

# VOX paediatrica

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

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

Volumen 29 | Nº 1 | Junio 2022

## DESDE LA DIRECCIÓN

*Montserrat Antón Gamero*

## EDITORIAL

Urgencias pediátricas, apuntes para una perspectiva histórica

*Manuel Cruz Hernández*

## NOTA CLÍNICA

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, a propósito de un caso

*María de los Ángeles Cambrón Carmona, Elena Del Castillo Navío, Carolina Moreno Hurtado*

## NOTA CLÍNICA

Estenosis congénita de vena cava superior: una rara causa de quilotórax

*María Teresa Jiménez Villalta, María José Lorenzo Montero, Lourdes Martínez Mesones, Manuel Ángel Frías Pérez,*

*María de los Ángeles Tejero Hernández*

## NOTA CLÍNICA

Síndrome malabsortivo grave como consecuencia de una giardiasis resistente

*Encarnación Torcuato Rubio, Pilar Ortiz Pérez, Rafael Martín-Masot, Javier Blasco Alonso, Víctor Manuel Navas-López*

## NOTA CLÍNICA

Artritis séptica de la sínfisis del pubis en paciente pediátrica

*María Torres Rico. Borja Croche Santander. Concepción Baquero Gómez*

## NOTA CLÍNICA

Síndrome confusional agudo tras la administración de ciclopentolato vía oftálmica

*Francisco Javier Gallego Cortés, Deyanira García-Navas Núñez, Ana Chamorro Vera, Juana Garrido Cruz, Alicia Caballero Carrasco*

## NOTA CLÍNICA

Pelos, uñas y sudor. La importancia de los anejos cutáneos

*María del Carmen Lorenzo Martín, María del Pilar Martín-Tamayo Blázquez. Gema Gutiérrez Aguilar, María del Rosario*

*León Morillo, María José Riego Ramos*

## NOTA CLÍNICA

Disfunción sinusal tras COVID-19 en un adolescente

*Laura Díaz-Rueda, Marta Yagüe Martín, Raúl Montero Yéboles, Gonzalo Cortázar Rocandio, María José Lorenzo Montero*

## NOTA CLÍNICA

Síndrome inflamatorio multisistémico asociado al SARS- CoV2. A propósito de un caso

*María José García Jesús, Cristóbal Coronel Rodríguez, María del Mar Alonso Montejo, Marisol Camacho Lobillo*

## RESUMEN PONENCIAS

Controversias en el seguimiento del paciente celiaco: ¿Quién, para qué y cómo?

*Beatriz Espín Jaime. Francisca Almagro Villar*

Enfermedades relacionadas con el gluten. No todo es enfermedad celiaca

*Pedro Márquez Mira*

Enfermedad celiaca del niño, del adolescente y del adulto: similitudes y diferencias

*Cristóbal Coronel Rodríguez*

Soporte circulatorio mecánico en Intensivos Pediátricos: Experiencia y Resultados en el Hospital Universitario

*Reina Sofía de Córdoba*

*Susana Jaraba Caballero*

Ventilación de alta frecuencia y soporte vital extracorpóreo como últimos recursos terapéuticos en bronquiolitis grave

*María José García Jesús, Cristina Navarro Sánchez, Antonio Manuel Vázquez Florido, Juan Antonio García Hernández,*

*Elia Sánchez Valderrábanos*

Anafilaxia

*María José Carbonero Celis, Angela Biscarri Carbonero*

Ictus pediátrico. Epidemiología, factores de riesgo y signos de alarma

*Irene Alonso Pérez, Ana Domínguez Mayoral, Alejandro Fuerte Hortigón, María Luque Álvarez*

## RESUMEN COMUNICACIONES

## NORMAS AUTORES

## OBITUARIO





Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura



# **CIX REUNION CIENTÍFICA DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA ANDALUCÍA OCCIDENTAL Y EXTREMADURA**

**SEVILLA · MARZO 2023**

# VOX paediátrica

equipea | XON

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

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

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

### DIRECTOR FUNDADOR:

Antonio González-Meneses y  
González-Meneses †

### DIRECTORA EJECUTIVA:

Montserrat Antón Gamero  
(Córdoba)

### SUBDIRECTORES EJECUTIVOS:

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

### DIRECTORES HONORARIOS:

Ramón Hernández Rastrollo  
José del Pozo Machuca

### CONSEJO ASESOR

#### Junta Directiva de SPAOYEX

Juan Luis Pérez Navero  
*Presidente*

Manuel Navarro Villén  
*Vicepresidente Atención Hospitalaria*

Rafael Sánchez Polaina  
*Vicepresidente Atención Extrahospitalaria  
y Primaria*

Antonio Manuel Vázquez Florido  
*Secretario*

Daniel Ruiz Díaz  
*Tesorero*

Eva Fernández Calderón  
*Vocal Badajoz*

María Jesús García García  
*Vocal Cáceres*

Francisco Macías López  
*Vocal Cádiz*

Joaquín Alejandro Fernández Ramos  
*Vocal Córdoba*

David Mora Navarro  
*Vocal Huelva*

Beatriz Espín Jaime  
*Vocal Sevilla*

Fernando Vázquez Rueda  
*Cirugía Pediátrica*

Pedro Agudo Montore  
*Representante de MIR*

#### Junta Directiva de SPAO

Julio Romero González  
*Presidente*

Guadalupe del Castillo Aguas  
*Vicepresidenta*

José Antonio Hurtado Suazo  
*Secretario*

Mar Rodríguez Vázquez del Rey  
*Tesorera*

Fernando Galán Muñoz  
*Vocal Almería*

José Emilio Callejas Pozo  
*Vocal Granada*

Olga Escobosa Sánchez  
*Vocal Especialidades*

José Manuel González Gómez  
*Vocal Málaga*

Antonio Alcoba Conde  
*Vocal por Ceuta y Melilla*

Eduardo Ortega Páez  
*Vocal Ped. Ambulatoria*

Antonio Cabrera Molina  
*Vocal Pediatras jubilados*

Javier Castejón Casado  
*Vocal Cirugía Pediátrica*

Pedro Piñero Domínguez  
*Vocal Médicos Especialistas en Formación*

### COMITÉ EDITORIAL

Antonio Alcoba Conde (*Melilla*)

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

Federico Argüelles Martín (*Sevilla*)

Antonio Bonillo Perales (*Almería*)

Ramón Cañete Estrada (*Córdoba*)

Cristóbal Coronel Rodríguez (*Sevilla*)

Beatriz Espín Jaime (*Sevilla*)

Rafael Espino Aguilar (*Sevilla*)

Mar Espino Hernández (*Madrid*)

Carmen Fidalgo Campaña (*Cádiz*)

Enrique Galán Gómez (*Badajoz*)

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

Mercedes Gil Campos (*Córdoba*)

Ignacio Gómez de Terreros Sánchez (*Sevilla*)

José González Hachero (*Sevilla*)

Antonio González Meneses López (*Sevilla*)

Emilia Hidalgo-Barquero del Rosal (*Badajoz*)

Francisco Macías López (*Cádiz*)

Antonio Muñoz Hoyos (*Granada*)

Martín Navarro Merino (*Sevilla*)

Manuel Navarro Villén (*Sevilla*)

Olaf Neth (*Sevilla*)

Esther Ocete Hita (*Granada*)

Joaquín Ortiz Tardío (*Cádiz*)

Javier Pérez Frías (*Málaga*)

Juan Luis Pérez Navero (*Córdoba*)

Julio Romero González (*Granada*)

Juan Ruiz Canela Cáceres (*Sevilla*)

Antonio Vázquez Florido (*Sevilla*)



# VOX | paediatrica

---

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

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

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

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

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

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

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

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

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

## Edita

SPAOPYEX

## Maquetación

Luque Printing Ideas

## Imprime

Luque Printing Ideas

## ISSN

1133-2778

## Depósito Legal

CO-1156-2018

## Colabora

SPA0

Publicación semestral (2 números al año)

## Suscripción gratuita

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

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

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

© Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura

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



**DULCINEA**

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

Latindex nº de folio 8125

## S U M A R I O

Volumen 29, Número 1, Junio 2022  
Publicación semestral

<b>Desde la Dirección</b> .....	4
<i>Montserrat Antón Gamero</i>	
<b>Editorial</b>	
Urgencias pediátricas, apuntes para una perspectiva histórica .....	6
<i>Manuel Cruz Hernández</i>	
<b>Original</b>	
Manejo diagnóstico y terapéutico de la atresia esofágica neonatal .....	8
<i>Alicia Martínez Sebastián, Ana Isabel Pineda Caplliure</i>	
<b>Vox del residente</b>	
Tumoración de partes blandas. Malformación linfática .....	15
<i>Elena María de Dios González, Laura Palomino Fernández, Miriam González Herrero</i>	
<b>Nota clínica</b>	
Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, a propósito de un caso.....	18
<i>María de los Ángeles Cambrón Carmona, Elena Del Castillo Navío, Carolina Moreno Hurtado</i>	
<b>Nota clínica</b>	
Estenosis congénita de vena cava superior: una rara causa de quilotórax.....	20
<i>María Teresa Jiménez Villalta, María José Lorenzo Montero, Lourdes Martínez Mesones, Manuel Ángel Frías Pérez, María de los Ángeles Tejero Hernández</i>	
<b>Nota clínica</b>	
Síndrome malabsortivo grave como consecuencia de una giardiasis resistente .....	23
<i>Encarnación Torcuato Rubio, Pilar Ortiz Pérez, Rafael Martín-Masot, Javier Blasco Alonso, Victor Manuel Navas-López</i>	
<b>Nota clínica</b>	
Artritis séptica de la sínfisis del pubis en paciente pediátrica .....	27
<i>María Torres Rico. Borja Croche Santander. Concepción Baquero Gómez</i>	
<b>Nota clínica</b>	
Síndrome confusional agudo tras la administración de ciclopentolato vía oftálmica.....	29
<i>Francisco Javier Gallego Cortés, Deyanira García-Navas Núñez, Ana Chamorro Vera, Juana Garrido Cruz, Alicia Caballero Carrasco</i>	
<b>Nota clínica</b>	
Pelos, uñas y sudor. La importancia de los anejos cutáneos .....	31
<i>María del Carmen Lorenzo Martín, María del Pilar Martín-Tamayo Blázquez. Gema Gutiérrez Aguilar, María del Rosario León Morillo, María José Riego Ramos</i>	
<b>Nota clínica</b>	
Disfunción sinusal tras COVID-19 en un adolescente.....	34
<i>Laura Díaz-Rueda, Marta Yagüe Martín, Raúl Montero Yéboles, Gonzalo Cortázar Rocandío, María José Lorenzo Montero</i>	
<b>Nota clínica</b>	
Síndrome inflamatorio multisistémico asociado al SARS- CoV2. A propósito de un caso .....	36
<i>María José García Jesús, Cristóbal Coronel Rodríguez, María del Mar Alonso Montejo, Marisol Camacho Lobillo</i>	
<b>Resumen Ponencias</b>	
Controversias en el seguimiento del paciente celiaco: ¿Quién, para qué y cómo? .....	40
<i>Beatriz Espín Jaime. Francisca Almagro Villar</i>	
Enfermedades relacionadas con el gluten. No todo es enfermedad celiaca .....	48
<i>Pedro Márquez Mira</i>	
Enfermedad celiaca del niño, del adolescente y del adulto: similitudes y diferencias .....	52
<i>Cristóbal Coronel Rodríguez</i>	
Soporte circulatorio mecánico en Intensivos Pediátricos: Experiencia y Resultados en el Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.....	59
<i>Susana Jaraba Caballero</i>	
Ventilación de alta frecuencia y soporte vital extracorpóreo como últimos recursos terapéuticos en bronquiolitis grave .....	72
<i>María José García Jesús, Cristina Navarro Sánchez, Antonio Manuel Vázquez Florido, Juan Antonio García Hernández, Elia Sánchez Valderrábanos</i>	
Anafilaxia.....	76
<i>María José Carbonero Celis, Angela Biscarri Carbonero</i>	
Ictus pediátrico. Epidemiología, factores de riesgo y signos de alarma .....	80
<i>Irene Alonso Pérez, Ana Domínguez Mayoral, Alejandro Fuerte Hortigón, María Luque Álvarez</i>	
<b>Resumen comunicaciones</b> .....	84
<b>Normas autores</b> .....	116
<b>Obituario</b> .....	119

## Desde la Dirección

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

Iniciamos la edición del primer número del año 2022 con el editorial que amablemente nos brinda el Prof. Cruz Hernández sobre el recorrido histórico de la organización y la asistencia de las Urgencias pediátricas y su contribución a la disminución de la mortalidad infantil y a la formación de los pediatras<sup>1</sup>.

En este número Martínez Sebastián et al. presentan una práctica revisión del manejo diagnóstico y de tratamiento de la atresia de esófago neonatal<sup>2</sup>.

Continuamos recibiendo resúmenes de casos clínicos, especialmente de pediatras en formación y jóvenes pediatras, que hemos publicado como Vox del residente<sup>3</sup> y notas clínicas<sup>4-11</sup>. Trabajamos así en nuestro objetivo de incrementar la difusión del conocimiento al mismo tiempo que contribuir a la formación de los pediatras en la publicación científica.

También incluimos los resúmenes de las ponencias de algunos interesantes talleres presentados en la CVIII Reunión Científica de la SPAOYEX que abordan temas de actualización en enfermedad celíaca<sup>12-14</sup>, mesa redonda de cuidados intensivos y neonatales<sup>15-16</sup> y dos interesantes casos clínicos interactivos sobre anafilaxia e ictus pediátrico<sup>17-18</sup>.

Además, este número contiene a modo de Libro de actas, los resúmenes de las comunicaciones presentadas en la CVIII Reunión Científica de la SPAOYEX celebrada en Huelva los días 18 y 19 de marzo de 2022.

Como novedad y acicate para la investigación en Pediatría, la Junta directiva de la SPAOYEX publica en este número las bases para las convocatorias de dos becas de investigación, una de ellas de inicio para residentes y otra para pediatras. Así mismo, se ha convocado el "Premio a la mejor publicación en Vox Paediatrica en 2022". Confiamos en que estas iniciativas contribuyan a incentivar la búsqueda y la difusión de nuevo conocimiento en Pediatría.

Para concluir, Vox Paediatrica lamenta la pérdida y rinde homenaje en su obituario escrito por el Prof. Cruz Hernández<sup>19</sup> en memoria del Dr. Francisco Alberca Rubio pediatra y psiquiatra de origen cordobés. D.E.P.

### Bibliografía

- 1.- Cruz Hernández M. Urgencias pediátricas, apuntes para una perspectiva histórica. Editorial. Vox Paediatr 2022; 29:6-7.
- 2.- Martínez Sebastián A, Pineda Caplliure AI. Manejo diagnóstico y terapéutico de la atresia esofágica neonatal. Vox Paediatr 2022; 29:8-14.
- 3.- de Dios González EM, Palomino Fernández L, González Herrero M. Tumoración de partes blandas. Malformación linfática. Vox Paediatr 2022; 29:15-17.
- 4.- Cambrón Carmona MA, Del Castillo Navío E, Moreno Hurtado C. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, a propósito de un caso. Vox Paediatr 2022; 29:18-19.
- 5.- Jiménez Villalta MT, Lorenzo Montero MJ, Martínez Mesones L, Frías Pérez MA, Tejero Hernández MA. Estenosis congénita de vena cava superior: una rara causa de quilotórax. Vox Paediatr 2022; 29:20-22.
- 6.- Torcuato Rubio E, Ortiz Pérez P, Martín-Masot R, Blasco Alonso J, Navas-López VM. Síndrome malabsortivo grave como consecuencia de una giardiasis resistente. Vox Paediatr 2022; 29:23-26.
- 7.- Torres Rico M, Croche Santander B, Baquero Gómez C. Artritis séptica de la sínfisis del pubis en paciente pediátrica. Vox Paediatr 2022; 29:27-28.
- 8.- Gallego Cortés FJ, García-Navas Núñez D, Chamorro Vera A, Garrido Cruz J, Caballero Carrasco A. Síndrome confusional agudo tras la administración de ciclopentolato vía oftálmica. Vox Paediatr 2022; 29:29-30.
- 9.- Lorenzo Martín MC, Martín-Tamayo Blázquez MP, Gutiérrez Aguilar G, León Morillo MR, Riego Ramos. MJ. Pelos, uñas y sudor. La importancia de los anejos cutáneos. Vox Paediatr 2022; 29:31-33.
- 10.- Díaz-Rueda L, Yagüe Martín M, Montero Yéboles R, Cortázar Rocandio G, Lorenzo Montero MJ. Disfunción sinusal tras COVID-19 en un adolescente. Vox Paediatr 2022; 29:34-35.
- 11.- García Jesús MJ, Coronel Rodríguez C, Alonso Montejó MM, Camacho Lobillo M. Síndrome inflamatorio multi-

- sitémico asociado al SARS- Cov2. A propósito de un caso. *Vox Paediatr* 2022; 29:36-39.
- 12.- Espín Jaime B, Almagro Villar F. Controversias en el seguimiento del paciente celiaco: ¿Quién, para qué y cómo? *Vox Paediatr* 2022; 29:40-47.
- 13.- Márquez Mira P. Enfermedades relacionadas con el gluten. No todo es enfermedad celiaca. *Vox Paediatr* 2022; 29:48-51.
- 14.- Coronel Rodríguez C. Enfermedad celiaca del niño, del adolescente y del adulto: similitudes y diferencias. *Vox Paediatr* 2022; 29: 52-58.
- 15.- Jaraba Caballero S. Soporte circulatorio mecánico en Intensivos Pediátricos: Experiencia y Resultados en el Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. *Vox Paediatr* 2022; 29:59-71
- 16.- García Jesús MJ, Navarro Sánchez C, Vázquez Florido AM, García Hernández JA, Sánchez Valderrábanos E. Ventilación de alta frecuencia y soporte vital extracorpóreo como últimos recursos terapéuticos en bronquiolitis grave. *Vox Paediatr* 2022; 29:72-75.
- 17.- Carbonero Celis MJ, Biscarri Carbonero A. Anafilaxia. Casos clínicos interactivos. *Vox Paediatr* 2022; 29:76-79.
- 18.- Alonso Pérez I, Domínguez Mayoral A, Fuerte Hortigón A, Luque Álvarez M. Ictus pediátrico. Epidemiología, factores de riesgo y signos de alarma. Casos clínicos interactivos. *Vox Paediatr* 2022; 29:80-83.
- 19.- Cruz Hernández M. Francisco Alberca Rubio. In memoriam. Obituario. *Vox Paediatr* 2022; 29:124

## Urgencias pediátricas, apuntes para una perspectiva histórica

Manuel Cruz Hernández

Catedrático de Pediatría. Prof. Emérito de la Universidad de Barcelona.

Pasado, presente y futuro deberían convivir en cada momento para facilitar el progreso necesario. El abuso de una de estas perspectivas puede ser perjudicial tanto para nuestra ciencia pediátrica como en el plano personal. Sintetizando al máximo cabe decir que el mirar demasiado a los tiempos pasados, con tener su utilidad y sin llegar a matar la memoria, acaba favoreciendo una tendencia depresiva. También, aun atentos a los avisos que nos lanza el futuro antes de aparecer, la gran obsesión por el incierto porvenir contribuye a generar la temida y creciente ansiedad. De ahí que sea lógico dar prioridad al estudio del presente, pero de la forma más global y profunda posible, lo que será bueno para la ciencia y también para sus profesionales. Estas reflexiones me vinieron recientemente cuando me fue obligado un recuerdo de algunos hechos relevantes vividos en torno a las urgencias en pediatría.

No me resulta fácil prescindir de las experiencias vividas en las urgencias pediátricas. Ocuparon sin duda una parte de mi faceta asistencial conforme yo iba pasando por las etapas pediátricas de Alumno interno, Médico interno, Médico adjunto y Jefe de Departamento. Tuvieron lugar sucesivamente en los hospitales de San Juan de Dios y Clínico de Granada, y provincial y de la Seguridad social de Cádiz para culminar en el Hospital Clínic de la Facultad de Medicina de Barcelona, cuyo Servicio de Urgencias merece un homenaje al cumplir en este año de 2022 el medio siglo de su jerarquización y reorganización. No es difícil deducir que las transformaciones vividas han sido continuas y a veces espectaculares. El progreso en la asistencia del recién nacido es un buen paradigma.

En las urgencias pediátricas conocidas la innovación emergió como la tónica dominante y necesaria. Conforme pasaban los años y progresaba la medicina en todas sus especialidades, el personal asistencial responsable, en nuestro caso la pediatría, reclamó y al menos parcialmente consiguió una nueva organización y unos métodos renovados. Cada vez más fue incorporando los protocolos, los algoritmos, las escalas (la de Glasgow para los comas apareció en 1974) o guías y normas para realizar el *triaje* muy necesario en los grandes hospitales, el diagnóstico rápido y la solución terapéutica de la emergencia. Sin olvidar algunos

reparos, el cumplimiento de las normas consensuadas fue garantizando el éxito clínico y a la par la competencia del pediatra responsable.

Conforme sucedieron los enormes cambios sociales y fue mayor el nivel de educación sanitaria (¿solo más información?), las urgencias fueron aumentando, quizás paradójicamente, en su número y etiología. Es el sentimiento que debió presidir el afán de los colegas que tuvieron la mayor responsabilidad en su reorganización hace 50 años en la etapa crucial de jerarquización del Hospital Clínic de Barcelona (el que escribe era jefe del Departamento y la Subdivisión de Pediatría). El nuevo aliento coincidió prácticamente con la incorporación de los primeros pediatras en formación por el todavía vigente sistema del MIR, que suplantó al anterior plan de Escuelas profesionales en la Universidad. Y según ha ido sucediendo en otros avances, en 1972 cuando podemos centrar el inicio de la reorganización citada, no se partió de cero. Las Urgencias eran ya una ilustre y veterana institución mantenida ante todo por el entusiasmo y la vocación de los encargados de tan difícil tarea asistencial. En este hospital como en otros tal vez persistía el empuje de los primeros cirujanos de urgencias.

Por lo que respecta a la Pediatría, entre mis tareas clínicas desde principios de 1965 cuando inicié mis actividades en Barcelona, no olvidé las urgencias pediátricas. En este caso, cumplí lo que fue mi norma al llegar: mantener en su puesto de trabajo a todo aquel que pudiera o quisiera seguir. Más adelante sería ratificado por una comisión encargada de esta difícil tarea, dada la limitación de plazas remuneradas. Los primeros años el Servicio de urgencias pediátricas del Clínic, como había visto en otros centros, contaba con unas útiles habitaciones individuales para la hospitalización de casos especiales. Años antes existía una instalación a la entrada de la Sala de Lactantes donde entraban directamente los niños con deshidratación. Allí eran rehidratados con éxito por vía parenteral mediante la punción de las venas epicraneales, con agujas especiales, con el tiempo superadas por las actuales vías. Esto contribuyó en su día a resaltar el prestigio de este veterano Servicio de urgencias pediátricas, en una época en la que



no existían todavía en Barcelona y ciudades próximas los modernos y prestigiosos hospitales pediátricos.

Para avivar la memoria un recurso para mí es repasar las publicaciones propias y de mis colaboradores, comprobando que en el año 1972 figura como Jefe del Servicio de Urgencias pediátricas del hospital clínico barcelonés Rafael Arcas Cruz (fallecido hace poco) autor de la monografía sobre intoxicaciones<sup>1</sup> en una colección publicada por la cátedra de Pediatría. Así mismo, en las numerosas ediciones de nuestro Tratado y del Manual de pediatría, comprobarán que en los años 70 las urgencias no faltaban expuestas en un extenso capítulo, siempre creciente: en la última edición (2020 con reedición en 2022)<sup>2</sup> ya aparece como una importante sección de 20 capítulos. Por su parte, en la revista Archivos de pediatría hay trabajos numerosos de urgencias y una editorial mía (1984)<sup>3</sup> secuela de una mesa redonda que presidí en 1983 en el Congreso Internacional de Pediatría celebrado en Manila. Años antes (1978) el actual catedrático de Pediatría Francesc Botet había leído con la máxima calificación su tesis doctoral acerca de "Urgencias en pediatría. Estudios socio-epidemiológicos". Hablando de libros, también es cierto que el pediatra práctico todavía maneja con agrado, incluso en la presente y dominante era informática, los pequeños libros de bolsillo sobre urgencias pediátricas, como el publicado (2014)<sup>4</sup> por el añorado Profesor Rafael Jiménez González junto con los doctores O. Urraca y A. Díaz, del Hospital de Niños de Barcelona. Con el progreso han ido apareciendo otros importantes libros y también inevitablemente revistas de Urgencias pediátricas. La primera española ha sido fruto reciente de la unión de la Sociedad española de urgencias pediátricas y su hermana la Sociedad latinoamericana de urgencias pediátricas.

Son elocuentes los cambios ocurridos en las urgencias pediátricas, que siguen siendo muy frecuentes y trascendentales entre las tareas diversas en la actividad clínica del pediatra en cualquier época. Citaré algunos datos evolutivos. El lugar para la asistencia a menudo - en la primera mitad del siglo XX sobre todo- era el domicilio, bien del niño accidentado, bien en casa del pediatra, abordado a cualquier hora del día o de la noche. En cuanto a sus causas, la fiebre elevada del niño continua, a pesar de tantos esfuerzos, como un motivo habitual de correr hacia el hospital, lo mismo que el dolor, si es de cabeza y abdomen, sobre todo. También ocurre con la inhalación o aspiración de un cuerpo extraño o ante el temor a una intoxicación o envenenamiento por productos de limpieza, medicamentos, licores, pinturas, hasta las drogas de adicción. Los vómitos y diarrea siguen asustando a muchos padres, igual que el ahogo o disnea, las convulsiones, la pérdida de conciencia y tantas afecciones más que ahora no es posible enumerar. El tiempo fue marcando otros matices como la disminución de intoxicaciones por los metales plomo y mercurio o los fármacos teofilina y fenobarbital, mientras aumentaron las debidas a otros psicofármacos abundantes ahora en el botiquín familiar.

Igualmente, ante un traumatismo el esforzado pediatra de guardia de hoy no solo tendrá en cuenta las lesiones no intencionadas, o sea, los cada vez más frecuentes accidentes en una sociedad motorizada, sino también el maltrato o lesiones intencionadas, la violencia entre iguales e incluso los intentos de autolesión o suicidio. Por desgracia hay algo más. En los servicios de urgencias todavía se siguen percibiendo de distinta forma las deficiencias persistentes en la educación sanitaria o lo que se puede denominar falta de civismo sanitario con infravaloración del trabajo del o de la pediatra, cuando no la falta de respeto, el maltrato de palabra y hasta la agresión física. Todo esto en unos años ya largos en los que el personal asistencial de urgencias viene manifestando repetidamente que está desbordado por la presión asistencial, un mal común a toda la Medicina pública.

No es oportuno insistir más en el creciente contenido del antiguo capítulo de las urgencias en el niño, pero sí ilustra de su continuo progreso la conveniencia actual de distinguirlas según la edad, de manera que ya es lógico atender como especializadas las urgencias del neonato y de la adolescencia. Por supuesto, los encargados de la asistencia urgente reclaman su formación sólida y su acreditación como una nueva Especialidad médica, fenómeno común a otras vertientes de la Pediatría. Como es sabido, pasan de 20 las Sociedades de especialidades pediátricas incluidas en la Asociación Española de Pediatría. Esta fragmentación conlleva la posibilidad de algunas deficiencias, por lo que no han faltado desde hace tiempo advertencias referentes a la conveniente unidad de la pediatría<sup>5</sup>.

En suma, durante mis años de trabajo clínico y docente en el Hospital Clínico y la Facultad de Medicina de la Universidad de Barcelona. donde me jubilé, me preocupó bastante la actividad en urgencias como un área obligada para el pediatra en formación, porque a menudo las emergencias siguen siendo la puerta de entrada para la hospitalización pediátrica no programada y porque de una forma u otra este trabajo asistencial - cada vez mejor realizado - tuvo algo que ver con la gran disminución de la mortalidad infantil que mi generación conoció cerca del 100 por 1.000 para ir disminuyendo hasta el actual 3 por 1.000.

#### Bibliografía

- 1.- Arcas R. Roca J. Intoxicaciones en Pediatría. Ed. Espaxs. Barcelona, 1972.
- 2.- García JJ, Cruz O, Mintegi S, Moreno JM. Cruz M. Manual de Pediatría, 4ª Edición. Ergon. Madrid. 2020 (Reimpresión 2022).
- 3.- Cruz M. Las urgencias en pediatría. Archivos de Pediatría. 1984.
- 4.- Jiménez R, Urraca O, Díaz A. Urgencias en Pediatría. Ergon, Madrid. 2014.
- 5.- Cruz M. La Unidad de la Pediatría. Archivos de Pediatría. 1975; 153:1.

## Manejo diagnóstico y terapéutico de la atresia esofágica neonatal

Alicia Martínez Sebastián<sup>1</sup>, Ana Isabel Pineda Caplliure<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Neonatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Recibido: 02/09/2021 Aceptado: 09/05/2021

Martínez Sebastián A, Pineda Caplliure AI. Manejo diagnóstico y terapéutico de la atresia esofágica neonatal. Vox Paediatr 2022; 29:8-14

### Resumen

#### Introducción:

La atresia esofágica es una malformación congénita del sistema digestivo que afecta en la actualidad a 1 de cada 2.500-4.500 recién nacidos vivos. Dicha entidad puede formar parte de diversos síndromes como son el síndrome de VACTERL o el de CHARGE. La cirugía ha de llevarse a cabo en las primeras 24-48 horas, siempre que el estado ventilatorio del paciente lo permita.

#### Casos clínicos:

Presentamos 3 neonatos con atresia esofágica tipo III diagnosticados en nuestra Unidad Neonatal. El primer caso clínico es un recién nacido con polihidramnios detectado en la ecografía prenatal. En el segundo caso presentamos a un recién nacido en el que únicamente se sospecha la atresia esofágica al presentar distrés respiratorio y sialorrea en la Unidad Neonatal. El tercer caso es el de un recién nacido con agenesia de radios y arteria umbilical única en estudio ecográfico intraútero, en el que se sospechó la atresia de esófago tras objetivar atragantamiento y distrés respiratorio con la primera toma al pecho de la madre, confirmándose con posterioridad un síndrome VACTERL. Los tres neonatos fueron intervenidos quirúrgicamente en las primeras 48-72 horas de vida. La evolución fue favorable en los tres, presentando únicamente uno de ellos, como complicación, una estenosis de la unión esofágica que precisó dilatación con balón.

#### Conclusiones:

Es nuestra intención repasar el manejo diagnóstico, terapéutico y pronóstico de la atresia de esófago.

#### Palabras clave:

atresia esofágica, fistula traqueoesofágica, neonato

#### Diagnostic and therapeutic management of neonatal esophageal atresia

#### Abstract

#### Introduction:

Esophageal atresia is a congenital malformation of the digestive system that currently affects 1 in 2,500-4,500 live newborns. This entity can be part of various syndromes such as VACTERL or CHARGE. Surgery must be carried out in the first 24-48 hours if the patient's ventilatory status allows it.

