorar el proceso. Por este motivo, en los últimos años ha sido superada por otras técnicas de imagen, como: la ecografía, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM).

Tanto la TC como la RM son capaces de definir las lesiones de las glándulas salivales intrínsecas y extrínsecas y de orientar sobre la naturaleza de las lesiones, permitiendo establecer estrategias quirúrgicas⁽³⁾.

Los estudios con radioisótopos, concretamente con tecnecio, permiten evaluar la función glandular.

Estudios anatomopatológicos

La punción con aguja fina permite obtener una muestra citológica para su estudio. Los cambios inflamatorios crónicos y las neoplasias pueden ser identificados con bastante seguridad.

En ocasiones, cuando la punción no es diagnóstica o cuando hay alta sospecha de tumor de glándulas menores o de malignidad, es necesario practicar una biopsia abierta con excisión total o parcial de la glándula que, en el caso de la parótida, debe ser especialmente cuidadosa para la identificación y preservación del nervio facial.

Enfermedades inflamatorias

Son la causa más frecuente de patología salival en los niños. La gran mayoría de enfermedades inflamatorias agudas son víricas, siendo su máximo exponente la parotiditis aguda epidémica.

Víricas

Tras la introducción de la vacuna, la parotiditis aguda epidémica ha disminuido su prevalencia y su edad de aparición se ha desplazado hacia la adolescencia y la edad adulta. La forma más eficaz para su prevención es la vacunación sistemática.

Parotiditis aguda epidémica (paperas)

Aunque desde la introducción de la vacuna los casos de parotiditis aguda han disminuido, sigue siendo la patología de las glándulas salivales más prevalente en la infancia.

Se produce por la infección de un virus del género *Rubulavirus*, de la familia *Paramyxoviridae*, del que sólo existe un serotipo pero varios genotipos. Su único huésped es la especie humana. El virus puede aislarse en saliva, líquido cefalorraquídeo y orina.

En la época pre-vacunal, el pico de incidencia de las paperas se producía al final del invierno y a principios de la primavera en niños entre los 2 y 9 años de edad. Desde la introducción de la vacuna, la infección se produce en pequeñas epidemias que se presentan cada 3-5 años, en cualquier época del año, y la edad de aparición se ha desplazado hasta el grupo de adolescentes y adultos jóvenes (concretamente, entre los 10 y 29 años de edad)⁽⁴⁾. Los afecta-

dos suelen ser individuos no vacunados o que sólo recibieron una dosis de vacuna, sobre todo los inmunizados entre 1983 y 1999 en España con la cepa Rubini, de baja eficacia⁽⁵⁾. En adultos la infección es más grave que en niños. Los niños menores de un año raramente adquieren la infección, ya que están protegidos por los anticuerpos maternos transplacentarios.

La infección se transmite a través de secreciones respiratorias o fómites, más frecuentemente en comunidades cerradas. Tiene un periodo de incubación de 14 a 25 días.

Clínicamente, se caracteriza por prodromos de febrícula, malestar, cefalea, mialgias y anorexia, que preceden en 24-48 horas a la aparición brusca de dolor y posterior tumefacción en una de las parótidas sin enrojecimiento de la piel que cubre la glándula. El dolor aumenta con la palpación, con la masticación y con la ingesta de alimentos ácidos. Aunque a veces tarde unos días, en un 70-90% de casos la infección acaba siendo bilateral. En la exploración física, es característico el borramiento del ángulo mandibular, que permite el diagnóstico diferencial con la adenitis cervical, y el enrojecimiento y aumento de tamaño del orificio del conducto de Stenon. La tumefacción parotídea se suele resolver en una semana pero puede durar hasta 10 días. En un 10% de individuos, las glándulas submandibulares y, con menor frecuencia, las sublinguales, se afectan al mismo tiempo que la parótida. En un 15-20% de casos la infección es subclínica.

El periodo de contagio máximo se produce antes del inicio de los síntomas (en los 3 días anteriores), pero se puede prolongar durante los 4 días posteriores e incluso hasta 9 días después de iniciada la clínica; sin embargo, sólo un 4% de pacientes eliminan el virus al noveno día. Por este motivo, las nuevas guías recomiendan que el paciente permanezca aislado hasta que se haya resuelto la tumefacción parotídea y que no acuda a la escuela o al trabajo hasta 5 días después del inicio de los síntomas (y no 9 como anteriormente); ya que, el riesgo de transmisión a partir del 5º día es bajo⁽⁶⁾. El estado vacunal no influye significativamente en la duración de la diseminación.

Las complicaciones más graves de las paperas son: meningitis, encefalitis y orquitis.

La meningitis aséptica es la complicación más frecuente; se presenta en un 5-15% de casos, 3 veces más en varones. Puede ocurrir antes, durante o después de la parotiditis, e incluso sin afectación parotídea hasta en un 50% de pacientes. Tiene una evolución benigna con recuperación completa.

La encefalitis prácticamente ha desaparecido desde la introducción de la vacuna; un 30% de pacientes la pueden presentar sin parotiditis. La mayoría se recuperan completamente, aunque se han descrito casos de hidrocefalia.

También se han descrito otras complicaciones neurológicas, como: el síndrome de Guillain-Barré, la ataxia cerebelosa, la mielitis transversa y la parálisis facial.

En ocasiones, se puede afectar al nervio auditivo provocando sordera, que muy raramente puede llegar a ser bilateral e irreversible. En la era prevacunal, las paperas fueron la causa más frecuente de sordera neurosensorial adquirida en niños.

La orquiepididimitis es la complicación más frecuente en el adulto (puede llegar a afectar al 30%); se caracteriza por fiebre alta con dolor y tumefacción testicular que aparece unos días después de la parotiditis, aunque en un 30-40% de casos se produce sin afectación parotídea. En un tercio de pacientes se produce atrofia testicular, pero sólo un 15-30% son bilaterales; sólo en estos casos, y raramente, puede dar lugar a esterilidad.

En un 5% de mujeres en edad postpuberal se produce ooforitis.

Otras complicaciones menos frecuentes son: pancreatitis, que es leve y se suele resolver en pocos días pero que puede relacionarse con el inicio de diabetes, miocarditis, también leve, edema preesternal por obstrucción del drenaje linfático del cuello, sialectasias con sialadenitis, artritis, tiroiditis, nefritis, hepatitis, mastitis, prostatitis, neuritis óptica, anemia hemolítica, trombopenia y riesgo de aborto espontáneo⁽⁷⁾.

El diagnóstico es clínico, aunque en pacientes con presentaciones atípicas o por motivos epidemiológicos pueden practicarse estudios de laboratorio.

En el hemograma, se observa leucopenia con linfocitosis relativa; el aumento de la amilasa sérica apoya el diagnóstico.

La serología, con determinación de IgM e IgG, debe obtenerse tan pronto como se sospeche la infección, recogiendo una segunda muestra a las 2-3 semanas. Los niveles máximos de IgM se alcanzan una semana después del inicio del cuadro clínico y pueden mantenerse positivos durante 4 semanas, pero pueden ser negativos hasta en un 50-60% de individuos vacunados. Un aumento de 4 veces o superior de los títulos de IgG a las 2-3 semanas se considera diagnóstico, aunque en vacunados los niveles pueden aumentar más rápidamente y dificultar la valoración.

El virus puede aislarse en la saliva durante la primera semana, sobre todo durante los primeros 3 días. En casos de meningitis, se encuentra en el líquido cefalorraquídeo también los 3 primeros días. En la orina, se puede detectar durante 2 semanas.

El uso de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) permite la confirmación de la presencia del virus, distingue la cepa y facilita la diferenciación entre cepas salvajes y cepas vacunales.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con adenitis cervicales o submaxilares, parotiditis producidas por otros virus o bacterias, cálculos salivales, enfermedades autoinmunes y tumores.

El tratamiento es sintomático, con analgésicos, calor local e hidratación, evitando la masticación y los cítricos.

En la mayoría de casos, la infección genera inmunidad para toda la vida, pero se han descrito casos de segundas infecciones sintomáticas más leves que la primera.

La única forma efectiva de prevenir la parotiditis es la vacunación sistemática durante la infancia. La vacuna frente a la parotiditis, de virus vivos atenuados, se administra conjuntamente con la del sarampión y la rubéola en la mayoría de países desarrollados. Actualmente, se recomienda administrar 2 dosis, con un intervalo mínimo de 1 mes, la primera entre los 12 y 15 meses de edad, y la segunda entre los 2 y 3 años, preferentemente a los 2. También, debería vacunarse el personal sanitario, los inmigrantes y los viajeros a áreas endémicas

y, en general, todos los adolescentes y adultos que no han padecido la enfermedad o que no han recibido las 2 dosis de vacuna⁽⁸⁾.

La vacuna está contraindicada en caso de embarazo e inmunodepresión grave.

Actualmente, tras la administración de una sola dosis de vacuna, se obtiene una protección del 80 al 95% según la cepa utilizada, y más alta, aunque no completa, tras 2 dosis⁽⁹⁾. Con el tiempo se produce una pérdida progresiva de la inmunidad, aunque los niveles bajos de IgG pueden coexistir con la persistencia de inmunidad celular.

La administración de la vacuna postexposición no confiere protección ni modifica la gravedad de la enfermedad, pero es una buena oportunidad para ofrecer prevención para el futuro.

Parotiditis por otros virus

Se han descrito casos de parotiditis aguda producida por otros virus distintos del de la parotiditis epidémica. El más frecuente es el virus de Epstein-Barr, seguido de parainfluenza tipo 1 y adenovirus, aunque también se han comunicado infecciones debidas a: herpesvirus tipo 6, influenza A, enterovirus, parvovirus B19, citomegalovirus y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)⁽¹⁰⁾.

La infección por VIH puede afectar a cualquier glándula salival, pero la parótida es la más frecuentemente implicada. La afectación puede ser aguda, pero suele ser subaguda o crónica. Pueden producirse lesiones linfoproliferativas, sólidas o quísticas, siendo la característica, prácticamente patognomónica, el aumento bilateral quístico de ambas parótidas, que a menudo se acompaña de adenopatías cervicales. El tratamiento es el propio de la infección por VIH, pero si la lesión es dolorosa y expansiva se puede practicar punción y aspiración.

Bacterianas

Las infecciones bacterianas de las glándulas salivales son poco prevalentes en la edad pediátrica.

Sialadenitis supurativa aguda

Afecta con mayor frecuencia a la glándula parótida de pacientes adultos.

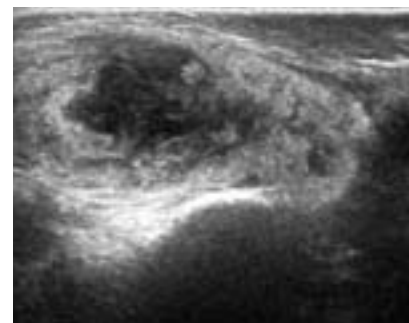


Figura 1. Ecografía. Absceso parotídeo como complicación de sialadenitis bacteriana aguda. (Cortesía del Dr. J. Badosa. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona).

Tiene lugar como consecuencia de la infección producida fundamentalmente por *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus viridans*, pero también se han hallado gérmenes gram negativos y anaerobios. La infección es secundaria a estasis salival producida por obstrucción (por un cálculo o una masa) o por disminución del flujo salival por deshidratación. También, son factores predisponentes la malnutrición y la inmunosupresión.

Los síntomas que produce son: dolor y tumefacción de la glándula afectada, fiebre y mal estado general. Suele observarse secreción purulenta a la salida del conducto de Stenon.

El tratamiento consiste en: masaje de la glándula, para exprimir las secreciones, hidratación, para aumentar el flujo salivar, sialogogos (caramelos), para aumentar la producción de saliva, y administración de antibióticos activos frente a estafilococos y estreptococos.

Ocasionalmente, pueden formarse abscesos que requieren drenaje (Fig. 1); antes de la intervención es importante valorar la afectación de las estructuras vecinas y, en el caso de la parótida, ser especialmente cuidadoso con el nervio facial.

Parotiditis aguda supurativa neonatal

Es una enfermedad muy poco frecuente que afecta principalmente a prematuros. Es más prevalente en el género masculino en la segunda semana de vida. Como factores predisponentes, se pueden señalar la deshidratación y la alimentación prolongada por sonda, que pueden originar estasis ductal.

Suele presentarse como una tumefacción parotídea unilateral con enro-

jecimiento de la piel, fiebre y secreción purulenta a través del orificio de salida del conducto de Stenon. También, puede afectar a las glándulas submandibulares⁽¹¹⁾.

La infección se produce por vía retrógrada a partir de la flora oral. El germen implicado con mayor frecuencia es *Staphylococcus aureus*, aunque es conveniente obtener cultivos de la secreción del orificio glandular, ya que también se pueden aislar estreptococos, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas aeruginosa* y anaerobios.

La ecografía muestra un aumento de tamaño difuso de la glándula.

La antibioterapia intravenosa generalmente es efectiva sin que se presenten complicaciones ni recurrencias. Ocasionalmente se precisa incisión y drenaje.

Enfermedad por micobacterias

La tuberculosis primaria de las glándulas salivales es muy poco frecuente. Sin embargo, la infección por micobacterias no tuberculosas se observa con una cierta frecuencia en niños de entre 1 y 3 años de edad; el 90% se producen por *Mycobacterium avium-intracellulare*.

En ambos casos se producen lesiones no dolorosas, con un color violáceo de la piel que está por encima de la glándula, que pueden drenar espontáneamente.

El cultivo confirma la presencia del bacilo en un 20-50% de casos, pero tarda 6 semanas en crecer.

Los fármacos antituberculosos no son efectivos y los macrólidos tienen una actividad limitada. La cirugía en fase aguda es controvertida, ya que puede llegar a ser peligrosa y dañar estructuras nerviosas; la incisión y el drenaje pueden ser útiles cuando la lesión está a punto de drenar espontáneamente. Si las lesiones son asintomáticas y estables, la observación es una alternativa; si posteriormente queda una masa residual, ésta puede ser extirpada pasada la fase aguda.

Actinomycosis

Es una enfermedad causada por una bacteria anaerobia, llamada *Actinomyces israelii*, que se encuentra en la cavidad oral y que, después de procedimientos dentales o traumatismos orales, puede provocar infecciones en la zona facial

y cervical que a menudo afectan a las glándulas salivales.

Da lugar a un proceso inflamatorio no doloroso, de crecimiento lento, con múltiples áreas de necrosis y, frecuentemente, con fístulas de drenaje.

La presencia de gránulos de sulfuro en la biopsia o aspiración es patognomónica de la enfermedad.

El tratamiento debe ser muy prolongado; consiste en penicilina durante meses. La cirugía puede ser coadyuvante en algunos casos.

Parotiditis recurrente de la infancia

Ante episodios repetidos de parotiditis aguda en niños pequeños se debe pensar en parotiditis recurrente de la infancia.

Se define como la inflamación de la glándula parótida en forma de 2 o más episodios separados por periodos asintomáticos, con sialectasias no obstructivas, en ausencia de enfermedad sistémica⁽¹²⁾.

También, se la conoce como parotiditis recurrente juvenil o parotiditis sialectásica recurrente.

Aunque es relativamente rara, después de la parotiditis aguda epidémica es la causa más frecuente de enfermedad inflamatoria de las glándulas salivales en niños y adolescentes.

La enfermedad comienza entre los 3 y 6 años de edad, pero existen casos de inicio en el lactante y otros que empiezan en la adolescencia. Al revés de lo que sucede en la edad adulta, en la infancia predomina en varones.

Se presenta en forma de episodios repetidos de tumefacción dolorosa unilateral de la parótida, aunque puede afectar a la glándula contralateral en otros episodios. A veces, se acompaña de inflamación a la salida del conducto de Stenon y de febrícula. Los brotes ceden espontáneamente en 2-5 días, aunque pueden persistir varias semanas. El primer episodio es indistinguible de una parotiditis aguda. El número de recurrencias es muy variable; los episodios se van repitiendo con un promedio de 4 al año a intervalos irregulares con largos periodos asintomáticos entre las crisis.