#### Clinical cases:

We present 3 neonates with type III esophageal atresia diagnosed in our Neonatal Unit. The first clinical case is a newborn with polyhydramnios detected on prenatal ultrasound. In the second case, we present a newborn in whom esophageal atresia is only suspected due to respiratory distress and hypersalivation in the Neonatal Unit. The third case is that of a newborn with agenesia of the radii and a single umbilical artery in an intrauterine ultrasound study, in which esophageal atresia was suspected after observing choking and respiratory distress with the first breastfeeding of the mother, confirming a VACTERL syndrome later. The three neonates underwent

surgery in the first 48-72 hours of life. The evolution was favorable in all three cases, with only one of them presenting as a complication, a stenosis of the esophageal junction that required balloon dilation.

**Conclusions:** It is our intention to review the diagnostic, therapeutic and prognostic management of esophageal atresia.

**Key words:** esophageal atresia, tracheoesophageal fistula, neonate

## Introducción

La atresia esofágica (AE) es una anomalía congénita incompatible con la vida y definida por un defecto en la continuidad del esófago, con o sin fístula traqueoesofágica (FTE) asociada. La AE y la FTE están presentes juntas en aproximadamente el 90% de los casos<sup>1</sup>.

En cuanto a su etiopatogenia, sabemos que la vía respiratoria y el esófago tienen un origen embriológico común: el intestino primitivo. A los 22 o 23 días de la fecundación aparece una hendidura o divertículo en su cara ventral que representa la tráquea en desarrollo y durante la organogénesis ocurren dos procesos principales que coexisten en el tiempo sobre este intestino primitivo: la separación, que se completa el día 36 tras la fecundación, y la elongación. Cualquier alteración que ocurra mientras se llevan a cabo estos dos procesos, puede dar lugar a la aparición de AE y/o FTE durante el primer trimestre de la gestación<sup>1,2</sup>.

Las alteraciones traqueoesofágicas en el desarrollo ocurren en aproximadamente uno de cada 2.500-4.500 recién nacidos vivos y dan como resultado un espectro de enfermedades congénitas potencialmente mortales debidas a defectos traqueoesofágicos que impiden una adecuada respiración y/o alimentación en los recién nacidos. La incidencia relativa de AE / FTE aumenta con la edad materna y se sabe que es 2-3 veces más frecuente en gemelos<sup>1</sup>.

La etiología de los defectos traqueoesofágicos no es bien conocida. Aunque existe evidencia de un componente genético, las mutaciones causales solo son identificables en aproximadamente el 10-12% de los casos en todo el mundo. La mayoría de los casos son esporádicos, sin antecedentes familiares de interés, pudiendo ser causados por mutaciones de novo. Hasta la fecha, las anomalías cromosómicas representan la mayoría de los casos de AE / FTE. La causa genética se ha confirmado en el 6-10% de los casos, siendo las aneuploidías asociadas con mayor frecuencia, la trisomía 18 y 21. También existe evidencia de mutaciones causales en aproximadamente 54 genes (incluidos *Shh*, *SOX2*, *CHD7*, *MYCN* y *FANCB*) y asociación con más de 35 síndromes genéticos como VACTERL o CHARGE. Sin embargo, la etiología no se conoce completamente y es probable que sea multifactorial<sup>2</sup>.

La AE es uno de los defectos traqueoesofágicos más comunes y a menudo se asocia con malformaciones de las vías respiratorias, cardíacas o genitourinarias. En algunos pacientes, el diagnóstico es prenatal y se sospecha por la

presencia de polihidramnios, estómago pequeño o ausente (lleno de líquido) y un bolsón esofágico superior distendido. Sin embargo, la mayoría de los casos de AE / FTA no se identifican hasta después del parto cuando los neonatos presentan tos, sialorrea, náuseas y/o dificultad respiratoria, generalmente durante la alimentación<sup>2</sup>. El diagnóstico en todo recién nacido sospechoso de AE se realiza al intentar introducir una sonda nasogástrica. Esta sonda no se puede pasar en estos pacientes, más allá de 10-15 cm. Este hallazgo puede confirmarse con radiografía de tórax que muestra el catéter curvado en el bolsón esofágico superior.

La AE se subdivide en 5 categorías según la clasificación de Gross, siendo el tipo III el más frecuente y el detectado en los tres casos expuestos. El tipo I es la AE aislada sin FTE y tiene una prevalencia del 8-10%. El tipo II es la AE con una FTE proximal (1-2%). La AE tipo III con AE proximal con FTE distal, es la más prevalente (85%). El tipo IV es la AE con una FTE tanto proximal como distal (1-3%). La AE tipo V es solo una FTE aislada. Se conoce como tipo "H", con una prevalencia del 4-10%<sup>1-3</sup>.

Es nuestra intención llamar la atención sobre esta entidad clínica, por lo que presentamos tres casos de AE tipo III que fueron diagnosticadas entre octubre de 2020 y junio de 2021 en nuestro centro, con los que repasaremos el diagnóstico, manejo terapéutico y pronóstico de la AE en el neonato.

## Casos clínicos

**Caso 1.** Neonato mujer de 37+6 semanas y peso al nacimiento de 2.650 gramos, hija de madre de 28 años, sana con sospecha intraútero de AE detectándose en el control ecográfico de tercer trimestre polihidramnios grave, estómago persistente pequeño y saco faríngeo con repleción hasta glotis.

Nos interconsultó el equipo de obstetricia para valorar neonato nacido por cesárea urgente por desprendimiento de placenta >50% y hematoma retroplacentario. Nació iniciando llanto espontáneo a los 30 segundos de vida. Preciso estimulación vigorosa y aspiración de secreciones muy abundantes y espumosas, recuperando progresivamente tono y color. Frecuencia cardíaca mayor de 100 latidos por minuto en todo momento. Apgar 7/10/10. Se intentó pasar sonda nasogástrica no siendo posible. Ante la sospecha de AE se decide traslado a centro de referencia que cuente con servicio de cirugía pediátrica.



**Figura 1.** Tránsito esofágico con contraste hidrosoluble: notable estenosis en la anastomosis, que condiciona inicialmente un cierto remanso del contraste en el bolsón superior.



**Figura 2.** Radiografía de tórax: bucle de sonda nasogástrica en esófago proximal con aireación de asas intestinales. Sugiere AE con fístula distal (tipo III).

Al ingreso en Unidad Neonatal, se realizó radiografía de tórax que confirmó el diagnóstico y se colocó sonda de aspiración Replogle. A las 24 horas de vida se realizó cirugía, inicialmente por toracoscopia, precisando conversión a cirugía abierta por mala tolerancia. Intraoperatoriamente se objetivó FTE de gran calibre en carina que se ligó. No fue posible resolver la AE por inestabilidad de la paciente, por lo que se decidió realizar la anastomosis termino-terminal a los 4 días de vida, quedando ésta con leve-moderada tensión.

A los 5 días de vida, se realizó tránsito con azul de metileno, sin objetivarse fuga anastomótica. Se inició alimentación enteral trófica con lactancia materna con adecuada tolerancia y se retiró drenaje torácico. Extubación programada a los 7 días de vida. Se realizó un aumento progresivo de los aportes enterales que permitió la retirada de la nutrición parenteral a los 13 días de vida.

Previamente a la cirugía se habían descartado anomalías cardíacas mayores (objetivándose únicamente ductus arterioso de 2 mm con cortocircuito continuo izquierda-derecha con gradiente de 23 mmHg en ecocardiografía), abdominales y cerebrales asociadas con estudios ecográficos. Realizado CGH-array con resultado normal.

A los 22 días de vida se realizó tránsito esofágico de control que muestra estenosis moderada (Figura 1) de la anastomosis y reflujo gastroesofágico, por lo que se programa dilatación con balón realizándose sin incidencias.

Dada la buena evolución y estabilidad clínica se decide alta a domicilio continuando tratamiento con omeprazol 1 mg/kg/día y control en consultas externas de cirugía pediátrica, dismorfología y cardiología, manteniendo adecuada ganancia ponderal hasta la fecha.

**Caso 2.** Neonato varón de 41+2 días y peso al nacimiento 3.210 gramos, hijo de madre de 28 años, sana. Embarazo controlado sin incidencias, ecografías prenatales normales. Nació por parto vaginal. Ingresó en Unidad Neonatal desde paritorio por distrés respiratorio y secreciones orales abundantes. Se pasó sonda orogástrica evidenciando stop por lo que se realizó radiografía de tórax en la que se observó sonda en bucle a nivel de esófago, con aireación de estómago e intestino (Figura 2). Se colocó sonda de aspiración continua y pautó alimentación parenteral. Dada la sospecha de AE tipo III se contactó con centro de referencia con cirugía pediátrica.

Es intervenido al segundo día de vida realizándose anastomosis termino-terminal sin tensión de los cabos y ligándose la FTE sin complicación. Se realizó una extubación programada a las 48 horas de la cirugía, tras lo que presentó croup post-extubación que requirió tratamiento con dexametasona, adrenalina nebulizada y ventilación no invasiva, con adecuada respuesta.

Se inició nutrición enteral con buena tolerancia y se retiró drenaje torácico al cuarto día postoperatorio. Se inició tratamiento con omeprazol, manteniéndose al alta.

También se realizó estudio preoperatorio con ecocardiografía (foramen oval permeable con flujo izquierda-dere-





**Figura 3.** Radiografía que forma parte de una serie ósea: agenesia de radio y pulgar izquierdos.

cha), ecografía abdominal y transfontanelar en la que no se observaron alteraciones. Estudio genético con Array pendiente de resultado en la actualidad.

En el tránsito esofágico realizado al mes de la intervención no se observaron signos de refistulización, evidenciando adecuado paso de contraste a través de la anastomosis. El paciente se encuentra en seguimiento en consultas externas de cirugía pediátrica, dismorfología y cardiología con adecuada ganancia ponderal actual.

**Caso 3.** Neonato mujer de 37 + 5 días con peso al nacimiento de 2.710 gramos, hija de una madre de 35 años, sana en la que se detectó en ecografía intrauterina, agenesia bilateral de radio con mesomelia, desviación radial de ambas manos, manos en garra y arteria umbilical única. Se realizó amniocentesis, biopsia corial en la semana 12+3 con resultado: 46 xx, Array GCH normal, secuenciación masiva de genes *TBX5*, *TBX3*, *SALL4* y *RBM8A* y estudio vírico de polihidramnios, sin alteraciones. Nació por parto vaginal, asistido por pediatra por alteraciones en el registro cardiotocográfico. Apgar 9/10/10.

Se objetivó mala tolerancia a la alimentación oral, con crisis de atragantamiento y abundantes secreciones orales. Se trató de pasar sonda nasogástrica, visualizando un bucle a nivel esofágico en la radiografía de tórax, sospechando AE. Se trasladó a centro de referencia para valoración por cirugía pediátrica.

Se intervino por vía toracoscópica a las 72 horas de vida, observándose AE tipo III con bolsón superior que apenas



**Figura 4.** Serie ósea: defectos vertebrales en columna lumbar.

entraba en tórax, pero a pesar de eso, se realizó anastomosis término-terminal sin incidencias. Posteriormente a la cirugía se mantuvo con soporte ventilatorio invasivo durante 6 días, extubándose de manera exitosa al sexto día. Tras administrar azul de metileno por sonda y no objetivar fuga a través del drenaje torácico, se retiró también éste y se inició nutrición enteral que fue bien tolerada.

La paciente fue valorada por traumatología a los 13 días de vida, presentando mano zamba radial bilateral, agenesia de pulgar izquierdo y pulgar flotante derecho, junto a rigidez del segundo dedo de ambas manos. En estudio radiográfico (Figura 3), presentó agenesia de radios, agenesia de pulgar con fémures proximales centrados en cótilos (*Barlow* y *Ortolani* negativos), defectos vertebrales en columna lumbar (Figura 4). Se colocó férula braquial bilateral en extensión de codo forzando desviación cubital de las manos, recambiándose semanalmente.

En contexto de estudio de síndrome polimalformativo se solicitó valoración por cardiología pediátrica. Se detectó comunicación interventricular de 3-5 mm sin repercusión hemodinámica y sin más malformaciones cardíacas asociadas, no precisando tratamiento por su parte.

El neonato reunía diversas características compatibles con síndrome de VACTERL (defectos vertebrales en columna lumbar objetivados en serie ósea, defectos cardíacos, FTE y agenesia de radio bilateral). Se realizó ecografía de canal

vertebral por fosita lumbar, ecografía ocular y abdominal que fueron normales.

Se dió de alta a la paciente a los 23 días de vida, pausando tratamiento con omeprazol y citándose para control evolutivo en consultas externas de dismorfología, cirugía pediátrica, traumatología, rehabilitación y cardiología. Se citó para realización de tránsito esofágico al mes del alta objetivándose normal paso del contraste al estómago, con reflujo gastroesofágico espontáneo grado 2, sin otros hallazgos. La paciente evoluciona favorablemente en la actualidad con buena ganancia ponderal, manteniendo seguimiento multidisciplinar y tratamiento con antisecretores.

### Discusión

Prenatalmente, los pacientes con AE pueden presentar polihidramnios, principalmente en el tercer trimestre, lo que puede ser una pista diagnóstica de AE, como ocurrió en el primer caso que presentamos. Otros signos ecográficos indirectos son la ausencia de cámara gástrica (sensibilidad diagnóstica baja del 42% y valor predictivo positivo de 56%) y discreta dilatación del esófago superior atrésico (en fases más tardías del embarazo). La resonancia magnética fetal detecta con mayor claridad la alteración anatómica, presentado una sensibilidad del 70-100%. Aproximadamente un tercio de los fetos serán diagnosticados prenatalmente<sup>1-3</sup>.

Además, aproximadamente el 50% de los pacientes con FTE / AE tendrán anomalías congénitas asociadas. Estas malformaciones son cardíacas en el 13-40 % de los pacientes, renales (5-15 %), anorrectales (10-15 %) y vertebrales (20 %). También se asocia a otras atresias del aparato digestivo como la de duodeno. Un 23 % de los pacientes presentan la asociación VACTERL (defectos vertebrales, atresia anal, defectos cardíacos, FTE, anomalías renales y anomalías de las extremidades) o CHARGE (coloboma, defecto cardíaco, atresia de coanas, retraso del crecimiento, anomalías genitales y anomalías del oído). Existen cromosomopatías asociadas a la AE en el 6-10 % de los casos. Las más frecuentes son la trisomía 18 y trisomía 21.

Sin embargo, muchos casos no se diagnostican antes del nacimiento, como ocurrió en el segundo y tercer caso expuestos. Los neonatos con AE presentan síntomas poco después del nacimiento, con aumento de las secreciones, lo que conduce a dificultad respiratoria o episodios cianóticos durante la alimentación e imposibilidad de pasar una sonda nasoro-gástrica durante la exploración física. En los tipos de AE III-V, la fístula entre la tráquea y el esófago distal da como resultado un estómago lleno de gas en una radiografía de tórax. Los neonatos con AE tipo I y II no tendrán distensión del estómago porque no hay fístula desde la tráquea hasta el esófago distal. Aquellos con FTE pueden refluir el contenido gástrico a través de la fístula hacia la tráquea, lo que provoca neumonía por aspiración y dificultad respiratoria<sup>1</sup>. En las radiografías de tórax-abdomen se podrá diferenciar los pacientes con FTE distal en base a la existencia o no de gas intestinal. En los pacien-

tes sin gas intestinal se podrá anticipar que existirá una importante distancia entre los extremos esofágicos en la mayoría de los casos (AE tipo *long gap*). Es por ello que es precisa una amplia evaluación para detectar otras posibles anomalías asociadas. Específicamente, la evaluación completa requiere un ecocardiograma (la tetralogía de Fallot se encuentra en hasta el 25% de los casos y un arco aórtico derecho en el 15%), ecografía abdominal/renal, serie ósea, así como un examen físico completo de extremidades, del ano y los genitales<sup>5</sup>.

Los neonatos con esta serie de síntomas deben someterse a un diagnóstico rápido de AE con o sin FTE, para poder realizar una derivación inmediata a un centro con unidad de cuidados intensivos neonatales y cirugía pediátrica, para tratamiento urgente, como se realizó en los tres casos expuestos.

Por lo general, la AE se diagnostica con la imposibilidad de pasar una sonda nasoro-gástrica (el *stop* suele estar a los 9-12 cm). Esta no pasará a estómago y se verá enrollada por encima del nivel de la AE en una radiografía de tórax, como se muestra en la figura 2. Se puede hacer un diagnóstico definitivo inyectando una pequeña cantidad de material de contraste hidrosoluble en la sonda bajo control fluoroscópico. Se debe evitar el bario, ya que puede provocar neumonitis química si se aspira. Para la visualización de la FTE se prefieren la esofagoscopia o broncoscopia. En nuestro caso, se realizaron en quirófano, aunque esta evaluación diagnóstica puede ser muy variable entre diferentes centros<sup>6</sup>.

Una vez que se diagnostica AE, se debe colocar una sonda de aspiración continua de doble luz (Replogle), del número 10 normalmente. Esto nos ayuda a aspirar las secreciones orofaríngeas, controlar la vía respiratoria y prevenir la aspiración. Se pautarán antibióticos de amplio espectro cuando exista sospecha de aspiración. Es preciso canalizar una vía para mantenimiento de la hidratación y la glucemia, así como la suspensión de la alimentación oral desde el diagnóstico y el inicio de la nutrición parenteral total. Una vez que el recién nacido se estabiliza desde el punto de vista hemodinámico y respiratorio, se consultará al equipo de cirugía pediátrica para programar la intervención, que suele realizarse en las primeras 24-48 horas de vida. La existencia de malformaciones cardíacas mayores puede retrasar o comprometer la reparación quirúrgica<sup>1-3</sup>.

En cuanto al pronóstico, la supervivencia de los pacientes con AE está clasificada en diferentes grupos, en función de la edad gestacional y el peso, así como por la presencia de cardiopatía grave asociada (*Clasificación de Okamoto et al*<sup>7</sup>). Esta clasificación divide a los pacientes en 4 clases, perteneciendo todos nuestros pacientes a la clase I (grupo de bajo riesgo) con pronóstico vital excelente.

#### Clasificación de Okamoto:

**Clase I** (grupo de bajo riesgo). Peso del recién nacido >2.000 gramos, sin malformación cardíaca mayor asociada. Supervivencia 100%.

**Clase II** (grupo de riesgo moderado). Peso del recién nacido < 2.000 gramos, sin malformación cardiaca mayor asociada. Supervivencia 81%.

**Clase III** (grupo de alto riesgo relativo). Peso del recién nacido >2.000 gramos, con malformación cardiaca mayor asociada. Supervivencia 72%.

**Clase IV** (grupo de alto riesgo). Peso del recién nacido < 2000 gramos, con malformación cardiaca mayor asociada. Supervivencia 27%.

El momento del tratamiento quirúrgico definitivo dependerá del peso del recién nacido, su estabilidad y de la experiencia del cirujano. Los recién nacidos de <1.500 gramos se tratan típicamente en un enfoque por etapas con ligadura de la fístula inicialmente, seguida de reparación de la AE una vez que el recién nacido ha aumentado de peso, aunque es preciso individualizar cada caso<sup>1</sup>.

Las opciones quirúrgicas para la reparación AE / FTE incluyen toracotomía posterolateral derecha o cirugía toracoscópica asistida o no por video como en los casos presentados. La intervención es extrapleurales en el caso de la toracotomía e intrapleurales en el abordaje toracoscópico. El paciente se coloca en decúbito lateral izquierdo con inclinación de 45° o en prono. Antes de comenzar la cirugía, se suele realizar una broncoscopia rígida o flexible, como un procedimiento de rutina para buscar malformaciones de tráquea y laringe y localizar la fístula. No es raro descubrir una fístula proximal no diagnosticada. En la mayoría de los pacientes, la fístula entra justo encima de la carina, nivel que suele estar marcado por la vena ácigos. Se identifica la fístula entre el esófago y la tráquea y se liga. Es preciso tener cuidado con el nervio vago a este nivel. Después se aborda la AE. Por lo general, se coloca una sonda nasogástrica que identifique el bolsón proximal. Una vez identificados ambos cabos y comprobada la inexistencia de tensión, se realiza un corte limpio en extremo esofágico proximal y se realiza la anastomosis termino-terminal con sutura reabsorbible. Si hay demasiada tensión en los extremos del esófago o no llegan, se pueden utilizar técnicas que incluyen el cierre por etapas como es la técnica de *Foker* que utiliza suturas de tracción en los extremos del esófago y los acerca lentamente. Una vez que se unen sin tensión, se puede realizar una reparación primaria. Si esto sigue sin posibilitar la anastomosis, se puede realizar una esofagostomía con gastrostomía en un segundo tiempo con ascenso gástrico o colónico que se anastomosa con el esófago (gastro o coloplastia) posteriormente<sup>8</sup>.

Después de la cirugía, el neonato se traslada a la UCI neonatal bajo seguimiento estrecho. Se deja un tubo torácico en el lado donde se accedió al tórax. Después de 5-7 días, se realiza un esofagograma con contraste hidrosoluble en busca de una fuga esofágica, en nuestro caso con azul de metileno. Si no se identifica ninguna fuga, se podrá iniciar la alimentación oral progresivamente. Si hay una fuga, el tubo torácico se deja hasta que la fuga se selle y / o el recién nacido tolere la alimentación oral<sup>1</sup>.

Las complicaciones quirúrgicas pueden ser precoces o tardías. La complicación precoz más temida es la fuga anastomótica esofágica mencionada anteriormente. Las fugas pequeñas se pueden tratar manteniendo el tubo de tórax y la sonda nasogástrica a aspiración y con nutrición parenteral hasta que la fuga se selle. Si hay una fuga grande o dehiscencia anastomótica, es posible que se requiera una nueva intervención y resección del esófago<sup>8</sup>.

Otra posible complicación algo más tardía es la estenosis anastomótica esofágica. Por lo general, se tratan con dilataciones esofágicas endoscópicas seriadas, como se realizó en el caso número 1. Finalmente, aunque es poco común, se puede producir una refistulización del esófago y la tráquea. Éstas suelen requerir reintervención. Sin embargo, hay descritas diversas sustancias que, instiladas en la zona de la fístula con broncoscopia, muestran una tasa de éxito de cierre variable de la misma, como es el ácido tricloroacético<sup>8</sup>.

Las complicaciones no quirúrgicas también son comunes. Se recomienda el uso de inhibidores de la bomba de protones durante un mínimo de un año después de la cirugía debido a la dismotilidad esofágica que conduce a un aumento del reflujo gastroesofágico y riesgo de aspiración. La traqueomalacia se observa comúnmente después de la reparación quirúrgica. Estos recién nacidos suelen tener tasas más altas de disfagia, infecciones del tracto respiratorio y esofagitis. Durante la edad adulta tienen mayores tasas de esófago de *Barrett* y cáncer de esófago en comparación con la población general<sup>8</sup>.

Estos niños requerirán, por tanto, un manejo multidisciplinario por un equipo médico que estará formado por neonatólogos, cirujanos pediátricos, cardiólogos, radiólogos, traumatólogos y/o nefrólogos, en función de las malformaciones asociadas.

El pronóstico para los recién nacidos con AE / FTE es relativamente bueno y depende principalmente de anomalías cardíacas y cromosómicas frente a la AE per se. Generalmente, la supervivencia global es de alrededor del 85% -90%; siendo por parte del pediatra muy importante una rápida detección para no demorar la cirugía, lo que disminuirá la morbimortalidad<sup>1</sup>.

## Bibliografía

- 1.- Baldwin D, Yadav D. Esophageal Atresia. 2021 Jun 10. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. PMID: 32809683.
- 2.- Edwards NA, Shacham-Silverberg V, Weitz L, Kingma PS, Shen Y, Wells JM, Chung WK, Zorn AM. Developmental basis of trachea-esophageal birth defects. *Dev Biol.* 2021;477: 85-97.
- 3.- Vara Callau M, Royo Pérez D, González Esgueda AJ, Gracia Torralba L, Rodríguez Sanz ML, Clavero Montañés N, Rite Gracia S. Atresia de esófago: estudio descriptivo de una serie de 34 pacientes. *Acta Pediatr Esp.* 2014; 72(4): 76-80.

- 4.- Keckler SJ, St Peter SD, Valusek PA, Tsao K, Snyder CL, Holcomb GW 3rd, Ostlie DJ. VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2007;23(4):309-13.
- 5.-La Placa S, Giuffrè M, Gangemi A, Di Noto S, Matina F, Nociforo F, Antona V, Di Pace MR, Piccione M, Corsello G. Esophageal atresia in newborns: a wide spectrum from the isolated forms to a full VACTERL phenotype? *Ital J Pediatr.* 2013;39:45.
- 6.-Morini F, Conforti A, Zani A, Sindjic-Antunovic S, Koivusalo A, Friedmacher F, van Heurn E, Pierro A, Hollwarth M, Bagolan P. Diagnostic Workup of Neonates With Esophageal Atresia: Results From the EUPSA Esophageal Atresia Registry. *Front Pediatr.* 2020;8:489.
- 7.-Okamoto T, Takamizawa S, Arai H, Bitoh Y, Nakao M, Yokoi A et al. Esophageal atresia: prognostic classification revisited, *Surgery.* 2009; 145 (6): 675-681.
- 8.-Comella A, Tan Tanny SP, Hutson JM, Omari TI, Teague WJ, Nataraja RM, King SK. Esophageal morbidity in patients following repair of esophageal atresia: A systematic review. *J Pediatr Surg.* 2020:S0022-3468(20)30655-2.



## Vox del residente

# Tumoración de partes blandas. Malformación linfática

Elena María de Dios González<sup>1</sup>, Laura Palomino Fernández<sup>2</sup>, Miriam González Herrero<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Medicina Familiar y Comunitaria. <sup>2</sup>UGC Pediatría y sus áreas específicas. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. <sup>3</sup>CS Levante Sur. Distrito Sanitario Córdoba-Guadalquivir. Córdoba.

Recibido: 11/01/2022 Aceptado: 18/05/2022

de Dios González EM, Palomino Fernández L, González Herrero M. Tumoración de partes blandas. Malformación linfática. Vox Paediatr 2022; 29:15-17

### Introducción

La detección de nódulos o tumoraciones en el espesor de las partes blandas, la mayoría benignos, es un motivo frecuente de consulta en pediatría. Estas lesiones se presentan con unas características y un cuadro clínico diferente según el tejido afecto y las causas que los originan, como procesos infecciosos, traumáticos, malformativos, vasculares o tumorales<sup>1</sup>. La gran mayoría se pueden identificar mediante ecografía, su inocuidad la convierte en la primer exploración complementaria en el diagnóstico diferencial en pediatría; aunque no debe sustituir cuando sea necesario a una biopsia ni a otras pruebas de imagen complementarias, sí puede aportar más información sobre la lesión, y ayudar a la hora de saber dónde realizar una biopsia o qué otra prueba de imagen solicitar<sup>3</sup>.

Las malformaciones vasculares (MV) son errores innatos en el desarrollo embriológico de los vasos sanguíneos que están presentes siempre desde el nacimiento.

### Caso clínico

Presentamos el caso clínico de un niño de tres años que acude a la consulta de pediatría de atención primaria por tumoración de una semana de evolución, según refieren los padres, en cara lateral externa de muslo izquierdo. Se trata de un paciente sano sin antecedentes personales ni familiares de interés para el caso.

La tumoración presenta un diámetro de unos 5 por 2 cm, no adherida a planos profundos, no dolorosa, sin signos clínicos de inflamación o infección, ni alteración en la deambulación.

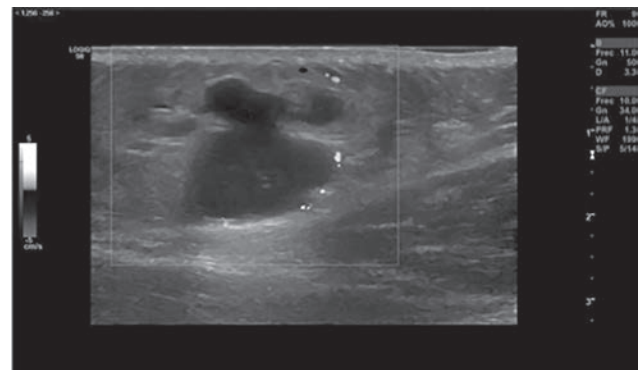
Ante una tumoración de partes blandas en las extremidades el diagnóstico diferencial que nos planteamos es muy amplio, en primer lugar lesiones benignas entre las que distinguimos tumores benignos de partes blandas (lipoma, neurilemoma, mixoma...) y lesiones no tumorales (hemato-

mas, abscesos, tofos gotosos, miositis osificante, quistes sinoviales y malformaciones linfáticas).

En segundo lugar nos planteamos lesiones malignas entre las que distinguimos tumores malignos de partes blandas (liposarcoma, histiocitoma fibroso maligno, sarcoma sinovial...), metástasis en partes blandas de carcinomas y extensión a partes blandas de sarcomas óseos.

A la hora de evaluar estas tumoraciones no debemos olvidar que la anamnesis es una gran fuente de información para orientar el diagnóstico al igual que las pruebas complementarias.

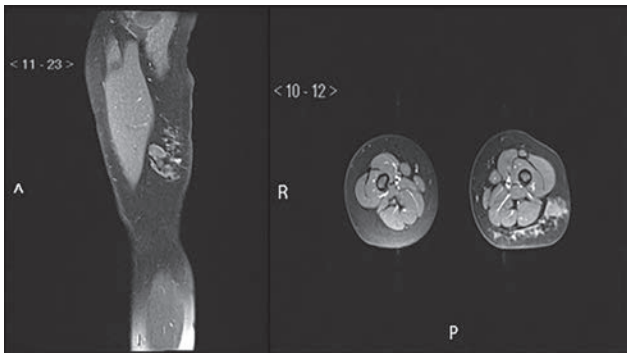
En nuestro caso, se solicitó una ecografía de partes blandas en la que se describe la lesión como una colección suprafascial multiloculada que parece tener un trayecto serpinginoso, con una extensión de 6 x 2 cm de ejes CC y AP, alcanzando hueco poplíteo superficial. Su contenido es anecoico completamente, sin componente sólido ni vascularización interna (Fig.1). Dichos hallazgos podrían estar en relación con una malformación linfática o un hematoma en resolución, recomendando completar el estudio con una RNM.



**Figura 1.** Ecografía con contenido anecoico y ausencia de vascularización.

Se derivó a Cirugía pediátrica donde se completó el estudio con RNM, con el diagnóstico de malformación linfática (Fig.2). Se decide mantener en este caso, una actitud expectante junto a revisiones periódicas.

Autor para correspondencia: Elena María de Dios.  
ededios93@gmail.com



**Figura 2.** RNM en T1 supresión grasa con contraste Sagital a la izquierda y axial a la derecha. En tejido celular subcutáneo de región posterolateral de muslo izquierdo se observa una tumoración de límites imprecisos, que se extiende desde la mitad del muslo hasta la rodilla, a lo largo de unos 10 x 7 cm, y en su parte más distal próxima a la rodilla se introduce entre los músculos biceps femoral y semitendinoso. Esta lesión es hiperintensa en secuencia STIR e hipointensa en T1, formando pequeños quistes y trabeculación de la grasa. No se realiza tras la administración del contraste. Conclusión: los hallazgos son compatibles con malformación linfática.