Su patogénesis todavía no ha sido bien aclarada, aunque se considera multifactorial. Se ha asociado a factores hereditarios, ya que se han descrito

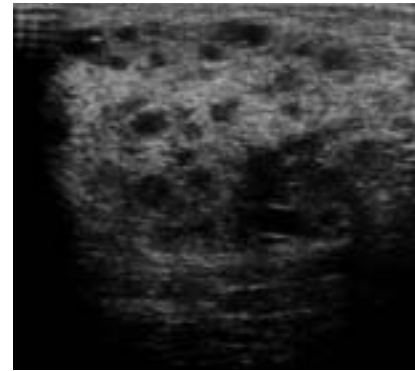


Figura 2. Ecografía. Parotiditis recurrente de la infancia: múltiples imágenes hipoeoicas. (Cortesía del Dr. J. Badosa. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona).

casos familiares de cuadros parecidos que sugieren una herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta. También, se ha relacionado con anomalías congénitas de los ductos y con factores alérgicos, postinfecciosos, tanto víricos como bacterianos, e inmunológicos, como el déficit de IgA, de IgG3 o de linfocitos *natural killer*⁽¹³⁾, la hipogammaglobulinemia y la presencia de autoanticuerpos en asociación con el síndrome de Sjögren⁽¹⁴⁾. Estos factores favorecerían la inflamación y degeneración acinar y ductal con la consecuente obstrucción y ectasia; esta hipótesis viene apoyada por el hallazgo en la sialografía de anomalías en la parótida contralateral asintomática cuando se estudia una parotiditis unilateral.

El diagnóstico es clínico, pero puede confirmarse con técnicas de imagen. La ecografía es el procedimiento con mayor sensibilidad y ha desplazado a la sialografía; muestra aumento de tamaño de la glándula con múltiples áreas hipoeoicas de 2-4 mm de diámetro como reflejo de las sialectasias (Fig. 2), aunque estas imágenes no son específicas; ya que, se pueden observar también en la infección por VIH. La ecografía además permite descartar la presencia de cálculos, abscesos o masas, haciendo innecesarias pruebas más agresivas.

La sialografía, utilizada ampliamente en el pasado, se practica una vez pasada la fase aguda y muestra sialectasias o dilataciones acinares en la imagen clásica de árbol con frutos, y dilataciones duc-



Figura 3. A) Sialografía (frontal) y B) Sialografía (perfil). Parotiditis recurrente de la infancia. Sialectasias. Imagen en árbol de frutas. (Cortesía del Dr. J. Badosa. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona).

tales que dan lugar a la imagen en árbol podado (Figs. 3a y 3b). En ocasiones es terapéutica, ya que los episodios pueden disminuir después de la misma.

La TC y la RM (o la sialo-RM) también pueden ser útiles para valorar la parótida. La endoscopia permite la visualización directa.

El diagnóstico diferencial debe incluir la sialolitiasis (muy poco frecuente en la parótida y menos en la infancia), el síndrome de Sjögren (raro en la infancia y que suele ser bilateral) y el SIDA (que suele provocar parotiditis persistente y acompañarse de otros síntomas).

En caso de clínica sugestiva de parotiditis recurrente, en el momento del diagnóstico, es recomendable valorar las inmunoglobulinas séricas y, en niñas

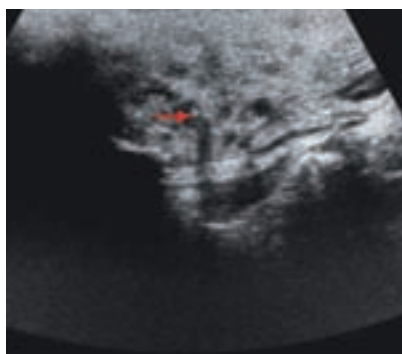


Figura 4. Ecografía. Litiasis salival. La flecha muestra el cálculo. (Cortesía del Dr. J. Badosa. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona).

mayores de 5 años, los anticuerpos anti-nucleares (ANA) y el factor reumatoide. En caso de positividad de los ANA, se deben determinar los anticuerpos anti-Ro y anti-La (SS-A y SS-B)⁽¹⁵⁾.

La evolución natural de la enfermedad en la mayoría de casos es hacia la disminución de las recurrencias, generalmente con resolución espontánea antes de la pubertad, aunque un pequeño número de casos continúan en la edad adulta.

Para el tratamiento, sólo se recomiendan medidas sintomáticas, como: analgésicos, antiinflamatorios, masaje sobre la glándula parótida y estimulación del flujo salival con ingesta de líquidos, caramelos o chicles sin azúcar. El uso de antibióticos es controvertido, pero en la mayoría de casos no son necesarios. Si los episodios son muy frecuentes (más de uno al año) e interfieren en la vida del paciente, puede recurrirse a la endoscopia con irrigación y dilatación ductal o, en los casos más graves, a la neurectomía timpánica con ligadura ductal o a la parotidectomía total, aunque se deben valorar muy bien sus posibles complicaciones, sobre todo la afectación del nervio facial.

Lesiones obstructivas

Los cálculos salivales son poco frecuentes en niños. Predominan en las glándulas submandibulares y la mayoría de ellos se pueden diagnosticar con radiografía simple.

Litiasis salival o sialolitiasis

Es mucho más frecuente en adultos que en niños. Sólo un 6% de cálculos

salivales se presentan en menores de 20 años; el caso con menor edad descrito corresponde a un niño de 2 años.

En un 90% de los casos afecta a las glándulas submandibulares y, en un 10%, a la parótida. La mayor predilección por las submandibulares es debida a que su secreción es alcalina y espesa, y a que su flujo se produce a través del conducto de Wharton, que es ascendente, largo y estrecho.

Su etiología es desconocida pero la deshidratación y el uso de diuréticos son factores predisponentes.

La clínica consiste en la tumefacción dolorosa unilateral de la glándula que aparece súbitamente en el momento de la ingesta.

Los cálculos pueden explorarse con palpación bimanual. El sondaje también puede llegar a tocar la piedra.

La radiografía simple permite diagnosticar el 80% de los cálculos submandibulares, que son radioopacos, pero sólo el 20% de los parotídeos. En caso de duda, se puede practicar ecografía (Fig. 4), sialografía, TC, RM o gammagrafía con tecnecio.

El tratamiento inicial se basa en analgésicos y medidas locales pero, cuando es posible, se procede a la extracción del cálculo. Los más distales pueden retirarse haciendo pequeñas incisiones orales a la entrada de la glándula; mientras que, los intraparenquimatosos requieren pequeñas cestas que se despliegan por endoscopia. También, se ha utilizado litotricia para fraccionar piedras grandes. En casos recidivantes, si no se consigue la extracción, debe recurrirse a la escisión de la glándula⁽¹⁶⁾.

Mucocele y ránula

Son términos para definir los pseudoquistes asociados a extravasación de moco o saliva de las glándulas salivales a los tejidos blandos. Ocurren como resultado de obstrucción, inflamación o traumatismo local previos del ducto glandular⁽¹⁷⁾. Son más frecuentes en niños y adultos jóvenes, aunque se han descrito casos en el periodo neonatal; los niños, al traumatizar la lesión con los dientes, acaban provocando un aumento de tamaño de la misma.

Pueden llegar a resolverse espontáneamente, en especial cuando afectan a niños pequeños.

Los mucocelos aparecen en las glándulas salivales menores como una pequeña tumoración transparente o azulada, que se observa de forma predominante en el labio inferior. Se recomienda su escisión quirúrgica, aunque pueden mantenerse en observación durante unos meses en espera de su desaparición espontánea.

Las ránulas son mucocelos que prácticamente siempre afectan a las glándulas sublinguales. Se manifiestan como una tumoración no dolorosa del suelo de la boca. Se deben extirpar por vía intraoral, identificando y preservando el nervio lingual. A veces, pueden extenderse por debajo del músculo milohioideo, dando lugar a una masa blanda y fluctuante en el cuello, que puede variar de tamaño; en este caso, el acceso quirúrgico debe ser transcervical. La aspiración con aguja fina puede ser útil para el diagnóstico antes de la extirpación.

Enfermedades granulomatosas

La aparición de parotiditis recidivante bilateral en niñas mayores de 5 años de edad obliga a descartar síndrome de Sjögren.

Síndrome de Sjögren

Es una enfermedad autoinmune de causa desconocida, muy rara en la infancia, que generalmente se presenta en el género femenino a partir de los 5 años de edad, pero que es mucho más prevalente en mujeres adultas.

Se caracteriza por infiltración linfocitaria que conduce a la destrucción de las glándulas exocrinas, lacrimales y salivales. Debido a la disminución del flujo salival, frecuentemente se produce sialadenitis, que afecta especialmente a la glándula parótida dando lugar, en la mayoría de casos, a parotiditis recidivantes bilaterales. La parotiditis puede ser el único signo inicial hasta en un 60% de pacientes⁽¹⁸⁾. Posteriormente, se produce xerostomía y xeroftalmia con queratoconjuntivitis seca. Las manifestaciones extraglandulares de la enfermedad son raras en niños.

El diagnóstico etiológico se basa en la determinación de anticuerpos antinucleares, del factor reumatoide y de anticuerpos específicos anti-Ro y anti-La

(SS-A y SS-B). La biopsia de labio puede confirmar el diagnóstico.

Sarcoidosis

Es una enfermedad granulomatosa, poco frecuente en niños, que hasta en un 30% de casos puede afectar a las glándulas salivales, a menudo de forma bilateral. La biopsia confirma el diagnóstico. En algunos pacientes, se produce la llamada fiebre uveoparotídea o síndrome de Heerfordt, caracterizado por: uveítis, aumento de tamaño de la parótida y parálisis facial. Los corticoides sistémicos pueden acelerar la resolución de los síntomas.

Sialometaplasia necrotizante

Es una enfermedad autolimitada que simula una neoplasia maligna. Se ha observado en adolescentes y puede afectar a cualquier glándula salival. Se presenta como una masa no dolorosa ulcerada. Histológicamente, se observa tejido de granulación con áreas de metaplasia escamosa. Se resuelve espontáneamente en 6-12 semanas.

Neoplasias

La prevalencia de neoplasias de las glándulas salivales en niños es baja. Los tumores más frecuentes son los hemangiomas; del resto, la mitad son malignos.

Son poco frecuentes en niños. Su incidencia anual en la edad pediátrica es de 1 a 2 casos por 100.000 individuos. Menos del 5% de tumores de glándulas salivales se diagnostican en menores de 16 años. Representan menos del 10% de todos los tumores pediátricos de cabeza y cuello.

Cuando se presenta un tumor salival solitario, la posibilidad de malignidad es superior en el niño que en el adulto. Las neoplasias más frecuentes que afectan a las glándulas salivales mayores en niños son tumores benignos vasculares y lipomatosos pero, si exceptuamos los hemangiomas, alrededor de la mitad de los tumores de las glándulas salivales en la edad pediátrica son malignos⁽¹⁹⁾.

La mayoría de tumores epiteliales salivares en niños ocurren más allá de los 10 años de edad; si son malignos, la mayoría son de bajo grado. En cambio, los tumores malignos en niños

menores de 10 años suelen ser de mal pronóstico.

Los tumores de glándulas salivales en la edad pediátrica afectan en más de un 90% de casos a la glándula parótida. La mayoría de pacientes se presentan con una masa de crecimiento lento, no dolorosa. Se puede producir un aumento brusco de tamaño secundario a infección, degeneración quística, hemorragia o malignización. Los datos clínicos que sugieren malignidad son: dolor, falta de movilidad de la masa, afectación de la piel o de las estructuras subyacentes, afectación del nervio facial y adenopatías cervicales asociadas.

Los tumores submandibulares se presentan como una masa o tumefacción no dolorosa en el triángulo submandibular. La afectación de la piel o la fijación a la mandíbula indica extensión local o malignidad. La debilidad o insensibilidad de la lengua sugiere diseminación perineural.

Las neoplasias de las glándulas salivales menores son raras, siendo el paladar su localización más frecuente.

Tumores benignos

Hemangiomas y malformaciones vasculares

Representan el 60% de todos los tumores salivales en la edad pediátrica. El 80% se localizan en la parótida, el 18% en las glándulas submandibulares y el 2% en las glándulas salivales menores. Se observan sobre todo durante el primer año de vida y son más frecuentes en niñas. Hasta un 60% pueden presentar lesiones cutáneas premonitórias al nacimiento y, en un 90%, existen otros hemangiomas en regiones faciales cercanas.

Tanto la ecografía como la RM pueden ser útiles para su diagnóstico.

Se observa involución espontánea durante la infancia en la mayoría de los casos.

Las malformaciones vasculares y linfáticas también pueden afectar a las glándulas salivales.

Adenoma pleomorfo

Es el tumor benigno epitelial de las glándulas salivales más frecuente en la infancia (representa casi el 90% de los tumores benignos epiteliales). También se le conoce como tumor mixto benigno.

no, ya que contiene líneas celulares tanto epiteliales como mesenquimales. En la infancia, puede aparecer a cualquier edad, pero la mediana es de 15 años.

Se presenta como una masa dura, redondeada, no dolorosa y de crecimiento lento. Suele estar bien delimitado, pero los tumores más grandes son más heterogéneos y mal definidos, con áreas de hemorragia y necrosis y, en ocasiones, pueden extenderse a tejidos adyacentes.

La mayoría se localizan en el lóbulo superficial de la parótida y requieren parotidectomía superficial con preservación del nervio facial, pero los más profundos necesitan la extirpación completa de la glándula. Los que afectan a las glándulas submandibulares necesitan escisión quirúrgica de la glándula con márgenes adecuados.

El pronóstico es muy bueno si se efectúa el procedimiento quirúrgico correcto pero, si sólo se efectúa enucleación, la tasa de recurrencias es muy alta y el riesgo de degeneración maligna aumenta.

Neurofibroma plexiforme

Característico de la neurofibromatosis tipo I, al afectar al nervio facial puede localizarse en la parótida.

Tumor de Warthin

También se denomina cistoadenoma papilar o linfomatoso, o cistoadenolinfoma; ya que, está compuesto por tejido linfático y estructuras glandulares y quísticas. Afecta habitualmente a adultos. Se localiza en la parótida y se manifiesta como una masa de crecimiento lento, no dolorosa que, en un 10% de casos, puede ser bilateral. Suele estar bien circunscrito, y puede ser quístico o sólido. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica.

Sialoblastoma o embrioma

Es un tumor congénito extremadamente raro, que se presenta en cualquiera de las glándulas salivales menores. Aunque es benigno, puede ser localmente agresivo. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica amplia.

Tumores malignos

Los tumores malignos de las glándulas salivales son poco frecuentes en la infancia, aunque representan la mitad de

todos los tumores epiteliales salivales en los niños. Globalmente, se diagnostican a una edad mediana de 11-14 años y tienen una supervivencia de alrededor del 95% a los 5 años. Suelen localizarse con mayor frecuencia en el lóbulo superficial de la parótida y generalmente son indoloros y de evolución lenta. En las glándulas submandibulares y sublinguales, su incidencia es menor y tienen menor grado de malignidad que en la parótida.

La primera aproximación diagnóstica puede hacerse mediante ecografía, pero la técnica de elección es la RM.

La cirugía es el tratamiento de elección.

Carcinoma mucoepidermoide

Aunque más frecuente en adultos, es la neoplasia maligna de las glándulas salivales más frecuente de la infancia. Representa un 50% de todos los tumores malignos salivales en la edad pediátrica, en la cual se presenta entre los 10 y 16 años de edad.

Afecta con mayor frecuencia a la parótida. Contiene una combinación de células mucosas y escamosas.

La mayoría son de bajo grado y se pueden tratar mediante parotidectomía con resección local amplia, consiguiéndose supervivencias muy altas (superiores al 95% a los 5 años). Los de alto grado a menudo requieren tratamiento quirúrgico o radioterapia de los ganglios cervicales y tienen peor pronóstico (supervivencia de alrededor del 40% a los 5 años).

Carcinoma de células acinosas

Es el segundo tumor maligno más frecuente en la infancia. Aparece a partir de los 10 años de edad. Es de baja malignidad, aunque tiene tendencia a reaparecer localmente si las lesiones no se extirpan por completo.

Carcinoma indiferenciado

Es más frecuente en menores de 10 años de edad, y es el único que aparece en el periodo neonatal. Es muy agresivo y su pronóstico es malo.

Adenocarcinoma

Se observa en la infancia precoz. Tiene un potencial de metástasis muy alto y una mortalidad del 75%.

Carcinoma adenoide quístico

Es el tumor más frecuente de la glándula submandibular.

Tiene un curso prolongado, lento, con tendencia a la infiltración perivasculosa y perineural, por lo que puede dar dolor y parestesias.

Presenta altas tasas de recurrencia y un pronóstico relativamente pobre (tasa de supervivencia a los 5 años del 60%).

Rabdomiosarcomas embrionarios

Son raros, aunque son los sarcomas extraóseos más frecuentes en niños. Afectan a las glándulas salivales por extensión directa. Tienen mal pronóstico.

Resección quirúrgica tumoral

Para los tumores parotídeos, el tratamiento de elección es la parotidectomía con márgenes adecuados. Para la mayoría de tumores, la parotidectomía superficial es suficiente, pero para los del lóbulo profundo se necesita parotidectomía total, incluyendo, en ocasiones, resección de estructuras vecinas. Si es posible, siempre se debe intentar preservar el nervio facial.

Para los tumores de glándula submandibular, es prudente la disección del triángulo submandibular con extirpación de la glándula para reducir el riesgo de recurrencia.

La resección ganglionar sólo está indicada cuando se observa afectación clínica, aunque se puede practicar de forma profiláctica en caso de lesiones poco diferenciadas.

En casos de recurrencia, se deben practicar técnicas quirúrgicas más agresivas.

Las complicaciones más frecuentes de la cirugía son la paresia o parálisis facial, que suele ser transitoria, y el síndrome de Frey.

Miscelánea

Aplasia congénita de las glándulas salivales

Es rara y puede afectar a una sola glándula o a un grupo de ellas, de forma unilateral o bilateral. Puede presentarse aislada o en asociación con anomalías del desarrollo del primer arco branquial, como la microsomía hemifacial o el síndrome de Treacher-Collins y con

el síndrome LADD (lácrimo-aurículo-dento-digital)⁽²⁰⁾.

Neumoparotiditis

La insuflación de aire en la glándula parótida ha sido reportada muy raramente en niños. Se asocia a: tocar instrumentos de viento, descompresión rápida durante el buceo, anestesia, instrumentación dental, espirometría, etc.

Función del pediatra de Atención Primaria

El pediatra de Atención Primaria debe conocer las principales enfermedades de las glándulas salivales en niños, con especial atención a las parotiditis agudas infecciosas y a la parotiditis recurrente de la infancia. También es importante que, mediante la historia clínica y la exploración física y, si es necesario, solicitando pruebas de laboratorio o radiológicas, sea capaz de orientar las patologías menos prevalentes, sobre todo las que pueden requerir un abordaje urgente como la patología neoplásica.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.*** Mehta D, Willging JP. Pediatric salivary gland lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2006; 15(2): 76-84.
2. Sodhi KS, Bartlett M, Prabhu NK. Role of high resolution ultrasound in parotid lesions in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011; 75(11): 1353-8.
- 3.*** Boyd ZT, Goud AR, Lowe LH, Shao L. Pediatric salivary gland imaging. *Pediatr Radiol*. 2009; 39(7): 710-22.
- 4.** Hviid A, Rubin S, Mühlemann K. Mumps. *Lancet*. 2008; 371(9616): 932-44.
5. Martínez de Aragón MV, Mayo Montero ME, Masa Calles J. Situación de la parotiditis en España 2005-2011. *Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica*. Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III. Mayo 2012. www.isciii.es [acceso: 24/10/2012].

- 6.*** Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Updated recommendations for isolation of persons with mumps. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2008; 57: 1103.
- 7.*** Albrecht MA. Epidemiology, clinical manifestations, diagnosis and management of mumps. *Uptodate* 2012. www.uptodate.com [acceso: 2/10/2012].
- 8.*** Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Notice to Readers: updated recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP) for the control and elimination of mumps. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2006; 55: 629.
- 9.** De Juan F. Parotiditis. En: *Manual de vacunas en pediatría*. AEP; 2008. p. 481-90.
10. Davidkin I, Jokinen S, Paananen A, Leinikki P, Peltola H. Etiology of mumps-like illnesses in children and adolescents vaccinated for measles, mumps, and rubella. *J Infect Dis*. 2005; 191: 719-23.
11. Özdemir H, Karbuz A, Ciftçi E, Fitöz S, Ince E, Dogru U. Acute neonatal suppurative parotitis. A case report and review of the literature. *Int J Infect Dis*. 2011; 15(7): e500-2.
- 12.** Ortiz Gordillo E. Parotiditis aguda y recurrente. *Pediatr Integral*. 2006; X(2): 141-6.
13. López Pico E, Vila Sexto L, Cacharrón Caramés T, Moreno Álvarez A. Parotiditis recurrente juvenil y déficit de células natural killer. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 77: 216-7.
14. Leerdam CM, Martin HC, Isaacs D. Recurrent parotitis of childhood. *J Paediatr Child Health*. 2005; 41(12): 631-4.
15. Viñallonga X. Parotiditis crónica recurrente de la infancia. *Pediatr Catalana*. 1999; 59: 131-6.
16. Lerena J, Sancho MA, Cáceres F, Krauel L, Parri F, Morales L. Litis salival en la infancia *Cir Pediatr*. 2007; 20: 101-5.
17. Flaitz CM, Hicks MJ. Mucocele and Ranula. <http://emedicine.medscape.com/article/1076717> [acceso: 12/11/2012].
18. Baszis K, Toib D, Cooper M, French A, White A. Recurrent parotitis as a presentation of primary pediatric Sjögren syndrome. *Pediatrics*. 2012; 129(1): e179-82.

- 19.*** Thariat J, Vedrine PO, Orbach D et al. Tumeurs malignes des glandes salivaires chez l'enfant. *Bull Cancer*. 2011; 98(7): 847-55.
20. Taji SS, Savage N, Holcombe T, Khan F, Seow WK. Congenital aplasia of the major salivary glands: literature review and case report. *Pediatr Dent*. 2011; 33(2): 113-8.

Bibliografía recomendada

- Mehta D, Willging JP. Pediatric salivary gland lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2006; 15(2): 76-84.

Excelente artículo de revisión que ofrece una perspectiva global de la patología de las glándulas salivales. Merece mención especial el apartado dedicado a la orientación diagnóstica inicial, muy útil para la práctica clínica.

- Albrecht MA. Epidemiology, clinical manifestations, diagnosis and management of mumps. *Uptodate* 2012. www.uptodate.com

Puesta al día actualizada de la parotiditis aguda epidémica. Cabe destacar lo detallado de las explicaciones referentes a los cambios epidemiológicos, las complicaciones y la prevención de las paperas, así como la amplitud de las referencias bibliográficas.

- Ortiz Gordillo E. Parotiditis aguda y recurrente. *Pediatr Integral*. 2006; X(2): 141-6.

Revisión de la parotiditis aguda epidémica y de la parotiditis recurrente de la infancia. Realiza un abordaje comprensible y estructurado dirigido al pediatra de Atención Primaria.

- Thariat J, Vedrine PO, Orbach D et al. Tumeurs malignes des glandes salivaires chez l'enfant. *Bull Cancer*. 2011; 98(7): 847-55.

Revisión reciente de las neoplasias malignas de las glándulas salivales en el niño. Realiza un enfoque claro y práctico. Incluye la clasificación de la OMS de 2005 de los tumores de las glándulas salivales.

- Boyd ZT, Goud AR, Lowe LH, Shao L. Pediatric salivary gland imaging. *Pediatr Radiol*. 2009; 39(7): 710-22.

Revisión de las diferentes técnicas de imagen que se utilizan para el diagnóstico de las enfermedades de las glándulas salivales en la infancia. Las detalladas explicaciones se ilustran con abundantes imágenes.

Caso clínico

Niño de 4 años de edad que desde hace 2 días presenta aumento de tamaño y dolor en la región lateral derecha de la cara.

Los padres no refieren otros síntomas ni conocen que exista ningún caso de paperas en el colegio o en el entorno familiar. Tampoco explican antecedentes patológicos de interés; sin embargo, comentan que unos meses antes tuvo un proceso idéntico que fue catalogado de parotiditis aguda. El niño está correctamente vacunado para su edad; lleva 2 dosis de vacuna triple vírica.

La abuela, presente en la visita, refiere que su hijo, el padre del paciente, presentó unos episodios parecidos durante la infancia que desaparecieron sin ningún tratamiento al cabo de unos años.

A la exploración, el estado general es muy bueno. Se observa tumefacción difusa de la región parotídea derecha que borra el ángulo mandibular sin eritema en la piel que cubre la parótida, el dolor aumenta con la palpación de la glándula y la salida del conducto de Stenon está hiperémica y edematosa.



El Rincón del Residente

Coordinadores:

J. Pérez Sanz, D. Gómez Andrés, J. Rodríguez Contreras
Residentes de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid



El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos clínicos, imágenes y revisión bibliográfica. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

L. Alonso Romero*, C.A. Marcos Cordova**,
I. Guillén Rodríguez**, A.M. Leal Ramírez*

*Médico Residente de Pediatría. **Médico Adjunto UGC Pediatría y Neonatología.
Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Pediatr Integral 2013; XVII(4): 291-295

Recién nacido (RN) en el que se realiza estudio cardiológico a las 48 horas de vida por soplo cardíaco de características orgánicas. Antecedentes perinatales: RN a término con peso adecuado a la edad gestacional. Cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal. Apgar: 10/10. No datos de riesgo séptico. Embarazo de riesgo, controlado. Madre con trastorno bipolar en tratamiento con litio y ácido valproico durante el primer trimestre de gestación.

A la exploración presenta: buen estado general. Tono y reactividad normal para su edad. Realiza las tomas de forma satisfactoria. Auscultación cardiopulmonar: soplo sistólico II-III/VI en foco tricuspídeo no irradiado. Pulsos femorales presentes y simétricos. No rasgos dismórficos. Electrocardiograma: ondas P picudas. Bloqueo auriculoventricular de primer grado. Eje QRS normal para su edad. No se evidencian signos de preexcitación. Tensión arterial en los cuatro miembros: normal. Se realizó ecocardiograma, donde observamos la siguiente imagen (Fig. 1).

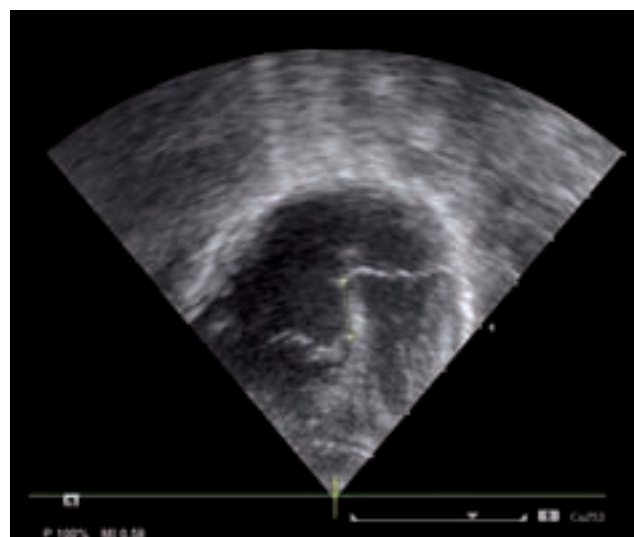


Figura 1.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Trasposición de los grandes vasos.
- Coartación de aorta.
- Anomalía de Ebstein.
- Ductus arterioso persistente.
- Tetralogía de Fallot.

Respuesta correcta

c. Anomalía de Ebstein.

Discusión

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita donde las valvas no se unen normalmente al anillo tricuspídeo. Existe un desplazamiento apical y anterior de la unión proximal de las valvas de la válvula tricúspide del anillo atrioventricular, con un adosamiento anormal de la valva posterior y septal a la pared del ventrículo derecho. Esta malformación provoca una división anómala del corazón derecho ya que parte del ventrículo derecho (VD) se introduce en la aurícula derecha, atrializándose. Esto ocasiona alteración de la morfología del VD, que será hipoplásico y con diferentes grados de disfunción, así como crecimiento de la aurícula derecha y habitualmente comunicación interauricular con shunt derecha-izquierda por sobrecarga de volumen en cavidades derechas. Esta válvula tricúspide anómala puede ocasionar diversos grados de insuficiencia tricuspídea, con posibilidad de obstrucción al tracto de salida del VD. Podemos encontrar arritmias (síndrome de preexcitación) hasta en el 20-30% de los casos por haces anómalos, dilatación de las paredes de la aurícula o anomalías a nivel del nodo auriculoventricular (AV).

Embriológicamente podría explicarse por una delaminación incompleta del miocardio embriológico, que nunca llega al anillo tricuspídeo.

Se trata de una anomalía congénita rara que se presenta con una incidencia de 1/21.000 recién nacidos vivos, sin que exista prevalencia entre sexos.

La mayoría de los casos son esporádicos y tradicionalmente se ha asociado el uso de litio en el primer trimestre de gestación con un mayor riesgo de cardiopatía, especialmente anomalía de Ebstein. Publicaciones posteriores cuestionan tal asociación, por lo que actualmente sigue en controversia.

La presentación clínica es muy variable y se puede dar a cualquier edad. Durante el periodo neonatal, la clínica puede

ir desde una forma grave con insuficiencia tricuspídea severa, cianosis e insuficiencia cardiaca congestiva en el contexto de hipertensión vascular pulmonar, donde la mortalidad alcanza el 50%, hasta formas que cursan con cianosis transitoria que mejora con la caída de las resistencias vasculares pulmonares y que presentan un mejor pronóstico, como es el caso de nuestro paciente. La forma de presentación en etapas posteriores (lactante y niño mayor) más frecuente suele ser insuficiencia cardiaca. Podemos observar también cianosis, palpitaciones secundarias a taquiarritmias, soplo o disnea con el ejercicio.

En cuanto al diagnóstico, el gold estándar es el ecocardiograma Doppler-Color.

Palabras clave

Anomalía de Ebstein; Litio; Cardiopatías congénitas.

Bibliografía

1. Myung KP. Cardiopatías congénitas: anomalía de Ebstein. En: Myung KP, ed. *Cardiología Pediátrica*. 3ª edición. Madrid: Mosby-Elsevier; 2003. p. 109-111.
2. Bartrons J. Anomalía de Ebstein. *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología pediátrica*. Cap. 16.
3. García O, Zilleruelo R, Enríquez G, Soler P. Ebstein's anomaly. *Rev Child Pediatr*. 1992; 63(5): 250-4.
4. Attenhofer CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes A, Danielson KG. Ebstein's anomaly-review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med WKLY*. 2005; 135: 269-81.
5. Alonso-González R, et al. The Right Heart in Adults with Congenital Heart Disease. *Rev Esp Cardiol*. 2010; 63(9): 1070-86.
6. Ortigado A, García A, Jiménez JM. Anomalía de Ebstein y exposición al litio del embarazo. *An Pediatr*. 2006; 65(6): 626-42.
7. Ramírez S, Cervantes J. Anomalía de Ebstein. *Arch Inst Cardiol Mex*. 2006; 76(supl. 2): 65-8.
8. Caicedo Cuenca L, Caicedo Ayerbe V. Anomalía de Ebstein. *Cardiopatías Congénitas*. Cap XV. p. 1356-60.
9. Iturralde Torres P. Wolff-Parkinson-White syndrome in Ebstein's anomaly. *Arch Inst Cardiol Mex*. 2007; 77(supl 2).

A Hombros de Gigantes

Las revisiones de pediatría que te pueden interesar publicadas en las revistas internacionales más importantes.

D. Gómez Andrés

MIR. Hospital Universitario La Paz. Trastornos del Desarrollo y Maduración Neurológica. IdiPaz-UAM



Pediatría general y extrahospitalaria

★★★★★Anaphylaxis: the acute episode and beyond. *BMJ*. 2013; 346: f602. PMID:23403828

Magnífica revisión de anafilaxia. Excelente soporte gráfico. Su única pega (o no) es que no está dedicada exclusivamente al paciente pediátrico. Pero en justicia también hay que decir que en ningún momento se olvida de él.

★★★★★Current principles of sunscreen use in children. *Curr Opin Pediatr*. 2013; 25: 122-9. PMID:23295720

Revisión sencilla sobre protectores solares. Los autores relacionan los diferentes efectos de la radiación ultravioleta sobre nuestro cuerpo que van desde el bronceado hasta las quemaduras solares, el fotoenvejecimiento, el cáncer de piel o la inmunosupresión. Insisten en la necesidad de prohibición de las camas ultravioletas para pacientes pediátricos. Posteriormente, revisan el mecanismo de acción de los distintos y variables compuestos que forman los protectores solares repasando qué significa el factor de protección solar, la protección para los rayos UVA o cómo factores como la sustantividad y la fotoestabilidad de los compuestos hacen necesario repetir la administración de los fotoprotectores cada 2 horas. Discuten sobre las escasas pruebas para sostener la efectividad de los protectores solares frente al melanoma si se asocian a un aumento del tiempo de la exposición solar y sobre la necesidad de reducir la exposición solar y conseguir la vitamina D desde fuentes alimentarias. Terminan detallando las recomendaciones de la Asociación Americana de Dermatología sobre el uso de protectores solares.