## Discusión

La clasificación de la *International Society for Study of Vascular Anomalies* (ISSVA) de 2018 divide las lesiones vasculares benignas fundamentalmente en dos grupos: tumores —dentro de los cuales el más frecuente es el hemangioma infantil— y las malformaciones vasculares<sup>2</sup>.

Las MV son errores innatos en el desarrollo embriológico de los vasos sanguíneos que están presentes siempre desde el nacimiento, aunque a veces se manifiesten más tarde. De forma general presentan un crecimiento gradual, proporcionalmente mayor al crecimiento del paciente, que es más significativo en la pubertad.

Dentro de las malformaciones vasculares se encuentran las conocidas como sin flujo: linfáticas, que a su vez se pueden subdividir en dos categorías: linfedema y malformaciones linfáticas congénitas<sup>2</sup>; éstas últimas están compuestas por tejido linfático secuestrado no comunicado, delineado por tejido endotelial, por lo que se presentan en la ecografía como lesiones quísticas (grandes lagos anecdóticos de contenido linfático), de pared fina, con señal Doppler negativa (no vascularizados), septados por tabiques ecogénicos de grosor variable (en el caso de malformaciones linfáticas multiloculares), en los cuales pueden existir vasos sanguíneos, con señal Doppler positiva. Tienen a ser lesiones extensas con compromiso subcutáneo y profundo<sup>3,4</sup>.

Las malformaciones linfáticas son neoplasias benignas con una prevalencia del 1-5 / 10,000, sin diferencia por sexos. El 75% se localizan en cabeza y cuello, seguido de tronco, abdomen y extremidades. Aparecen con mayor frecuencia en niños menores de 1 año, desciende ligeramente

su incidencia hasta los 5 años y progresivamente disminuye hasta la pubertad<sup>1,5</sup>.

Investigaciones recientes han descrito mutaciones somáticas en el gen *PIK3CA* que se asocia con sobrecrecimiento tisular, células de mayor tamaño y algunos tumores malignos<sup>6</sup>.

Los datos histológicos más relevantes son la presencia de canales linfáticos que penetran y disecan las estructuras donde asienta la malformación. Esto les confiere un comportamiento agresivo a estas lesiones benignas y es un dato muy importante a tener en cuenta en el momento de valorar bordes de resección quirúrgicos y pronóstico de recidivas locales siendo del 6%<sup>5</sup>.

Para el diagnóstico de estas lesiones es de gran ayuda la utilización de técnicas radiológicas como la ecografía<sup>3,4,6</sup> TAC y RNM que indican la extensión de la lesión.

El tratamiento clásico es la resección quirúrgica completa con el inconveniente del potencial daño estético, el compromiso nervioso o vascular, lo que conlleva a una escisión parcial, las infecciones asociadas y recidivas hasta en un 50%<sup>8</sup>.

Entre los tratamientos alternativos están la escleroterapia con OK-432, Bleomicina y doxiciclina<sup>9,10</sup>, la terapia con láser para paliar malformaciones linfáticas en localizaciones peculiares, y para el control de hemorragias; y el tratamiento con sirolimus, que podría mejorar el pronóstico de las anomalías vasculares incluido los de tipo linfático, aunque se necesitan más investigaciones para establecer los beneficios del sirolimus en el tratamiento de dichas anomalías vasculares<sup>11</sup>.

A pesar de su alta prevalencia, aún hoy, no existen guías ni consensos establecidos para el tratamiento de dichas malformaciones.

## Conclusión

La tumoración de partes blandas es un motivo frecuente en las consultas de atención primaria, siendo la mayoría de ellas benignas, causan gran discomfort tanto a los padres como al médico que solo dispone de la exploración física para su diagnóstico. La gran mayoría se pueden identificar mediante ecografía, una prueba económica, accesible, rápida e inocua, siendo su único inconveniente la operabilidad dependiente del examinador. Dicha exploración en ocasiones tiene que completarse con otras de mayor sensibilidad como TAC, RNM o biopsia anatómo-patológica que nos dará el diagnóstico definitivo en un alto porcentaje de casos.

La actitud terapéutica es variada ya que no existen guías ni consensos establecidos al respecto, desde la cirugía clásicamente utilizada, hasta la escleroterapia o el uso de láser. Una posibilidad a contemplar en las malformaciones linfáticas es la actitud expectante según la extensión y localización con revisiones periódicas tal y como se expone en nuestro caso clínico.

## Bibliografía

- 1.- Del Pozo J, Gómez-Tellado M, López-Gutiérrez JC. Malformaciones vasculares en la infancia. *Actas Dermosifiliogr.* 2012; 103(8):661-678.
- 2.- ISSVA classification for vascular anomalies © [Internet]. *Issva.org*. [citado el 18 de octubre de 2021]. Disponible en: <http://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
- 3.- García Pastor I, Lora Jimenez D, Rojas Blandón JF, Melero Romero B, Tallón Guerola P, Cañón Murillo DP. Lesiones de partes blandas en pediatría. *Seram.* 2018.
- 4.- Marco A, Verdugo P. Ultrasonido en el estudio de tumores de partes blandas *Rev Chil Radiol.* 2009; 15(1):5-18.
- 5.- Gimeno Aranguez M, Colomar Palmer P, González Mediero I, Ollero Caprani JM. Aspectos clínicos y morfológicos de los linfangiomas infantiles: revisión de 145 casos. *An Pediatr.* 1996; 45(1):25-28.
- 6.- Osiniri Kippes I. Ecografía clínica de piel y partes blandas superficiales. ¿Qué debemos ver en Atención Primaria?. *AEPap (ed.)* 3.0; 2018:393-343.
- 7.- Salas Samaniego MA, Cázarez-Ortiz M, Ramírez Moreno MA. Linfangioma cervicofacial, detección prenatal. *Rev Mex Pediatr* 2020; 87(1):26-29.
- 8.- Luján Martínez DM., Candel Arenas MF, Ruiz Marín M, Parra Baños PA, Albarracín Marín-Blázquez A. Utilidad del tratamiento conservador en el linfangioma quístico. *Cir Esp.* 2016; 94(8):483-492.
- 9.- Torres-Palomino G, Juárez Domínguez G, Méndez-Sánchez L. Escleroterapia en malformaciones linfáticas infantiles. Revisión sistemática de la literatura *An Med (Mex)* 2014;59(2): 127-132.
- 10.- Bleomycin Sclerotherapy is laboratory monitoring necessary?. Mack Joana M, DeHart Austin N, Verkamp Bethany M. *J Vasc Anom.* 2021; 2(3):e013.
- 11.- Freixo C, Ferreira V, Martins J, Almeida R., Caldeira D, Rosa M, Costa J, Ferreira J. Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of vascular anomalies: A systematic review. *J Vasc Surg.* 2020; 71(1):318-327.

## Nota clínica

# Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, a propósito de un caso

.....  
 María de los Ángeles Cambrón Carmona<sup>1</sup>, Elena Del Castillo Navío<sup>1</sup>, Carolina Moreno Hurtado<sup>2</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Materno Infantil de Badajoz. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

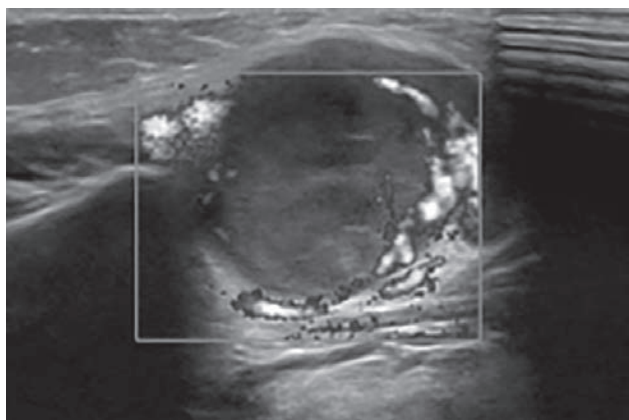
Recibido: 30/01/2021 Aceptado: 9/05/2022

Cambrón Carmona MA, Del Castillo Navío E, Moreno Hurtado C. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, a propósito de un caso. *Vox Paediatr* 2022; 29:18-19

### Introducción

Presentamos el caso de un niño de 2 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta una tumoración submaxilar sin mejoría tras tratamiento antibiótico y corticoideo oral ambulatorio prescrito por su pediatra de atención primaria.

En la exploración destaca una tumoración en región submandibular derecha, de consistencia dura y dolorosa a la palpación, sin otras adenopatías a otros niveles. Se completa estudio realizándose analítica sanguínea con serologías (citomegalovirus, toxoplasma, virus *Epstein-Barr*, *Bartonella*), hemocultivo, radiografía de tórax, ecografía abdominal y ecografía de la lesión. En la analítica destacaba leucocitosis, con aumento de lactato deshidrogenasa (LDH) y sin aumento de reactantes de fase aguda. En el estudio ecográfico se visualiza una imagen redondeada, hipoecogénica, con hipervascularización en su periferia y refuerzo acústico posterior, de unos 2 cm de diámetro, sugestiva de adenopatía abscesificada (Figura 1). Se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con amoxicilina-clavulánico y se realiza Mantoux, que resulta 0 mm a las 72 horas.



**Figura 1.** En ecografía cervical se objetiva imagen redondeada de 2 cm de diámetro, hipoecogénica y con refuerzo acústico posterior.

A los 5 días de tratamiento antibiótico intravenoso, presenta fiebre, leucocitosis con neutrofilia (leucocitos 22590/mm<sup>3</sup>, neutrófilos 16580/mm<sup>3</sup>) y aumento de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva 96 mg/l y velocidad sedimentación globular 70 mm/1<sup>a</sup> hora) por lo que se decide modificar antibioterapia (clindamicina más cefotaxima intravenosas) y es valorado por cirugía infantil, quien decide intervención quirúrgica para exéresis completa (Figura 2). El informe anatomopatológico de la pieza extirpada muestra linfadenitis necrotizante que sugiere diagnóstico diferencial entre bartonelosis y enfermedad de Kikuchi (Figura 3), siendo negativa la reacción en cadena de polimerasa (PCR) para micobacterias en la muestra y la serología de *B. henselae* negativa. Ante resultado anatomopatológico concordante con evolución clínica de nuestro paciente, se diagnostica de enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. Presenta una evolución favorable en los siguientes meses, con desaparición del conglomerado adenopático acompañante; y con cicatrización sin fistulas ni dehiscencias.

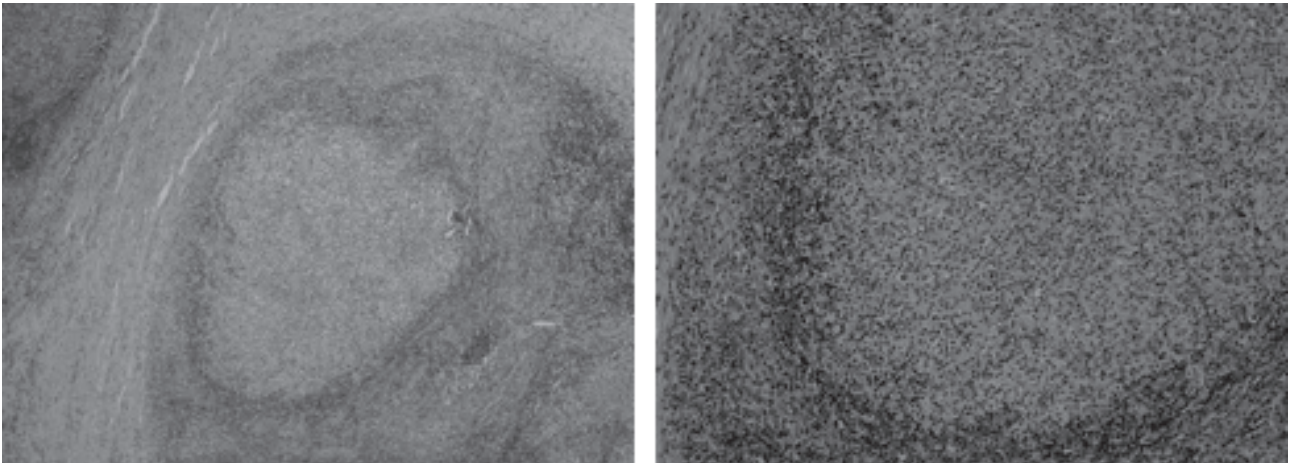
La linfadenitis necrotizante histiocítica o enfermedad de Kikuchi (Kikuchi-Fujimoto) es una enfermedad poco frecuente, de causa desconocida y resolución espontánea, que afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes del sudeste asiático, siendo infrecuente en niños<sup>1</sup>.



**Figura 2.** Imagen intraoperatoria de la intervención en la que se realiza exéresis de la lesión.

Autor para correspondencia: María de los Ángeles Cambrón Carmona  
 angeca1993@gmail.com





**Figura 3.** Imagen anatomopatológica: se visualiza distorsión arquitectural del ganglio por cúmulos de histiocitos rodeados de escaso tejido linfoide conservado. Técnica de tinción: hematoxilina-eosina. (A)Escala 10X; (B)Escala 20X. Imagen cedida por servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Fue descrita por primera vez en 1972 por Kikuchi y Fujimoto en Japón. Sus manifestaciones clínicas son polimorfas, lo cual plantea problemas de diagnóstico diferencial con procesos infecciosos, autoinmunes y/o neoplásicos.

La manifestación clínica más frecuente es la aparición de linfadenopatías laterocervicales, aunque pueden afectarse otras áreas ganglionares. Suelen ser dolorosas al tacto y refractarias a tratamiento antibiótico. Aparece fiebre del 30 al 50% de los pacientes, y puede asociarse a síntomas generales (dolor abdominal, pérdida de peso, etc)<sup>2</sup>. Entre los hallazgos analíticos destacan la elevación de los reactantes de fase aguda (70-80% de los casos), con aumento de niveles de LDH (50-80%) y leucopenia (20-40%).

La etiología es desconocida, implicándose hasta la fecha mecanismos virales e inmunológicos. Algunos autores postulan una respuesta autoinmunitaria no específica a agentes infecciosos, químicos, físicos y neoplásicos, en donde uno o más estímulos activan la respuesta inmunitaria y causan gran muerte celular por apoptosis<sup>1</sup>. Se ha relacionado con infecciones virales como virus de Epstein Barr, herpesvirus humano tipo 6, parvovirus B19 y citomegalovirus<sup>3</sup>, así como otros agentes infecciosos como toxoplasma, *Yersinia enterocolitica* o *Pasteurella multocida*<sup>1</sup>.

El diagnóstico definitivo se basa en el examen histológico en el que encontramos una hiperplasia reactiva con focos bien circunscritos de necrosis paracortical con abundantes detritus celulares, rodeados por un infiltrado inflamatorio de linfocitos CD4+, histiocitos CD68, y quizás algunos inmunoblastos; con escasa presencia de polimorfonucleares neutrófilos y células plasmáticas<sup>3</sup>. Presenta varias fases: una inicial con focos de proliferación celular paracortical sin necrosis (fase proliferativa); posteriormente aparece una fase con focos de necrosis y células histiocíticas (fase necrotizante o clásica); y por último se describe una fase de resolución, con predominio de histiocitos espumosos (xantomatosa)<sup>1,2</sup>.

Múltiples agentes infecciosos pueden causar linfadenitis necrosante similar a la enfermedad de Kikuchi, como la tuberculosis, histoplasmosis, sífilis, lepra y la enfermedad por arañazo de gato<sup>4</sup>.

La evolución es habitualmente benigna, con resolución en pocos meses (de uno a seis meses) sin tratamiento específico, con un riesgo de recurrencia menor del 5%<sup>3,5</sup>. Sin embargo se han descrito casos recidivantes, con evolución a lupus eritematoso sistémico (en menos del 20% aunque esta asociación no está muy clara).

Por tanto, la linfadenitis necrosante histiocitaria es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial en las adenopatías subagudas en edad pediátrica, junto con otras entidades como tuberculosis, infecciones virales, metástasis ganglionares o linfomas.

#### Bibliografía

- 1.- Sarre-Álvarez D, Garza-Zúñiga MJ, Rodríguez-Weber F, Díaz-Greene E. Enfermedad - de Kikuchi-Fujimoto. Med Int Méx 2015; 31:402-413.
- 2.- Blanco Fernández G, Esteban Durán E, Zarallo Cortés L, Núñez Núñez R, Blesa Sánchez E. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto en región inguinal. An Esp Pediatr 2002; 56: 193-195.
- 3.- Montejo M, Lekerika N, Astigarraga I, Aguirrebengoa K, Goikoetxea J, Erdozain JG, Bidaurrazaga N. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto: estudio de cuatro casos. An Med Interna (Madrid) 2006; 23: 173-175.
- 4.- Perry AM, Choi SM, Kikuchi-Fujimoto Disease. A Review. Arch Pathol Lab Med 2018; 142, 1341-1346.
- 5.- Manzano Infante JM, Camacho Lovillo MS, Obando Santaella I, Mateos Checas R, Rodríguez González M. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto como causa de linfadenopatías. An Pediatr (Barc) 2007; 67(1):78-86.

## Nota clínica

# Estenosis congénita de vena cava superior: una rara causa de quilotórax

.....  
 María Teresa Jiménez Villalta<sup>1</sup>, María José Lorenzo Montero<sup>1</sup>, Lourdes Martínez Mesones<sup>2</sup>, Manuel Ángel Frías Pérez<sup>1</sup>, María de los Ángeles Tejero Hernández<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. <sup>2</sup>Unidad de Urgencias Pediátricas. <sup>3</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Recibido: 30/12/2021 Aceptado: 9/05/2022

Jiménez Villalta MT, Lorenzo Montero MJ, Martínez Mesones L, Frías Pérez MA, Tejero Hernández MA. Estenosis congénita de vena cava superior: una rara causa de quilotórax. Vox Paediatr 2022; 29:20-22

### Introducción

La obstrucción de la vena cava superior (VCS) en niños es una anomalía poco común y en general relacionada con cirugía cardíaca previa como la reparación de cardiopatías congénitas, el trasplante cardíaco o la canalización vascular para técnicas de soporte extracorpóreo. Se ha descrito también como secundaria a la simple canalización central de un catéter, sobre todo si mantiene durante un tiempo prolongado y/o concurren enfermedades protrombóticas. También puede suceder por crecimiento de tumores u otro tipo de masas que engloben el vaso o lo compriman (sobre todo linfomas y tumores sólidos). Mucho más rara es la obstrucción o estenosis congénita aislada de la VCS sin asociación con otra cardiopatía congénita<sup>1-3</sup>.

Se describe a continuación un caso de estenosis congénita de la VCS en un recién nacido con quilotórax bilateral y edema “en esclavina”, que desarrolló anasarca y fallo renal y en el que no se encontró ninguna patología de base.

### Caso Clínico

Niño de un mes y medio de edad, con antecedentes de prematuridad (35 semanas de edad gestacional), peso al nacimiento de 2785g (percentil 50-75), longitud 49 cm (mayor del percentil 90) y perímetro cefálico de 38 cm (mayor del percentil 90). Diagnóstico prenatal de polihidramnios y derrame pleural bilateral grave.

Nace mediante cesárea electiva, apreciándose edema de predominio en esclavina (tórax superior, miembros superiores, cabeza y cuello). Requiere reanimación inmediata al nacimiento, con intubación y ventilación manual en paritorio por ausencia de esfuerzo respiratorio (Apgar 2 al minuto y 5 a los 5 minutos).

Radiografía de tórax inicial con derrame pleural bilateral grave (Figura 1) por lo que se inserta drenaje pleural bilateral, extrayéndose líquido amarillento con 780 leucocitos/

mm<sup>3</sup>, 99% de linfocitos, 70 mg/dl de glucosa, 2 g/dl de proteínas y menos de 10 mg/dl de triglicéridos.

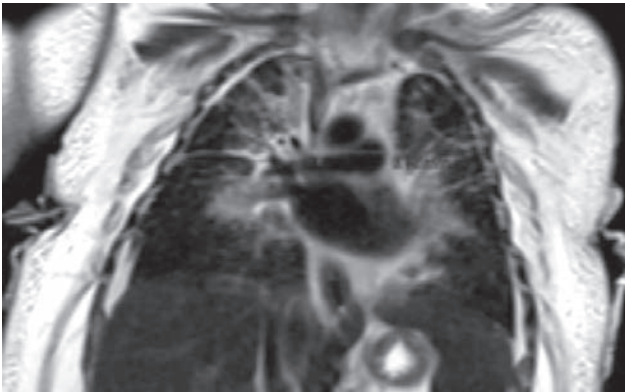
Con diagnóstico de quilotórax congénito se inicia tratamiento con sirolimus, octreótido y se deja a dieta absoluta con ausencia de débito por los drenajes y sin signos de derrame pleural en la radiografía. En cada intento de alimentar por vía enteral con fórmula rica en triglicéridos de cadena media (MCT) reaparece el débito por los drenajes, ascendiendo la determinación de triglicéridos en líquido pleural a 94 mg/dl. Ante la distribución no uniforme del edema, se sospecha compresión de vena cava superior, aunque no se confirma con resonancia magnética nuclear, si bien se aprecia dilatación de la vena ácigos. Ecográficamente se descartan anomalías cardíacas congénitas.

Requiere ventilación mecánica invasiva desde el nacimiento. A los 15 días del ingreso, se complica con sepsis por



**Figura 1.** Radiografía de tórax. Derrame pleural bilateral

Autor para correspondencia: María Teresa Jiménez Villalta  
 mtjimenezvillalta@gmail.com



**Figura 2.** Resonancia Magnética. Estenosis vena cava superior

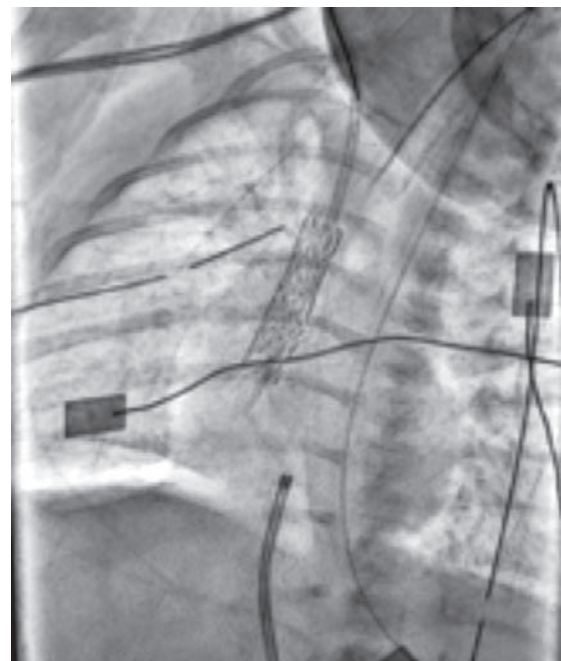
*Candida parapsilosis*, tratándose con anfotericina B liposomal y voriconazol. Tras 3 semanas de tratamiento antifúngico, se objetiva fallo renal (secundario a hipovolemia, hipoproteinemia, toxicidad por voriconazol iv y niveles elevados de sirolimus), con creatinina de 2,1 mg/dl, oligoanuria (a pesar de diuréticos a dosis elevadas), anasarca e hiperpotasemia y se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos para empleo de técnica de depuración extrarenal.

Aunque el edema disminuye de forma considerable tras el inicio de hemodiafiltración venovenosa continua, las presiones venosas en catéter yugular son superiores a 15 mmHg y en ecografía se evidencian velocidades altas y flujo turbulento en VCS, además de dilatación de los vasos que drenan a ella. Se realiza nueva resonancia, que muestra una estenosis no compresiva de VCS (Figura 2); con estos hallazgos se realiza cateterismo diagnóstico-te-

rápéutico, encontrando estenosis larga y marcada de la VCS que no interesa al origen de la ácigos, que aparece muy dilatada (Figura 3A). Se dilata la estenosis insertando stent en dicha zona (stent tipo VALEO®) de 7x26 mm con paso del gradiente medio de 10 mmHg a 0, sin comprometer el origen de la ácigos y consiguiendo paso normal a través de la VCS (Figura 3B). Parte del stent queda dentro de la aurícula derecha por su tamaño. La evolución posterior es buena, con desaparición total del edema, retirada de la ventilación mecánica y recuperación completa de la función renal, recibiendo el alta hospitalaria a los 3 meses de vida. Se mantiene con doble tratamiento antiagregante (clopidogrel y aspirina) y sin complicaciones hasta el momento de la publicación (con 2 años y 1 mes de edad), aunque por ecografía presenta gradiente medio de 4 mmHg en VCS sin dilatación del sistema venoso, no descartándose que pueda precisar angioplastias futuras.

### Discusión

La estenosis de la VCS es una patología rara en pediatría. En una revisión sistemática sobre el síndrome de VCS en niños de Nossair y cols<sup>3</sup>, las tres etiologías principales fueron cardíaca (asociada principalmente a cardiopatías congénitas), oncológica y hematológica. El estudio, que recoge artículos publicados entre 1990 y 2015 y acumula 135 casos, registra que el 58% de casos se deben a una estenosis interna no trombótica, el 24% a una estenosis interna por trombos y el 18% a compresión mecánica extrínseca, pero no se hace ninguna mención a la estenosis congénita, mucho menos descrita y de la que solo se han comunicado dos casos similares<sup>4,5</sup>. En estos dos casos, como en el que se describe, concurren el diagnóstico prenatal de hydrops fetal y derrame pleural bilateral importante, el nacimiento



**Figura 3.** Cateterismo. A. Estenosis larga y marcada de la VCS (flecha) que no interesa al origen de la ácigos que aparece muy dilatada. B. Stent insertado en la zona de la estenosis



prematureo por cesárea y la necesidad de reanimación en paritorio, destacando el edema diferencial, localizado en territorio dependiente de la VCS.

En este caso el diagnóstico se retrasó ante la ausencia de estenosis de VCS apreciable en RM (pese a la dilatación de la ácigos), enfocándose el tratamiento hacia el del quilotórax congénito, pero sin respuesta, dada su relación con hiperpresión del sistema venoso, y con deterioro progresivo hacia anasarca y fallo multiorgánico.

El caso es similar al descrito por Ro y cols<sup>5</sup>, aunque en su caso la estenosis interesaba también al origen de la ácigos y la descarga del sistema venoso se hacía por la hemiacigos, detectada en la ecografía por un flujo venoso reverso a ese nivel. Mahajan y cols. describen un caso de estenosis congénita de VCS asociado a cardiopatía (drenaje venoso pulmonar anómalo total supradiafragmático y CIA tipo Ostium Secundum), siendo el segmento estenótico más corto (1 cm) y afectando solo al final del vaso<sup>6</sup>.

En cuanto al tratamiento, existe la posibilidad de la intervención quirúrgica con ampliación de la vena con pericardio, pero se describen mayor número de complicaciones que con el cateterismo. Se puede valorar la simple dilatación de la zona estenótica sin implante de stent, sobre todo en caso de lesiones muy puntuales, pero la tasa de recurrencias es mayor.

El deterioro clínico del caso presentado y los buenos resultados publicados<sup>7,8</sup> orientaron al tratamiento angioplástico percutáneo, con buen resultado inmediato y recuperación total de la semiología. En el caso descrito por Ro y cols, el desarrollo de reestenosis por proliferación de la íntima en el stent y la ausencia de crecimiento de la zona obligaron a reintervenciones vasculares posteriores y a un seguimiento estrecho del caso. En la serie de Tzifa y cols. la supervivencia libre de reintervenciones a los 5 años es del 53% y del 35% a los 10 años en niños y adultos jóvenes sometidos a cateterismo como tratamiento de la obstrucción/estenosis de la VCS<sup>9</sup>.

### Conclusión

La estenosis congénita de VCS es una entidad rara, que debe sospecharse en caso de polihidramnios, quilotórax congénito y edema en territorio dependiente de VCS. La realización rápida del diagnóstico permite en muchas ocasiones la intervención temprana, pudiendo conducir a una recuperación precoz y evitar tratamientos innecesarios. La angioplastia con implante de un stent puede liberar la obs-

trucción venosa y resolver la clínica con rapidez, aunque es importante realizar un seguimiento estrecho por el alto riesgo de reestenosis.

### Bibliografía

- 1.- Ghandour A, Karuppasamy K, Rajiah P. Congenital Anomalies of the Superior Vena Cava: Embryological Correlation, Imaging Perspectives, and Clinical Relevance. *Can Assoc Radiol J.* 2017; 68(4):456-462.
- 2.- Kazanci SY, McElhinney DB, Thiagarajan R, Bergersen L, Wilson JM, Marshall AC et al. Obstruction of the superior vena cava after neonatal extracorporeal membrane oxygenation: association with chylothorax and outcome of transcatheter treatment. *Pediatr Crit Care Med.* 2013;14(1):37-43.
- 3.- Nossair F, Schoettler P, Starr J, Chan AKC, Kirov I, Paes B et al. Pediatric superior vena cava syndrome: An evidence-based systematic review of the literature. *Pediatr Blood Cancer* 2018; 65(9): e27225.
- 4.- Behrle N, Divekar A. Congenital Superior Vena Cava Syndrome: A rare cause of nonimmune hydrops fetalis. *J Am Coll Cardiol.* 2018; 71 (11): A2485.
- 5.- Ro PS, Hill SL, Cheatham JP. Congenital superior vena cava obstruction causing anasarca and respiratory failure in a newborn: successful transcatheter therapy. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2005; 65(1):60-5.
- 6.- Mahajan S, Khanna S, Rohit M, Chakraborty NS, Singhal A. Congenital superior vena cava (SVC) stenosis and obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC)-A surgical perspective. *J Card Surg.* 2020; 35(9):2399-2402.
- 7.- Frias PA, Johns JA, Drinkwater DC, Doyle TP. Percutaneous stent placement as treatment for an infant with superior vena cava syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2001;52(3):355-8.
- 8.- Rossi F RI, Manica JL. Relief of severe immediate postoperative superior vena cava stenosis with covered stent: case report with midterm follow up. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;74(7):1085-8.
- 9.- Tzifa A, Marshall AC, McElhinney DB, Lock JE, Geggel RL. Endovascular treatment for superior vena cava occlusion or obstruction in a pediatric and young adult population: a 22-year experience. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49(9):1003-9.



## Nota clínica

# Síndrome malabsortivo grave como consecuencia de una giardiasis resistente

Encarnación Torcuato Rubio, Pilar Ortiz Pérez, Rafael Martín-Masot, Javier Blasco Alonso, Víctor Manuel Navas-López. Hospital Regional Universitario de Málaga. Hospital Materno Infantil.