★★★★★Noonan syndrome. *Lancet*. 2013; 381: 333-42. PMID:23312968

Este síndrome producido por una anomalía en la vía RAS-MAPK tiene la nada desdeñable frecuencia de 1 por 1.000 a 1 por 2.500 recién nacidos. Esta magnífica revisión recoge con bastante detalle mucho del conocimiento que tenemos respecto a esta enfermedad. Es una fuente clave para cualquier pediatra que trate con estos pacientes y dada la frecuencia del síndrome, somos la mayoría.

★★★★★Pediatric palliative care: when quality of life becomes the main focus of treatment. *Eur J Pediatr*. 2013; 172: 139-50. PMID:22476440

Aproximación interesante a los Cuidados Paliativos Pediátricos. Los autores exponen la definición de cuidado paliativo para niños y destacan la necesidad creciente de estos servicios.

Tras ello, reflexionan sobre las indicaciones, sobre la trayectoria y las transiciones en los enfermos crónicos, sobre el lugar y el sistema para administrar estos cuidados. Luego, pasan a aspectos más concretos como la esperanza, la comunicación con el paciente y la familia, el proceso de toma de decisiones, la planificación del final por el paciente y cómo podemos atender a las necesidades de cuidado que tienen los pacientes, los padres, los hermanos e incluso, los profesionales implicados.

★★★★★Bed bug infestation. *BMJ*. 2013; 346: f138. PMID:23341545

Las picaduras por chinches parecen un tema extraño pero su incidencia es creciente en los países desarrollados debido a la globalización y a cambios en el manejo de pesticidas. Habitualmente, no pensamos en ello y este artículo puede servir para conocer un poco mejor los problemas que producen la *Cimex lectularius* y la *Cimex hemipterus*.

Cuidados intensivos pediátricos

★★★★★Investigation following resuscitated cardiac arrest. *Arch Dis Child* 2013 98:66-71. PMID:23060598

Revisión profunda y detallada sobre la muerte súbita abortada en Pediatría. Tras estudiar la frecuencia, la etiología y la relación con la actividad (al contrario de lo que parece, estos episodios son más frecuente en reposo), los autores proponen un protocolo y una discusión bastante enriquecedora sobre su propuesta de manejo.

Dermatología

★★★★★Birthmarks of medical significance in the neonate. *Semin Perinatol*. 2013; 37: 16-19. PMID:23419758

★★★★★Developmental anomalies of the skin. *Semin Perinatol*. 2013; 37: 20-25. PMID:23419759

Dos artículos especialmente interesantes de la serie sobre problemas cutáneos de *Seminars in Perinatology*. Son problemas graves o dudas frecuentes en la exploración del neonato sano.

Endocrinología

★★★★★Relevance of brown tissue in infancy and adolescence. *Pediatr Res*. 2013; 73: 3-9. PMID:23090604

A pesar de la creencia extendida de que el tejido adiposo pardo involuciona en la infancia, el PET nos ha descubierto que existe una gran proporción de niños con tejido adiposo pardo

funcionalmente activo. La cantidad de ese tejido está ampliamente relacionada con la edad y aumenta en la adolescencia. Además, éste parece jugar un papel en el desarrollo de la obesidad y el sobrepeso en la infancia, en el desarrollo muscular y en la maduración ósea. Sin embargo, grandes incógnitas siguen existiendo sobre los mecanismos moleculares detrás de estas relaciones.

★★★Management of newly diagnosed type 2 diabetes mellitus (T2DM) in children and adolescents. *Pediatrics*. 2013; 131: 364-82. PMID:23359574

Nuevas guías para el manejo de la diabetes tipo 2 en el paciente pediátrico. Se basan en una revisión sistemática de la literatura hasta el 2008. Es una fuente bastante bien escrita e interesante para acercarse al problema. La guía no se centra en muchos detalles específicos, lo que la hace interesante para cualquier pediatra y quizá incompleta para un especialista. También es posible hacerse una idea rápida de conceptos importantes y de las recomendaciones leyendo las primeras hojas del artículo.

Hematoncología

★★★★Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up and treatment for patients till the age of 18 years. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60: 175-84. PMID:23109216

A pesar de su formato de guía, el artículo explica de una manera organizada la clínica de esta rara enfermedad pero presente en muchos diagnósticos diferenciales en Pediatría. Explican los criterios de afectación de cada órgano y de afectación multisistémica. Terminan explicando las distintas opciones terapéuticas para cada grado de enfermedad y ofreciendo un protocolo de seguimiento en función de la clínica del paciente y de la localización inicial de la enfermedad.

Infectología

★★★★Infectious disease issues in adoption of young children. *Curr Opin Pediatr*. 2013; 25: 78-87. PMID:23295719

El alto número de adopciones internacionales hace muy interesante este artículo. Además, aporta un interesante resumen en forma de tabla de las pruebas que hay que realizar y de la actitud ante los resultados de las mismas.

★★★★Progress toward a global group A streptococcal vaccine. *Pediatr Infect Dis J*. 2013; 32: 180-182. PMID:23328823

Las faringoamigdalitis agudas bacterianas son bastante comunes y su distinción es complicada de las virales. Además, aunque las complicaciones no exudativas del *Streptococcus pyogenes* son poco frecuentes en nuestro medio, en países más pobres, siguen siendo muy frecuentes. Distintos tipos de vacunas están en desarrollo con resultados satisfactorios.

★★★★Newer antifungal agents. *Curr Opin Pediatr*. 2013; 25: 110-5. PMID:23263025

Los autores han sido capaces de condensar mucha información valiosa sobre el uso de antifúngicos en Pediatría. Repasan los principales artículos sobre el uso de la anfotericina B, de los distintos azoles y de las equinocandinas disponibles en la actualidad y en próximo futuro. Fármaco por fármaco,

se recogen los distintos hongos frente a los que existe actividad, las dosis para niños y neonatos y los principales estudios realizados en población infantil.

Neonatología

★★★★★Guidance on management of asymptomatic neonates born to women with active genital herpes lesions. *Pediatrics*. 2013; 131: e635. PMID:23359576

Guía clínica respecto al manejo del recién nacido de mujer con herpes genital. En nuestro medio es un problema relativamente frecuente y estandarizar su manejo es bastante interesante.

★★★★Prognostic test in term neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy: a systematic review. *Pediatrics*. 2013; 131: 88-98. PMID:23248219

Revisión sistemática sobre las herramientas de evaluación en el neonato con enfermedad hipoxico-isquémica. Los autores señalan la utilidad del aEEG, del EEG y de los potenciales evocados visuales en el pronóstico. Distinguen la utilidad de la resonancia magnética de difusión (altamente específica) respecto a las secuencias clásicas T1 y T2 (altamente sensibles en las 2 primeras semanas) y discuten la utilidad de la resonancia magnética espectroscópica. También destacan la limitada especificidad de la ecografía transfontanelar y de la exploración física (aunque con demasiada heterogeneidad entre estudios).

Nefrología

★★★★Antibiotic prophylaxis for urinary tract infections in antenatal hydronephrosis. *Pediatrics*. 2013; 131: e251-61. PMID:23248229

Revisión sistemática sobre un tema en el que existe una importante variabilidad de criterio entre clínicos. A pesar de las limitaciones de este tipo de metaanálisis (muchas heterogeneidad entre estudios que son observacionales), algunas conclusiones del mismo son muy interesantes. La tasa de ITU depende de la gravedad de la dilatación calicial y del grado de reflujo vesicoureteral existente. Aunque, en general, la profilaxis antibiótica no parece disminuir la tasa de ITU, sí parece ser eficaz (NNT = 7) en las dilataciones graves. El sexo parece no influir en el riesgo de ITU aunque el estado de circuncisión de los varones no pudo estudiarse.

★★★Investigating urinary tract infections in children *BMJ*. 2013; 346: e8654. PMID:23364051

Aunque es un tema ampliamente tratado, este artículo ofrece un excelente resumen en forma de tabla y razona con bastante claridad los motivos para construir estas recomendaciones.

Neumología

★★★★★Protracted bacterial bronchitis: reinventing an old disease. *Arch Dis Child*. 2013; 98: 72-6. PMID:23175647

La tos persistente es un problema frecuente y dentro de este grupo, hay que distinguir un subgrupo de pacientes con tos húmeda persistente que sufren una bronquitis bacteriana

prolongada. Este artículo nos ofrece una magnífica aproximación a este síndrome olvidado.

Neurología

★★★★★**Developmental assessment of children.** *BMJ.* 2013; 346: e8687. PMID:23321410

Excelente resumen de un tema complejo. Tras definir dominios en el neurodesarrollo, el concepto de hito y de consistencia del hito, define el concepto de retraso madurativo y revisa su frecuencia. Estudia la presentación clínica de los pacientes con problemas en el neurodesarrollo y discute sobre la metodología de la evaluación de estos pacientes. De especial interés son la “box” 5 donde resume los principales datos de alarma sobre alteración del neurodesarrollo y la tabla 1 donde incluye una guía de los principales hitos en cada dominio y de los datos de alarma en diferentes edades claves.

★★★★★**Does intranasal sumatriptan use relieve migraine in children and young people?** *Arch Dis Child.* 2013; 98: 82-84. PMID:23255042

Buena revisión sistemática sobre un tema muy importante y olvidado como la migraña aguda. Como conclusiones, los autores defienden que existen sólidas pruebas de que el sumatriptan intranasal es beneficioso para el tratamiento para el dolor agudo en la migraña (respecto al placebo, el sumatriptan intranasal presenta NNT de 7,4 para disminución de dolor y 6,9 para desaparición de dolor) aunque no se ha comparado con otros fármacos eficaces (respecto al placebo, el ibuprofeno tiene NNT de 2,4 para disminución de dolor y 4,9 para desaparición de dolor). Respecto a la seguridad, el efecto adverso más frecuente es un sabor desagradable.

★★★★★**Pain in cognitively impaired children: a focus for general pediatricians.** *Eur J Pediatr.* 2013; 172: 9-14. PMID:22426858

Una llamada de atención sobre un problema que a pesar de ser obvio, está olvidado. La incidencia de dolor en los pacientes con problemas cognitivos supera el 50%. Diversas causas de dolor pueden estar detrás: espasticidad, enfermedad por reflujo gastroesofágico, estreñimiento crónico, osteopenia y fracturas patológicas, problemas orodentales y la pura iatrogenia. Ese dolor sensibiliza a futuros dolores y está muchas veces detrás de la pérdida de funcionalidad. La evaluación del dolor en estos pacientes es compleja y los autores nos acercan distintas escalas de utilidad clínicas. El artículo termina señalando los problemas de los analgésicos habituales en estos pacientes y proponiendo estrategias para prevenir ese exceso de dolor.

★★★★★**Pediatric ischemic stroke: acute management and areas of research.** *J Pediatr.* 2013; 162: 227-235. PMID:23153863

Interesante artículo sobre ictus isquémico en edad pediátrica. Aportan una sencilla reseña sobre avances en el diagnóstico y una valiosa revisión sobre lo poco que sabemos de su tratamiento. Posteriormente discuten futuros avances terapéuticos.

★★★**Autism spectrum disorders: a pediatric overview and update.** *Curr Opin Pediatr.* 2013; 25: 130-44. PMID:23274432

Interesante actualización sobre autismo. Repasa los cambios en el DSM-5 y los nuevos hallazgos sobre la etiología de estos síndromes. Discute sobre las pruebas para el diagnóstico precoz y aquellas para encontrar la causa del trastorno como las genéticas, la neuroimagen, el electroencefalograma o las pruebas metabólicas. También hay una profusa (a veces demasiado) sobre la eficacia de las distintas terapias educativas y sobre la farmacoterapia.

+Pediatría@

Esta nueva sección pretende dar a conocer aquellas tecnologías nuevas para la difícil (o imposible) tarea de enfrentarse a un ordenador para obtener información útil (es decir, de alta calidad, actualizada y completa pero no excesiva).

D. Gómez Andrés

MIR. Hospital Universitario La Paz. Trastornos del Desarrollo y Maduración Neurológica. IdiPaz-UAM

Web PEDIátrica

La página web del Dr. Julio Guerrero ofrece varios recursos muy interesantes relacionados con la Endocrinología Infantil y con la Pediatría en general. Es una página gratuita sostenida por un esfuerzo personal considerable.

Existen 3 grandes partes en la página.

EndocrinoPed es la parte fundamental y está dedicada a la Endocrinología Pediátrica. En ella, podemos encontrar información sobre la especialidad y sobre todo, una sección

llamada “Antropometría” donde se puede encontrar una calculadora on-line de percentiles de peso, talla, IMC, factores de crecimiento, densidad ósea,...

En CasosPed, podemos encontrar una selección de casos interesantes. En FarmaPed (en construcción), podremos calcular la dosis de fármacos frecuentes en Pediatría y referidos a la farmacopea española.

Es una página orientada a la práctica clínica y con una temática única en nuestro país.



Instrumental ORL en la consulta de Atención Primaria

L. Jiménez Ferreres*, M. George**

Servicio de Otorrinolaringología. *Hospital San Rafael. Madrid. **MD Anderson España

Pediatr Integral 2013; XVII(4): 296-300

Una historia clínica completa es el mejor instrumental para poder enfocar la exploración del paciente en la búsqueda de un diagnóstico definitivo.

La otorrinolaringología es una especialidad “visual”. Con ello queremos decir que la mayoría de las pruebas necesarias consisten en “ver”, ya sean los oídos, las fosas nasales, la orofaringe o la laringe, de manera directa o indirecta. Para ello, a lo largo de la historia, hemos dispuesto de diferentes instrumentos que, con el avance y universalización de las tecnologías, han mejorado y simplificado esta labor, pero lógicamente con una repercusión económica sólo rentable en una consulta especializada. En Atención Primaria, podemos seguir utilizando instrumental sencillo que nos permitirá realizar todas las exploraciones necesarias en otorrinolaringología.

Para poder ver necesitamos luz. Una fuente de luz que podremos usar para cualquier exploración. La más simple es un otoscopio, siempre presente en Atención Primaria y básica en otología. La podremos usar también para visualizar orofaringe o el 1/3 anterior de las fosas nasales (especialmente útil en población pediátrica) (Fig. 1). La mayoría de las casas

comerciales disponen de equipos con múltiples adaptadores que transforman el mango del otoscopio, que no es otra cosa que una batería, en un oftalmoscopio u otro dispositivo diseñado para facilitar la visualización del resto de cavidades (Fig. 2). Personalmente no encuentro cómodo este instrumental y prefiero utilizar otras técnicas para el resto de exploraciones.

Para una completa otoscopia es preferible el pneumotoscopio. La pera de Politzer adaptada al otoscopio nos permite realizar presión positiva y negativa en el conducto auditivo externo y, con ello, valorar la motilidad de la unidad tímpano-oscicular del oído medio, y descartar la presencia de líquido en oído medio, afinando más nuestro diagnóstico visual inicial. Sustituye prácticamente a la perfección a la timpanometría o la reflectometría acústica⁽¹⁾. Si no disponemos de ella, podemos pedir al paciente que realice una maniobra de Valsalva y comprobar si la membrana timpánica se mueve o no.

Con la finalidad de poder manipular instrumental o simplemente para poder controlar al paciente si éste no coopera, como ocurre en pacientes pediátricos, necesitamos disponer de ambas manos libres. Para ello, podemos utilizar una fuente indirecta,



Figura 1. Uso del otoscopia para visualización de orofaringe y 1/3 anterior nasal.



Figura 2. Equipo con adaptadores diversos para exploración en otorrinolaringología y oftalmología.



Figura 3. Espejo frontal y espejos laríngeos de García (véase uso en Fig. 6).



Figura 4. Laringoscopia con luz indirecta reflejada en espejo frontal y con espejos laríngeos de García. Véase la poca diferencia de iluminación con la exploración bucal con luz directa frontal con un fotoforo con fuente de luz LED.

como puede ser una simple bombilla o un foco especializado para otras funciones pero que, gracias a un espejo frontal (Fig. 3), reflejamos y nos permite visualizar y explorar las cavidades propias de la otorrinolaringología. También pueden utilizarse luces frontales directas que, con el tiempo, se están volviendo más asequibles, ya sean de luz halógena, xenón o LED (Fig. 4).

Para la visualización de hipofaringe y de las cuerdas vocales nos ayudaremos de los espejos laríngeos –Manuel García, barítono español, fue el primero en utilizarlos en 1855– y son usados en otras especialidades como la odontología (Figs. 3 y 4). Con la ayuda de una gasa sujetamos la lengua del paciente, sin tirar ni presionar en exceso, e introducimos el espejo del

tamaño más grande que nos permita el paciente con cuidado de no tocar los pilares amigdalinos ni la pared posterior faríngea, que son las zonas reflexógenas, para evitar las náuseas. En ocasiones, es necesario usar anestesia tópica en pacientes muy nauseosos. En la población infantil, al contrario de lo que puede parecer, la laringoscopia no es tan complicada, ya que, por su especial anatomía, la epiglotis se encuentra más elevada y las cuerdas vocales son fácilmente visibles.

Gracias a los avances y universalización de las nuevas tecnologías disponemos de un gran arsenal de instrumentación para la visualización directa laríngea, como son las ópticas rígidas de Hopkins y los fibroscopios o videofibroscopios que, con el tiem-

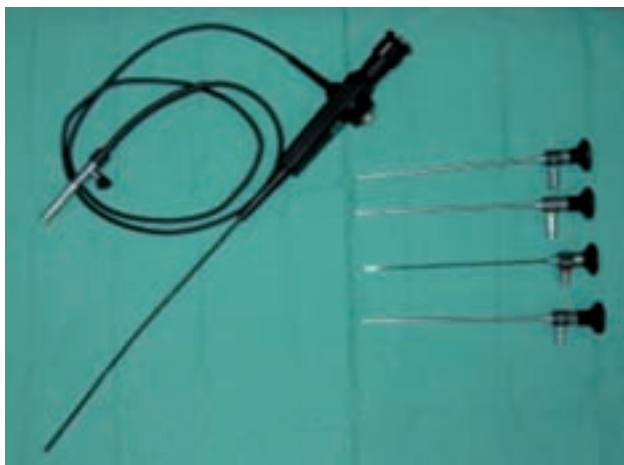


Figura 5. Ópticas rígidas de Hodking y fibroscopio para visualización directa.



Figura 6. Desde arriba derecha, cucharillas para cuerpos extraños, rinoscopio, espejo frontal, pinzas de bayoneta y de oído, batea y jeringa de 100 cc con cono fino.

Tabla I. Instrumental básico en una consulta de Atención Primaria

– Otoscopio	– Pinza de bayoneta
– Rinoscopio	– Algodón, gasas
– Fuente de luz	– Batea
– Espejo frontal	– Anestésico tópico
– Cucharilla de cuerpos extraños	– Vasoconstrictor
– Espejos laríngeos	– Nitrato de plata

po y su disminución en el precio, se convertirán en material propio de consultas de Atención Primaria (Fig. 5) y nos permitirán una exploración más rápida y completa otorrinolaringológica.

El instrumental básico para la manipulación de cuerpos extraños en el conducto auditivo externo –y también en las fosas nasales– consiste en una cucharilla, batea, pinzas de bayoneta y pinzas de oído y una jeringa para irrigación de oídos (Fig. 6).

Las pinzas sólo se utilizarán si estamos seguros de poder capturar el cuerpo extraño con ellas; en caso contrario, corremos el riesgo de empujarlos más profundamente.

El lavado del oído se realiza traccionando el pabellón auricular y proyectando el chorro de agua por encima del cuerpo extraño o tapón de cera hacia la parte superior del conducto. Igualmente, con las cucharillas nos hemos de asegurar sobrepasar el cuerpo extraño para extraerlo de dentro hacia fuera.

En la nariz se realiza con la ayuda de un rinoscopio y con visión directa. Usaremos una pinza de bayoneta si es posible o una cucharilla que pasaremos por encima del cuerpo extraño.

El rinoscopio se introduce cerrado y se abre posteriormente con cuidado, colocando el dedo índice sobre el reborde externo de la nariz. Lo movilizamos hacia abajo en dirección al lóbulo de la oreja para ver el suelo de la fosa nasal, el tabique –si está desviado o no– y los cornetes inferiores, y hacia arriba, hacia los ojos, pudiendo ver los cornetes medios y la presencia de masas que obstruyan la cavidad nasal. La utilización de vasoconstrictores nos permite visualizar mejor la cavidad y comparar el tamaño de los cornetes inferiores antes y después de su aplicación.

En caso de epistaxis, podemos introducir con una pinza en bayoneta un algodón impregnado de vasoconstrictor con

anestesia para lograr hemostasia o previamente a la cauterización del punto sangrante con nitrato de plata en bastoncillos.

Si el paciente refiere hipoacusia y no disponemos de un audiómetro debemos realizar pruebas básicas subjetivas y objetivas de audición que nos permitan determinar la derivación o no del paciente al especialista. Tras la exploración otológica que nos descarte patología evidente del oído externo y medio, podemos realizar una acumetría con diapasones.

La utilización de los diapasones (Fig. 7) nos sirven para, una vez conocida la existencia de una hipoacusia, determinar la localización de dicha hipoacusia.

Es la exploración más básica, pero precisa la colaboración del paciente. Se realiza con diapasones de distintas frecuencias (128 Hz, 256 Hz, 512 Hz, 1024 Hz...), aunque los más utilizados son los de 256 y 512 Hz y las 2 pruebas básicas son:

- *Rinne*: sirve para localizar la lesión. Se basa en la diferencia entre la audición por vía aérea –se coloca el diapason frente al pabellón auditivo– y ósea –se presiona la base del diapason en la mastoides. Si la audición es mejor por vía aérea (lo normal) el test es positivo y se supone una hipoacusia neurosensorial. Si por el contrario es por vía ósea, el test es negativo y determina que la hipoacusia es de transmisión.
- *Weber*: se posiciona el diapason en línea media cefálica. Es una prueba de comparación biaural de la conducción por vía ósea, con el diapason en la línea media del cráneo. En las hipoacusias de transmisión, el sonido se lateraliza hacia el lado enfermo. En las hipoacusias de percepción, hacia el lado sano.

En caso de disponer de un audiómetro y un impedanciómetro; disponemos de un potencial importante para diagnosticar tanto la localización como el grado de la hipoacusia. Se debe realizar si es posible dentro de una cabina para audiometría (Fig. 8).

- Las pruebas a realizar serán:
- Audiometría tonal: se realiza para determinar el nivel de audición del paciente. Se presentan sonidos a las distintas frecuencias hasta obtener la mínima intensidad a la que responde el paciente. Se realiza con auriculares para la vía aérea y vibradores para la ósea (Fig. 8). Se obtienen

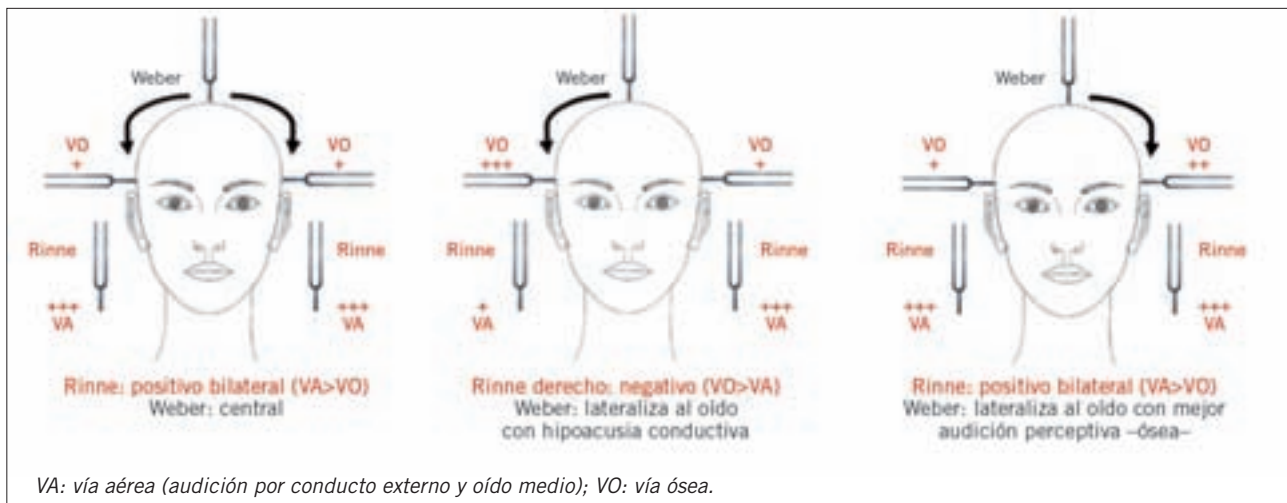


Figura 7. Esquema básico de la acumetría. A) Audición dentro de la normalidad o hipoacusia neurosensorial bilateral similar. B) Hipoacusia conductiva del oído derecho con oído izquierdo normal. C) Hipoacusia neurosensorial en el oído derecho con oído izquierdo normal.

curvas que reflejan el nivel de pérdida en cada frecuencia y también si la patología es conductiva o neurosensorial. Normalmente una persona joven debería tener un umbral por debajo de 25 dB para todas las frecuencias entre 250 y 8.000 Hertz (Hz). Cuando el umbral es superior se considera anormal para esa determinada frecuencia. En las hipoacusias de transmisión la vía ósea está por encima de la vía aérea –responde mejor, a intensidades menores– (Fig. 9 – caso 1).

En las neurosensoriales las gráficas de las vías óseas y aéreas transcurren prácticamente superpuestas (Fig. 10 – caso 2).

- **Audiometría vocal verbal:** nuestra habilidad para oír es mucho más compleja que escuchar tonos puros en una cabina aislada. Por tanto, para medir la habilidad del paciente para entender las palabras habladas se realizan estudios con listas de palabras (audiometría verbal o vocal). Se obtiene así el umbral de inteligibilidad –que es el mínimo nivel auditivo al que se identifican el 50% de las palabras– y la máxima inteligibilidad que, en una persona con audición normal, debería ser igual o mayor del 90%. Esta prueba determina la función de toda la vía auditiva y es de crucial importancia a la hora de decidir si un paciente se puede beneficiar o no de una prótesis auditiva. Un audífono podrá ampliar el sonido, pero sólo tendrá sentido indicarlo en aquellos pacientes que conservan buena discriminación, es decir, buena inteligibilidad (Figs. 9 y 10).
- **Timpanometría:** se utiliza para medir el estado de la membrana timpánica y del oído medio. Se valora la impedancia (resistencia a la presión) del oído medio, lo que ayuda a determinar el estado de la membrana timpánica, de la cadena osicular y de las cavidades aéreas. Es muy útil para ayudar a detectar fluidos en el oído medio cuando no es objetivable a la exploración física. Tipos de timpanogramas: timpanograma de tipo A: morfología normal con compliancia normal y centrado en 0 daPa (normal de -20 a +20, -50 a +50). Timpanograma de tipo B: totalmente aplanado. Ocurre cuando el oído medio está lleno de líquido o la membrana timpánica está perforada



Figura 8. Estudio audiométrico: audímetro y cabina de audiología. Las pruebas audiológicas pueden realizarse con cascos, para la vía aérea, con un vibrador en mastoides para la vía ósea o en campo abierto como en la fotografía.

(no hay pico en la movilidad del tímpano). También nos aparecerá este tipo de curva en presencia de un tapón de cera. Estos problemas se pueden diferenciar leyendo el volumen de la impedancia o una otoscopia adecuada. Timpanograma de tipo C: el pico se encuentra desplazado hacia presiones negativas. Es una morfología típica de las membranas timpánicas retraídas por disfunción de la trompa de Eustaquio (Fig. 11).

- **Reflejo estapedial:** es un reflejo acústico-facial bilateral y simétrico, con función protectora, que se desencadena tras la llegada de estímulos sonoros de fuerte intensidad (a partir de 70 dB) al oído, condicionando la contracción del músculo del estribo. Este mecanismo consigue fijar el sistema tímpano-osicular, evitando así lesiones vibratorias en la transmisión sonora e, incluso, en la transmisión al laberinto. El reflejo va a limitar la movilidad de la cadena, tensar la membrana timpánica y reducir la sensibilidad

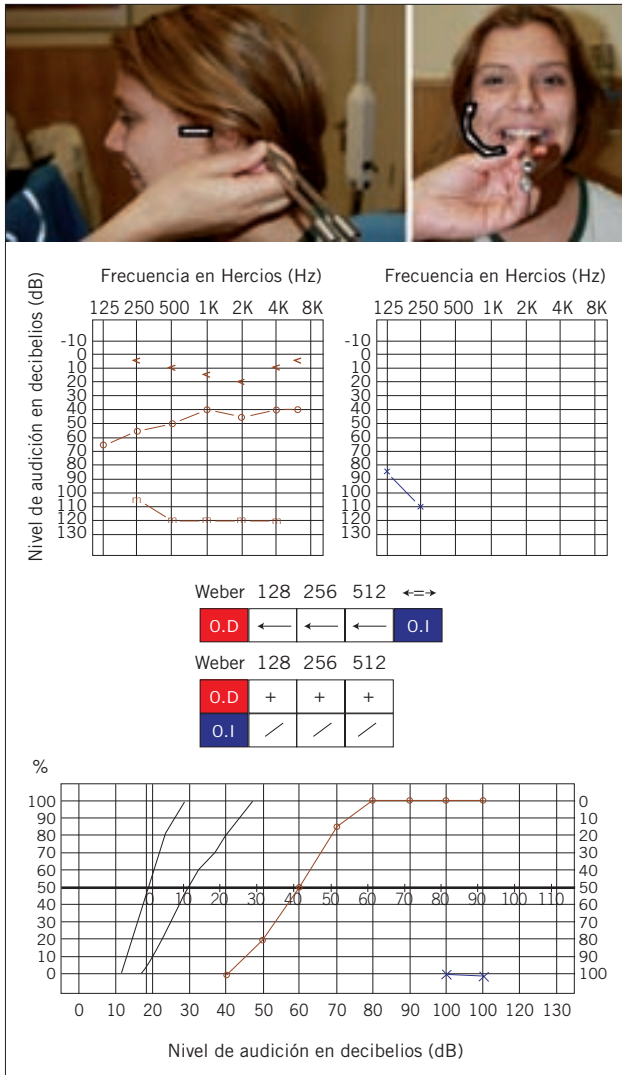


Figura 9. Caso 1. Hipoacusia de transmisión oído derecho. Oído izquierdo hipoacusia neurosensorial profunda, cofosis: Rinne negativo (mejor audición vía ósea) con Weber lateralizado a oído derecho (se oye mejor en este oído patológico) –en este caso en particular el oído izquierdo tiene una cofosis o pérdida de audición completa, con ausencia de respuesta en ninguna prueba de acumetría o audiológica. El Weber lateraliza al oído derecho pero también lo haría en caso de normoacusia izquierda por oír mejor las vibraciones al estar disminuída la transmisión por vía aérea. Audiometría tonal y verbal.

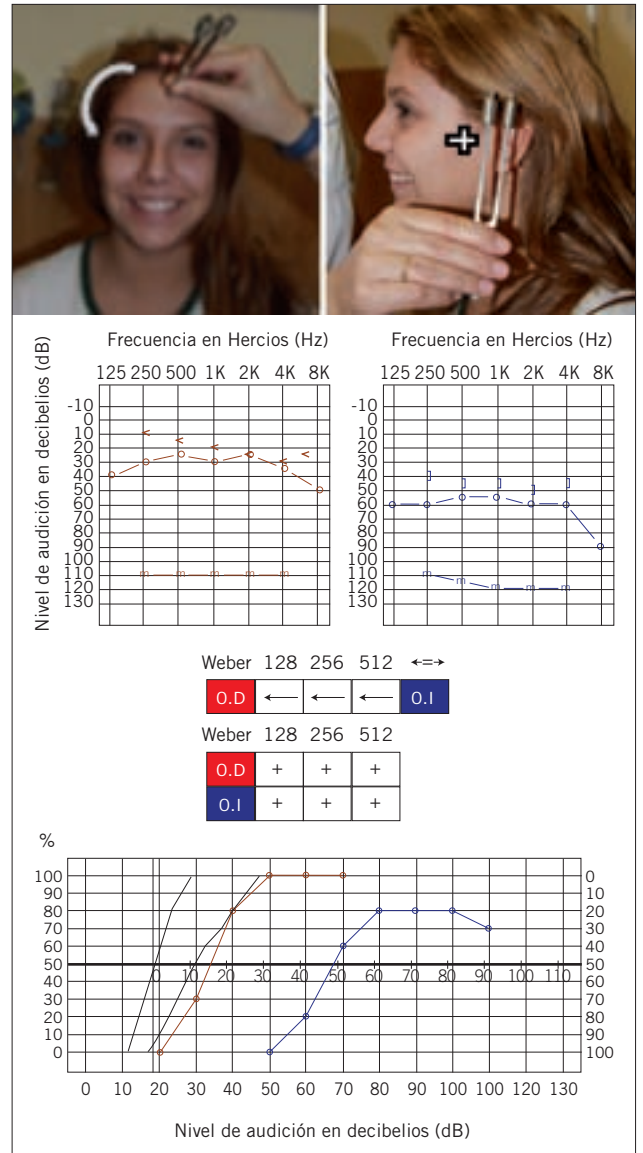


Figura 10. Caso 2. Acumetría en hipoacusia neurosensorial moderada oído izquierdo, oído derecho hipoacusia neurosensorial leve: Rinne positivo bilateral (mejor por vía aérea) con lateralización en Weber hacia el oído sano, en este caso el de mejor audición; el derecho. Audiometría tonal y verbal: hipoacusia neurosensorial moderada oído izquierdo, oído derecho con hipoacusia neurosensorial leve.