Recibido: 16/11/2021 Aceptado: 15/12/2021

Torcuato Rubio E, Ortiz Pérez P, Martín-Masot R, Blasco Alonso J, Navas-López VM. Síndrome malabsortivo grave como consecuencia de una giardiasis resistente. *Vox Paediatr* 2022; 29:23-26

<b>Resumen:</b>	El síndrome de malabsorción intestinal tiene un amplio espectro clínico, pudiendo presentarse de forma grave y siendo su etiología multifactorial. La parasitosis intestinal por <i>Giardia lamblia</i> resistente a tratamiento convencional es una causa infrecuente de malabsorción intestinal en nuestro medio, por lo que se necesita un alto índice de sospecha para llegar a su diagnóstico certero y realizar un tratamiento dirigido.
<b>Caso clínico:</b>	Presentamos un caso pediátrico de malabsorción intestinal grave debido a una parasitosis por <i>Giardia lamblia</i> resistente a tratamiento habitual, con recuperación total tras identificación del parásito y tratamiento erradicador dirigido.
<b>Conclusiones:</b>	A pesar de que la incidencia es baja en nuestro medio, es importante la determinación seriada de parásitos en heces ante síndromes de malabsorción con coprocultivos negativos, especialmente en aquellos casos con respuesta parcial a tratamiento convencional o en los que no se identifique la causa en estudios iniciales, para lograr un diagnóstico temprano que permita iniciar tratamiento precoz y evite la realización de pruebas innecesarias.
<b>Palabras clave:</b>	<i>malabsorción intestinal, Giardia lamblia, parasitosis resistente, metronidazol, albendazol.</i>

### Introducción

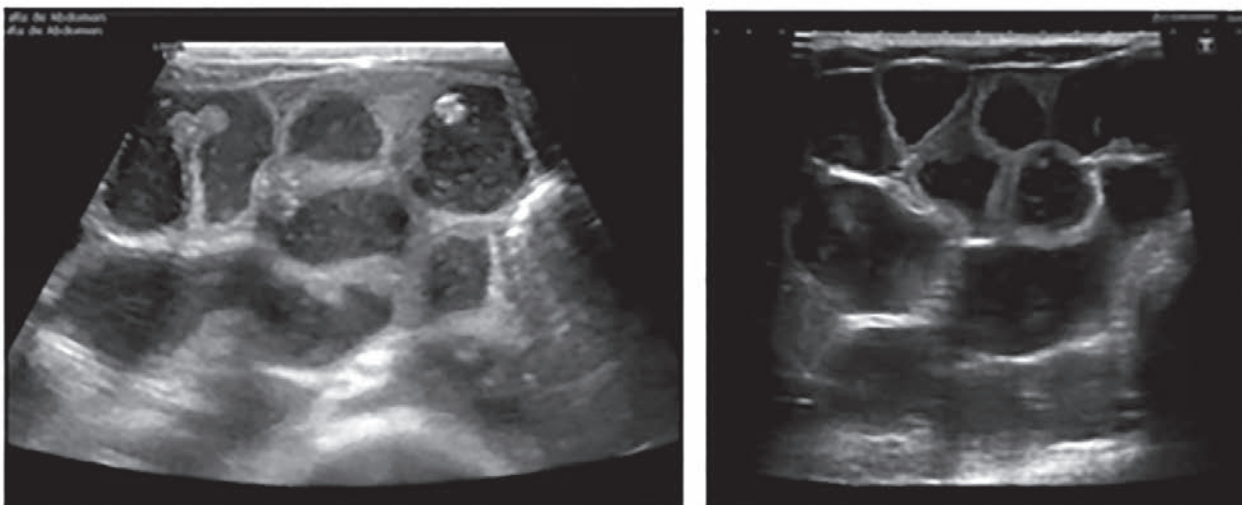
El síndrome de malabsorción intestinal consiste en la incapacidad del intestino para absorber nutrientes debido a disfunciones en el epitelio intestinal<sup>1</sup>, en cualquiera de las fases de digestión o absorción (luminal, mucosa y postabsortiva)<sup>2</sup>. Su repercusión depende del tipo y cantidad de nutrientes que no pueden absorberse, dando un amplio espectro clínico desde formas silentes a cuadros de malnutrición graves<sup>3</sup>. La etiología es múltiple, englobando enfermedades puramente digestivas, congénitas o adquiridas, enfermedades cardíacas, endocrinas, inmunológicas, infecciosas, etc<sup>4</sup>.

Las infecciones parasitarias intestinales constituyen una pieza importante en el diagnóstico diferencial de esta entidad. En los últimos años estamos asistiendo a un incremento de la incidencia de infestaciones y nuevos tipos de parasitación en nuestro medio, debido a fenómenos como la inmigración, la adopción internacional y viajes a otros países, situándose en 26,7-44,7% según diferentes estu-

dios, así como a un aumento de las resistencias de los parásitos a los tratamientos habituales<sup>5</sup>. Sin embargo, la incidencia de parasitosis intestinales crónicas o refractarias a tratamiento es desconocida dada la escasez de datos en la bibliografía, encontrándose muy pocos casos descritos de síndrome malabsortivo por parasitosis resistente.

*Giardia lamblia* es el parásito intestinal más frecuente a nivel mundial, cuya incidencia en nuestro medio es muy baja (tasa de incidencia de 8,84/100.000 habitantes en España según Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica). Coloniza duodeno y parte alta de yeyuno y se adquiere por contaminación feco-oral, con especial transmisión en los niños menores de 5 años<sup>6</sup>. La clínica que produce es muy variable, consecuencia de una interacción compleja entre el huésped y el parásito<sup>7</sup>. La mayoría de los casos cursan de forma asintomática o subclínica, siendo la diarrea acuosa y el dolor abdominal la sintomatología más frecuente en los pacientes que presentan clínica<sup>8</sup>. La mayoría de los casos se resuelven espontáneamente o tras tratamiento antibiótico en pocos días. Sin embargo, en determinados casos, la infección puede cronificarse y llegar a producir un síndrome de malabsorción severo<sup>6</sup>.

Autor para correspondencia: Encarnación Torcuato Rubio  
encatr@gmail.com



**Figura 1.** dilatación de asas de intestino delgado en ecografía abdominal.

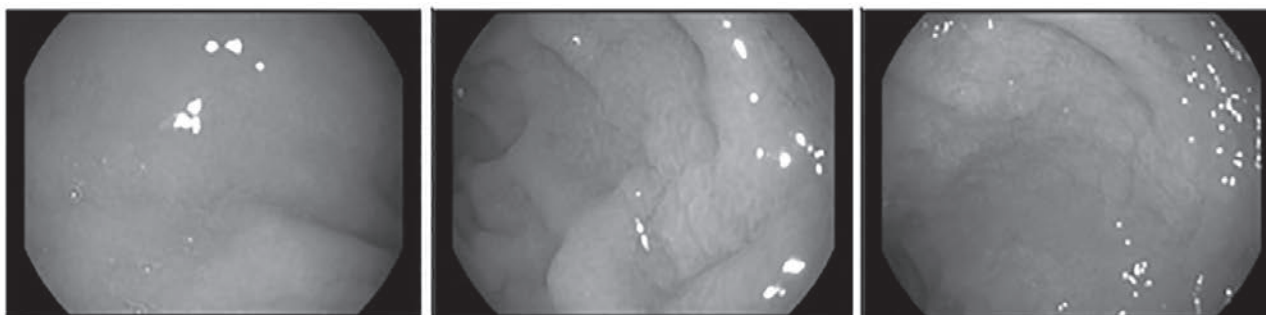
A continuación, presentamos un caso de síndrome malabsortivo grave en un paciente pediátrico como consecuencia de una infección por *Giardia lamblia* resistente a metronidazol.

**Caso clínico**

Niño de 2 años y 7 meses, sin antecedentes de interés, que presenta cuadro de 1 mes y medio de evolución de deposiciones diarreas en número de 8-10 al día, líquidas, de coloración alternante entre blanquecinas y verdosas, acompañado de distensión abdominal, pérdida de peso de 1,6 kg, astenia y decaimiento. A la exploración destaca palidez cutánea, peso 11,4 kg (z-score -1,50) y talla 90 cm (z-score -0,91) según los estándares de crecimiento de la OMS 2006/2007, aspecto distrófico con signos de desnutrición aguda (pliegues cutáneos redundantes en región inguinal y glútea) y abdomen globuloso. Aporta estudio reciente con hemograma y bioquímica normales, IgA total 95 mg/dl (normal 60-210 mg/dl), IgA-antitransglutaminasa 0,10 U/ml (normal < 7 U/ml), IgA-antiendomiso negativos, TSH 1,75 mUI/ml (normal 0,4-5 mUI/ml), y un RAST (*Radio AllergoAbsorbent Test*) a múltiples alimentos negativo. Asimismo, aporta estudio de heces con dos coprocultivos negativos, detección de parásitos negativos, calprotectina fecal de 4213 mg/g de heces (normal < 250mg/g

de heces) y digestión de principios inmediatos en heces con abundantes vacuolas grasas y gránulos de almidón. En urgencias se realiza analítica urgente donde destaca coagulopatía con tiempo de protrombina de 41% (normal 70-140%) por lo que se administra dosis de vitamina K iv objetivándose posteriormente corrección de coagulopatía. Se realiza ecografía abdominal en la que se objetiva dilatación de asas de intestino delgado con abundante líquido, sin engrosamiento de la pared (Figura 1).

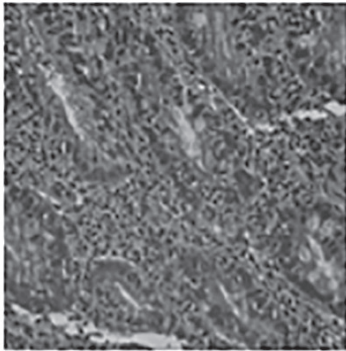
Se decide ingreso hospitalario para estudio de síndrome malabsortivo y se inicia tratamiento empírico con metronidazol vía oral, 15 mg/kg/día durante 7 días. Se realiza analítica sanguínea con perfil nutricional donde destaca hipovitaminosis A, B12, E y D y estudio de heces mediante FENIR (faecal near infrared spectroscopy) de 24 horas donde se objetiva elastasa pancreática de 320mg/g (normal >200mg/g) y 6,4 g de grasa/100 g de heces (normal <5 g/100 g heces). Se repite coprocultivo y estudio de parásitos en heces siendo negativo. Se realiza endoscopia digestiva superior donde se aprecia discreta atrofia vellositaria parcial duodenal macroscópica (Figura 2); en el estudio histológico, aplanamiento vellositario focal, con importante inflamación crónica agudizada y extensa criptitis con aumento del número normal de eosinófilos (>40 por campo de gran aumento) (Figura 3).



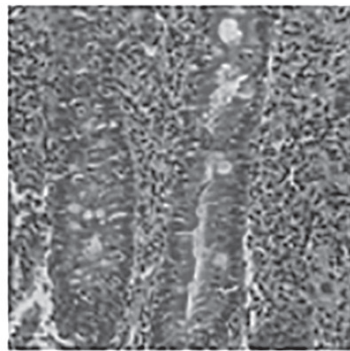
**Figura 2A:** Atrofia vellositaria parcial en bulbo.

**Figura 2B:** Atrofia vellositaria parcial en segunda porción duodenal.

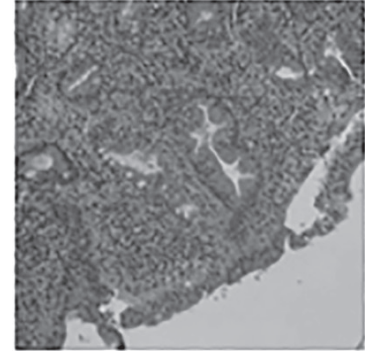
**Figura 2C:** Atrofia vellositaria parcial en tercera porción duodenal.



**Figura 3A:** Mucosa duodenal con severa inflamación crónica agudizada y extensa criptitis. Tinción con hematoxilina-eosina, aumento 40x.



**Figura 3B:** Área de criptitis. Tinción con hematoxilina-eosina, aumento 40x.



**Figura 3C:** Aumento del número de eosinófilos en lámina propia. Tinción con hematoxilina-eosina, aumento 10x.

Durante las primeras 72 horas, la evolución es favorable, presentando mejoría parcial de las deposiciones además de ganancia ponderal, por lo que se decide actitud expectante y suplementación con fórmula polimérica, vitamina D oral y vitamina K intramuscular semanal. Sin embargo, tras finalizar tratamiento con metronidazol, presenta empeoramiento claro de las deposiciones junto a hiporexia marcada y nueva pérdida de peso, por lo que se indica nueva pauta de metronidazol y se decide nuevo estudio endoscópico con endoscopia digestiva superior e ileocolonoscopia, sin hallazgos macroscópicos valorables; el estudio histológico muestra moderada inflamación crónica agudizada en duodeno y el estudio microbiológico de las muestras descarta presencia de citomegalovirus. Se decide mantener en dieta absoluta para reposo intestinal e inicio de nutrición parenteral total con persistencia de deposiciones diarreas. Se realizan coprocultivos y parásitos en heces seriados, objetivándose en uno de ellos quistes de *Giardia lamblia*. Ante la sospecha de Giardiasis resistente se inicia metronidazol (15 mg/kg/día) y albendazol (200 mg/día) durante 14 días. A los 3 días de iniciar tratamiento antiparasitario dirigido, se objetiva mejoría notable en las deposiciones. Además, se inicia nutrición enteral trófica con fórmula elemental exclusiva con buena tolerancia, permitiendo aumento progresivo de la misma y retirada de nutrición parenteral. La fórmula elemental exclusiva se mantiene durante 4 semanas, con introducción progresiva de alimentación complementaria. En controles posteriores, se objetiva ganancia progresiva de peso hasta 13,5 kg (z-score -018) y talla a 92,5 cm (z-score -0,63), con normalización de exámenes de laboratorio.

### Discusión

El síndrome de malabsorción producido por *Giardia lamblia* es debido a un mecanismo fundamentalmente mecánico, debido al lugar de colonización intestinal del parásito, ya que los quistes del mismo se alojan en las vellosidades intestinales interfiriendo en la absorción de nutrientes por parte los enterocitos. Unido a ello, otros factores como la secreción de proteasas por el parásito, la respuesta inmune del huésped y cambios en la microbiota intestinal

pueden conllevar alteraciones en la mucosa intestinal tales como acortamiento o atrofia de las vellosidades, deficiencia de disacaridasas y apoptosis de enterocitos que se traducen en un aumento de la permeabilidad intestinal con hipersecreción de aniones, pudiendo provocar estados de desnutrición severos<sup>6,7</sup>.

En nuestro caso, el paciente presentaba clínica florida de corta evolución, pero con manifestaciones graves tales como coagulopatía y desnutrición debidas al síndrome de malabsorción secundario a la infección por *Giardia lamblia*. A pesar de estudio parasitológico inicial normal, fue preciso una recogida seriada de heces para lograr la identificación de quistes *Giardia lamblia*. La alta sospecha de giardiasis resistente y el inicio de tratamiento dirigido conllevaron la erradicación del parásito y, junto al soporte nutricional, la mejoría clínica.

Para el diagnóstico, el examen de heces en fresco, que demuestra la presencia de quistes microscópicos o trofozoitos, continúa siendo la prueba de elección. Sin embargo, la sensibilidad de estas técnicas depende del uso de métodos directos o de concentración, del número de muestras analizadas y de la experiencia del personal examinador<sup>8</sup>. Sumado a ello, los trofozoitos o quistes no aparecen en heces de forma constante en tiempo y cantidad debido al ciclo vital del parásito. Todo esto explica que el diagnóstico puede llegar a ser muy dificultoso y se recomienda el análisis seriado de heces<sup>6,7</sup>. No obstante, en algunos centros se añade el estudio por inmunocromatografía pero su sensibilidad es baja en cargas parasitarias pequeñas. Los estudios moleculares con técnicas PCR (reacción en cadena de la polimerasa) de momento sólo están disponibles para fines de investigación y otras técnicas como inmunodiagnóstico no tienen un papel relevante en el diagnóstico de giardiasis<sup>7</sup>.

Las opciones de tratamiento de primera línea para la infección común por *Giardia lamblia* disponibles en España son monoterapia con metronidazol (15 mg/kg/día durante 7-10 días) o tinidazol (50 mg/kg dosis única, máximo 2 g)<sup>6,7,9</sup>. Otros fármacos que pueden ser empleados en mo-

noterapia son albendazol (10-15 mg/kg/día en dosis única durante 4-5 días, máximo 400 mg/día) o mebendazol (100 mg al día durante 3 días). En los pacientes con giardiasis resistente se puede realizar prueba terapéutica con ciclos de monoterapia a altas dosis o de mayor duración, o, lo que da mejor resultado por los mecanismos de resistencia del parásito, proponer terapia combinada con metronidazol y albendazol a dosis estándar. También está descrita la utilidad de la terapia combinada con tinidazol/metronidazol y quinacrina, pero esta última no está comercializada en España<sup>6,7,9,10</sup>.

A pesar de que la incidencia de infestación por *Giardia lamblia* en nuestro medio es muy baja, es importante un alto índice de sospecha de giardiasis resistente para lograr un adecuado diagnóstico ante pacientes que responden parcialmente a la terapia estándar, ya que las resistencias al tratamiento están aumentando en los últimos años y requieren de un abordaje precoz para evitar consecuencias graves tales como las derivadas del síndrome malabsortivo que pueden generar. Asimismo, incidimos en la importancia de la determinación seriada de parásitos en heces en los síndromes de malabsorción o en otras entidades intestinales que cursen con diarrea con estudios iniciales negativos y respuesta parcial a tratamiento empírico, ya que la excreción de quistes suele ser intermitente y una sola muestra de heces con resultado negativo puede conducir a descartar equivocadamente infestación parasitaria.

#### Bibliografía

- 1.- Clark R, Johnson R. Malabsorption Syndromes. Nurs Clin North Am. 2018;53:361-374.
- 2.- Zuvarox T, Belletieri C. Malabsorption Syndromes. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021.
- 3.- Nikaki K, Gupte GL. Assessment of intestinal malabsorption. Best Pract Res Clin Gastroenterol. 2016;30:225-235.
- 4.- Montalto M, Santoro L, D'Onofrio F, et al. Classification of malabsorption syndromes. Dig Dis. 2008; 26:104-111.
- 5.- López Rodríguez MJ, Pérez López MD. Parasitosis intestinales. An Pediatr Contin. 2011; 9:249-58.
- 6.- Lalle M, Hanevik K. Treatment-refractory giardiasis: challenges and solutions. Infect Drug Resist. 2018; 11:1921-1933.
- 7.- Leung AKC, Leung AAM, Wong AHC, Sergi CM, Kam JKM. Giardiasis: An Overview. Recent Pat Inflamm Allergy Drug Discov. 2019;13:134-143.
- 8.- Hooshyar H, Rostamkhani P, Arbabi M, Delavari M. Giardia lamblia infection: review of current diagnostic strategies. Gastroenterol Hepatol Bed Bench. 2019; 12:3-12.
- 9.- Leung AKC, Leung AAM, Wong AHC, Sergi CM, Kam JKM. Giardiasis: An Overview. Recent Pat Inflamm Allergy Drug Discov. 2019;13:134-143.
- 10.- ArgüelloGarcía R, Leitsch D, SkinnerAdams T, OrtegaPierres MG. Drug resistance in Giardia: Mechanisms and alternative treatments for Giardiasis. Adv Parasitol. 2020;107:201-282.
- 11.- Vivancos V, González Álvarez I, Bermejo M, González Álvarez M. Giardiasis: Characteristics, Pathogenesis and New Insights About Treatment. Curr Top Med Chem. 2018; 18:1287-13.



## Nota clínica

# Artritis séptica de la sínfisis del pubis en paciente pediátrica

.....  
María Torres Rico. Borja Croche Santander. Concepción Baquero Gómez.  
Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Recibido: 19/11/2021 Aceptado: 5/02/2022

Torres Rico M, Croche Santander B, Baquero Gómez C. Artritis séptica de la sínfisis del pubis en paciente pediátrica. *Vox Paediatr* 2022; 29:27-28

Este caso clínico ha sido presentado en la XXIII Reunión Científica Conjunta Digital SPAOYEX-SPAO 8-10 abril 2021.

La artritis séptica de pubis (ASP) es una entidad infrecuente de difícil diagnóstico, ya que suele presentarse de forma insidiosa como dolor abdominal y/o púbico irradiado a muslos y caderas, acompañado de fiebre. Frecuentemente se asocia al antecedente de cirugía ginecológica o urológica. Es un cuadro excepcional en pediatría, siendo pocos los casos descritos en la literatura. Exponemos el caso clínico de una niña diagnosticada y tratada satisfactoriamente de ASP en nuestro centro y realizamos una revisión del manejo diagnóstico y terapéutico de esta patología.

### Caso clínico

Niña de 11 años, con antecedentes de dermatitis atópica y menarquia 4 meses antes, con rasurado de área genital, sin lesiones ni infecciones recientes, que consulta en el servicio urgencias por dolor hipogástrico irradiado a ambas ingles de dos semanas de evolución. En la última semana asocia fiebre de alto grado y limitación de la marcha por dolor. En la exploración física destaca la afectación del estado general, abdomen doloroso de forma difusa sin signos de irritación peritoneal, y dolor a la abducción de ambas caderas y a la palpación de la región púbica, sin lesiones cutáneas aparentes, con área rasurada. Se solicitan pruebas complementarias con analítica que muestra 13270 leucocitos/mm<sup>3</sup> (81% neutrófilos) y PCR 276 mg/L. Ante la alta sospecha de patología aguda abdominal como origen del proceso infeccioso, se solicita la realización de una ecografía abdominal que es informada como normal. Dada la persistencia de la clínica, los resultados analíticos y ante el empeoramiento del dolor, se realiza TAC abdomino-pélvico donde se identifica irregularidad en la superficie articular púbica con derrame y abombamiento periarticular en dirección craneal, dato que sugiere ASP (Figura 1). Con esta sospecha se realiza punción ecoguiada de la articulación obteniéndose líquido purulento que se envía a microbiología y se inicia antibioterapia con cloxacilina y

clindamicina intravenosas. A las 48 horas de la toma de muestras, se obtienen resultados positivos en hemocultivo y cultivo de líquido articular para *S. aureus* meticillin sensible. Debido a la persistencia de fiebre y a la elevación de la PCR hasta 330mg/l y 13400 leucocitos a las 72 horas del inicio del tratamiento, se realiza nueva aspiración con drenaje y lavado de la articulación. Tras la intervención presenta mejoría clínica y de parámetros analíticos, manteniéndose el drenaje de la herida quirúrgica durante 3 días y antibioterapia con cloxacilina endovenosa 14 días. Al alta permanece una semana de tratamiento con cefadroxilo oral cumplimentando un total 3 semanas de antibiótico, siendo la evolución satisfactoria y permaneciendo la paciente sin secuelas en el momento actual.

La articulación de la sínfisis del pubis es una localización excepcional de infección osteoarticular, especialmente en la población pediátrica. Existen factores de riesgo para su aparición como el antecedente de una cirugía pélvica, el uso endovenoso de drogas, la existencia de incontinencia urinaria, neoplasia pélvica o la práctica profesional de deporte<sup>1,2,3</sup>. En nuestra paciente destacaba tan sólo los antecedentes de dermatitis atópica y el rasurado del área genital como potenciales factores de riesgo.

La forma de presentación es muy inespecífica, lo que dificulta el diagnóstico, siendo los síntomas más frecuentes la presencia de fiebre, el dolor abdominal y/o púbico irradiado a muslos o cadera y la cojera<sup>1,3,4</sup>. El diagnóstico diferencial ha de establecerse con la osteítis púbica y la osteomielitis de ramas púbicas<sup>1</sup>. El diagnóstico está basado en la clínica apoyada por resultados de pruebas de imagen y analíticas. Los exámenes de laboratorio muestran con frecuencia leucocitosis y elevación inespecífica de parámetros inflamatorios (VSG y PCR)<sup>1,5</sup>. El hemocultivo tiene una elevada rentabilidad, siendo positivo hasta en el 74% de los casos<sup>6</sup>. Es fundamental la realización precoz de pruebas de imagen que localicen el lugar de la infección. Las pruebas de elección son la TC y/o la RNM ya que son más sensibles y detectan de forma precoz cambios como presencia de líquido intraarticular, diástasis articular y edema y destruc-

Autor para correspondencia: María Torres Rico  
macatr@msn.com



**Figura 1.** Irregularidad en la superficie articular púbrica con derrame.

ción ósea<sup>7</sup>. Estos hallazgos en la TC en nuestro caso posibilitaron el diagnóstico. Una vez localizada la infección, la realización de la punción intraarticular ecoguiada resulta fundamental para el drenaje de material purulento y el envío de muestras para cultivo, con el fin establecer el diagnóstico definitivo y conocer el agente causal<sup>3,8,9</sup>.

El patógeno más frecuentemente aislado es el *S. aureus*, germen identificado en las muestras estudiadas en nuestra paciente. Además, se han descrito casos de ASP originados por *P. aeruginosa* y polimicrobianos; estando estos últimos relacionados con pacientes con patología neoplásica o tras cirugía pélvica<sup>1,3,4,10</sup>.

Los pilares del tratamiento son la antibioterapia endovenosa y la cirugía, que es necesaria hasta en un 50% de los casos para desbridamiento a pesar del tratamiento médico. La antibioterapia empírica en pacientes sin factores de riesgo como el nuestro debe ir orientada a la cobertura principalmente de *S. aureus*. Una vez conocido el germen causal se administran tratamientos antibióticos dirigidos frente a éste, con regímenes de hasta 6 semanas de duración<sup>1,2,8,10</sup>. En casos de buena evolución, es posible acortar la duración hasta 3 semanas obteniéndose resultados satisfactorios como en nuestro caso.

El diagnóstico de esta entidad puede suponer un reto para los pediatras de urgencias, dada la baja frecuencia de esta enfermedad en la población de esta edad. Alertamos sobre la necesidad de mantener un elevado índice de sospecha de ASP ante la triada de dolor abdominal, fiebre y alteración de la marcha<sup>1,3,4</sup>; ya que el diagnóstico y tratamiento precoz puede modificar el pronóstico de esta enfermedad. El retraso en el diagnóstico y por tanto en el tratamiento, o un error en la terapia indicada puede conllevar complicaciones en el momento agudo, como la posibilidad de desencadenar un cuadro séptico y secuelas a largo plazo como inestabilidad pélvica, perforación de la vejiga o dolor pélvico crónico. La realización de técnicas de imagen, la obtención de líquido purulento intraarticular y la administración de antibiótico junto con la cirugía, en los casos indicados; son determinantes para una buena evolución de la ASP.

#### Bibliografía

- 1.- Ross JJ, Hu LT. Septic arthritis of the pubic symphysis: review of 100 cases. *Medicine*. 2003;82(5):340-345.
- 2.- El Mezouar I, Abourazzak FZ, Mansouri S, Harzy T. Septic arthritis of the pubic symphysis: a case report. *Pan Afr Med J*. 2014 Jun 17; 18:149.
- 3.- Andrews JA, Rizzato Lede D, Senderovsky M, Finn BC, Emery N, Bottaro F, Bruetman JE, Young. Septic arthritis of the pubic symphysis in two athletes. *P. Medicina (B Aires)*. 2012;72(3):247-50.
- 4.- Capozzi RG, Finelli SM. Septic arthritis of the pubic symphysis. *Rev. Argent. Radiol* 2015;79(4): 220-221.
- 5.- Gabarró L, Font B, Sala M, Serrate G, Bejarano G, Segura F. Osteítis infecciosa del pubis [Infectious osteitis pubis]. *Enferm Infec Microbiol Clin*. 2008;26(6):345-347.
- 6.- Del busto R, Quinn EL, Fisher EJ, Madhavan T. Osteomyelitis of the pubis: report seven cases. *JAMA*. 1982;248:1498-1500.
- 7.- Mardones R, Rojas C, Carmona M. Artritis séptica de la sínfisis del pubis. *Rev Med Chile*. 2007;135(8):1040-1043.
- 8.- Rodríguez Montero SA. Sinfisitis púbrica. *Semin Fund Esp Reumatol*.2007;(8):145-53.
- 9.- Malakzadeh-Shirvani P, Wikholm E, Assaf A. Osteitis pubis simulating a soft-tissue lesion. *Can J Surg*. 2007;50(6): E17-8.
- 10.- Rodero-Hernández J, Cabrerizo-García JL. Osteítis infecciosa del pubis. A propósito de un caso. *Infect*. 2016; 20 (4): 269-271.

## Nota clínica

# Síndrome confusional agudo tras la administración de ciclopentolato vía oftálmica

Francisco Javier Gallego Cortés, Deyanira García-Navas Núñez, Ana Chamorro Vera, Juana Garrido Cruz, Alicia Caballero Carrasco. Complejo hospitalario universitario de Cáceres. Cáceres.

Recibido: 9/12/2021 Aceptado: 20/01/2022

Gallego Cortés FJ, García-Navas Núñez D, Chamorro Vera A, Garrido Cruz J, Caballero Carrasco A. Síndrome confusional agudo tras la administración de ciclopentolato vía oftálmica. *Vox Paediatr* 2022; 29:29-30

### Introducción

El ciclopentolato es un fármaco anticolinérgico de rápido efecto y vida media corta usado habitualmente como miotático y ciclopléjico para inhibir la acomodación y producir midriasis máxima y valorar así la refracción objetiva en los niños. Aunque su uso es tópico no está exento de riesgos, gran parte del fármaco puede pasar al conducto nasolacrimal, absorberse sin primer paso hepático y dar lugar a efectos adversos sistémicos en los siguientes 15-60 minutos tras su administración. Como efectos adversos se ha descrito bradicardia transitoria, vómitos, náuseas, sequedad bucal, urticaria y somnolencia inusual, entre otros. Una medida preventiva recomendada, es la oclusión de dicho conducto durante los 2 minutos posteriores a la instilación. Por último y menos frecuentemente, aparecen cuadros como el síndrome confusional agudo (SCA) como el que nos atañe <sup>1,2</sup>.

### Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 5 años de edad sin antecedentes personales de interés, que 30 minutos después de la administración de ciclopentolato tópico presenta un cuadro consistente en rubicundez facial, nerviosismo, alucinaciones visuales e incapacidad para reconocer el entorno y a su padre. No antecedentes de episodios similares previos. La posología de dicha instilación consistió en 3 gotas separadas de 10 minutos cada una, en ambos ojos, existía la posibilidad de una mayor instilación del fármaco debido a la escasa colaboración por parte del paciente (cierre ocular voluntario). La exploración física era anodina salvo inquietud psicomotriz, pupilas midriáticas areactivas y respuestas lentas a preguntas sencillas. Las constantes vitales estaban dentro de la normalidad. Ante la sospecha de SCA secundario a ciclopentolato tópico se realizó pauta de rehidratación rápida intravenosa para forzar la diuresis y favorecer la eliminación del fármaco, con observación clínica y monitorización de constantes. La evolución fue favorable con cese progresivo de las alucinaciones visua-

les, de la inquietud y desorientación espacial. No precisó tratamiento farmacológico sintomático, ni del SCA ni de las manifestaciones antimuscarínicas. El cuadro clínico se autolimitó a escasas horas, persistiendo más tiempo la midriasis bilateral.

### Discusión

El SCA es un cuadro clínico de comienzo agudo y curso fluctuante, caracterizado por alteraciones en la atención y la conciencia, acompañado de trastornos sensorio-perceptivos, de la orientación, del lenguaje, del ciclo vigilia-sueño y de la actividad psicomotora del organismo. La etiología en pediatría es edad-dependiente, siendo una de las principales causas los fármacos y los tóxicos, siendo el antecedente de la exposición a ellos lo que permite, en la mayoría de las ocasiones tener la sospecha diagnóstica<sup>3</sup>.

La compleja fisiopatología del SCA es la consecuencia de alteraciones en el medio homeostático del sistema nervioso central (SNC), entre las que se encuentran la deficiencia iatrogénica de acetilcolina secundaria a fármacos anticolinérgicos<sup>4</sup>.

Aunque el ciclopentolato tópico es un fármaco seguro de uso común y las reacciones adversas graves son infrecuentes, la sintomatología neurológica no es inusual. Van Minderhout et al<sup>5</sup> describieron que las reacciones adversas a ciclopentolato tópico estaban presentes en su cohorte, siendo más graves en niños de menor edad con un bajo índice de masa corporal (IMC) o bien con instilaciones repetidas. Refieren una mayor seguridad y menor incidencia en pacientes de mayor edad y con IMC alto, pudiendo utilizar dosis dobles. Por lo que, recomiendan ajustar la dosis del fármaco o monitorizar a aquellos niños de menor edad e IMC bajo, ya que observaron una mayor susceptibilidad a fármacos anticolinérgicos en este grupo, pudiendo aparecer reacciones adversas que frecuentemente afectan al SNC y que remiten en 2-6 horas sin secuelas permanentes. Entre estas reacciones adversas las más descritas son los trastornos psicóticos (alucinaciones visuales muy frecuentemente) y de la conducta (ansiedad), así como otros síntomas neurológicos como crisis epilépticas, ataxia, temblor, alteraciones del habla, inquietud psicomotriz, desorienta-

Autor para correspondencia: Francisco Javier Gallego Cortés  
franciscoj.gallego@salud-juntaex.es

ción en tiempo y espacio, dificultad para reconocer a personas.

La mayoría de las intoxicaciones de ciclopentolato son leves y no requieren tratamiento más allá de la observación hospitalaria e hidratación intravenosa. Si por el contrario los síntomas derivados de la intoxicación pudieran comprometer la vida del paciente, habría que antagonizar el efecto con un agente parasimpaticomimético, el más utilizado es la fisostigmina. Por otra parte, si existiera una verdadera agitación se trataría de forma sintomática, siendo los fármacos de elección los neurolépticos típicos por vía parenteral (clorpromazina o haloperidol) y si fuera posible usar la vía enteral se prefieren los antipsicóticos atípicos (risperidona, olanzapina, ziprasidona o quetiapina)<sup>1,6</sup>.

### Conclusiones

El SCA debido a una intoxicación por ciclopentolato oftálmico en la edad pediátrica es algo bastante inusual, siendo más frecuentes en niños más pequeños y con IMC bajo y su manifestación en forma de alucinaciones visuales supone una gran preocupación para los padres. Hay que tener en cuenta que la gran mayoría de los casos son intoxicaciones leves. Por tanto, debemos mantener la calma, evaluar al paciente, explicar a los progenitores la benignidad de la situación y administrar el tratamiento más adecuado, normalmente hidratación intravenosa y observación hospitalaria.

### Bibliografía

- 1.- Jordán Jiménez A, Adrados Razola I, García Mazarío MJ, Hernández Bejarano MJ, Jiménez Bustos JM. Síndrome confusional agudo por intoxicación con colirio ciclopléjico en un niño. *Rev Esp Pediatr* 2006; 62(5):401-402.
- 2.- Ficha técnica COLIRCUSÍ CICLOPLÉJICO 10 mg/ml colirio en solución. AEMPS. 01/2020. Disponible en: [https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/42117/FT\\_42117.html](https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/42117/FT_42117.html)
- 3.- American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders. 4ª Ed., Washington; 1994.
- 4.- Malas N, Brahmabhatt K, McDermott C, Smith A, Ortiz-Aguayo R, Turkel S. Pediatric Delirium: Evaluation, Management and Special Considerations. *Curr Psychiatry Rep* 2017; 19(9):65.
- 5.- van Minderhout HM, Joosse MV, Grootendorst DC, Schalijs-Delfos NE. Adverse reactions following routine anticholinergic eye drops in a paediatric population: an observational cohort study. *BMJ Open* 2015; 5: e008798.
- 6.- Ruiz Langarita I, González García G, Miralles Puigbert A, Mateo Gabás J, Olivares López JL. Síndrome confusional agudo producido por instilación de ciclopléjico. *Acta Pediatr Esp*. 2013; 71 (2): e32-e35.



## Nota clínica

### Pelos, uñas y sudor.

## La importancia de los anejos cutáneos

María del Carmen Lorenzo Martín, María del Pilar Martín-Tamayo Blázquez. Gema Gutiérrez Aguilar, María del Rosario León Morillo, María José Riego Ramos. Unidad de Neurología Pediátrica. Hospital de Jerez. Jerez de la Frontera. Cádiz.

Recibido: 12/12/2021 Aceptado: 20/01/2022

Lorenzo Martín MC, Martín-Tamayo Blázquez MP, Gutiérrez Aguilar G, León Morillo MR, Riego Ramos. MJ. Pelos, uñas y sudor. La importancia de los anejos cutáneos. *Vox Paediatr* 2022; 29:31-33

### Introducción

Las displasias ectodérmicas (DE) son un grupo heterogéneo de cerca de 200 trastornos hereditarios caracterizados por anomalías en al menos dos de las estructuras derivadas del ectoderma embrionario<sup>1,2</sup>.

Aunque son un amplio grupo de enfermedades, con una gran variabilidad genética, hay determinados rasgos clínicos que son comunes en muchas de ellas y van a ser la clave en el diagnóstico de esta entidad, tras realizar una correcta anamnesis y una exploración física exhaustiva.

La presentación más común de la DE es la displasia tipo anhidrótica/hipohidrótica (DEH)<sup>1</sup> que puede asociar o no, inmunodeficiencia. Se caracteriza por la triada de hipotricosis, hipohidrosis e hipodoncia. Genéticamente, el 95% de los casos se origina por una mutación en el gen *EDA* ubicado en Xq12-q13.1, con herencia ligada al X, aunque también se ha descrito el origen en otros genes ubicados en los autosomas, menos frecuentes.

El conocimiento de esta entidad permite su sospecha desde el ámbito extrahospitalario pudiendo dirigir el diagnóstico y evitar la iatrogenia sobre nuestros pacientes.

### Caso clínico

Presentamos el caso de un escolar de 5 años en seguimiento en consultas de neuropediatría por microcefalia y retraso del desarrollo psicomotor.

No tiene antecedentes familiares de interés. Como antecedentes personales presentó una antropometría neonatal normal y fue intervenido de una estenosis hipertrófica del píloro a los 32 días de vida. Ha sido correctamente vacunado según el calendario vacunal vigente. Refieren hiposudoración y eccemas frecuentes.

En la exploración física, presenta un fenotipo (Figura 1) consistente en labios gruesos, mentón cuadrado, inserción baja de la columela e hipotricosis. Además, presen-

ta dientes temporales hipoplásicos con hipodoncia, aftas orales, distrofia de las uñas de los pies (Figura 2) y piel seca con eccemas. La exploración neurológica es normal, salvo retraso psicomotor con mayor afectación en el área del lenguaje.

Tras la anamnesis y exploración se establece el diagnóstico clínico de DE y se solicita estudio neurológico completo por retraso del desarrollo psicomotor y exoma dirigido a DE. Las pruebas realizadas son: analítica sanguínea y urinaria (incluye hormonas tiroideas, inmunoglobulinas, cobre y ceruloplasmina, aminoácidos en sangre y en orina, ácidos orgánicos orina, amonio y ácido láctico, sialotransferrinas, purinas y pirimidinas) sin alteraciones. Cariotipo, estudio genético del síndrome X frágil, CGH array y exoma dirigido de discapacidad intelectual: normales. Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral normales y resonancia magnética craneal que revela una agenesia parcial del cuerpo calloso a expensas del esplenio y de la región posterior del mismo. En el estudio genético de DE se encuentran dos variantes heterocigotas tipo missense en el gen *TSPEAR*. Se realiza el estudio de segregación a los progenitores que muestran que la madre es portadora en heterocigosis de la variante de significado incierto (VSI) c.38T>A del gen *TSPEAR* y el padre es portador en heterocigosis de la VSI c.195G>A del gen *TSPEAR*, ambas variantes identificadas en heterocigosis en el caso índice y consistentes con el modelo de herencia autosómico recesivo esperado para el gen *TSPEAR* como causante de DE14, tipo pelo/dientes, con o sin hipohidrosis, confirmando así el diagnóstico clínico de DE.

En las sucesivas consultas el paciente ha evolucionado a un retraso mental (RM) moderado con afectación grave del lenguaje y manteniendo la sintomatología propia de la DE.

### Discusión

Las DE<sup>1,2</sup> son un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios caracterizados por anomalías en al menos dos de las estructuras derivadas del ectoderma embrionario, con al menos una afectando los apéndices cutáneos (cabello, uñas, glándulas sudoríparas) o dientes. Otros tejidos derivados del ectoderma primitivo que pueden estar involucra-

Autor para correspondencia: María del Pilar Martín-Tamayo Blázquez. [dra.martintamayo@gmail.com](mailto:dra.martintamayo@gmail.com)



**Figura 1.** Características fenotípicas. Nótese la hipodoncia, la malposición dentaria y la sequedad en la mucosa labial, con una lesión eccematosa.

dos en las DE incluyen las glándulas mamarias, la médula suprarrenal, el sistema nervioso central, el oído interno, la retina, el cristalino óptico, las células pigmentarias y los cartílagos del arco branquial. La incidencia de las diferentes DE es variable y se estima en 7 de cada 10.000 nacidos vivos.

La etiología<sup>3,4</sup> es genética, implicando en las DE más frecuentes, a genes que codifican la vía ectodisplasia/NF- $\kappa$ B, necesarios para el correcto desarrollo de diversas estructuras ectodérmicas (*EDA*, *IKBKG*, *WNT10A*, *TRAF6*, *NFKBIA* ó *EDA2R*). En nuestro caso, el gen implicado es el gen *TSPEAR*, ubicado en 21q22. Este gen codifica el dominio de la laminina G de tipo trombospondina y la proteína de repeticiones EAR, cuya función es poco conocida, aunque parece que juega un papel crítico en la morfogénesis del folículo piloso y de los dientes humanos a través de la regulación de la vía de señalización Notch de los queratinocitos, una vía biológica clave en el desarrollo de muchos tejidos ectodérmicos.

En cuanto a las manifestaciones clínicas<sup>5</sup>, los individuos con variantes bialélicas en el gen *TSPEAR* pueden presen-



**Figura 2.** Pies de nuestro paciente. Onicodistrofia de los dedos de los pies.

tar una variedad de fenotipos que afectan a las estructuras derivadas del ectodermo con un amplio rango de gravedad desde agenesia dental aislada a DE. También se han relacionado estas variantes con sordera neurosensorial aunque aún hacen falta más estudios para poder aclarar esta posible relación. Se han descrito también algunos casos, como el de nuestro paciente, con dismorfismo facial sutil como cara larga ovalada, mentón cuadrado, fisuras palpebrales inclinadas hacia abajo, inserción baja de la columela o labios gruesos.

En la serie de 21 pacientes con mutaciones en *TSPEAR* recientemente publicada por Bowles et al.<sup>5</sup> hay descritos varios pacientes con alteraciones neurológicas, siendo las más frecuente la discapacidad intelectual. Un paciente de dicha serie presenta también hipoplasia del cuerpo caloso y otro microcefalia, ambas presentes en nuestro caso y aunque estas alteraciones neurológicas no son una manifestación consistente en todos ellos y hacen falta mas series de pacientes para poder definir las manifestaciones fenotípicas de las mutaciones en el gen *TSPEAR*, en nuestro caso una vez ampliado el estudio etiológico del paciente no podemos concluir que no sean debidas a la mutación en *TSPEAR*.

El diagnóstico se basa en la clínica cuando apreciamos alteraciones en nuestros pacientes en al menos dos de los tejidos derivados del ectodermo. Posteriormente, el estudio molecular de la DE nos permitirá confirmar el diagnóstico, identificar posibles portadores y nos facilitará aportar un adecuado consejo genético.

El tratamiento<sup>1</sup> es exclusivamente sintomático y preventivo de las diferentes complicaciones de la enfermedad. El cuidado dental debe ser precoz e individualizado y revisarse anual o bianualmente. También precisa especial atención la hipohidrosis, que genera en estos pacientes una incapacidad para regular la temperatura mediante el sudor y una consecuente tendencia a la hipertermia. Por ello, se debe evitar una exposición incontrolada a temperaturas elevadas, así como al ejercicio intenso. La hipohidrosis también suele derivar en eccemas frecuentes, que deben ser tratados específicamente. No se debe olvidar el apoyo psicológico en caso de precisarlo y el asesoramiento genético de estos pacientes en edad reproductiva.

En conclusión, la DE es una entidad clínica a tener en cuenta y debe sospecharse cuando coincidan alteraciones en las diferentes estructuras derivadas del ectodermo (pelo, uñas, dientes...) así como cuando el paciente refiera ausencia de sudoración, intolerancia al calor o eccemas. En muchas ocasiones el diagnóstico de sospecha se suele realizar tras el retraso de la erupción dentaria, la ausencia de piezas dentarias y la forma cónica de los dientes.

El conocimiento de este cuadro permitirá realizar un asesoramiento genético a la familia, así como un adecuado apoyo y seguimiento de las malformaciones dentales, alteraciones otorrinolaringológicas y cutáneas que puedan aparecer en el transcurso de su enfermedad.

## Bibliografía

- 1.- Guillén Navarro E, Ballesta Martínez MJ, López González V. Displasia ectodérmica hipohidrótica. En *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría*. Asociación Española de Pediatría. 2010;1:13-17.
- 2.- García-Martín P, Hernández-Martín A, Torrelo A. Displásicas ectodérmicas: revisión clínica y molecular. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104(6):451-470.
- 3.- Marla J. F. O'Neill. Thrombospondin-type laminin g domain and ear repeats TSPEAR. Online Mendelian Inheritance in Man. En: *Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM)*.
- 4.- Peled A, Sarig O, Samuelov L, Bertolini M, Ziv L, Weissglas-Volkov D, et al. Mutations in TSPEAR, Encoding a Regulator of Notch Signaling, Affect Tooth and Hair Follicle Morphogenesis. *PLoS Genet*. 2016 Oct 13;12(10):e1006369.
- 5.- Bowles B, Ferrer A, Nishimura C J, Pinto e Vairo F, Rey T, Leheup B, et al. TSPEAR variants are primarily associated with ectodermal dysplasia and tooth genesis but not hearing loss: a novel cohort study. *Am J Med Genet*. 2021;185A:2417-2433.

## Nota clínica

# Disfunción sinusal tras COVID-19 en un adolescente

.....  
 Laura Díaz-Rueda<sup>1</sup>, Marta Yagüe Martín<sup>2</sup>, Raúl Montero Yéboles<sup>1</sup>, Gonzalo Cortázar Rocandio<sup>2</sup>, María José Lorenzo Montero<sup>1</sup>.  
<sup>1</sup>Unidad de Cuidados Críticos Pediátricos. <sup>2</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica. UCG Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Recibido: 14/12/2021 Aceptado: 15/03/2021

Díaz-Rueda L, Yagüe Martín M, Montero Yéboles R, Cortázar Rocandio G, Lorenzo Montero MJ. Disfunción sinusal tras COVID-19 en un adolescente. Vox Paediatr 2022; 29:34-35

Presentamos el caso de un adolescente de 15 años que ingresa en Cuidados Intensivos Pediátricos para la recuperación postquirúrgica del drenaje de un absceso retrofaríngeo, con PCR para SARS-CoV-2 preprocedimiento positiva. El paciente había permanecido aislado durante 10 días antes del ingreso, por contacto con un caso positivo. Como estudio por contacto se realizó un test de antígenos en su centro de salud, negativo. Se había mantenido asintomático durante 8 días, hasta 3 días antes de consultar en Urgencias, por fiebre de hasta 40° C y odinofagia muy intensa.

En Urgencias se evidencia inflamación amigdalina con abombamiento del pilar amigdalino, por lo que se solicita valoración por Otorrinolaringología que deciden drenaje quirúrgico. Se inicia antibioterapia con ceftriaxona y clindamicina.

Antes de la intervención quirúrgica se realiza PCR de SARS-CoV-2 que resulta positiva. En el acto quirúrgico se drena muy escaso material purulento del espacio periamigdalino izquierdo que se envía a cultivar, y nada del espacio retrofaríngeo.

El paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos para la recuperación del procedimiento.

A las 12 horas de la intervención presenta hipotensión y taquicardia sinusal, con una ecocardiografía que muestra disfunción ventricular izquierda e insuficiencia mitral leve. A nivel analítico destacan un ascenso del NT-proBNP hasta 8535 pg/ml y de la troponina I hasta 246 ng/L. Con la sospecha diagnóstica de MIS-C<sup>1</sup> (síndrome multisistémico inflamatorio pediátrico vinculado a SARS-CoV-2) se inicia tratamiento con corticoides, inmunoglobulinas, aspirina y heparina de bajo peso molecular. Como criterios para este diagnóstico de acuerdo con la definición de la OMS y el documento de consenso de la AEPED<sup>2</sup> presentaba fiebre de 3 días, afectación cardíaca, hipotensión, dolor abdominal y un exantema eritematoso evanescente con hiperemia

conjuntival que desarrolló durante los primeros días de ingreso. Los signos analíticos de inflamación aumentaron en el segundo día de ingreso hasta PCR 287 mg/L, PCT 4.8 ng/ml, IL-6 11 pg/ml y ferritina 1510 ng/ml, para descender en los días siguientes y normalizarse antes del alta.

Se inició perfusión de dopamina a 10 mcg/kg/min con lo que se estabilizó la presión arterial. En 36 horas mejora la función cardíaca y se normaliza el ácido láctico, que había llegado a un máximo de 2,5 mmol/L y se retira el soporte vasoactivo. En las horas siguientes el paciente desarrolla bradicardia nodal (ver figura 1) sin repercusión hemodinámica.

Se inicia tratamiento con teofilina intravenosa a 50 mg/6 horas para forzar un leve aumento de la frecuencia cardíaca<sup>3</sup> y tras 36 horas aproximadamente el ritmo revierte a sinusal sin volver a presentar alteraciones.

La fiebre desapareció tras el primer día de ingreso. La antibioterapia se mantuvo durante 7 días, el hemocultivo extraído en Urgencias y el cultivo del exudado amigdalario resultaron negativos.

Aunque ya se han comunicado arritmias en pacientes con miocarditis asociadas a COVID-19<sup>4</sup> o no, la disfunción sinusal con escape nodal no es la más frecuente<sup>5</sup>. Este caso es llamativo tanto por el tipo de alteración electrocardiográfica como por el momento de aparición de esta, cuando la afectación clínica y ecográfica estaban resueltas. Queremos destacar este ejemplo dentro las múltiples afecciones que a nivel cardiovascular que puede producir el SARS-Cov2 en su variante inflamatoria multisistémica.

Tras 20 días de ingreso fue dado de alta a casa, y a día de hoy cumple revisiones cada 6 meses en la consulta de Cardiología Infantil con electrocardiograma y ecocardiografía, ambos sin alteraciones.

### Bibliografía

1.- Jiang L, Tang K, Levin M, Irfan O, Morris SK, Wilson K, Klein JD, Bhutta ZA. COVID-19 and multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents. Lancet Infect Dis. 2020 Nov;20(11): e276-e288.

Autor para correspondencia: Laura Díaz Rueda  
 lauradiazrueda@gmail.com



2.- Consenso nacional sobre diagnóstico, estabilización y tratamiento del Síndrome Inflamatorio Multisistémico Pediátrico vinculado a SARS-CoV-2 (SIM-PedS). García-Salido A, Tagarro García A. AEPED.

3.- In Tae Jin, Namsik Yoon, Hyung Ki Jeong, Ki Hong Lee, Hyung Wook Park, Jeong Gwan Cho. Positive chronotropic effects of theophylline and cilostazol in patients with symptomatic sick sinus syndrome who have declined permanent pacing. Rev Cardiovasc Med. 2020 Sep 30;21(3):473-480.

4.- Alsaied T, Tremoulet AH, Burns JC, Saidi A, Dionne A, Lang SM, Newburger JW, de Ferranti S, Friedman KG. Review of Cardiac Involvement in Multisystem Inflammatory Syndrome in Children. Circulation. 2021 Jan 5;143(1):78-88.

5.- Sperotto F, Friedman KG, Son MBF, VanderPluym CJ, Newburger JW, Dionne A. Cardiac manifestations in SARS-CoV-2-associated multisystem inflammatory syndrome in children: a comprehensive review and proposed clinical approach. Eur J Pediatr. 2021 Feb;180(2):307-322.

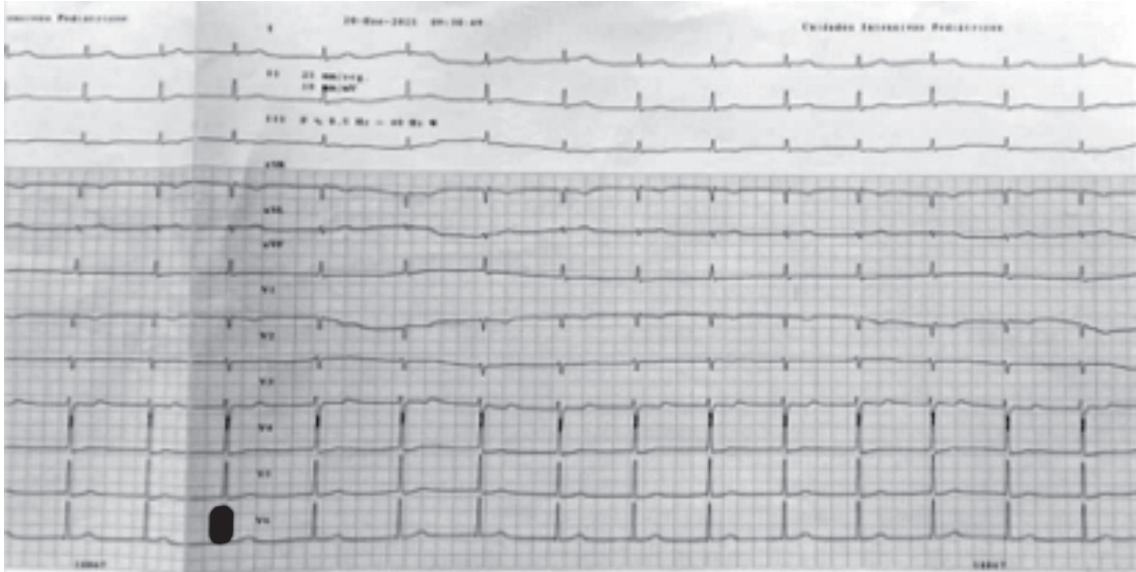


Figura 1A



Figura 1B

Figura 1A y 1B. Ritmo nodal a 55-60 lpm, sin objetivarse ondas p en el trazado. Voltajes disminuidos de forma generalizada sin alteraciones de la conducción intraventricular ni de la repolarización.

# Síndrome inflamatorio multisistémico asociado al SARS-CoV2. A propósito de un caso

.....  
María José García Jesús<sup>1</sup>, Cristóbal Coronel Rodríguez<sup>2</sup>, María del Mar Alonso Montejo<sup>1</sup>, Marisol Camacho Lobillo<sup>3</sup>. <sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío. <sup>2</sup>Centro de Salud "Amante Laffón". Distrito Sanitario de AP. <sup>3</sup>Reumatología Pediátrica. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Recibido: 19/12/2021 Aceptado: 22/01/2022

García Jesús MJ, Coronel Rodríguez C, Alonso Montejo MM, Camacho Lobillo M. Síndrome inflamatorio multisistémico asociado al SARS-CoV2. A propósito de un caso. Vox Paediatr 2022; 29:36-39

## Introducción

El Síndrome Inflamatorio Multisistémico Pediátrico vinculado a SARS-CoV 2 (SIM-PedS) está descrito por primera vez en España en mayo de 2020<sup>1,2</sup>. Se trata de una enfermedad de expresividad variable que se inicia entre 3 y 6 semanas tras haber pasado la infección por SARS-CoV2 habitualmente asintomática<sup>1</sup>.

La definición de caso varía entre los diferentes organismos sanitarios, pero las formas de presentación más frecuentes incluyen: fiebre elevada, síntomas gastrointestinales, exantema, reactantes de fase aguda elevados, afectación cardíaca habitualmente en forma de disfunción miocárdica o dilatación coronaria e inestabilidad hemodinámica en forma de hipotensión y shock<sup>2-4</sup>.

Este cuadro clínico comparte características con la enfermedad de Kawasaki, sospechándose inicialmente un aumento de la incidencia de esta tras el inicio de la pandemia. Posteriormente se comprobó que existían diferencias en edad y forma de presentación, en el perfil de citoquinas y el desarrollo de anticuerpos<sup>5-6</sup>.

La etiopatogenia no está bien definida pero la serología COVID IgG positiva en la mayoría de casos, así como el aumento de biomarcadores inflamatorios sugieren una disregulación inmunitaria más que un efecto patogénico directo del virus<sup>2</sup>. Además, existen varias teorías en estudio que explican que esta disfunción multiorgánica es debida a la producción de una tormenta citoquímica que tiene como consecuencia un estado pro inflamatorio<sup>7-8</sup>.

## Caso clínico

Se presenta a una paciente de dos años y medio, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta en urgencias por síndrome febril de hasta 39,5°C de 24 horas de evolución y exantema rojo-vinoso intenso de re-

ciente aparición. Desde hace dos días la familia destaca anorexia y decaimiento. Presenta sintomatología catarral leve y niegan otros síntomas por aparatos y sistemas. Niegan ambiente epidemiológico favorable para COVID.

A la exploración se encuentra decaída y seria, con un índice de Glasgow de 15/15. Palidez cutánea, ojeras y mucosas pastosas pero adecuada perfusión periférica. Exantema micropapuloso intenso, no petequial, de predominio en tórax y tronco. Constantes hemodinámicas y respiratorias estables.

Se traslada a la paciente a observación donde se canaliza acceso venoso y se inicia rehidratación intravenosa rápida. Se realiza PCR COVID de exudado nasofaríngeo. Se extraen hemocultivo y analítica en la que destacan los siguientes valores: proteína C reactiva 112 mg/l, procalcitonina 21 ng/ml, dímero D 4410 ng/ml y péptido atrial natriurético 1912 ng/ml. Linfopenia de 790/mm<sup>3</sup>.

Se descarta infección de orina y se realiza radiografía de tórax que es normal. Ante el aumento de reactantes de fase aguda y la eritrodermia se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima y clindamicina con la sospecha inicial de enfermedad invasiva por estreptococo o estafilococo.

A las 12 horas de ingreso se obtiene el resultado de la PCR COVID que es positiva. Se decide ingreso en planta de hospitalización COVID y ante este hallazgo la familia finalmente confirma contacto con su padre positivo en COVID tres semanas antes de empezar con la clínica, sin haberse realizado ninguna prueba diagnóstica en ese momento por encontrarse asintomática.

A las pocas horas de ingreso en planta de hospitalización sufre empeoramiento clínico, encontrándose mucho más decaída y somnolienta, con un índice Glasgow 13-14/15, mayor palidez cutánea y piel algo reticulada. En las últimas 5 horas diuresis 0,4 ml/kg/h, taquicardia de 180 latidos por minuto e hipotensión con presión arterial media de 60 mmHg. Se realiza ecocardiograma en el que se observa disfunción sistólica leve con una fracción de eyección del

Autor para correspondencia: María José García Jesús  
mariajosegarciajesus@gmail.com

**Tabla 1.** Resultados de las pruebas etiológicas

Serología SARS-CoV 2	IgM e IgG positivas
Hemocultivos	Negativos
PCR Adenovirus y Virus de Epstein-Barr	Negativa
Cultivo de exudado faríngeo	Flora habitual
PCR enterovirus/rinovirus, Chlamydia pneumoniae, Mycoplasma pneumoniae	Negativa
Cultivo LCR	Negativo
PCR VHS 1 y 2 en LCR	Negativa

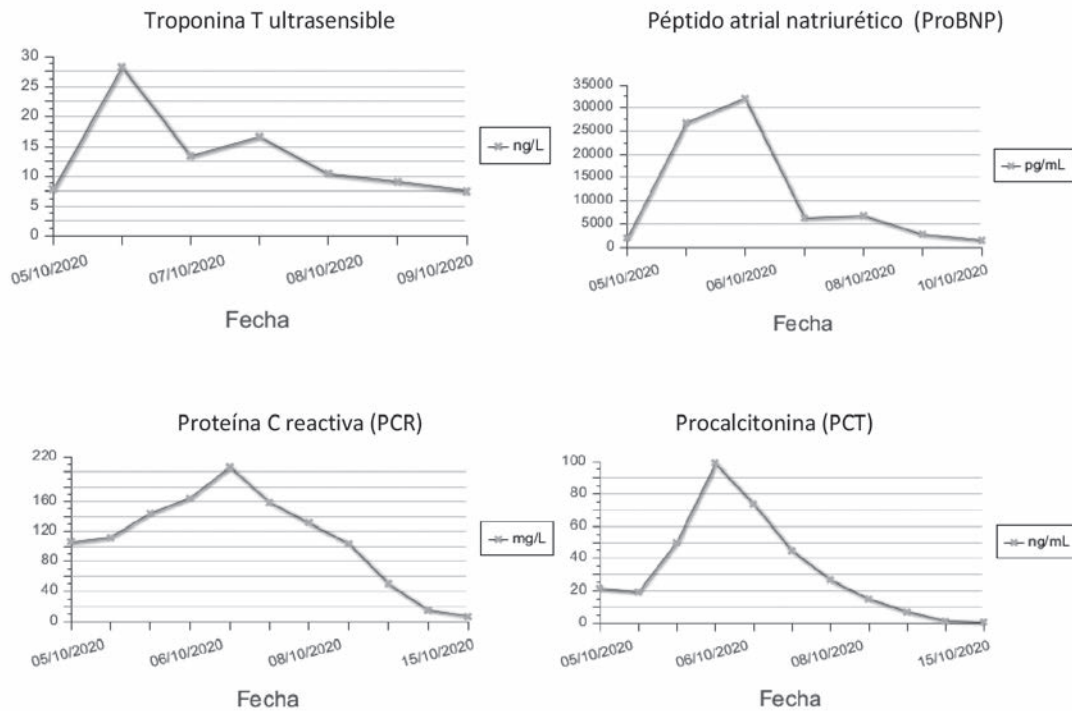
ventrículo izquierdo del 50%. Se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCIP) y se inicia soporte vasoactivo con noradrenalina a 0,1 mcg/kg/min a la que posteriormente se asocia milrinona a 0,7 mcg/kg/min. Ante la sospecha de SIM-PedS se inicia tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IGIV) 2g/kg repartida en dos días, metilprednisolona a 2 mg/kg/día y terapia antiagregante con ácido acetil salicílico (AAS) a 3 mg/kg/día. Se extrae control analítico en el que destaca elevación más marcada de reactantes de fase aguda, así como elevación de marcadores de daño cardíaco. Figura 1.