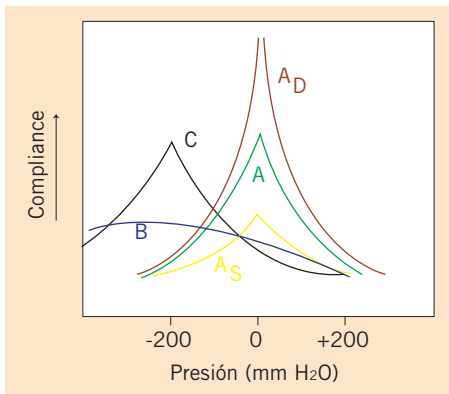


Figura 11. Impedanciometría o timpanometría.

del oído. Cada uno de los dos músculos insertados en la cadena osicular (estribo y martillo) desarrolla su propio reflejo defensivo. No estará presente en hipoacusias superiores a 70 dB, o en afectaciones del nervio facial.

Bibliografía

1. Takata GS. Pneumatic otoscopy can do as well as or better than tympanometry and acoustic reflectometry. *Pediatrics*. 2003; 112(6 Pt 1): 1379-87.
2. Dhillon RS, East CH. *Ear nose and throat and head and neck surgery*. Churchill Livingstone; 1994.
3. Tomás Barberán M, Bernal Sprekelsen M. *Tratado de otorrinolaringología pediátrica*. Ponencia oficial de la SEORL; 2000.



Noticias

Crítica de libros



Carlos Marina
Pediatra y Médico Puericultor
del Estado



MANUAL PRÁCTICO DE PEDIATRÍA EN ATENCIÓN PRIMARIA

2ª edición. Publimed; 2013.

Hospital Infantil Universitario La Paz

Coordinador editorial: Dr. José García-Sicilia López

Aunque nos parezca increíble han pasado ya 12 años desde la aparición de la 1ª edición (abril 2001) –entrañable y brillantemente prologada por el Dr. Gracia Crespo (q.e.p.d.)– del “Manual Práctico de Pediatría en Atención Primaria”. Su masiva utilización, así como su bien comprobada y rigurosa utilidad para el mejor ejercicio clínico del pediatra en su actividad diaria, sin olvidar a cualquier médico interesado en el cuidado del niño y del adolescente, junto con la imprescindible puesta al día y ampliación de los temas tratados, justifican plenamente el esfuerzo editorial realizado para la elaboración de esta 2ª edición.

El Dr. José García-Sicilia, actual Presidente de la Sociedad de Pediatría de Madrid y Castilla-La Mancha, con larga y siempre brillante trayectoria en el Hospital Infantil La Paz como Coordinador con Atención Primaria, aparece como responsable de la puesta en marcha, elaboración, coordinación y publicación de esta 2ª edición.

Estamos realmente ante un nuevo “Manual Práctico de Pediatría en Atención Primaria”: la impresionante labor llevada a cabo por el Comité Editorial, el Comité de Redacción

y los casi 300 autores colaboradores –los mejores expertos en cada campo pediátrico– queda plasmada en las más de 1.700 páginas del libro que se comenta. Se mantiene el formato “de bolsillo” habitual, aunque será necesario un “bolso práctico” para su utilización y transporte, siempre cerca del enfermo pediátrico. Se han actualizado todos los capítulos y se han incorporado otros nuevos siempre con temas del máximo interés.

El índice temático, dividido en XXVI secciones, de fácil y rápida consulta para el pediatra interesado, abarca toda la Pediatría, tanto general como por órganos y sistemas, extraordinariamente bien sistematizadas para facilitar la más inmediata respuesta a cualquier duda o consulta puntual. Hay que destacar capítulos tan originales y novedosos como: “Fármacos útiles en Atención Primaria” –auténtico Vademécum práctico–; “Internet y Pediatría” –con los más útiles contactos y direcciones–; así como el original capítulo final dedicado a “Vocablos utilizados frecuentemente en Literatura Inglesa” –la mejor orientación para el imprescindible “inglés médico” del pediatra–. Y, ya al final del libro, un detallado Índice Analítico, en riguroso orden alfabético, pone al alcance del lector cualquier tema solicitado.

Gran libro, con texto sistematizado, actualizado y concentrado. Escrito por pediatras y para pediatras. Libro, pues, recomendado como de “alto interés profesional”, revalorizado, además, por su “generoso altruismo”: los beneficios económicos que genere su venta serán destinados a una Organización Pediátrica sin ánimo de lucro.

Visita nuestra web

Director: Dr. A. Redondo Romero



www.sepeap.org

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de *Pediatría Integral*.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de *Pediatría Integral*.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: www.sepeap.org ¡Te espera!

Pediatría Integral

Volumen XVII, Número 3

“Patología del adolescente II”

Editorial

M.I. Hidalgo Vicario

1. Normalidad y alteraciones de la menstruación en adolescentes
N. Curell Aguilà
2. Sexualidad y anticoncepción en la adolescencia
C. Quintana Pantaleón
3. Las infecciones de transmisión sexual
P. Andrés Domingo
4. Patología psiquiátrica prevalente en la adolescencia
J. Cornellà i Canals

5. Consumo de tabaco, alcohol y drogas en la adolescencia

R. Molina Prado

El Rincón del Residente

Caso clínico MIR. Haz tu diagnóstico

Eritema difuso doloroso en una niña de 4 años

M. Fournier Carrera, M. Muñoyerro Sesmero,

V. Martínez Suárez, C.C. Álvarez Cuesta

Brújula para Educadores

Valores y virtudes

J.A. Marina

Temas de los próximos números

Volumen XVII, Número 5

“Patología ORL II”

1. Obstrucción crónica de la vía aérea superior

J.M. Ademá Alcover

2. Hipoacusia: identificación e intervención precoz

J.I. Benito Orejas

3. Laringitis. Crup y estridor

C. Torres Hinojal

4. Malformaciones congénitas frecuentes de la vía aérea superior

J. Peñarrocha Terés

Volumen XVII, Número 6

“Nefrología”

1. Malformaciones nefrourológicas

C. Gutiérrez Segura

2. Infección urinaria

R. Benítez Fuentes

3. Hematuria, proteinuria: actitud diagnóstica

C. Tauler i Girona

4. Hipercalciuria

D. González-Lamuño Leguina



PEDIATRÍA Y ENFERMEDADES RARAS

Es difícil diagnosticar una mucopolisacaridosis



Mucopolisacaridosis tipo VI: presentación de un caso grave tratado con terapia enzimática sustitutiva

L. López Marín, L. González Gutiérrez-Solana

Sección de Neuropediatría. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid

Presentación

Niño de 1 año y 10 meses, que acude a nuestro hospital para segunda opinión. Había sido diagnosticado a los 7 meses de edad de mucopolisacaridosis (MPS) tipo VI (síndrome de Maroteaux-Lamy) en otro centro.

Es el primer hijo de padres sanos no consanguíneos. No hay antecedentes familiares de interés desde el punto de vista neurológico. Nació a término tras un embarazo y un parto sin complicaciones. La exploración física neonatal fue normal, con datos antropométricos dentro de la normalidad.

Ya en el despistaje neonatal se objetivó una hipoacusia con disminución de un 40% de la audición en el oído izquierdo. A los 2 meses de edad ingresó por dificultad respiratoria en el contexto de una infección. A los 7 meses fue remitido a la consulta de pediatría general de dicho centro por rasgos dismórficos. En ese momento presentaba macrocefalia relativa (peso y talla en percentil 50, perímetro cefálico en percentil 97), facies tosca (narinas antevertidas, cejas gruesas, frente prominente), pectus carinatum, giba dorso-lumbar, hígado a 4-5 cm del reborde costal y hernia inguinal derecha. Con la sospecha de enfermedad de depósito lisosomal se solicitaron las siguientes pruebas complementarias:

- Valoración cardiológica: ECG normal. Ecografía cardiaca normal.
- Serie ósea: amputación anterior de los cuerpos vertebrales L2 y L3 (Fig. 1). Techos acetabulares convexos y coxa valga bilateral (Fig. 2). Fémures cortos. Metacarpianos cortos y ensanchados con aflamamiento proximal del 2º al 4º (Fig. 3).
- Resonancia magnética (RM) cerebral: múltiples espacios dilatados en sustancia blanca periventricular posterior compatibles con espacios perivasculares de Virchow-Robin, con signos de gliosis de sustancia blanca adyacente. Silla turca aumentada de tamaño y aplanada y apófisis odontoides pequeña.
- Excreción de glucosaminoglicanos (GAG) en orina de 24 horas: aumento de heparán y dermatán sulfato: 67,02 mg GAG/mmol creatinina (2,24-16,5).
- Estudio enzimático en fibroblastos: deficiencia de arilsulfatasa B (13,7 mmol/h x mg proteína; valor control 546), con actividad normal de otras sulfatasas; compatible con MPS VI.

Llega a nuestro centro a los 22 meses. Presenta un retraso leve a nivel motor (marcha libre a los 16 meses) y en el lenguaje expresivo (sólo dice bisílabos referenciales). Es roncador nocturno ha-

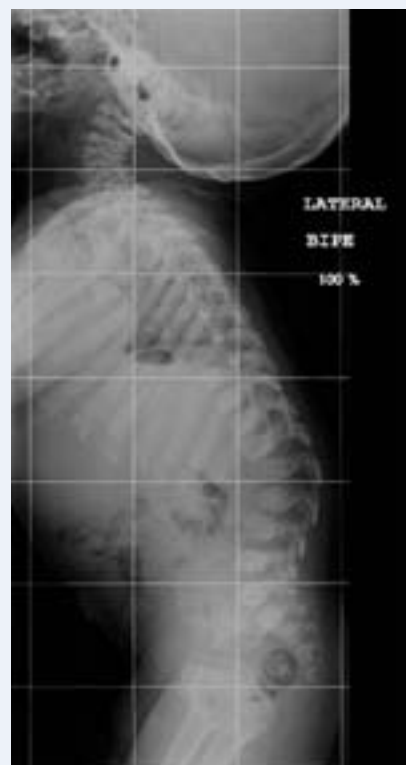


Figura 1. Radiografía lateral de columna en la que se aprecia la amputación anterior de los cuerpos vertebrales L2 y L3, con la consiguiente cifosis lumbar.

bitual y está pendiente de ser valorado en la unidad de columna por cifosis no reducible. Ha sido intervenido de herniorrafia inguinal derecha. La curva



Figura 2. Radiografía de pelvis en la que se observan techos acetabulares convexos y coxa valga bilateral.



Figura 3. Radiografía de miembro superior. Los metacarpianos son cortos y anchos con afilamiento proximal del 2º al 4º.

pondero-estatural se ha ido estancando a partir de los 12 meses: al año de edad pesaba 7,900 kg (p50) y medía 68,5 cm (p50), a los 14 meses pesaba 9 kg (p3-10) y medía 74 cm (p3-10), a los 22 meses pesa 10 kg (p3-10) y mide 77,5 cm (<P3). El perímetro cefálico se ha mantenido en percentiles altos (p90-97). En la exploración física destaca: facies tosca, pabellones auriculares de implantación baja, escafocefalia con aumento de la sutura metópica y sagital anterior, cifosis dorsolumbar moderada, pectus carinatum, hepatomegalia a 5 cm del reborde costal, mínima hernia umbilical, manos cortas y gruesas en semiflexión, limitación en la flexo-abducción de caderas y contractura en flexión de ambas rodillas. Se realiza evaluación completa pretratamiento que incluye:

- Valoración cardiológica: exploración física y ECG normales. Válvulas aurículo-ventriculares y sigmoideas ligeramente engrosadas. Válvula aórtica tricúspide. Insuficiencia mitral trivial.
- Valoración ORL: hipertrofia adenoides y amigdalas (grado III), rinitis, moco en ambas cajas timpánicas, hipoacusia bilateral (respuestas hasta 70 dB, con patrón conductivo). Se indica adeno-amigdalectomía y miringotomía bilateral.
- Valoración oftalmológica: córneas levemente deslustradas, depósitos subepiteliales puntiformes dispersos.
- Valoración por traumatología: cifosis angular de 41°.

- Polisomnografía de sueño: compatible con síndrome de apnea-hipopnea del sueño (SAOS) grave.
- Evaluación neuropsicológica: en la escala de desarrollo de Brunet-Lezine obtiene un cociente de desarrollo de 85.
- RM cerebral y de médula cervical: marcada dilatación de espacios perivascuales de Virchow-Robin en el contexto de MPS VI (Fig. 4). Disminución del tamaño del agujero magno, sin clara impronta sobre el parénquima bulbo-medular.
- RM abdominal: discreta hepatomegalia homogénea (volumen hepático 458 cc).
- Determinación de GAG en orina de 1 micción: 185 mg GAG/mmol creatinina (8,1-35,3).

Se organiza una reunión con los distintos especialistas y en un mismo acto quirúrgico se realiza la adeno-amigdalectomía, la miringotomía y se coloca un port-a-cath para la infusión del tratamiento enzimático sustitutivo (TES).

Tratamiento

Desde los 2 años recibe infusión semanal con la enzima recombinante galsulfasa (Naglazyme®) a la dosis establecida de 1 mg/kg, a través del port-a-cath. No ha presentado ninguna complicación relacionada con el dispositivo venoso. Tuvo una reacción urticarial en la infusión 60. Recibe el tratamiento en 5 horas. Presenta fiebre y escalofríos cuando se intenta aumentar el ritmo

de infusión. Recibe premedicación con dexclorfeniramina y paracetamol. Actualmente tiene 5 años. A los 6 meses de tratamiento la excreción de GAG en orina había disminuido de forma drástica (35,8 mg GAG/mmol creatinina para valores normales entre 9,5-25,7) y en el momento actual se mantiene en valores normales (18,1 mg GAG/mmol creatinina). Ha desaparecido la rinorrea constante y ha disminuido el número de infecciones respiratorias. La hepatomegalia se ha reducido (2-3 cm del reborde costal). No colabora en los test de función pulmonar ni en el "test de marcha de 12 minutos" pero la impresión subjetiva es de mejoría. Tras la adeno-amigdalectomía y la miringotomía desapareció el SAOS y se normalizó la audición (PEAT: umbral en ambos oídos en 20 dB), con lo que mejoró su lenguaje expresivo. Está escolarizado en su curso con buen aprendizaje, su comprensión y su expresión verbal son adecuadas a su edad con ligeras dificultades en la pronunciación. Recibe rehabilitación y apoyos psicopedagógicos y logopédicos en el colegio.

Sigue revisiones periódicas por un equipo multidisciplinar (neurología, cardiología, ORL, oftalmología, traumatología, rehabilitación y neumología). Presenta una afectación somática grave con un retraso pondero-estatural muy importante (pesa 11,680 kg y mide 86 cm, ambos muy por debajo del percentil 3), cifosis dorsolumbar y contracturas a múltiples niveles (flexo

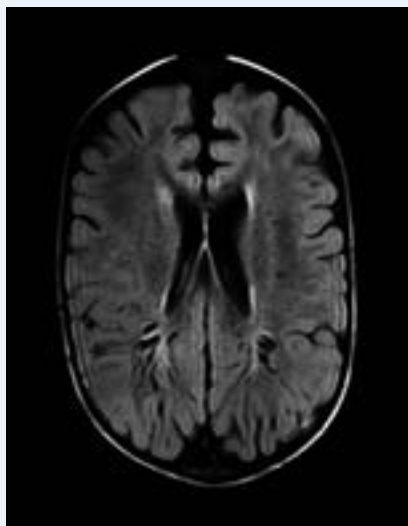


Figura 4. RM cerebral. Corte axial, secuencia T2-FLAIR. En sustancia blanca periventricular posterior se objetivan múltiples espacios dilatados compatibles con espacios perivascuales de Virchow-Robin.

de rodillas, codos y muñecas, limitación en la abducción y en la flexión anterior de hombros y en la flexión dorsal de ambos tobillos), con la consiguiente repercusión en sus habilidades motoras y en su autonomía. Hasta el momento actual, no ha precisado ninguna cirugía ortopédica ni ha desarrollado inestabilidad atlo-axoidea o compresión medular. Ha empeorado discretamente a nivel cardíaco, presentando en las últimas revisiones insuficiencia mitral leve-moderada con prolapso mitral. A los 3 años de edad se realizó un estudio de conducción del nervio mediano compatible con un síndrome del túnel carpiano bilateral de intensidad leve, aparentemente asintomático y que, de momento, no ha empeorado. Hace unos meses comenzó de nuevo con ronquido nocturno y episodios frecuentes de apnea durante el sueño, debido a hipertrofia adenoidea obstructiva. El estudio polisomnográfico confirmó un SAOS grave, por lo que fue intervenido de adenoidectomía por segunda vez, con buena evolución posterior. Además, se aprovechó el acto quirúrgico para realizar herniorrafia umbilical y epigástrica.

Discusión

La mucopolisacaridosis tipo VI (MPS VI) o síndrome de Maroteaux-Lamy (MIM # 253200) es una enfermedad de depósito lisosomal, autosómica recesiva, descrita por primera vez en 1963 por

los doctores Pierre Maroteaux y Maurice Lamy. Se produce por la acumulación del GAG dermatán sulfato como consecuencia de una deficiencia en la enzima lisosomal N-acetilgalactosamina-4-sulfatasa (arilsulfatasa B)⁽¹⁻³⁾. El gen (*ARSB*) se localiza en el cromosoma 5 (5q13-5q14)⁽⁴⁾ y, hasta la fecha, se han descrito más de 130 mutaciones distintas, sin una clara correlación genotipo-fenotipo para la mayoría de ellas. Su prevalencia oscila entre 1 de cada 43.261 a 1 de cada 1,505.160 recién nacidos vivos⁽⁵⁾.

Presenta un cuadro muy semejante a la MPS I, pero con una inteligencia normal. Los niños afectados generalmente son normales al nacer y el fenotipo progresa con el tiempo. La displasia esquelética es una de las características principales de este síndrome. Los pacientes suelen tener macrocefalia, talla baja, rigidez articular, deformidades esqueléticas severas como cifosis toracolumbar o escoliosis y subluxación de caderas. Radiológicamente muestran una disostosis múltiple florida: vértebras toracolumbares ovoideas o con forma de gancho por amputación de su porción anterosuperior, cráneo dolicocefalo, silla turca agrandada en J u ω , ensanchamiento de las costillas y las clavículas, hipoplasia de los acetábulo, coxa valga, acortamiento de las tibias, ensanchamiento de las diáfisis de los huesos largos y afilamiento de los extremos proximales de los metacarpianos. Suelen desarrollar un síndrome del túnel carpiano como consecuencia de la afectación ósea y articular y del depósito de GAG en el retináculo flexor. Presentan facies "hurleroide" característica (prominencia frontal, cejas pobladas, nariz corta con raíz nasal hundida y narinas antevertidas, labios gruesos y macroglosia), hepatoesplenomegalia, hernias abdominales, secreción nasal persistente, infecciones recurrentes de vías respiratorias superiores y oídos, hipoacusia mixta y SAOS^(1-3,5-8). Las anomalías cardíacas son frecuentes e incluyen disfunción valvular, engrosamiento miocárdico y estenosis coronaria⁽⁹⁾. Destaca la afectación visual por opacidad corneal. La neuroimagen puede evidenciar aumento de los espacios perivascuales de Virchow-Robin, alteración de la sustancia blanca y dilatación ventricular⁽¹⁰⁾. Algunos pacientes

pueden desarrollar hidrocefalia comunicante debido al depósito de GAG en el espacio subaracnoideo. El diagnóstico puede retrasarse porque los síntomas clásicos de hipertensión intracraneal (cefalea matutina, vómitos) no suelen estar presentes. En algunos pacientes se manifiesta sólo como un rápido deterioro visual⁽¹¹⁾. También pueden sufrir compresión de la médula cervical.

Existe una gran variabilidad en la gravedad de la expresión clínica, desde pacientes con afectación marcada desde el primer año de vida, a otros con enfermedad lentamente progresiva durante décadas. Swiedler y cols., proponen una clasificación basada en la excreción urinaria de GAG antes de comenzar la TES. De este modo, una cantidad alta (>200 μg GAG/mg creatinina) se relaciona con un inicio más precoz y un curso más rápido y grave de la enfermedad (talla final entre 80 y 120 cm, retraso ponderal, disostosis múltiple grave y muerte antes de la segunda o tercera década de la vida). Por el contrario, cantidades inferiores a 100 μg GAG/mg creatinina se relacionan con formas lentamente progresivas (talla mayor de 140 cm, displasia esquelética leve y muerte en la cuarta o quinta década de la vida)⁽¹²⁾. Nuestro paciente, cuyo fenotipo es grave (a los 5 años mide 86 cm y presenta una afectación esquelética severa) tenía una excreción pretratamiento de 1.635 μg GAG/mg creatinina (185 mg GAG/mmol creatinina).

La aproximación diagnóstica se basa en la sospecha clínica, los exámenes radiológicos y la determinación de GAG en la orina (excreción aumentada de dermatán sulfato). El diagnóstico se confirma midiendo la actividad enzimática de arilsulfatasa B en gota seca, leucocitos o fibroblastos y mediante estudios moleculares^(1-3,5). El diagnóstico precoz es fundamental ya que existe un tratamiento (TES) que mejora y/o frena la progresión de algunos síntomas de la enfermedad. Debe descartarse MPS en todo niño con una o más de las siguientes características: facies tosca o "hurleroide", visceromegalias, hernias inguinales recidivantes o bilaterales o hernia umbilical que haya precisado cirugía, sordera en la primera infancia, SAOS grave, síndrome del túnel carpiano en la infancia, contracturas articulares

y/o mano en garra, displasia esquelética, talla baja, opacidad corneal y cardiopatía (afectación valvular, miocardiopatía o estenosis coronaria). Por supuesto, una vez confirmado el diagnóstico, el tratamiento debe comenzarse lo antes posible, ya que los resultados de la TES son mejores cuanto más precozmente se inicie⁽¹³⁾. Nuestro paciente debutó con hipoacusia al nacimiento, se diagnosticó a los 7 meses de vida y, sin embargo, no recibió tratamiento hasta los 2 años, transcurriendo así muchos meses en los que la enfermedad siguió progresando y produciendo lesiones (esqueléticas, valvulopatía) en parte irreversibles.

La TES con galsulfasa (*Naglazyme*[®]) es el tratamiento de elección en cualquier niño con diagnóstico confirmado de MPS tipo VI. Consigue mejoría a nivel somático con la consiguiente repercusión sobre la calidad de vida: disminuye la excreción de GAG en la orina, las visceromegalias y el depósito de GAG a nivel miocárdico y ORL (mejora el SAOS y reduce el número de infecciones), aumenta la capacidad vital forzada y produce cierta mejoría en el rango de movilidad articular. Sin embargo, la enzima no llega bien al hueso, por lo que no actúa sobre las manifestaciones esqueléticas y tampoco mejora la valvulopatía⁽¹⁴⁻¹⁶⁾. El trasplante de progenitores hematopoyéticos (médula ósea o células de cordón umbilical) también resuelve las visceromegalias, estabiliza la función cardiopulmonar, mejora la agudeza visual y la movilidad articular pero, en el momento actual, se prefiere la TES, ya que también es eficaz y es más segura^(17,18). La dosis recomendada es 1 mg/kg/semanal intravenoso (iv). El tiempo recomendado de infusión es de 4 horas, aunque el ritmo se ajustará posteriormente según la tolerancia del paciente. Hay niños, como nuestro paciente, que precisan una infusión más lenta debido a la aparición de efectos secundarios. Los pacientes tratados con *Naglazyme*[®] pueden desarrollar reacciones adversas asociadas con la perfusión (definidas como cualquier acontecimiento adverso relacionado que se produzca durante la perfusión o hasta el final del día de la perfusión). La mayoría de las veces estas reacciones son leves (fiebre, escalofríos, cefalea, urticaria, vómitos, aumento de la tensión arterial, dolor

retroesternal, dolor articular). Si ocurren, se recomienda parar la infusión, administrar antihistamínicos, antipiréticos y, en algunos casos, corticoides. Si los síntomas ceden, se puede reiniciar la infusión a la mitad de la velocidad a la que se produjo la reacción. Hay que tener en cuenta que estos síntomas leves pueden evolucionar a síntomas más graves si no se tratan, por lo que es muy importante tener el equipamiento necesario a mano y controlar periódicamente la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria, la temperatura, la saturación de oxígeno y la tensión arterial. Si se produce una reacción adversa grave (edema angioneurótico, hipotensión, disnea, broncoespasmo, dificultad respiratoria, apnea, urticaria grave) es necesario parar la infusión, administrar adrenalina intramuscular, corticoides y antihistamínicos iv y, si existe broncoespasmo, salbutamol inhalado. Es importante recoger una muestra de sangre para determinar anticuerpos anti-galsulfasa. Si los síntomas ceden, se considerará reiniciar la infusión a la mitad de la velocidad a la que se produjo la reacción. Las infusiones subsiguientes deberían manejarse con una infusión más lenta (incluso 20 horas) y con antihistamínicos, antipiréticos y corticoides profilácticos. Si aparece un cuadro de anafilaxia la decisión de volver a administrar o no *Naglazyme*[®] debe sopesarse de forma individualizada^(15,19).

Además de la TES es muy importante realizar un buen manejo sintomático de las complicaciones que vayan surgiendo en la evolución de la enfermedad. Así, todos estos niños deben recibir apoyos escolares psicopedagógicos, logopedia y fisioterapia de manera continuada. Se debe indicar un tratamiento intensivo antibiótico de las otitis, drenajes transimpánicos si existen otitis de repetición u otitis media serosa que condiciona hipoacusia y adeno-amigdalectomía, si padecen un SAOS severo. En algunos casos de SAOS grave, está indicada la ventilación nocturna no invasiva. Algunos pacientes precisan en su evolución cirugía de la columna o descompresión del nervio mediano. Cuando existe compresión medular cervical o inestabilidad atlo-axoidea y repercusión neurológica puede ser necesaria una intervención neuroquirúrgica. Es

muy importante conocer que los procedimientos anestésicos representan un alto riesgo en las MPS, especialmente en los niños con inestabilidad atlo-axoidea. En estos pacientes hay que evitar la hiperextensión del cuello y la intubación puede ser complicada. Además, la recuperación postoperatoria puede ser lenta y presentar complicaciones como la obstrucción de la vía aérea. Por todo esto, los pacientes con MPS deben ser anestesiados en centros bien dotados y que dispongan de anestesiistas experimentados^(5,8,15,20).

El carácter progresivo de esta enfermedad exige una evaluación continuada de su situación clínica, incluyendo principalmente visión, audición, movilidad articular y función cardiopulmonar. El seguimiento de estos niños implica, por tanto, a un equipo multidisciplinario capaz de evaluar la progresión de los síntomas y el tratamiento más adecuado en cada caso.

Bibliografía

1. Wraith JE. Mucopolysaccharidoses and oligosaccharidoses. In: Fernandes J, Saudubray JM, van den Berghe G, Walter JH, eds. Inborn metabolic diseases. Diagnosis and treatment, 4th ed. Heidelberg: Springer-Verlag; 2006. p. 496-507.
2. Bueno Sánchez M, Ramos Fuentes FJ. Mucopolisacaridosis. En: Sanjurjo P, Baldellou A, eds. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias, 3ª ed. Madrid: Ergon; 2010. p. 795-804.
3. Nyhan WL, Barshop BA, Ozand PT. Maroteaux-Lamy disease/mucopolysaccharidosis VI (MPS VI)/N-acetylgalactosamine-4-sulfatase deficiency. In: Nyhan WL, Barshop BA, Ozand PT, eds. Atlas of metabolic Diseases, 2nd ed. London: Hodder education; 2005. p. 539-545.
4. Litjens T, Baker EG, Beckmann KR, Morris CP, Hopwood JJ, Callen DF. Chromosomal localization of ARSB, the gene for human N-acetylgalactosamine-4-sulfatase. Hum Genet. 1989; 82: 67-68.
5. Valayannopoulos V, Nicely H, Harmatz P, Turbeville S. Mucopolysaccharidosis VI. Orphanet J Rare Dis. 2010; 5: 5.
6. Simmons MA, Bruce IA, Penney S, Wraith E, Rothera MP. Otorhinolaryngological manifestations of the mucopolysaccharidoses. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2005; 69: 589-595.
7. Shih SL, Lee YJ, Lin SP, Sheu CY, Blickman JG. Airway changes in children with

- mucopolysaccharidoses 6. *Acta Radiol.* 2002; 43: 40-43.
8. Santos S, López L, González L, Domínguez MJ. Hipoacusia y problemas de vía aérea en niños con mucopolisacaridosis. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2011; 62: 411-417.
 9. Chen MR, Lin SP, Hwang HK, Yu CH. Cardiovascular changes in mucopolysaccharidoses in Taiwan. *Acta Cardiol.* 2005; 60: 51-53.
 10. Vedolin L, Schwartz IV, Komlos M, et al. Brain MRI in mucopolysaccharidosis: effect of aging and correlation with biochemical findings. *Neurology.* 2007; 69: 917-924.
 11. Schwartz GP, Cohen EJ. Hydrocephalus in Maroteaux-Lamy syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1998; 116: 400.
 12. Swiedler SJ, Beck M, Bajbouj M, et al. Threshold effect of urinary glycosaminoglycans and the walk test as indicators of disease progression in a survey of subjects with Mucopolysaccharidosis VI (Maroteaux-Lamy syndrome). *Am J Med Genet A.* 2005; 134A: 144-150.
 13. McGill JJ, Inwood AC, Coman DJ, et al. Enzyme replacement therapy for mucopolysaccharidosis VI from 8 weeks of age--a sibling control study. *Clin Genet.* 2010; 77: 492-498.
 14. Harmatz P, Giugliani R, Schwartz I, et al. Enzyme replacement therapy for mucopolysaccharidosis VI: a phase 3, randomized, double-blind, placebo-controlled, multinational study of recombinant human N-acetylgalactosamine 4-sulfatase (recombinant human arylsulfatase B or rhASB) and follow-on, open label extension study. *J Pediatr.* 2006; 148: 533-539.
 15. Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE. Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. *Pediatrics.* 2007; 120: 405-418.
 16. Harmatz P, Giugliani R, Schwartz IV, et al. Long-term follow-up of endurance and safety outcomes during enzyme replacement therapy for mucopolysaccharidosis VI: Final results of three clinical studies of recombinant human Nacetylgalactosamine 4-sulfatase. *Mol Genet Metab.* 2008; 94: 469-475.
 17. Herskhovitz E, Young E, Rainer J, et al. Bone marrow transplantation for Maroteaux-Lamy syndrome (MPS VI): long term follow-up. *J Inherit Metab Dis.* 1999; 22: 50-62.
 18. Turbeville S, Nicely H, Douglas Rizzo J, et al. Clinical outcomes following hematopoietic stem cell transplantation for the treatment of mucopolysaccharidosis VI. *Mol Genet Metab.* 2011; 102: 111-115.
 19. Ficha técnica de naglazyme® [BioMarin]: naglazyme® (galsulfase) dosing and administration guide. Naglazyme Prescribing Information. 2006. RefType: Pamphlet.
 20. Chan YL, Lin SP, Man TT, Cheng CR. Clinical experience in anesthetic management for children with mucopolysaccharidoses: Report of ten cases. *Acta Paediatr Taiwan.* 2001; 42: 306-308.