Ingreso en UCIP durante tres días. No precisa soporte respiratorio. Tras 48 horas de tratamiento antiinflamatorio se puede ir descendiendo soporte hemodinámico hasta su retirada, observándose mejoría de la función cardíaca en ecocardiografía. Además, disminución parámetros inflamatorios en analíticas. Se traslada de nuevo a planta de hospitalización. Se realiza inicia pauta descendente de corticoide.

A la semana de ingreso se obtienen resultados de pruebas etiológicas donde destaca serología IgG positiva a SARS-CoV 2. Tabla 1. Finalmente se realiza ecocardiograma en el que ha recuperado su función cardíaca y a los 9 días de ingreso se procede al alta hospitalaria con control en consultas externas. En sus revisiones y tras finalizar tratamiento corticoideo no vuelve a presentar sintomatología ni alteración de parámetros analíticos, evolucionando hacia una recuperación completa y pudiendo suspenderse el tratamiento corticoide oral a las 4 semanas.

**Discusión**

La edad media de aparición del SIM-PedS se encuentra en torno a los 9 años a diferencia del caso que se expone en este manuscrito. Además suele debutar con sintomatología gastrointestinal que en este caso no estaba presente y fiebre elevada de larga evolución. Fue el ambiente epidemiológico lo que hizo sospechar el cuadro clínico.



**Figura 1.** Evolución de PCR, PCT, Troponina T y ProBNP\*

En la situación epidemiológica en la que nos encontramos, es importante realizar la encuesta COVID a todo paciente que acuda a urgencias con sintomatología compatible. Como vemos en este caso, nos encontramos con que, en muchas ocasiones, la fiabilidad de esta encuesta es dudosa. Inicialmente la familia niega ambiente epidemiológico COVID, pero ante el empeoramiento clínico que sufrió nuestra paciente, hubo que insistir en que era importante saber este dato. Este caso ocurrió en octubre de 2020 y fue el segundo de nuestro hospital, por lo que todavía no se sospechaba de manera precoz y fue el resultado de la PCR COVID, así como el contacto con un caso COVID lo que activó las alarmas para iniciar el tratamiento inmunomodulador. Por otro lado, en este momento en nuestro centro no se realizaba PCR COVID con ciclos para ver la contagiosidad, por lo que los pacientes debían estar en aislamiento respiratorio hasta tener el resultado de la serología.

Siempre hay que descartar otros cuadros como sepsis de origen bacteriano, síndrome del shock tóxico estafilocócico/estreptocócico o miocarditis de otra etiología ya que el manejo va a ser diferente. En aquellos casos en los que se sospeche de inicio infección bacteriana grave es recomendable iniciar antibioterapia empírica intravenosa de amplio espectro tras hacer un barrido microbiológico adecuado. En nuestro caso se eligió cefotaxima inicialmente a dosis de 150 mg/kg/día como antibioterapia de amplio espectro para cubrir tanto etiología estreptocócica como estafilocócica y además se asoció clindamicina para inhibir la acción toxigénica estafilocócica. Con el empeoramiento clínico que sufrió nuestra paciente en planta de hospitalización, se aumentó la dosis de cefotaxima a dosis de meningitis, pero a los 5 días de tratamiento antibiótico y ante la mejoría clínica y resultados negativos de todos los cultivos, se suspendió la antibioterapia.

En cuanto al tratamiento inmunomodulador, no existe un consenso internacional en cuanto a los fármacos y a la pauta a seguir. Además, no se han realizados ensayos clínicos aleatorizados consistentes que demuestren la superioridad de una pauta de tratamiento. Las últimas guías publicadas a nivel internacional así como la asociación española de pediatría (AEPED), basándose en grandes estudios observacionales recientes, postulan tratar de entrada a todos los pacientes con IGIV asociándose corticoides en la mayoría de casos, ya que se ha visto que mejoran la sintomatología más rápidamente, sobre todo la disfunción cardíaca<sup>9-11</sup>. En el caso que se presenta el pronóstico mejoró indudablemente siguiendo las recomendaciones de la AEPED, tratándose nuestra paciente con IGIV y metilprednisolona intravenosa realizando después pauta descendente. También se realizó tratamiento con AAS a dosis antiagregante, recomendado en todos los pacientes. No se realizó anticoagulación por ausencia de factores de riesgo de trombosis, ya que, aunque presentaba elevación de dímero D, no se encontraba por encima de 6 veces su valor normal<sup>9</sup>.

Existen casos en los que no basta con el uso de IGIV y corticoides, siendo necesaria la terapia con fármacos biológicos (bloqueador de interleuquina-1 o 6 o del factor de necrosis tumoral alfa). La elección de uno u otro fármaco ha de ser individualizada y consensuada con un experto en reumatología. Existe poca bibliografía al respecto, pero sí que se ha visto que el uso de infliximab o algún otro anti TNF-alfa es de utilidad en el caso disfunción miocárdica persistente o anti IL-1 o 6 en pacientes que cumplan criterios de síndrome de activación macrofágica<sup>9</sup>.

Con esta nota clínica queremos demostrar la importancia de considerar esta patología ante cuadros de fiebre y disfunción multiorgánica que no tengamos bien caracterizados, ya que, aunque no es muy frecuente, es potencialmente grave siendo de vital importancia el inicio precoz del tratamiento. Cada vez se tiene más experiencia en el manejo de estos pacientes, pero todavía existen temas a cuestionar como la elección de fármacos biológicos en caso de falta de respuesta al tratamiento habitual con IGIV y corticoide. Tampoco existen datos acerca de la recurrencia o las secuelas que puede tener este síndrome. En lo que sí existe consenso es en que estos pacientes deben ser valorados en un centro donde se pueda llevar a cabo un abordaje multidisciplinar y que disponga de UCIP.

## Bibliografía

- 1.- García Salido A, Antón J, Martínez-Pajares JD, Giralt García G, Gómez Cortés B, Tagarro A; Documento español de consenso sobre diagnóstico, estabilización y tratamiento del síndrome inflamatorio multisistémico pediátrico vinculado a SARS-CoV-2 (SIM-PedS). *An Pediatr*; 2021; 94(2): 116.e1-116.e11.
- 2.- Consenso nacional sobre diagnóstico, estabilización y tratamiento del Síndrome Inflamatorio Multisistémico Pediátrico vinculado a SARS-CoV-2 (SIM-PedS). Asociación española de Pediatría (AEP), 2021. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/aep.sim-peds.v1.pdf>
- 3.- Harwood R, Allin B, Jones CE, Whittaker E, Ramnarayan P, Ramanan A et Al; A national consensus management pathway for paediatric inflammatory multisystem syndrome temporally associated with COVID-19: results of a national Delphi process. *Lancet*; 2021 5(2): 133-141.
- 4.- World Health Organization. Multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents with COVID-19. Published May 15, 2020. Accessed May 22, 2020. Disponible en: <https://www.who.int/publications-detail/multisystem-inflammatory-syndrome-in-children-and-adolescents-with-covid-19>.
- 5.- Kabeerdoss, Jayakanthan, Karkhele R, Sathish Kumar T, Danda D, Singh S; Severe COVID-19, multisystem inflammatory syndrome in children, and Kawasaki disease: immunological mechanisms, clinical manifestations and management. *Rheumatol Int*. 2021; 41(1): 19-32.



- 6.- Santos MO, Gonçalves LC, Silva P, Moreira A, Ito C, Peixoto F, Wastowski IJ et Al.; Multisystem inflammatory syndrome (MIS-C): a systematic review and meta-analysis of clinical characteristics, treatment and outcomes; *J Pediatr (Rio J)*. 2021; S0021-7557(21)00148-0.
- 7.- Noval Rivas M, Porritt R, Hongying C, Bahar I, Arditi M; COVID-19-associated multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C): A novel disease that mimics toxic shock syndrome—the superantigen hypothesis. *J Allergy Clin Immunol*. 2021; 147(1): 57–59.
- 8.- Jiang, Li, Tang K, Levin M, Irfan O, Morris S, Wilson K, Klein J et Al.; COVID-19 and multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents; *Lancet*. 2020; 20(11): e276-e288.
- 9.- Beth M, Friedman K; COVID-19: Multisystem inflammatory síndrome in children (MIS-C) management and outcomes. En *UpToDate*, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Accedido el 17 de enero de 2022)
- 10.- Son MBF, Murray N, Friedman K, Young CC, Newhams MM, Feldstein LR et Al.; Overcoming COVID-19 Investigators. Multisystem Inflammatory Syndrome in Children - Initial Therapy and Outcomes; *N Engl J Med*. 2021;385(1):23-34. doi: 10.1056/NEJMoa2102605.

## Actualización en enfermedad celiaca

# Controversias en el seguimiento del paciente celiaco: ¿Quién, para qué y cómo?

Beatriz Espín Jaime. Francisca Almagro Villar. Hospital Universitario Infantil Virgen del Rocío. Sevilla

Espín Jaime B. Almagro Villar F. Controversias en el seguimiento del paciente celiaco: ¿Quién, para qué y cómo? Vox Paediatr 2022; 29:40-47

Ponencia presentada en la CVIII Reunión Científica de la SPAOYEX celebrada en Huelva, 18-19 marzo 2022.

### Resumen

Una vez diagnosticada la enfermedad celiaca, el único tratamiento posible en la actualidad es una dieta sin gluten de por vida. Además de valorar la eficacia y verificar la adhesión a la misma, es necesario que en el seguimiento periódico se incluyan como objetivos comprobar un crecimiento y desarrollo adecuados, diagnosticar de forma precoz complicaciones o enfermedades asociadas, prevenir posibles problemas nutricionales que pueden ser secundarios a la restricción dietética y efectuar un screening de la enfermedad celiaca entre los familiares. Para llevar a cabo todos estos objetivos es necesaria la implicación de un equipo multidisciplinar y el diseño de una estrategia de seguimiento.

### Palabras clave:

Enfermedad celiaca, seguimiento, dieta sin gluten, péptidos inmunogénicos del gluten.

### Abstract

Once celiac disease has been diagnosed, the only treatment currently possible is a life-long gluten-free diet. In addition to assessing the efficacy and verifying adherence to it, it is necessary during follow-up to check adequate growth and development, to diagnose complications or associated diseases early, to prevent possible nutritional problems that may be secondary to dietary restriction, and to screen the celiac disease among relatives. To carry out all these objectives, the involvement of a multidisciplinary team and the design of a monitoring strategy are necessary.

### Key words:

Celiac disease, follow up, gluten-free diet, gluten immunogenic peptides

La enfermedad celiaca (EC) es una alteración inmune que tiene un desencadenante ambiental conocido: la ingesta de gluten y otras prolaminas relacionadas (secalinas, hordeínas y aveninas) que se desarrolla en individuos genéticamente predispuestos<sup>1</sup>. Su carácter crónico y sistémico, la asociación con enfermedades autoinmunes y el riesgo de complicaciones a largo plazo, plantean la necesidad de efectuar un programa de seguimiento periódico de estos pacientes, que se deberá mantener durante toda la vida. No obstante, en la actualidad, existe poca información sobre cómo se ha de realizar dicho seguimiento y en la práctica clínica se suele llevar a cabo siguiendo las recomendaciones basadas en opiniones de expertos o en protocolos locales.

### Unidades de seguimiento

Una vez establecido el diagnóstico de la EC es importante determinar qué profesionales, con qué frecuencia y de qué manera van a efectuar el seguimiento del paciente celiaco.

Podemos distinguir una primera etapa, marcada fundamentalmente por el inicio del tratamiento y los cambios que ello va a producir, en la que destacan como medidas a efectuar durante la misma:

1. Educar al paciente y a su familia sobre la enfermedad y su tratamiento llevando a cabo medidas de soporte que faciliten la adaptación a la nueva dieta. La implicación de grupos o asociaciones locales de EC, contribuye a llevar a cabo este objetivo y mejorar la calidad de vida.
2. Monitorizar el grado de adherencia a las recomendaciones dietéticas, por parte del paciente y su familia ya que

Autor para correspondencia: Beatriz Espín Jaime  
beatriz.espin.sspa@juntadeandalucia.es

la eficacia del tratamiento dependerá en gran medida de conseguir que sea la correcta.

3. Evaluar la respuesta al tratamiento. Desde el punto de vista fisiopatológico, las alteraciones inmunológicas y sus consecuencias están desencadenadas por la ingesta de gluten por lo que, su exclusión de la dieta debe conducir a la desaparición de los síntomas, la normalización de las alteraciones analíticas y la curación histológica.

5. Detectar déficits y carencias nutricionales secundarias a la enfermedad y/o a la dieta de exclusión.

6. Comprobar si es necesario efectuar modificaciones en el calendario vacunal.

7. Realizar el screening de la EC en los familiares de primer grado del celiaco

Una vez conseguido el control de la EC, en una segunda etapa, los esfuerzos deben dirigirse fundamentalmente a conseguir mantenerlo a largo plazo. Junto a medidas que refuercen los conocimientos sobre la EC, pasan a ser prioritarios objetivos como:

1. Monitorizar la adherencia a la dieta sin gluten (DSG), la cual tiende a decaer con los años y, de forma muy marcada, en determinados periodos como la adolescencia.

2. Detectar alteraciones nutricionales secundarias a la dieta de exclusión o a transgresiones en la misma.

3. Diagnosticar precozmente enfermedades que pueden asociarse a la EC y/o complicaciones ligadas a la misma.

Para poder lograr la consecución de todos estos objetivos de forma adecuada, al igual que en cualquier otra enfermedad sistémica, el abordaje de la EC se aconseja que sea realizado por un equipo multidisciplinar, siendo el gastroenterólogo pediátrico la mayoría de las veces el que, tras efectuar el diagnóstico, coordina la necesidad de que participen otros especialistas en función de la forma de presentación y la presencia o no de complicaciones o patologías asociadas<sup>2-4</sup>. Dado que, el único tratamiento eficaz para la EC es el mantenimiento de una correcta DSG, el asesoramiento dietético es un área importante que se debe cuidar bien. Por ello, desde el momento del diagnóstico y en las sucesivas revisiones, es recomendable incluir la visita conjunta con un especialista en nutrición/dietista que proporcione una información adecuada y completa al paciente y su familia sobre cómo llevarla a cabo, que constatare que nutricionalmente sea una dieta saludable y recalque la importancia de mantener su adherencia a la misma de por vida<sup>5,6</sup>.

### Tratamiento dietético

Clásicamente se dice que la dieta del celiaco debe ser segura, aportar todos los nutrientes necesarios para el desarrollo correcto y estar adaptada a las características del niño y su entorno.

La seguridad de la dieta viene definida por la exclusión por completo de los componentes que ponen en marcha la re-

spuesta inmune. El trigo, la cebada, el centeno, la espelta y el kamut son cereales que deben eliminarse por completo de la dieta. Por el contrario, el arroz, el maíz, el trigo sarraceno, el amaranto, el mijo, el sorgo y la quinoa son cereales y pseudocereales libres de gluten que constituyen las fuentes de hidratos de carbono complejos en la dieta de los pacientes con EC. Tradicionalmente se ha incluido dentro del grupo de cereales con gluten la avena porque, aunque de forma natural no contiene gluten, es muy habitual que tras el proceso de recogida del cereal se contamine y por tanto no sea apta para el consumo de los celiacos. A día de hoy la industria alimentaria ha puesto en el mercado para su comercialización “avena sin gluten” siendo imprescindible que en el etiquetado se incluya de manera explícita la expresión “sin gluten” y el sello oficial que acredite que se trata de un alimento apto para celiacos. Aun existiendo esta posibilidad, se recomienda no consumirla inicialmente y solo plantear su inclusión en la dieta de forma individualizada bajo control médico<sup>7,8</sup>.

El gluten está presente en muchos alimentos procesados en los que se emplea como aditivo para estabilizar, dar sabor y espesar. Cada vez existen en el mercado mas productos elaborados considerados aptos para celiacos al certificar un contenido en gluten no superior a 20 partes por millón. No obstante, a pesar de que estos productos han permitido a los pacientes con EC reproducir hábitos y patrones alimentarios de la población general, es muy importante recalcar que la alimentación del celiaco no debe basarse en el consumo de dichos productos, sino que debe estar formada fundamentalmente por alimentos libres de gluten de forma natural (verduras, frutas, carne, pescados, huevos,...)<sup>7</sup>.

La posible presencia de pequeñas cantidades de gluten en productos etiquetados como carentes del mismo y la probabilidad de contaminación cruzada incluso con una preparación y almacenamiento cuidadosos de alimentos sin gluten, ha planteado dudas sobre qué efectos puede tener la exposición crónica a dosis bajas de gluten. Varios autores han intentado identificar un umbral específico de ingesta por debajo del cual no aparecerían complicaciones con resultado dispar<sup>9</sup>. Akobeng y Thomas revisaron treinta y cinco estudios y encontraron una amplia variabilidad individual en la tolerabilidad. Si bien algunos pacientes no tenían anomalías histológicas con una dieta que contenía un promedio de 36 mg de gluten por día, otros desarrollaron cambios en las mucosas después de consumir solo 10 mg por día<sup>10</sup>.

Es muy importante detectar alteraciones nutricionales al diagnóstico que en ocasiones demandan el aporte de suplementos durante un periodo variable para conseguir su normalización. Las más prevalentes son las relacionadas con el hierro, calcio, vitamina D, magnesio, zinc, vitamina B12 y ácido fólico. Además, es necesario controlar que el mantenimiento de la DSG no condiciona ingestas inadecuadas de macro y micronutrientes. En este sentido, algunos estudios que valoran la dieta llevada a cabo por

**Tabla 1.** interpretación del estudio genético (modificado de referencia 15)

Fenotipo abreviado	Genotipo (PCR)
DR3-DQ2/DR3-DQ2 DQ 2.5/DQ 2.5 (DQ2.5 Homocigoto)	DQA1*0501-DQB1*0201/DQA1*0501-DQB1*0201
DR3-DQ2/DR7-DQ2 DQ2.5/DQ 2.2 (DQ2.5 Homocigoto)	DQA1*0501-DQB1*0201/DQA1*0201-DQB1*0202
DR3-DQ2 DQ 2.5/otro (DQ2.5 Heterocigoto)	DQA1*0501-DQB1*0201/otro
DR7-DQ2/DR5-DQ7 DQ 7.5/DQ2.2 (DQ2 trans)	DQA1*0201-DQB1*0202/DQA1*0505-DQB1*0301
DR3-DQ2/DR4-DQ8 DQ2.5/DQ8	DQA1*0501-DQB1*0201/DQA1*0301-DQB1*0302
DR4-DQ8 DQ8	DQA1*0301-DQB1*0302/otro
DR7-DQ2 DQ 2.2 (DQ2)	DQA1*0201-DQB1*0202/otro

pacientes celíacos llaman la atención sobre ingestas deficitarias de micronutrientes (especialmente vitamina D, hierro, calcio, ácido fólico y fibra) junto a un mayor consumo de grasas, fundamentalmente saturadas<sup>11-13</sup>. Todos ello, en parte, favorecido por un consumo excesivo de productos sin gluten de fabricación industrial, los que para mejorar su presentación y su palatabilidad tienen un mayor contenido en grasas y cuyo abuso podría favorecer el desarrollo de sobrepeso u obesidad. Si deben realizarse controles analíticos rutinarios que monitoricen los niveles de dichos nutrientes o solo ante la sospecha de que su ingesta sea deficitaria es un tema sujeto a discusión<sup>14</sup>.

#### Screening de enfermedad celíaca en familiares

Es bien conocido que en los familiares de primer grado de los pacientes celíacos se describe una mayor prevalencia de EC, por lo que es obligatorio planificar un estudio familiar desde el primer momento en el que se efectúa el diagnóstico.

El grupo de trabajo de la EC de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas (SEGHNP) ha realizado una serie de recomendaciones sobre cómo efectuar dicho screening en los menores de 18 años<sup>15</sup> en base a los resultados de estudios realizados en los últimos años en los que se constata que:

-El desarrollo de la celiaquía puede ocurrir en edades muy tempranas y los últimos estudios parecen indicar que es en la primera década de la vida donde el riesgo de desarrollarla es mayor<sup>16-19</sup>. Además, hay que tener en cuenta que la EC puede presentarse de forma asintomática incluso en menores de 2 años<sup>16-18</sup> por lo que el screening se puede comenzar a partir de los 12-18 meses de vida.

-La genética es un factor esencial. Mas del 90% de los celíacos presentan alguno de los haplotipos HLA denominados como DQ2 y/o DQ8 (Tabla 1) y de todos ellos, ser portador homocigoto de DQ2 es el que mayor riesgo de desarrollo confiere con incidencias acumuladas a los 3, 4 y

5 años respectivamente del 14,9%, 23,9% y 26,9%. Otro factor de riesgo importante es el sexo femenino, siendo en las niñas DQ2 homocigotas la incidencia acumulada de EC a los 5 años del 45%<sup>17,18</sup>.

Todos estos datos son la base para que en el screening se recomiende solicitar un estudio HLA, preferentemente mediante técnicas de PCR (haplotipo extendido) ya que nos van a dar información sobre la necesidad de efectuar controles mas o menos frecuentes en función del riesgo genético. Los anticuerpos antitransglutaminasa (anti-TG) de clase IgA son los recomendados para llevar a cabo el screening mientras que en los casos de déficit de IgA (IgA < 5 mg/ dL) deberán emplearse los de clase IgG. Si la primera determinación de los mismos es negativa, se repetirá de forma periódica dependiendo de la periodicidad del grupo de riesgo genético al que pertenezca el paciente o en cualquier momento que el niño presente síntomas sugestivos de celiaquía teniendo en cuenta que en familias con un miembro diagnosticado de EC el consumo de gluten es muy inferior al consumo en familias sin casos de EC lo que puede favorecer el desarrollo de formas poco sintomáticas<sup>15,20</sup>. (Tabla 2)

En caso de no disponer del haplotipo extendido, es decir, cuando se informa solo del equivalente serológico DQ2 o DQ8, se recomienda proceder como si pertenecieran al grupo 2, por ser el de mayor prevalencia en la población<sup>15</sup>.

#### Valoración de la eficacia de la dieta sin gluten

El inicio de la DSG debe conducir a la desaparición gradual de los síntomas, la corrección del estado nutricional del paciente y la normalización de las alteraciones bioquímicas (en los casos en los que existieran previamente) en un plazo muy variable que va de 2 semanas a 6 meses. Solo algunas manifestaciones de la enfermedad como la osteoporosis, la ataxia o la neuropatía periférica, pueden no mejorar o presentar solo una respuesta parcial a la DSG. En el resto de las manifestaciones clínicas, la ausencia de



**Tabla 2.** Recomendaciones sobre screening de enfermedad celiaca en menores de 18 años según el riesgo genético (modificado de referencia 15)

Grupos de riesgo	Control serológico
<ul style="list-style-type: none"> <li>Grupo 1 – Riesgo alto</li> <li>DR3–DQ2/DR3–DQ2 (DQ2.5/DQ2.5)</li> <li>DR3–DQ2/DR7–DQ2 (DQ2.5/DQ2.2)</li> </ul>	Anual hasta los 12 años, y posteriormente cada 2 años, especialmente en mujeres.
<ul style="list-style-type: none"> <li>Grupo 2 – Riesgo intermedio</li> <li>DR7–DQ2/DR5–DQ7 (DQ2.2/DQ7) (DQ2.5 trans)</li> <li>DR3–DQ2/otro (DQ2.5/–)</li> <li>DR3–DQ2/DR4–DQ8 (DQ2.5/DQ8)</li> <li>DR7–DQ2/DR4–DQ8 (DQ2.2/DQ8)</li> <li>DR4–DQ8/DR4–DQ8 (DQ8/DQ8)</li> <li>DR4–DQ8/otro (DQ8/otro)</li> </ul>	Anual hasta los 6 años y posteriormente cada 2 años.
<ul style="list-style-type: none"> <li>Grupo 3 – Riesgo bajo</li> <li>DR7–DQ2/DR7–DQ2 (DQ2.2/DQ2.2)</li> <li>DR7–DQ2/otro (DQ2.2/otro)</li> </ul>	A los 3 años, 6 años, 10 años y 14 años.
DQ2/DQ8 negativos	No recomendado

respuesta a la dieta debe hacer pensar en que existen ingestas de gluten (voluntarias o no) o bien otra patología concomitante (orgánica o funcional).

La determinación periódica (cada 3-6 meses) de los anticuerpos ligados a la EC es una de las herramientas más empleadas en la práctica clínica para valorar la eficacia y adherencia inicial a la DSG ya que todos ellos disminuyen hasta niveles por debajo del valor de referencia al excluir el gluten de la dieta y pueden elevarse en casos de transgresiones, siempre y cuando sean mantenidas o frecuentes<sup>21</sup>. El tiempo necesario hasta que los títulos de anticuerpos se normalizan depende del nivel inicial, pero en general se consigue en los 6-24 meses posteriores a la exclusión del gluten de la dieta<sup>22</sup>. No obstante, debemos tener en cuenta que:

-El tiempo necesario para conseguir la normalización serológica parece ser mayor si los anticuerpos son tipo IgG<sup>23</sup>.

- La determinación seriada de los anticuerpos específicos solamente es útil si los títulos estaban elevados antes de la instauración de la dieta, no teniendo ningún valor en la EC seronegativa.

- En pacientes con otras enfermedades autoinmunes asociadas (diabetes mellitus tipo 1, hepatitis autoinmune), los anticuerpos pueden permanecer elevados, a pesar del cumplimiento de la dieta<sup>24</sup>.

En los niños la recuperación histológica suele ser completa y precoz tras la exclusión del gluten con la normalización en el 95 % de los casos en dos años<sup>25</sup>. En la edad adulta, por el contrario, la resolución del daño mucoso es un hecho menos frecuente y tardío a pesar de una adherencia estricta a la dieta con estudios que la estiman en un 34% a los 2 años y un 66% a los 5 años tras el inicio de la dieta<sup>26</sup>. En la práctica habitual, en muchos pacientes adultos se monitoriza la respuesta histológica mediante la realización de una endoscopia tras un periodo variable de

DSG, mientras que en los niños que cumplen los criterios diagnósticos de EC y siguen una DSG de forma adecuada no se considera necesario realizarlo. La repetición de la endoscopia digestiva alta con toma de biopsias en niños se reserva solo para los siguientes casos:

-EC seronegativa

-Síntomas persistentes a pesar de una serología negativa y sin evidencia de transgresiones dietéticas

-Persistencia de serología positiva a pesar de una DSG correcta.

-Requerimiento en el proceso de transición<sup>28</sup>

#### Monitorización de la adherencia a la dieta sin gluten

Adherencia y eficacia de la DSG son dos conceptos íntimamente unidos ya que la primera es indispensable para conseguir la segunda. Es esencial disponer de herramientas que nos ayuden a confirmar que se está llevando a cabo una DSG de forma adecuada y no necesariamente son las mismas que valoran la eficacia del tratamiento.

Tras la recuperación inicial, la ingesta de gluten no provoca en muchos casos manifestaciones digestivas. Por tanto, la normalidad clínica por sí sola no es un buen indicador de la adherencia a la DSG. Tampoco ninguno de los marcadores serológicos, de forma aislada o combinada, son adecuados para predecir el daño intestinal ni la actividad de la enfermedad<sup>29,30</sup>. Entre las limitaciones que los estudios serológicos tienen como marcadores indirectos de la adherencia al tratamiento dietético destacan:

- En el niño, aunque la sensibilidad del estudio serológico es alta para un consumo habitual de gluten, es mucho más baja cuando se trata de detectar pequeñas transgresiones dietéticas ocasionales. En general, la persistencia o recurrencia de la positividad de los anticuerpos se interpreta como un indicador de bajo cumplimiento de la dieta. A este respecto, se ha señalado que la determinación seriada de

**Tabla 3.** Variables a tener en cuenta en la determinación de los GIP en heces y en orina (modificado de referencia 36)

	ORINA	HECES
Consumo de gluten detectable	>40-500mg/día	>40mg/día
Tiempo mínimo de detección tras ingesta	3-9 horas	0-2 días
Rango de tiempo de detección tras ingesta	0-36 Horas	1-7 días

anticuerpos sería más útil para predecir la no adherencia, y no tanto para confirmar la estricta adherencia<sup>29</sup>.

- En la población adulta, una elevada proporción de pacientes siguen presentando daño histológico a pesar de la normalización serológica, como muestra el metaanálisis publicado en 2017 sobre la sensibilidad y especificidad de los anticuerpos IgA anti-TG y antiendomio (AE) para identificar pacientes que presentan una atrofia vellositaria realizando una DSG<sup>30</sup>. Incluyen datos de 26 estudios y obtienen para los anti-TG una sensibilidad de 0,50 (95 % IC 0,41-0,60) y una especificidad de 0,83 (95 % IC 0,79-0,87), mientras que los AE muestran una sensibilidad de 0,45 (95 % IC 0,41-0,60). IC 0,34-0,57) y especificidad de 0,91 (IC 95% 0,87-0,94). No obstante, los autores reconocen una heterogeneidad alta entre los estudios y cuando analizan los datos según la edad, refieren que los valores de sensibilidad en estudios pediátricos aumentan a 0.70 con anti-TG y 0.74 con AE, manteniendo cifras de especificidad elevadas (0,87 con anti-TG y 0,78 con AE). Estos datos revelan que resultados positivos de estos marcadores serológicos son un buen indicador de la persistencia de atrofia, pero la normalidad de sus cifras no siempre refleja la ausencia de lesión ya que un número considerable de los pacientes (sobretodo adultos) con daño de la mucosa muestran títulos de anticuerpos normales estando con DSG.

Es una practica habitual preguntar directamente al paciente o a la familia sobre el cumplimiento de la DSG o emplear en las revisiones cuestionarios reducidos como el test de adherencia a la dieta celíaca (CDAT) y el test de Biaggi. Sin embargo, no siempre reflejan adecuadamente la adherencia a la dieta y la subjetividad, el miedo al juicio y la falta de información sobre el consumo de gluten representan limitaciones significativas<sup>31</sup>. Mucha mas información se obtiene mediante la realización de una Evaluación Dietética Estandarizada (SDE) que valora tanto la dieta del paciente mediante cuestionario de veinticuatro horas o tres días como sus conocimientos sobre la DSG y etiquetado<sup>32</sup>. No obstante resulta laborioso, precisa de la participación de un dietista y consume un tiempo del que no siempre se dispone en la consulta de revisión.

En los últimos años han surgido técnicas que posibilitan la determinación mediante anticuerpos monoclonales de algunos componentes del gluten (péptido G12 anti-33 mer  $\alpha$ -gliadina) que son desencadenantes reconocidos de la reacción inmunitaria en la EC y de forma genérica se denominan GIP por las siglas en ingles Gluten-Immunogenic-Peptides. Se sabe que son resistentes a la degradación gastrointestinal por lo que son eliminados por las heces y

en parte absorbidos y excretados por orina. Detectar su presencia, tanto en heces como en orina, constituye una evidencia del consumo de gluten y plantea la posibilidad de que puedan emplearse como marcadores no invasivos del cumplimiento de una DSG<sup>33,34</sup>.

Los GIP pueden detectarse en heces y en orina mediante inmunocromatografía y en heces mediante ELISA. A la hora de interpretar sus resultados, debe tenerse en cuenta que el grado de absorción y excreción de los GIP varía entre los individuos y puede verse influido por las diferencias en el microbioma intestinal y la dieta<sup>35,36</sup>. (Tabla 3)

Algunos estudios valoran el uso de los GIP junto a las otras herramientas disponibles para el control de DSG, aunque está por determinar con qué frecuencia y periodicidad podrían emplearse<sup>36</sup>. Si bien hay que tener en cuenta que solo da información de un momento determinado y no refleja el grado de adherencia en periodos de tiempo mayores de 1 semana, pueden ser de gran utilidad especialmente en determinadas situaciones tales como la presencia de síntomas, la disminución lenta o la persistencia de los anti-TG positivos a pesar de la DSG y el estudio de posibles transgresiones fuera del domicilio.

### Complicaciones de la enfermedad celíaca

Las posibles complicaciones asociadas a la EC son numerosas destacando las ligadas a alteraciones hematológicas (anemia ferropénica), óseas (osteopenia y osteoporosis), endocrinas (baja talla) y neoplasias, especialmente del tracto digestivo. Se discute la posibilidad de si, por un lado, todas estas complicaciones podrían ser modificadas por la DSG y, por otro, la importancia del grado de adherencia a la dieta para obtener resultados favorables.

La pérdida de masa ósea se puede detectar hasta en un 66% de los pacientes adultos con EC y no siempre se consigue la normalización completa con la DSG por lo que algunos protocolos de seguimiento de la EC del adulto incluyen la realización de una densitometría ósea basal. Sin embargo no existe una recomendación con respecto al cribado de pérdida mineral ósea en la edad pediátrica<sup>37,38</sup>. Se ha sugerido que se debe evaluar la densidad ósea en los adolescentes con mal control dietético, persistencia de la atrofia vellositaria, presencia de manifestaciones clínicas óseas, y en casos de índice de masa corporal bajo<sup>28,38</sup>. Si se detectan anomalías, se recomienda indicar suplementación con vitamina D y calcio y realizar un seguimiento seriado cada 1 o 2 años hasta que los resultados se normalicen. Esto es especialmente cierto para los adolescentes, donde la recuperación puede ser

más lenta y el cumplimiento de la dieta puede ser más problemático.

Si bien la mayoría de los estudios poblacionales registran un incremento de las tasas de mortalidad y del riesgo de malignización en el paciente celiaco, parece que este incremento del riesgo en pacientes adultos celíacos no es tan elevado como inicialmente se describía<sup>26</sup>. Se ha demostrado que celíacos que ingieren gluten presentan un mayor número de alteraciones cromosómicas que la población control, tanto niños como adultos y que dichas alteraciones se equiparaban tras un periodo de dieta sin gluten, lo que lleva a la conclusión de que la presencia de aberraciones cromosómicas en el individuo celiaco no es un fenómeno constitucional, sino un fenómeno inducido y reversible, probablemente secundario a una situación de inflamación intestinal crónica.<sup>39</sup> Todo ello explicaría el mayor riesgo de enfermedades neoplásicas, fundamentalmente intestinales, que presenta el paciente celiaco no tratado o con ingesta de gluten.

### **Comorbilidad autoinmune**

El seguimiento del paciente celiaco también debe interpretarse como una oportunidad para el diagnóstico precoz de comorbilidades autoinmunes. En general, se ha descrito que las patologías autoinmunes son 3-10 veces más prevalentes entre los pacientes con el diagnóstico de EC y que hasta un 25% de aquellos que padecen un trastorno autoinmune y tienen un antecedente familiar de EC, desarrollarán la celiaquía durante el seguimiento. Algunos estudios publicados refieren que el desarrollo de enfermedades autoinmunes en pacientes celíacos se incrementa al aumentar el tiempo de exposición al gluten y cuanto mayor sea la edad al diagnóstico, pudiendo alcanzar cifras entre 1/100 hasta 1/400. De confirmarse, realizar una dieta estricta de gluten de forma permanente podría en cierto modo disminuir la incidencia de dichas patologías, aunque la evidencia que apoya esta hipótesis en la actualidad es muy limitada y controvertida<sup>40</sup>.

La tiroiditis y la diabetes tipo 1 son los más frecuentes, habiéndose descrito diferencias de presentación según la edad al diagnóstico de la EC, con una mayor prevalencia de la diabetes mellitus cuando esta se manifiesta en la edad pediátrica y de los trastornos tiroideos (tiroiditis de Hashimoto y enfermedad de Graves) cuando se detecta en la edad adulta. Por este motivo, es una práctica común monitorizar la función tiroidea en todos los pacientes en el momento del diagnóstico y posteriormente durante el seguimiento en cada revisión, o al menos una vez al año. No obstante, es un tema a debate ya que se discute actualmente si es necesario realizar dichos controles en los celíacos que no presentan datos clínicos sugestivos de disfunción tiroidea y que realizan correctamente la DSG, por lo que quizás debemos reservarlos para aquellos que presentan alguna alteración clínica sugestiva de disfunción tiroidea<sup>38</sup>.

Las enfermedades hepáticas autoinmunes son también más frecuentes en pacientes celíacos que en la población

general. La EC puede tener manifestaciones hepáticas entre las que destaca como más frecuente la hipertransaminasemia. Suele ser leve y revierte al comenzar la DSG. Por el contrario, la que obedece a la coexistencia de una hepatopatía autoinmune puede ocasionar cifras muy variables y no mejora con el tratamiento dietético. Es por ello que en niños con disfunción hepática al diagnóstico o en el seguimiento que persiste a pesar de la DSG es obligatorio efectuar un estudio de autoinmunidad.

### **Calendario vacunal**

Los estudios que comparan cohortes de niños con EC con un grupo control, encuentran una diferencia significativa en la respuesta a la vacunación frente al virus de la hepatitis B (VHB) con cifras que oscilan desde 47 al 78% en el grupo de EC frente al 90% del grupo control<sup>41</sup>. Varios autores han propuesto el gluten como una causa potencial de falla de la inmunidad. La forma en la que la ingesta del mismo podría influir en la respuesta inmunitaria se desconoce, aunque se postula que la competencia de los péptidos de gliadina y los fragmentos de proteína del antígeno de superficie de la hepatitis B (HBsAg) por unirse a las moléculas HLA-DQ2, podría dar lugar a una producción de anticuerpos defectuosa<sup>42</sup>.

Determinar el nivel de anticuerpos frente al antígeno de superficie del VHB es una práctica común al diagnóstico de la EC. En aquellos en los que no se detecten la revacunación suele indicarse, sin existir realmente consenso sobre si es preciso efectuarla de forma completa o solo mediante la administración de una dosis de recuerdo.

Las recomendaciones actuales por parte de las autoridades sanitarias son la vacunación anual frente a la gripe en todos los celíacos en base fundamentalmente a los resultados de un estudio epidemiológico publicado en 2010. Los autores examinaron el riesgo de hospitalización debido a infección por virus influenza en 42.208 pacientes con EC y en 3.709 con autoinmunidad celiaca (anticuerpos anti-TG positivos con biopsia normal) respecto a 224.114 controles de la población general pareados en edad y sexo encontrando un mayor riesgo de ingreso hospitalario por influenza en celíacos, tanto en adultos como en niños<sup>43</sup>.

### **Conclusiones**

El seguimiento en la EC debe llevarse a cabo por un equipo multidisciplinar, que evalúe, entre otros apartados, el cumplimiento de la dieta sin gluten, la nutrición, las comorbilidades y las posibles complicaciones. La figura del dietista se erige como una de las más importantes en dicho seguimiento. Aun a día de hoy, existen discrepancias en algunos aspectos como sobre cuándo es necesario efectuar una densitometría, si es obligatorio establecer el estado vacunal frente al VHB o qué herramientas son las más adecuadas para constatar la adherencia al tratamiento dietético y el control de la EC.

## Bibliografía

- 1.- Husby S, Koletzko, Korponay-Szabo IR, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, et al; for the ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis, on behalf of the ESPGHAN Gastroenterology Committee. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012; 54: 136-60.
- 2.- Snyder J, Butzner JD, DeFelice AR, Fasano A, Guandalini S, Liu E et al. Evidence-Informed Expert Recommendations for the Management of Celiac Disease in Children. *Pediatrics.* 2016;138(3):e20153147.
- 3.- Valitutti F, Trovato CM, Montuori M, Cucchiara S. Pediatric Celiac Disease: Follow-Up in the Spotlight. *Adv Nutr* 2017; 8: 356-61.
- 4.- Husby S, Bai JC. Follow-up of celiac disease. *Gastroenterol Clin N Am* 2019; 48: 127-136.
- 5.- Bebb J.R, Lawson A, Knight T, Long R.G. Long-term follow-up of coeliac disease—What do coeliac patients want? *Aliment. Pharmacol. Ther.* 2006, 23, 827-831.
- 6.- Aljada, B.; Zohni, A.; El-Matary,W. The Gluten-Free Diet for Celiac Disease and Beyond. *Nutrients* 2021, 13, 3993.
- 7.- Crespo Escobar P, Castillejo de Villasante G, Espín Jaime B. Nutrición en las alergias alimentarias y la enfermedad celiaca. En: *Manual de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría. Comité de Nutrición y Lactancia materna de la AEP coordinadores. Lua Ediciones 3.0 SL. 2021. Pag 64-75. Disponible en: <https://www.aeped.es/comite-nutricion-y-lactancia-materna/nutricion-infantil/documentos/manual-nutricion-aep-2021>.*
- 8.- Lionetti E, Gatti S, Galeazzi T, Caporelli N, Francavilla R, Cucchiara S et al. Safety of Oats in Children with Celiac Disease: A Double-Blind, Randomized, Placebo-Controlled Trial. *J Pediatr* 2018; 194:116-22.
- 9.- Wieser H, Segura V, Ruiz-Carnicer A, Sousa C, Comino, I. Food Safety and Cross-Contamination of Gluten-Free Products: A Narrative Review. *Nutrients* 2021, 13, 2244.
- 10.- Akobeng, A.K.; Thomas, A.G. Systematic review: Tolerable amount of gluten for people with coeliac disease. *Aliment. Pharmacol. Ther.* 2008, 27, 1044-1052.
- 11.- Suarez-Gonzalez M., Bousoño Garcia C., Jimenez Treviño S., Iglesias Cabo T, Diaz Martin J.J. Influence of nutrition education in paediatric coeliac disease: impact of the role of the registered dietitian: a prospective, single-arm intervention study. *J Hum Nutr Diet.* 2020; 33: 775-785.
- 12.- Cardo A, Churrua I, Lasa A, Navarro V, Vázquez-Polo M, Perez-Junkera G, Larretxi I. Nutritional Imbalances in Adult Celiac Patients Following a Gluten-Free Diet. *Nutrients* 2021, 13, 2877.
- 13.- Nestares T, Martín-Masot R, Flor-Aleman M, Bonavita A, Maldonado J, Aparicio VA. Influence of Ultra-Processed Foods Consumption on Redox Status and Inflammatory Signaling in Young Celiac Patients. *Nutrients* 2021; 13:156
- 14.- Wessels MM, van Veen II, Vriezinga SL, Putter H, Rings EH, Mearin ML. Complementary serologic investigations in children with celiac disease is unnecessary during follow-up. *J Pediatr* 2016; 169:55-60.
- 15.- Donat E, Roca M, Torres R, Ribes-Koninckx C, en nombre del Grupo de Trabajo de Enfermedad Celíaca de la SEGHP. Protocolo de despistaje de ENFERMEDAD CELÍACA en población pediátrica con familiar en primer grado afecto Documento de expertos de la SEGHP Julio 2020. Disponible en: <https://www.seghnp.org/documentos/protocolo-de-despistaje-de-enfermedad-celiaca-en-poblacion-pediatica-con-familiar-en>
- 16.- Crespo Escobar P, Castillejo G, Martínez-Ojinaga E, Donat E, Polanco I, Mearin ML, Ribes-Koninckx C. Ten years of follow-up of the Spanish cohort of the European PreventCD study: the lessons learned. *Rev Esp Enferm Dig.* 2018; 110: 493-9.
- 17.- Vriezinga SL, Auricchio R, Bravi E, Castillejo G, Chmielewska A, Crespo Escobar P, et al. Randomized feeding intervention in infants at high risk for celiac disease. *N Engl J Med.* 2014; 371: 1304-15.
- 18.- Lionetti E, Castellaneta S, Francavilla R, Pulvirenti A, Tonutti E, Amarri S, et al. Introduction of gluten, HLA status, and the risk of celiac disease in children. *N Engl J Med.* 2014; 371: 1295-303.
- 19.- Wessels MMS, de Rooij N, Roovers L, Verhage J, de Vries W, Mearin ML. Towards an individual screening strategy for first-degree relatives of celiac patients. *Eur J Pediatr.* 2018; 17: 1585-92.
- 20.- Calvo Lerma J, Escobar PC, Simo EM, Aliaga ED, Miguel BP, Ribes-Koninckx C. Low gluten consumption by young children from families with a history of coeliac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014; 58: e50.
- 21.- Lähdeaho ML, Mäki M, Laurila K, Huhtala H, Kaukinen K. Small- bowel mucosal changes and antibody responses after low- and moderate-dose gluten challenge in celiac disease. *BMC Gastroenterol* 2011; 11:129.
- 22.- Gidrewicz D, Trevenen CL, Lyon M, Butzner JD. Normalization Time of Celiac Serology in Children on a Gluten-free Diet. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017;64: 362-367.
- 23.- Vecino Lopez R, Miranda Cid C, Rodrigo Garcia G, Garcia Romero R, Cilleruelo ML, Roman Riechmann E et al. Influence of the 2012 European Guidelines in Diagnosis and Follow-up of Coeliac Children With Selective IgA Deficiency. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2020;71: 59-63.
- 24.- Volta V, Tovoli F, Caio G. Clinical and immunological features of celiac disease in patients with type 1 diabetes mellitus. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol.* 2011; 5: 479-87.



- 25.- Wahab PJ, Meijer JW, Mulder CJ. Histologic Follow-up of People With Celiac Disease on a Gluten-Free Diet. *Am. J. Clin.Pathol.* 2002, 118, 459–463.
- 26.- Rubio-Tapia A, Rahim M.W, See J.A, Lahr B.D, Wu T.-T, Murray,J.A. Mucosal Recovery and Mortality in Adults With Celiac Disease After Treatment With a Gluten-Free Diet. *Am. J. Gastroenterol.* 2010, 105, 1412–1420.
- 27.- Volta V, Tovoli F, Caio G. Clinical and immunological features of celiac disease in patients with type 1 diabetes mellitus. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol.* 2011; 5: 479–87.
- 28.- Ludvigsson JF, Agreus L, Ciacci C, Crowe SE, Geller MG, Green PHR et al. Transition from childhood to adulthood in coeliac disease: the Prague consensus report. *Gut* 2016; 65: 1242–1251.
- 29.- Nachman F, Sugai E, Vázquez H, Gonzalez A, Andrenacci P, Niveloni S et al. Serological tests for celiac disease as indicators of long-term compliance with the gluten-free diet. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2011;23(6):473–480.
- 30.- Silvester JA, Kurada S, Szwajcer A, Kelly CP, Leffler DA, Duerksen DR. Tests for Serum Transglutaminase and Endomysial Antibodies Do Not Detect Most Patients With Celiac Disease and Persistent Villous Atrophy on Gluten-free Diets: a Meta-analysis. *Gastroenterology* 2017;153:689–701.
- 31.- Wieser H, Ruiz-Carnicer Á, Segura V, Comino I, Sousa C. Challenges of Monitoring the Gluten-Free Diet Adherence in the Management and Follow-Up of Patients with Celiac Disease. *Nutrients* 2021, 13, 2274.
- 32.- Leffler DA, Dennis M, George J.B.E, Jamma S, Magge S, Cook E.F et al. A Simple Validated Gluten-Free Diet Adherence Survey for Adults With Celiac Disease. *Clin. Gastroenterol. Hepatol.* 2009, 7, 530–536.e2.
- 33.- Cebolla Á, Moreno M.D.L, Coto L, Sousa C. Gluten Immunogenic Peptides as Standard for the Evaluation of Potential Harmful Prolamin Content in Food and Human Specimen. *Nutrients* 2018; 10:1927.
- 34.- Comino I, Segura V, Ortigosa L, Espín B, Castillejo G, Garrote JA et al. Prospective longitudinal study: Use of faecal gluten immunogenic peptides to monitor children diagnosed with coeliac disease during transition to a gluten-free diet. *Aliment. Pharmacol. Ther.* 2019, 49, 1484–1492.
- 35.- Sonnenburg, J.L.; Fischbach, M.A. Community Health Care: Therapeutic Opportunities in the Human Microbiome. *Sci. Transl. Med.* 2011;3:78.
- 36.- Coto L, Mendia I, Sousa C, Bai JC, Cebolla A. *World J Gastroenterol* 2021; 27(37): 6306-6321.
- 37.- Grupo de trabajo del Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celiaca. Protocolo para el diagnóstico precoz de la enfermedad celiaca. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de evaluación del Servicio Canario de la Salud (SESCS) 2018. Disponible en: <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/Celiaquia/enfermedadCeliaca.pdf>
- 38.- Al-Toma A, Volta U, Auricchio R, Castillejo G, Sanders DS, Cellier C et al. European Society for the Study of Coeliac Disease (ESsCD) guideline for coeliac disease and other gluten-related disorders *United European Gastroenterol J* 2019; 7(5): 583–613.
- 39.- Kolacek S, Jadresin O, Petrovic I, Misak Z, Sonicki Z, Westerby Booth I. Gluten-free diet has a beneficial effect on chromosome instability in lymphocytes of children with coeliac disease *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004; 38: 177-80.
- 40.- Ouaka-Kchaou A, Ennaifer R, Elloumi H, Gargouri G, Hefaiiedh R, Kochlef A, et al. Autoimmune diseases in coeliac disease: effect of gluten exposure. *Ther Adv Gastroenterol.* 2008; 1: 169-72.
- 41.- Passanisi S, Dipasquale V, Romano C. Vaccinations and Immune Response in Celiac Disease. *Vaccines* 2020, 8, 278.
- 42.- Trovato CM Montuori M, Sansone A, Morelli A, Russo G, Pietropaoli N, Oliva, S. Association between Elevated TGA-IgA Titers and Older Age at Diagnosis with Absence of HBV Seroconversion in Celiac Children. *Vaccines* 2021; 9:101.
- 43.- Marild K, Fredlund H, Ludvigsson JF. Increased risk of hospital admission for influenza in patients with celiac disease: a nationwide cohort study in Sweden. *Am J Gastroenterol* 2010; 105:2465–2473.

## Actualización en enfermedad celiaca

# Enfermedades relacionadas con el gluten. No todo es enfermedad celiaca

Pedro Márquez Mira. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

Márquez Mira P. Enfermedades relacionadas con el gluten. No todo es enfermedad celiaca. Vox Paediatr 2022; 29:48-51

Ponencia presentada en la CVIII Reunión Científica de la SPAOYEX celebrada en Huelva, 18-19 marzo 2022.

### Resumen

En las últimas décadas nos encontramos ante un aumento de patologías digestivas en relación a la exposición a alimentos. En relación con la ingesta de cereales están apareciendo otras enfermedades no celíacas que mejoran tras la retirada del trigo de la dieta. En este documento queremos analizar y explicar las dos entidades, junto con la enfermedad celiaca (EC), más prevalentes en relación con la ingesta de gluten/trigo. El conocimiento de estas dos enfermedades (alergia al trigo y sensibilidad al gluten no celiaca) nos facilitará nuestro diagnóstico diferencial en las consultas especializadas cuando sospechemos que la sintomatología se relaciona con la ingesta de gluten/trigo.

### Palabras claves:

Sensibilidad al gluten no celiaca. Alergia al trigo. Dieta sin gluten. Intolerancia a alimentos.

### Abstract

In recent decades we are facing an increase in digestive pathologies in relation to exposure to food. In relation to the intake of cereals, other non-celiac diseases are appearing that improve after the withdrawal of wheat from the diet. In this document we want to analyze and explain the two entities, together with celiac disease, which are more prevalent in relation to the intake of gluten/wheat. Knowledge of these two diseases (wheat allergy and non-celiac gluten sensitivity) will facilitate our differential diagnosis in specialized consultations when we suspect that the symptoms are related to gluten/wheat intake.

### Key words:

Non-celiac gluten sensitivity. Wheath allergy. Gluten-free diet. Food intolerance.

### Introducción

El gluten es un conjunto de proteínas de pequeño tamaño, contenidas exclusivamente en la harina de algunos cereales de secano (trigo, centeno, cebada y avena o cualquiera de sus variedades e híbridos como la espelta, la escanda, el kamut y el triticale)<sup>1</sup>. Sin embargo, la evidencia reciente sugiere que la avena pura y no contaminada con otros granos que contienen gluten, si se toma en cantidades limitadas, es segura para la mayoría de las personas con enfermedad celíaca<sup>2</sup>. El gluten tiene distribución mundial y se encuentra entre los «tres grandes» cultivos de cereales, con más de 600 millones de toneladas cosechadas anualmente. Por detrás del arroz y maíz.

En los últimos años estamos asistiendo a un aumento importante de la prevalencia de patologías que se relacionan con el trigo o con el gluten y dichas patologías mejoran con su retirada de la dieta.

Este aumento en las patologías relacionadas con la ingesta de dichos alimentos o bien la percepción del aumento de síntomas en relación a la ingesta esta conllevando a que algunas personas vean el gluten como algo perjudicial para la salud. Esta forma de vida viene apoyada por personajes influyentes de la sociedad que motivan la realización de dietas sin gluten pese a no tener una indicación médica para ello. Debido a esto, se está poniendo de moda hacer dietas libres de gluten (o de trigo) en personas sanas. Estas dietas cada vez aumentan mas en la población infantil sin tener aun conocimiento de las repercusiones que pueden conllevar a largo plazo. Es importante señalar que la percepción de que los alimentos sin gluten equivalen a alimentos

Autor para correspondencia: Pedro Márquez Mira  
 marquezmirapedro@gmail.com

más saludables es errónea, ya que dichos alimentos tienen menor valor proteico y un aumento de calorías derivadas de azúcares<sup>3</sup>.

En nuestra práctica clínica diaria asistimos a todo tipo de situaciones en relación a la ingesta de gluten o sustancias contenidas en los cereales. Existen una serie de entidades, no solo la celiaquía, desencadenadas por la ingesta de gluten/trigo. Esto ha creado cierta confusión respecto a las condiciones que efectivamente requieren tratarse con dicha dieta<sup>4</sup>. Por tanto se han descrito como entidades independientes, la alergia al trigo (AT) y la sensibilidad no celíaca al gluten (SNCG) y ambas requieren realizar una dieta exenta de gluten/trigo<sup>5</sup>.

### **Alergia al trigo**

La alergia al trigo se define como una reacción de hipersensibilidad a proteínas de este: mediada o no por IgE y la combinación de ambas<sup>1,6</sup>. El trigo es uno de los alérgenos alimentarios más comunes en la edad infantil. En Europa se ha descrito una prevalencia de < 1% en diferentes estudios<sup>7,8</sup>. Es cierto que en otros estudios se indica una prevalencia de hasta el 9% en pacientes autodiagnosticados sin prueba de provocación<sup>9</sup>. Se reconoce que el auto-diagnóstico suele sobreestimar la prevalencia de alergias alimentarias siendo la causa la posible confusión con otras reacciones adversas a los alimentos (es decir, sensibilidad al gluten no celíaca)<sup>10</sup>.

Dependiendo de las formas de exposición al antígeno podemos encontrar diferentes manifestaciones clínicas. La sintomatología puede aparecer a los minutos u horas de la ingesta de trigo.

### **Alergia respiratoria**

Asma del panadero y Rinitis. Son respuestas alérgicas secundarias a la inhalación de harinas de trigo y cereales. El Asma del panadero es una de las alergias ocupacionales más prevalente en muchos países<sup>4,11</sup>.

### **Alergia gastrointestinal**

Anafilaxia del ejercicio dependiente del trigo (AEDT): Síndrome causado por las proteínas W5-gliadinas. Los pacientes desarrollan un amplio espectro de manifestaciones clínicas, desde urticaria generalizada a reacciones alérgicas severas como anafilaxia<sup>12</sup>.

Síndrome de enterocolitis inducido por proteínas alimentarias: Es una manifestación no mediada por IgE. El paciente desarrolla vómitos, palidez y letargia 1 a 4 h después de la ingestión de trigo en ausencia de síntomas cutáneos o respiratorios mediados por IgE<sup>10</sup>.

Podemos diagnosticar dicha entidad de diferentes maneras<sup>6</sup>. Se puede realizar una prueba de Prick test o una medición de los niveles de IgE frente a componentes del trigo para aquellos pacientes con alergia IgE mediada. Por el contrario, en aquellos que se sospeche una alergia no IgE mediada se podría realizar una prueba de provo-

cación controlada. Se recomienda realizar dichas pruebas en medio hospitalario<sup>1</sup>. A todo paciente que sospechemos alergia al trigo sería recomendable realizar estudio de otras posibles alergias alimentarias.

El tratamiento hasta la actualidad de dicha entidad consiste en la eliminación del trigo de la dieta. Es cierto que existen análisis muy prometedores sobre el uso de la inducción oral de tolerancia al trigo<sup>13</sup>.

### **Sensibilidad al gluten no celíaca**

Es una enfermedad recientemente descrita y aún controvertida, caracterizada por la aparición de una serie de manifestaciones digestivas y extradigestivas relacionadas con la ingesta de gluten y otras proteínas del trigo en pacientes en los cuales se han descartado enfermedad celíaca (EC) y alergia al trigo<sup>4</sup>.

La primera vez que se describió esta entidad fue en 1978, observándose una serie de mujeres con dolor abdominal y diarrea asociada al gluten sin diagnóstico de enfermedad celíaca<sup>14</sup>. Su prevalencia en España se estima que pueda ser del 10% lo cual conllevaría a un número 10 veces mayor que la prevalencia de enfermedad celíaca<sup>15-16</sup>. Es interesante destacar que los estudios basados en un diagnóstico mediante prueba doble ciego controlado con placebo para diagnosticar SGNC indican que más de dos tercios de los pacientes que experimentan sensibilidad al gluten no reaccionan con sintomatología tras exponerlos nuevamente al gluten, lo que sugiere que la prevalencia de SGNC basada en un diagnóstico claro se reduce al menos a la mitad, si no menos, en comparación con los datos publicados hasta ahora. Incluso después de corregir las estimaciones, la SGNC parece ser dos o tres veces más prevalente que la enfermedad celíaca (con una prevalencia estimada de enfermedad celíaca del 1%)<sup>17</sup>.

La patogenia del SGNC aún no está totalmente aclarada, se plantea que, a diferencia de la EC, en lugar de predominar la activación de inmunidad adquirida, la evidencia sugiere que se activarían mecanismos de inmunidad innata<sup>1</sup>. Hasta el momento, no se identificó ningún péptido de gluten específico que esté asociado de forma reproducible con SGNC o que desencadene síntomas específicos. Es importante subrayar que el trigo contiene muchos otros componentes que pueden ser responsables de los síntomas de los pacientes: inhibidor de la amilasa/tripsina, lipopolisacáridos, aglutininas de germen de trigo (WGA) y oligo-,di-, monosacáridos y polioles fermentables (FOD-MAP)<sup>17</sup>. Por lo mencionado anteriormente, en los últimos años se ha cuestionado su denominación y se ha propuesto llamarle síndrome de intolerancia al trigo.

Los mecanismos patogénicos potencialmente implicados en la aparición de síntomas en pacientes con SGNC son<sup>15</sup>: acción directa de la gliadina y otros péptidos del gluten, malabsorción de fructanos, presentes en los cereales, genera más duda que sea debido al aumento de permeabilidad intestinal<sup>4</sup>.

Clínicamente nos encontramos ante una entidad que nos genera gran dificultad a la hora de diferenciarla de otras patologías como la enfermedad celiaca. A diferencia de la alergia al trigo que sus manifestaciones clínicas suelen ser suficientes para diferenciarla de otras patologías.

Los signos y síntomas puede ser digestivos o extradigestivos. Dentro de los síntomas digestivos más frecuentes nos encontramos el dolor abdominal y la diarrea. Por el contrario los síntomas extradigestivos son poco frecuentes en la edad pediátrica pudiendo encontrarse entre ellos la cefalea y la astenia<sup>18</sup>.

Su diagnóstico, al carecer de herramientas o marcadores diagnósticos específicos, se realiza actualmente por exclusión, no existiendo en este punto un claro consenso. En 2014 un grupo de expertos de Salerno, con vistas a facilitar el diagnóstico de dicha entidad, elaboró una serie de criterios diagnósticos<sup>19</sup>:

- La ingesta de gluten provoca la aparición de los síntomas digestivos o extradigestivos y estos desaparecen tras la retirada del gluten.
- Resultados negativos de IgE y test cutáneos frente al trigo.
- Serología negativa para enfermedad celíaca (anticuerpos IgA anti-EmA, anti-TG2).
- Anticuerpos IgG antigliadina positivos en el 50% de los pacientes.
- Biopsias duodenales normales o con incremento moderado de linfocitos intraepiteliales (MARSH 0 o I)
- Haplotipo HLA-DQ2 o HLA-DQ8 positivo en el 40% de los pacientes.

Realmente lo recomendable para un diagnóstico certero de la enfermedad sería una realización de prueba doble ciego placebo-control. En primer lugar, sería necesario pasar un cuestionario durante dos semanas de síntomas digestivos y extradigestivos mientras el paciente se encuentre con gluten en la dieta, posteriormente se elimina el gluten de la dieta durante seis semanas y se realiza un cuestionario de síntomas semanal para evaluar si existe una reducción en la sintomatología de al menos el 30% de los síntomas principales al inicio de la prueba. Tras las seis semanas de dieta de exclusión se decide reintroducir gluten o placebo en la dieta de forma diaria (una rebanada de pan) y reevaluar síntomas durante esa semana. Cabe destacar que al introducir el gluten en la dieta debe de tenerse en cuenta que el alimento aportado debe de estar exento de FODMAPs, ya que existe la posibilidad de que estos sean la causa de la sintomatología y no sea una respuesta a la exposición al gluten<sup>19</sup>.

Por tanto, a la hora del tratamiento es importante conocer que aquellos pacientes que no mejoren completamente con una dieta libre de gluten puede que presenten sintomatología tras la exposición a otros compuestos como por ejemplo los fructanos que podemos encontrar en frutas y verduras<sup>17</sup>.

El tratamiento consiste en una dieta libre de gluten según sintomatología. No requiere adherencia estricta a diferencia de la enfermedad celiaca, debido a que no se han descrito hasta ahora complicaciones a largo plazo<sup>1</sup>.

No hay recomendaciones claras para la duración de una dieta libre de gluten, pero se sugiere que dure varias semanas o meses y luego reevaluar la tolerancia al gluten permitiendo reintroducir pequeñas cantidades de gluten<sup>6,17</sup>.