Participa en el curso online entrando en:
www.vidasmps.com





PEDIATRÍA Y ENFERMEDADES RARAS

Es difícil diagnosticar una mucopolisacaridosis



Mucopolisacaridosis VI o enfermedad de Maroteaux-Lamy en gemelas univitelinas

M. Pineda*, M. O'Callaghan*, V. Delgadillo*, A. Fernández López**

*Servicio de Neuropediatría. Fundación Hospital Universitario Sant Joan de Déu, Barcelona.

**Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Arnau de Vilanova. Lérida

Presentación

La mucopolisacaridosis VI (MPS VI) o enfermedad de Maroteaux-Lamy (MIM # 253200) fue descrita en 1963 por Pierre Maroteaux y Maurice Lamy. Es una enfermedad lisosomal con afectación multisistémica producida por el déficit o ausencia de arilsulfatasa B y se produce acúmulo de dermatán sulfato. Los pacientes muestran una elevación de glucosaminoglicanos en orina >100 µg/mg creatinina en las formas más graves. La eliminación es menor en las formas más leves. Es una enfermedad autosómica recesiva producida por mutaciones en el gen *ARSB*, localizado en el cromosoma 5 (5q13-5q14). La prevalencia es de 1/43.261 recién nacidos vivos en Alemania y, en otros países como Suecia, de 1/1.505.160.

La característica clínica de esta enfermedad es la displasia ósea con talla baja, disostosis múltiple y afectación de las vértebras y articulaciones. Pueden presentar además afectación de válvulas cardíacas, hepatoesplenomegalia, reducción de la función pulmonar, otitis media aguda, sordera, opacidades corneales, hernias inguinales-umbilicales y túnel carpiano. A nivel del sistema nervioso central, el nivel cognitivo es normal, pero pueden presentar compresión cervical producida por inestabilidad de la columna, engrosamiento meníngeo

y/o compresión ósea, hidrocefalia comunicante y atrofia óptica.

Presentamos la evolución clínica de dos hermanas gemelas univitelinas con diferente gravedad en su afectación clínica.

Observaciones clínicas

Paciente 1

Niña de 11 años y 10 meses de edad sin antecedentes familiares de interés y hermana mayor sana. Gestación gemelar (monocorial biamniótica) de 36 semanas con somatometría normal (peso: 2.650 g, perímetro cefálico: 34,5 cm y longitud: 49 cm). Al nacer se le apreció pie zambo derecho con flexo de rodilla y displasia de cadera. Las extremidades inferiores estaban flexionadas y rotadas sobre su hermana. A los 2 meses se detectó hernia inguinal que precisó intervención quirúrgica a los 3 meses de edad. Alcanzó la sedestación estable a los 6 meses y a los 11 meses se evidenciaron rasgos toscos con hipertelorismo y un perímetro craneal de 48,5 cm (percentil 70). Presentó frecuentes episodios de otitis media aguda. Adquirió la marcha autónoma a los 16 meses y se evidenció marcada cifosis lumbar. A los 18 meses de edad pesaba 12,540 kg (percentil 50) con talla de 82,5 cm (percentil 50) y no presentaba visceromegalias. El lenguaje y desarro-

llo psicomotor eran normales para su edad pero los rasgos toscos motivaron la realización de glucosaminoglicanos (GAGs) en orina que mostraron valores de 45,8 GAG/mol creatinina (0,94-5,5). Se identificó el dermatán sulfato y el estudio de la N-acetylgalactosamina 4-sulfatasa evidenció un déficit de la actividad enzimática que fue indetectable (Dra. Coll, Instituto de Bioquímica Clínica). El estudio genético molecular mostró las mutaciones IVS5+2 y c238delG en el gen *ARSB* (Dr. Grinberg, UB).

La RMN craneal mostró aumento de los espacios subaracnoideos y estenosis del canal cervical. El estudio cardiológico reveló afectación mitral leve. A partir de los 3 años de edad se inició una desaceleración en la talla con peso adecuado. A los 4 años se apreció el inicio de las retracciones en las articulaciones de los dedos de las manos. Por hidrocefalia progresiva, precisó colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal con recambio a los 3 meses por hiperdrenaje con presencia de hematomas subdurales bilaterales. En dos ocasiones más ha precisado recambio valvular.

A los 4 años y 6 meses precisó intervención quirúrgica de la hernia inguinal izquierda. Inició hiperplasia gingival y al andar un aumento de la lordosis lumbar con arrastre del antepié, pérdida de fuerza en extremidad inferior derecha,

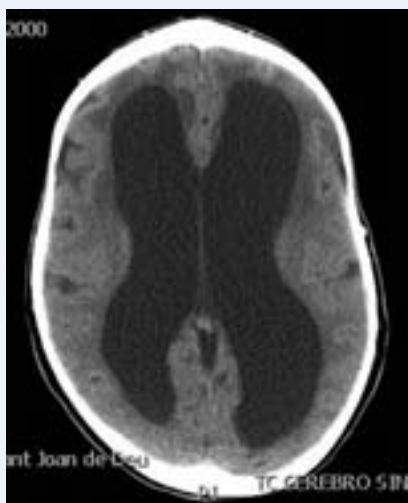


Figura 1. TAC craneal que evidencia hidrocefalia.

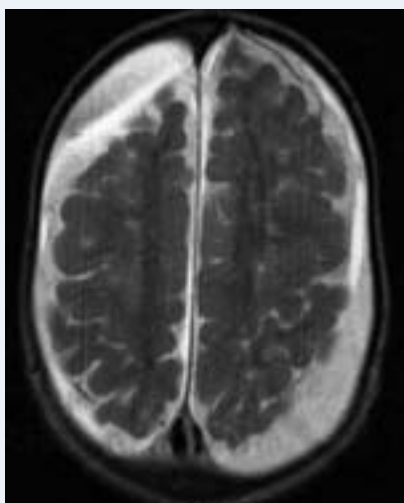


Figura 2. Resonancia magnética craneal con higrmas subdurales.

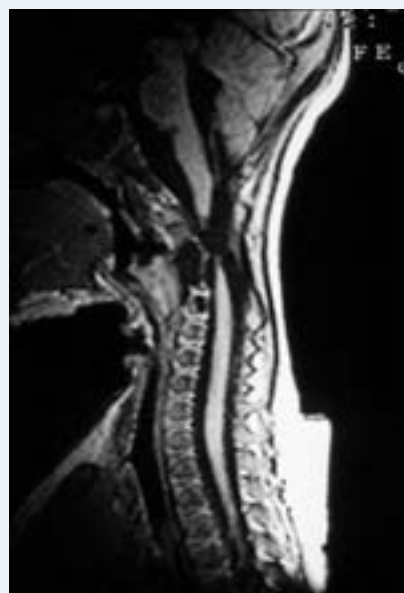


Figura 3. Resonancia magnética medular que evidencia estenosis medular a nivel cervical.

aumento de los reflejos osteotendinosos y clonus aquileo derecho. Ante el cuadro de mielopatía cervical progresiva, precisó descompresión del foramen magno, fijación occipito-cervical con injerto autólogo hasta C2 y adaptación posterior de Halo-Jacket. La recuperación fue excelente y a los dos meses se le coloca un port-a-cath para iniciar tratamiento enzimático endovenoso con Galsulfasa 1 mg/kg/semanal (4 años y 9 meses). A los pocos meses, los GAGs descendieron 8,2 GAG/mol creatinina. A los 7 años presentó descompensación de su mielopatía cervical con reestenosis a nivel cervical posterior, por osteofito. Se practicó descompresión quirúrgica cervical posterior con extracción del injerto de costilla y láminas hasta C5. Se practicó artrodesis occipito-cervical (C2-C5). Hasta la actualidad, sigue escolarización normal para su edad pero persisten cifolordosis y retracciones a nivel poplíteo. El perímetro craneal se halla en +3DS, con peso en -3DS y talla en -7DS. Presenta leves opacidades corneales y valvulopatía mitral y tricúspide. Su capacidad funcional respiratoria se halla en límites normales. El test de la marcha de seis minutos andando alcanza 400 metros. Sube 77 escalones en 57 segundos. La eliminación de GAGs se ha reducido a 8,2 GAG/mol creatinina (0,94-5,5).

Paciente 2

Niña de 11 años y 10 meses de edad, segunda gemela (monocorial biamniótica). El peso al nacimiento

fue de 2,265 kg con perímetro cefálico: 28 cm y longitud: 44 cm. Alcanzó la sedestación a los 6 meses y a los 11 meses se evidenciaron rasgos toscos con hipertelorismo y perímetro craneal de 48,5 cm. Adquirió la marcha a los 16 meses y se evidenció cifosis lumbar. A los 18 meses de edad el peso era de 12,250 kg (percentil 50) con talla de 84 cm (>percentil 50) sin visceromegalias en la exploración. Presentó diversos episodios de otitis media. El lenguaje y nivel de desarrollo también eran normales para su edad y fueron los rasgos toscos similares a la hermana, el motivo de realizar determinación de glucosaminoglicanos (GAGs) en orina que fueron de 39,64 GAG/mol creatinina (0,94-5,5). Se indentificó igualmente el deramátan sulfato y el estudio de la N-acetylgalactosamina 4-sulfatasa evidenció un déficit de actividad enzimática que era indetectable (Dra. Coll, Instituto de Bioquímica Clínica). El estudio genético molecular mostró las mutaciones IVS5+2 y c238delG en el gen *ARSB*.

A los 2 años y 4 meses de edad también presentó una hernia umbilical que fue intervenida quirúrgicamente. A los 4 años precisó colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal por aumento progresivo del perímetro cefálico con hidrocefalia evidenciada en la RMN craneal, disminución de la agudeza visual (0,6) y palidez pupilar. También presentaba colecciones subdurales bilaterales. Un mes después se evidenció inestabilidad en la marcha con tetrapar-

sia progresiva (4/5) y aparición de signos piramidales. La RMN espinal mostró estenosis grave del foramen magno e hipoplasia del odontoides. Los potenciales evocados sensitivos mostraban una afectación cordonal. Se practicó descompresión quirúrgica de foramen magno y fijación occipito-cervical a nivel de C2 y parte posterior del atlas. Se utiliza hueso autólogo de occipital y autoinjerto de costilla e hidroxiapatita y sistema de fijación mediante cable de titanio. La intervención se realiza con monitorización de potenciales sensitivos y motores. Posteriormente se colocó un halo de fijación externa. A los 4 años y 7 meses presentó disfunción valvular por hiperdrenaje y se colocó válvula programable. Posteriormente se le colocó también un port-a-cath para iniciar tratamiento enzimático endovenoso con Galsulfasa 1 mg/kg/semanal (4 años y 9 meses). A los pocos meses, los GAGs descendieron 8,2 GAG/mol creatinina. En aquellos momentos pesaba 17 kg (percentil 50) y la talla era de 88 cm (DS).

A los 5 años y 3 meses reingresa para tratamiento quirúrgico de recidiva de su hernia umbilical y, a la vez, se le practicó tenotomía aquilea bilateral y fasciotomía plantar bilateral. A los 6 años precisó nueva herniorrafia umbilical y se le colocó una malla de Goretex.

A los 8 años, ante las importantes opacidades corneales, se le practica una

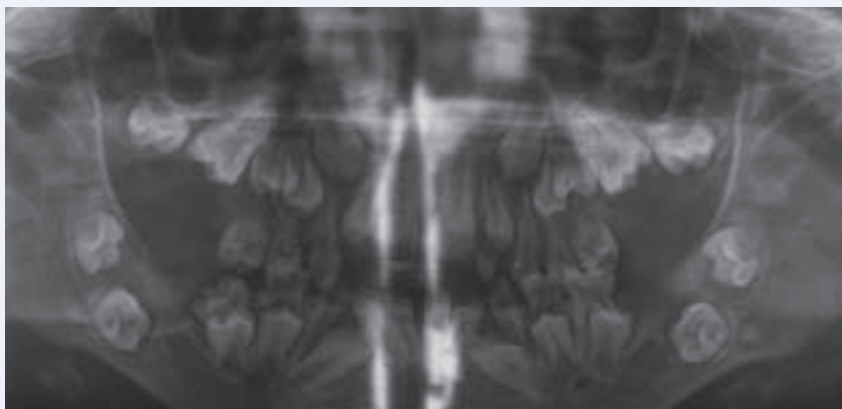


Figura 4. Otopantomografía: se observa la importante mal posición dentaria.

queratoplastia lamelar anterior profunda en ojo derecho y, un mes después, queratoplastia penetrante en ojo izquierdo. A los 9 años y 6 meses precisó de liberación de canal carpiano bilateral.

A los 10 años presentó hipoacusia mixta en oído izquierdo y de transmisión en oído derecho. También presentaba insuficiencia mitral, tricúspide y aórtica con presión pulmonar normal. El test de la marcha de 6 minutos andando alcanza 426 metros. La talla se hallaba en 104,5 cm (-6DS) con un peso de 21,500 kg (-2D) y perímetro cefálico de 56 cm (DS). La eliminación de GAGs se ha reducido a 10,26 GAG/mol creatinina (0,94-5,5). En espirometría: FVC: 0,62, FEV.5: 0,36 y FVC: 83,87%. A los 11 años la talla fue de 105 cm (DS) y el peso de 21,500 kg (DS). El test de la marcha de 6 minutos andando alcanza 345 m. Sube 77 escalones en 1 minuto 30 segundos. La afectación de otros órganos permanece estable y no han reaparecido opacidades corneales.

Comentarios

Las displasias óseas en estos enfermos son las anomalías y deformidades

esqueléticas que se evidencian con deformación ósea de los metacarpianos, displasia de las cabezas femorales, cuerpos vertebrales en pico de loro, engrosamiento de las costillas y clavículas cortas e irregulares. Durante el crecimiento, la giba dorsolumbar puede ir apareciendo con una cifosis dorsolumbar. La inestabilidad atlanto-axial debido a hipoplasia de la odontoides puede llegar a producir una mielopatía progresiva muy frecuente en región cervical, con afectación progresiva de las vías cortico-espinales hasta producir una paraparesia o tetraparesia. Su etiología es por varios factores, como el acúmulo de glucosaminoglicanos en la dura y en los ligamentos, la cifoscoliosis y la estenosis ósea. La deformación vertebral les produce atrapamiento de las raíces nerviosas o afectación medular secundaria a la espondilolistesis. Las lumbalgias son frecuentes en estos pacientes. La displasia de cadera también se observa con frecuencia. Las contracturas en flexión de los dedos evolucionan hacia una mano en garra y entorpece la motilidad fina de las manos. Las contracturas en flexión a nivel de hombros, codos y rodillas disminuyen los ángulos

de extensión, dando lugar a una marcha anómala con la aparición de marcha en puntillas. La talla en estos pacientes se ve muy reducida, no sobrepasando los 100-140 cm en edad adulta. La deformidad torácica con los años puede producir una insuficiencia respiratoria. Por todo ello, los controles ortopédicos periódicos y la rehabilitación son primordiales en estos pacientes. Otro de los órganos afectados es la córnea en un 95% de los pacientes con MPSVI, que puede llegar a producir un aumento de la presión intraocular. El engrosamiento de la duramadre, así como la disfunción de los plexos coroideos, da lugar a un aumento lento y progresivo de la presión intracraneal, que se manifiesta con pérdida de agudeza visual y cefaleas. Estas pacientes a su corta edad han presentado toda la sintomatología de esta enfermedad. Nuestras pacientes llevan 7 años de tratamiento ininterrumpido con enzima recombinante y no han precisado nueva intervención de descompresión medular. La afectación ósea progresa lentamente a nivel de la deformidad torácica, retracciones distales de los dedos y cifolordosis. La afectación ocular, auditiva y cardíaca permanece estable.

Bibliografía

1. Maroteaux P, Levèque B, Marie J, Lamy M. A new dysostosis with urinary elimination of chondroitin sulfate B [in French]. Presse Med. 1963; 71: 1849-52.
2. Neufeld E, Muenzer J. The mucopolysaccharidoses. In: Scriver C, Beaudet A, Valle D, Sly W, eds. The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease. 8th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2001. p. 3421-52.
3. Garrido E, Cormand B, Hopwood JJ, Chabás A, Grinberg D, Vilageliu L. Maroteaux-Lamy syndrome: functional characterization of pathogenic mutations and polymorphisms in the arylsulfatase B gene. Mol Genet Metab. 2008; 94(3): 305-12.

Participa en el curso online entrando en:

www.vidasmps.com



Shire

genzyme
A SANOFI COMPANY

B:OMARIN
BioMarin Europe Ltd