### Conclusiones

A lo largo de los años la medicina se ha centrado en la enfermedad celiaca como patología predominante en relación al gluten dado que es aquella que puede provocar unas consecuencias más letales. Pero en los últimos años ha ido en aumento la prevalencia de otras entidades en relación con la ingesta de gluten, lo que ha provocado que en nuestras consultas se presente el reto de conocer ante qué entidad en relación al gluten nos encontramos.

Existe una gran necesidad de mejorar el arsenal de diagnóstico para la SGNC y, si es posible, desarrollar biomarcadores claros que eviten las pruebas de exposición al gluten ya que son bastante dificultosas y consumen mucho tiempo. La percepción del gluten como único desencadenante de SGNC es demasiado restrictiva, ya que se han observado otros compuestos como posible causa de la clínica de paciente.

Es importante una adecuada evaluación y seguimiento del cuadro tanto en Atención Primaria como en Atención Especializada, así como conocer bien los criterios diagnósticos de cada patología.

Por otro lado, evitar el gluten está cada vez más de moda y refleja un cierto estilo de vida concebido como “saludable”, sin haber sido prescrita dicha dieta por un médico. Esta tendencia debe tomarse con cautela, especialmente en el caso de los niños, ya que los productos sin gluten no necesariamente tienen una buena calidad nutricional, son bastante caros y una dieta libre de gluten estricta y prolongada puede provocar deficiencias.

Por lo tanto, la información clara para la población en general es importante para evitar cualquier abuso de las dietas de restricción, especialmente para los niños.

### Bibliografía

- 1.- Parera Pinilla CL, Ochoa Fernández BM, Bonet de Luna C. Enfermedad celíaca: quién sabe dónde. Rev Pediatr Aten Primaria. 2018;20:269-76.
- 2.- Rashid M, Butzner D, Burrows V, Zarkadas M, Case S, Molloy M, et al. Consumption of pure oats by individuals with celiac disease: A position statement by the Canadian Celiac Association. Can J Gastroenterol [Internet]. 2007;21(10):649.
- 3.- Elliott C. The Nutritional Quality of Gluten-Free Products for Children. Pediatrics. 2018;142(2).



- 4.- Ortiz C, Valenzuela R, Lucero Alvarez Y. Enfermedad celíaca, sensibilidad no celíaca al gluten y alergia al trigo: comparación de patologías diferentes gatilladas por un mismo alimento. *Rev Chil pediatría*. 2017;88(3):417–23.
- 5.- Sapone A, Bai JC, Ciacci C, Dolinsek J, Green PHR, Hadjivassiliou M, et al. Spectrum of gluten-related disorders: Consensus on new nomenclature and classification. *BMC Med*. 2012;10(1):1–12.
- 6.- Hill ID, Fasano A, Guandalini S, Hoffenberg E, Levy J, Reilly N, et al. NASPGHAN clinical report on the diagnosis and treatment of gluten-related disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016;63(1):156–65.
- 7.- Zuidmeer L, Goldhahn K, Rona RJ, Gislason D, Madsen C, Summers C, et al. The prevalence of plant food allergies: a systematic review. *J Allergy Clin Immunol*. 2008;121(5).
- 8.- Li JT, Rossow KL, Park MA, Mayo J, Venter C, Grundy J, et al. The Effect of Food Allergen Introduction Whilst Breast-feeding on the Development of Food Hypersensitivity. *J Allergy Clin Immunol*. 2010;125(2):AB64.
- 9.- Caffarelli C, Coscia A, Ridolo E, Povesi Dascola C, Gelmett C, Raggi V, et al. Parents' estimate of food allergy prevalence and management in Italian school-aged children. *Pediatr Int*. 2011;53(4):505–10.
- 10.- Ricci G, Andreozzi L, Cipriani F, Giannetti A, Gallucci M, Caffarelli C. Wheat Allergy in Children: A Comprehensive Update. *Medicina (Kaunas)*. 2019;55(7).
- 11.- Baur X, Degens PO, Sander I. Baker's asthma: Still among the most frequent occupational respiratory disorders. *J Allergy Clin Immunol*. 1998;102(6):984–97.
- 12.- Quirce S, Boyano-Martínez T, Díaz-Perales A. Clinical presentation, allergens, and management of wheat allergy. [Internet]. 2016 May 3 [cited 2022 Mar 2];12(5):563–72. Available from: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1586/1744666X.2016.1145548>
- 13.- Nowak-Węgrzyn A, Wood RA, Nadeau KC, Pongracic JA, Henning AK, Lindblad RW, et al. Multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial of vital wheat gluten oral immunotherapy. *J Allergy Clin Immunol*. 2019;143(2):651–661.e9.
- 14.- Ellis A, Linaker BD. NON-CÆLIAC GLUTEN SENSITIVITY? *Lancet*. 1978;311(8078):1358–9.
- 15.- Jericho H, Assiri A, Guandalini S. Celiac Disease and Wheat Intolerance Syndrome: A Critical Update and Reappraisal. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;64(1):15–21.
- 16.- Molina-Infante J, Santolaria S, Montoro M, Esteve M, Fernández-Bañares F. Sensibilidad al gluten no celíaca: una revisión crítica de la evidencia actual. *Gastroenterol Hepatol*. 2014;37(6):362–71.
- 17.- Nutr A, Ruemmele FM. Non-Celiac Gluten Sensitivity: A Challenging Diagnosis in Children with Abdominal Pain. *Ann Nutr Metab*. 2018;73(4):39–46.
- 18.- Francavilla R, Cristofori F, Castellaneta S, Polloni C, Albano V, Dellatte S, et al. Clinical, serologic, and histologic features of gluten sensitivity in children. *J Pediatr*. 2014;164(3).
- 19.- Catassi C, Elli L, Bonaz B, Bouma G, Carroccio A, Castillejo G, et al. Diagnosis of Non-Celiac Gluten Sensitivity (NCGS): The Salerno Experts' Criteria. *Nutrients*. 2015;7(6):4966–77.

## Actualización en enfermedad celiaca

# Enfermedad celiaca del niño, del adolescente y del adulto: similitudes y diferencias

.....  
 Cristóbal Coronel Rodríguez. Centro de Salud "Amante Laffón". Sevilla.

Coronel Rodríguez C. Enfermedad celiaca del niño, del adolescente y del adulto: similitudes y diferencias. Vox Paediatr 2022; 29: 52-58

Ponencia presentada en la CVIII Reunión Científica de la SPAOYEX celebrada en Huelva, 18-19 marzo 2022.

### Resumen

Aunque la definición de la enfermedad celiaca es común para cualquier momento de la vida, tiene características diferentes tanto en las manifestaciones clínicas del debut como en sus recaídas. Por lo tanto, su diagnóstico y seguimiento deben depender de la edad del sujeto. Estas diferencias son aún mayores entre estas tres etapas: primera infancia, adolescencia-adulto joven y edad madura.

### Palabras clave:

Enfermedad celiaca, criterios diagnósticos, niños

### Abstract

Although the definition of the celiac disease is the same for every stage of life, it presents different characteristics in the clinical manifestations of both the debut and the relapses. Therefore, the diagnosis must depend on the subject's age. These differences are even bigger between this three main stages of life: early childhood, adolescence-young adult and adulthood.

### Key words:

Celiac disease, diagnostic criteria, children.

### Definición y concepto

La enfermedad celiaca (EC) se define en la actualidad como una afección multisistémica, de tipo autoinmune desencadenada por el consumo de gluten y prolaminas relacionadas, que aparece en individuos con predisposición genética (principalmente HLA DQ2 y DQ8), caracterizada por una expresividad clínica muy variable, incluyendo tanto la afectación digestiva como la extradigestiva e incluso la ausencia completa de síntomas y que persiste durante toda la vida<sup>1,2</sup>.

Según la **FACE** (Federación de Asociaciones de Celiacos de España) hay 40.000 personas diagnosticadas de EC en España. La prevalencia mundial se estima en 1/266, mientras que en España oscila entre 1/118 en la población infantil y 1/389 en la población adulta. Esta prevalencia se ha visto aumentada en los últimos años debido a la utilización generalizada de marcadores serológicos que nos han permitido conocer la existencia tanto de las formas latentes como de las silentes de EC<sup>2,3</sup>.

Para que el diagnóstico de EC se pueda llevar a cabo se tienen que cumplir 4 de los 5 siguientes criterios: clínica

compatible y/o pertenencia a grupos de riesgo, estudio genético, serología e histología compatibles y buena respuesta a la dieta sin gluten (DSG).

### Clínica

Si hay alguna figura que se asocia a la EC esas serían el "camaleón" y el "iceberg". Camaleón porque la celiaquía puede considerarse con muchos y nuevos matices, diferentes formas de presentación, incluyendo sin ninguna manifestación clínica ni analítica (silente). Se consideran como hace tiempo fue la sífilis "la gran simuladora" y "la enfermedad de las mil caras". Y como "iceberg" porque de todo el espectro clínico que presenta las formas sintomáticas serían solo la parte visible del mismo mientras el resto de las formas se dispondrían en la parte sumergida y reflejarían la gran mayoría y lo que es peor aun los que están por diagnosticar<sup>4,5</sup>.

La Clasificación de Oslo en 2012<sup>6</sup> describe los diferentes fenotipos clínicos de la enfermedad celiaca: Clásica, Pauci-monosintomática, Silente, Latente y potencial. Y se han clasificado tradicionalmente según la edad de presentación en tres periodos: infancia, niño mayor - adolescente y adulto.

Autor para correspondencia: Cristóbal Coronel Rodríguez  
 cristobalcoronel@gmail.com

### **Enfermedad celiaca clásica o típica**

Se caracteriza por la aparición de síntomas graves de mal-absorción, anticuerpos séricos positivos y atrofia grave de las vellosidades. Es la más fácil de detectar. Se inicia en niños con edades comprendidas entre 6 y 24 meses, quienes tras un período variable desde la introducción del gluten en la dieta comienzan a presentar un retraso pondero-estatural, incluso con pérdida de peso, diarrea crónica, vómitos y pérdida de apetito. Este conjunto de síntomas clínicos, con aspecto de malnutrición y distensión abdominal, es lo que se denomina “hábito celiaco” y es un patrón tanto más frecuente cuanto menor edad tenga el niño y de presentación excepcional en la edad adulta. Frecuentemente existe coincidencia simultánea con una de intolerancia a la lactosa (entre un 10% y 50% de los casos) con sus características clínicas asociadas.

### **Enfermedad pauci o monosintomática**

Actualmente es la forma que se describe más frecuentemente de EC pero según el Registro REPAC tanto en el trabajo publicado en 2014 como el que está pendiente de publicación<sup>5,7</sup> no en la población pediátrica de nuestro entorno. El espectro histológico es variable, desde enteritis linfocítica a la atrofia total y el porcentaje de positividad de autoanticuerpos séricos es variable (15 al 100%) y dependiente de la gravedad histológica.

La forma más frecuente en la infancia es la talla baja, generalmente no acompañada de manifestaciones digestivas. Otras formas cursan con síntomas menores que únicamente se reconocen tras la retirada del gluten.

### **Enfermedad celiaca silente**

No hay manifestaciones clínicas, pero sí lesiones histológicas características (incluso atrofia de vellosidades). Estos casos suelen descubrirse bien en programas de detección por una determinación de marcadores séricos indicada por sospecha clínica o bien por pertenecer a alguno de los grupos de riesgo.

### **Enfermedad celiaca latente/potencial**

Es una forma de expresividad variable ya que puede o no tener síntomas y los anticuerpos pueden ser positivos o negativos. Se caracteriza por la existencia de una mucosa duodeno yeyunal normal, pero presentan un riesgo “potencial” de desarrollar la EC en algún momento de su vida si mantienen la ingesta de gluten.

### **Presentación clínica según la edad de debut de la enfermedad celiaca**

Las manifestaciones clínicas de la EC difieren considerablemente según la edad de presentación variando de un paciente a otros. Es importante destacar que el hecho de que un patrón domine en una edad no implica que sea siempre así, por eso lo de “camaleónica” pues no existe una descripción uniforme y muchos signos clínicos son inexplicables en muchas situaciones. En general debemos considerar que:

- No existe un patrón común para todos los celíacos, ya que su clínica es muy variada.
- Las formas de presentación de la EC más frecuentes son las denominadas “no clásicas”, que predominan en los adultos, pero que también aparecen en niños a cualquier edad.
- Las formas clásicas suelen aparecer en niños menores de 2 años.
- Las presentaciones clínicas son múltiples y variadas, con presencia de uno o varios síntomas, signos y/o enfermedades asociadas, y variaciones incluso en el mismo sujeto dependiendo de la edad de este.
- Es habitual presentar formas asintomáticas a pesar de estar activa la enfermedad, especialmente durante la adolescencia.

Otras veces el diagnóstico se realiza por cribado en los individuos pertenecientes a poblaciones de riesgo, que son aquellos con una frecuencia de EC superior a la que le correspondería por el azar, y que están en continua revisión y actualización (se describen en la Tabla 1 modificado de cita 8). En estos casos y en ausencia de síntomas, nosotros creemos que el screening se debería empezar solicitando el tipaje HLA, junto con los marcadores de celiaquía para descartarlo en un posterior seguimiento dado su alto valor predictivo negativo que permite excluir la EC con un 99% de certeza, aunque en última actualización ESPGHAN (*European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition*) no se contemple y sólo recomiende efectuar determinaciones periódicas de los marcadores serológicos en estos casos de riesgo sin existir en el momento actual ningún protocolo satisfactorio sobre la frecuencia con la que deben repetirse<sup>1</sup>.

En el preescolar y niño pequeño las manifestaciones clínicas más frecuentes son: diarrea crónica, falta de apetito, vómitos, dolor abdominal recurrente, laxitud e irritabilidad, apatía, introversión y tristeza. Los signos más frecuentes son la malnutrición, la distensión abdominal, la hipotrofia muscular, el retraso póndero-estatural, la anemia ferropénica y la hipoproteinemia.

En el registro nacional de la Sociedad Española de Gastroenterología, hepatología y Nutrición Pediátrica (estudio REPAC de la SEGHP)<sup>5</sup> publicado en 2014 la EC en su forma clásica se describe en un 71% (91% en menores de 3 años), atípica en el 22% (46% de 6-15 años) y silente en el 7% (25% de 6 a 15 años). Siendo la mediana de edad en el momento del diagnóstico de 2,3 años; el 39,5% ocurrieron en los primeros 2 años, el 42% entre 2 y 6 y el 18,4% entre 6 y 15 años. En una actualización de este trabajo con una sistemática similar y que está pendiente de ser publicado<sup>7</sup> se ha apreciado una elevación de la mediana de edad al diagnóstico que en este caso fue de 4,0 años (rango 7 meses a 15 años). Se detectaron síntomas gastrointestinales en el 71,4% de los pacientes, siendo la diarrea el síntoma más frecuente (45,9%). La presentación clínica más frecuente

**Tabla 1.** Enfermedades asociadas a la enfermedad celiaca

<b>0</b>	<b>FAMILIARES DE PRIMER GRADO</b>	hermanos (9%), hijos (8%) y padres (3%)
<b>1</b>	<b>Enfermedades autoinmunes</b>	Déficit de IgA (2-8%) Lupus eritematoso sistémico Enfermedad de Addison Síndrome Sjögren (14%) Nefropatía por IgA Artritis reumatoide Arteritis autoinmune Anemia hemolítica autoinmune (3%)
<b>2</b>	<b>AUTOINMUNES ENDOCRINA</b>	Diabetes mellitus tipo 1 (2-12%) Tiroiditis autoinmune (7%) Hipoparatiroidismo
<b>3</b>	<b>AUTOINMUNES DIGESTIVAS</b>	Enfermedad inflamatoria intestinal Colangitis esclerosante primaria Hepatitis crónica autoinmune(12-40%) Cirrosis biliar primaria (6%) Colitis microscópica NO FILIADA
<b>4</b>	<b>DERMATOLOGIA AUTOINMUNE</b>	Dermatitis herpetiforme (100%) Psoriasis Vitíligo Alopecia areata
<b>5</b>	<b>Trastornos neurológicos y psiquiátricos (Con confirmación diagnóstica especializada)</b>	Encefalopatía progresiva Síndromes cerebelosos Demencia con atrofia cerebral (<60 años) Leucoencefalopatía Epilepsia y calcificaciones occipitales Miastenia gravis Esclerosis múltiple Esquizofrenia Migraña
<b>6</b>	<b>Otras</b>	Síndrome de Down (6-16%) Síndrome de Turner (2-5%) Fibrosis quística Síndrome de Williams (9%) Enfermedad de Hartnup Cistinuria Cardiomiopatía NO FILIADA Fibromialgia. BIEN DIAGNOSTICADA Síndrome de fatiga crónica (IDEM) Mujeres con infertilidad o abortos de repetición (>= 2) Anemia de causa no filiada Osteoporosis de causa no aclarada <60AÑOS.

En () el % de asociación descritos con Enfermedad Celiaca.

fue la forma clásica (65,1%) y en un 9,8% de los éstos se encontraban asintomáticos al diagnóstico<sup>7</sup>. Estos datos, en cambio, no ha sido corroborado por trabajos similares en países de nuestro entorno en el que los que el 19,3% tenían síntomas gastrointestinales, una tercera parte (33%) tenían síntomas atípicos y en casi la mitad (47,4%) tenían ambos y en un 11,25% estaban asintomáticos sin distinción entre las diferentes edades<sup>9</sup>.

En el niño mayor y en el adolescente puede no haber síntomas digestivos y presentarse la enfermedad como una anemia ferropénica rebelde al tratamiento con hierro oral, estreñimiento y hábito intestinal irregular, dolor abdominal, distensión abdominal, menarquia retrasada e irregularidades menstruales, cefaleas, artralgias, astenia, debilidad muscular y fatiga crónica. Esta forma clínica corresponde a la denominada EC monosintomática. Que se describen



cada vez con mayor frecuencia en cuando el diagnóstico de EC es más tardío, así en Italia y en mayores de 10 años se detectaron mayores tasas de presentación de EC atípica<sup>9</sup>.

Los signos y alteraciones analíticas más prevalentes en este grupo de edad son la anemia ferropénica descrita, hipertransaminasemia inexplicada, talla baja, aftas orales, hipoplasia del esmalte, artritis, osteopenia y queratosis folicular.

La dermatitis herpetiforme es la expresión cutánea de la EC que se suele presentar en niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes en forma de lesiones vesiculares pruriginosas en piel normal o sobre placas maculares localizadas simétricamente en cabeza, codos, rodillas y muslos. Si bien estos individuos no suelen presentar síntomas digestivos habitualmente tienen los hallazgos intestinales característicos de la EC.

Durante la adolescencia y adultos jóvenes se describe clásicamente un periodo de inmunotolerancia y recientemente se ha descrito una forma de EC ultra-corta. En estos pacientes la lesión de la mucosa intestinal está circunscrita al bulbo duodenal. Parece un fenotipo específico que afecta con mayor frecuencia a mujeres. Con una prevalencia estimada en la adolescencia en torno al 11%. Presentan con menor frecuencia diarrea, anemia ferropénica y títulos de anti-transglutaminasa 2 IgA superiores a 10 veces el límite superior de la normalidad. Esta forma más leve podría explicarse por verse afectado un segmento corto del intestino, lo que causa una mínima pérdida de la capacidad absorptiva<sup>10</sup>.

En adultos, la forma más frecuente de presentación es la EC atípica, siendo el rango de edad más prevalente de debut entre los 40-45 años, pero pueden aparecer en cualquier edad y cada vez se describen más casos en ancianos. Además, en adultos, los síntomas son muy heterogéneos, y dependiendo de la longitud afectada del intestino pueden tener distintos patrones de presentación. La descripción clásica de la enfermedad es, hoy en día, excepcional. No obstante, algunos adultos cuya enfermedad pasó desapercibida en la edad pediátrica pueden debutar con un cuadro de estas características, a raíz de un acontecimiento vital estresante (intervención quirúrgica, embarazo, etc.) que son causas de enmascaramiento de la EC, ya que la clínica y déficits se suelen asociar con dichos eventos. En esta situación son mucho más frecuentes las formas pauci o monosintomáticas en forma de anemia, dispepsia, estreñimiento, dolores óseos y articulares, parestesias, infertilidad, abortos recurrentes. Hasta un tercio de los adultos que, habiendo sido diagnosticados de EC en la infancia, reintroducen el gluten durante la adolescencia presentan osteopenia.

En la EC de debut en edad adulta las alteraciones analíticas descritas más frecuentes son: hematológicas (anemia ferropénica por malabsorción, hipoesplenismo funcional o hemorragias), síntomas cutáneos (dermatitis herpetiforme,

queratosis), hepáticos (hipertransaminasemia), osteo-esqueléticos (osteopenia, osteoporosis, sarcopenia o atrofia muscular), endocrinos (hiperparatiroidismo secundario, infertilidad), neurológicos (ataxia no hereditaria, la cual no revierte con la DSG pero ayuda a frenarla; neuropatía periférica, migrañas) e incluso psiquiátricos (depresión, ansiedad)<sup>11</sup>.

Además, es importante resaltar que los celíacos adultos que no realizan DSG presentan un mayor riesgo de infecciones por gérmenes encapsulados, y un mayor riesgo de debutar con osteopenia-osteoporosis. El riesgo de cáncer es más elevado en los primeros años tras el diagnóstico, pero desciende a niveles de la población general tras 5 años de tratamiento con DSG.

La prevalencia de EC en personas anémicas es del 3,2%, y la gravedad de ésta es proporcional a la intensidad de la lesión intestinal. También está constatado que los pacientes celíacos presentan una recuperación mucho más lenta si padecen anemia. Como solo se diagnostica aquello en lo que se piensa, la probabilidad de que en Atención Primaria se haga una serología para diagnóstico de la EC en estos casos es muy baja.

En los adultos, además, los Anticuerpos pueden no dejar de aparecer hasta más de un año después del comienzo de la DSG y las alteraciones histológicas pueden tardar años en desaparecer.

### Seguimiento

A diferencia de otras enfermedades crónicas, los celíacos no dependen de fármacos que precisen prescripción, por lo que no se ven obligados por este motivo a efectuar visitas médicas. De hecho, muchos pacientes creen que tienen un total control de la DSG y apenas tienen contacto con el sistema de salud.

El seguimiento médico creemos que es esencial para confirmar el diagnóstico, puesto que objetiva la respuesta clínica a la DSG, además sirve para valorar el grado de adherencia a la dieta y apoyar su realización, identificar y prevenir déficits nutricionales, detectar de forma precoz las enfermedades asociadas y/o complicaciones y educar sobre la enfermedad. Sin embargo, no existen programas de seguimiento a largo plazo diseñados para conseguir estos objetivos. Lo habitual es establecer durante el primer año tras el diagnóstico visitas cada 3-6 meses y posteriormente cada 1-2 años en niños y anual en la edad adulta.

En el momento actual, no existe un método perfecto para monitorizar el cumplimiento de la dieta. En la tabla 2<sup>2</sup> se describen los más utilizados con las ventajas e inconvenientes de cada método. Ninguno de ellos se considera una herramienta idónea por lo que recomendamos utilizar una combinación de los mismos. En el niño pequeño la comida está tutelada por un adulto y el menú esta ya preseleccionado, las visitas, y anamnesis van dirigidas fundamentalmente a los padres o tutores. La incidencia de transgresiones no intencionales en esta etapa ha disminu-

**Tabla 2.** Herramientas disponibles para monitorizar la adherencia a la dieta sin gluten.

HERRAMIENTA DE SEGUIMIENTO	INCONVENIENTES	VENTAJAS
<b>Respuesta clínica</b>	No es útil en el paciente asintomático	Valorable en sintomáticos
<b>Cuestionarios dietéticos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Dependen de la honestidad del paciente</li> <li>· NO detecta transgresiones involuntarias</li> </ul>	Pueden detectar errores en la dieta susceptibles de corrección
<b>Autoanticuerpos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· No estandarización de valores</li> <li>· Baja sensibilidad</li> <li>· Baja correlación con el daño intestinal</li> <li>· Larga vida media</li> </ul>	Poco invasivo
<b>Péptidos del gluten en heces / orina</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Aún en estudio</li> <li>· Corta vida media: permanecen positivos hasta 48h en Orina y hasta 4 días en heces.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Alta sensibilidad</li> <li>· Útil para transgresiones inadvertidas y optimización de la DSG</li> </ul>
<b>Biopsia intestinal</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Invasivo.</li> <li>· No se realiza de forma rutinaria.</li> </ul>	Indicada en ECNR

DSG: dieta sin gluten. ECNR: Enfermedad celiaca no respondedora

Tomado de C Coronel, S Romero: Enfermedad Celiaca. En: Hidalgo Vicario MI, L. Rodríguez Molinero, MT Muñoz Calvo. Medicina del a Adolescencia. Atención Integral, 3ª ed. ADAPTADO DE -Samasca G, Lerner A, Girbovan A, Sur G, Lupan I, Makovicky P et al. Challenges in gluten-free diet in coeliac disease: Prague consensus. Eur J Clin Invest 2017; 47(5): 394-97.

do mucho en los últimos 10 años, gracias a un mejor acceso a los productos sin gluten, una mejor preparación para realizar la dieta por parte de los padres y mejor etiquetado de los productos sin gluten<sup>12</sup>.

En el niño mayor van ganando independencia, comienza a comer fuera de casa y ese control se pierde. En adolescencia su propia idiosincrasia hace que tienda a saltarse todas las normas. Debemos dirigirnos a ellos, incluso invitando a los padres a no estar presente en el cuestionario dietético y cambiar nuestra forma de actuar<sup>13</sup>. El cumplimiento de la dieta puede ser especialmente complicado en la adolescencia, un periodo del desarrollo en el que se experimenta inestabilidad e inseguridad. Estos adolescentes efectúan transgresiones a veces de forma intencional, y la principal causa que alegan para la no adherencia es para evitar el rechazo de los compañeros y la exclusión social. Más aún si con las transgresiones de pequeñas cantidades de gluten no va seguida de la aparición de síntomas, lo cual los lleva a pensar que lo pueden consumir. Otra dificultad que refieren es el coste, la accesibilidad en la compra y el etiquetado de los productos sin gluten, así como dificultad para comer fuera de casa, que hace que los viajes y las reuniones sociales se vean dificultados. Para estos casos las aplicaciones en el móvil con listados de productos sin gluten en cada país podría ser una ayuda muy interesante.

En un estudio reciente uno de cada 5 pacientes, que creían efectuar una dieta adecuada, presentaba anticuerpos positivos. Teniendo en cuenta que la serología se hace positiva solo cuando se toma una cantidad significativa de gluten, ello sugiere que un número elevado de adolescentes y adultos jóvenes no realizaba el tratamiento de forma adecuada<sup>14</sup>.

Durante este periodo deben ser discutidos con el paciente la adherencia a la dieta y las consecuencias de no seguirla, y así conseguir que llegue a la edad adulta con un adecuado conocimiento de su enfermedad. Se trata de que el adolescente celiaco se sienta más responsable de su enfermedad dándole las herramientas para adquirir un comportamiento responsable y autónomo. A ello se le suma un escaso conocimiento de la enfermedad y de la DSG, aunque si tienen una mayor libertad en la gestión de su alimentación, por lo que presentan un difícil equilibrio entre los deseos de independencia y las dificultades derivadas de su enfermedad como posible diferente desarrollo emocional y psicosocial, como portadores de una enfermedad crónica<sup>13,15,16</sup>.

Una barrera que potencialmente impide al adolescente comunicarse con su médico es el temor a ser juzgado. Esto lleva a que haga menos preguntas para no desvelar una historia de escasa adherencia a la dieta, por lo que la acti-

**Tabla 3.** Características diferenciales de los cuidados pediátricos y del adulto.

Cuidados pediátricos	Cuidados del adulto
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Formación integral y multidisciplinar</li> <li>- Menor número de enfermos con menor presión asistencial</li> <li>- Especial atención al crecimiento y desarrollo nutricional, psicosocial y emocional</li> <li>- Importante implicación familiar/parental</li> <li>- Seguimiento con dependencia emocional</li> <li>- Trato personalizado (política puertas abiertas/llamada libre)</li> <li>- Asistencia no intervencionista (limitación de procedimientos agresivos)</li> <li>- Control del estado vacunal/inmunizaciones</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Formación específica enfermedades digestivas</li> <li>- Mayor número de pacientes con mayor presión asistencial</li> <li>- Especial importancia a la autonomía e independencia de autocuidados</li> <li>- Comunicación centrada en el paciente</li> <li>- Mayor experiencia clínica y terapéutica</li> <li>- Utilización de guías y protocolos validados</li> <li>- Mayor participación de proyectos de investigación</li> </ul>

Fuente: Sánchez Sánchez C, Tolín Hernani M. La transición de cuidados en la enfermedad celíaca: del pediatra al gastroenterólogo de adultos. En Polanco Allué I. Enfermedad celiaca, presente y futuro. Madrid: Ergón; 2017: 73-82.

tud del profesional en esta situación tiene gran importancia; este debe ser lo más flexible posible en el estilo de comunicación con el joven<sup>17</sup>. Y siempre con el riesgo de abandono del seguimiento y de la dieta al realizar la transición a la consulta de adultos. Por ello es necesario un plan individualizado de seguimiento que consiga convencer al adolescente de la necesidad de la DSG<sup>13,16</sup>.

Según expertos<sup>17</sup> habría cuatro indicaciones para realizar una biopsia intestinal antes o después de la transición:

- Si cuando se efectuó el diagnóstico no se siguieron las guías de manejo de la EC de ese momento;
- El adolescente ha abandonado la dieta sin gluten porque duda del diagnóstico;
- El paciente o el gastroenterólogo requiere una prueba de que la mucosa intestinal es normal;
- Si hay síntomas de EC activa o de otro diagnóstico.

En pediatría suele hacerlo los gastro infantiles y NO nos consta que existan altas de Consultas externas, a pesar de que los controles y seguimiento pueden hacerse totalmente a nivel ambulatorio. En cambio, en el adulto, siempre está indicada la realización de endoscopia, basal, al año, 5 y 10 años hasta la normalización de la histología y luego lo habitual es que se le de alta y revisión por su médico de familia. El cual lo remitirá a la especialidad que corresponda si hubiera alguna incidencia o novedad a destacar.

Cuando el adolescente pasa a gastroenterólogo de adultos y médico de Atención Primaria el paciente debe vivir todo este conjunto de características en el contexto de una consulta de adulto con mucha actividad y coincidente con una población anciana afecta de otras enfermedades crónicas. Tiene que ser proactivo y ser el que demande la asistencia y seguimiento sino queda fuera del circuito asistencial. En la tabla 3<sup>16</sup> se describen las prin-

cipales diferencias en los cuidados médicos en consultas pediátricas de adultos.

La mala adherencia a la dieta da lugar a la reaparición de síntomas relacionados con la enfermedad, altera la nutrición, compromete la salud ósea, aumenta el riesgo de neoplasias y conduce a una peor calidad de vida. En una revisión sistemática reciente que incluye estudios de 24 países, se ha constatado una importante variación en el grado de adherencia a la dieta, que oscila entre 28-98%, con una media del 78% y sin diferencias de género. El hallazgo más consistente fue una mejor adherencia en los que forman parte de asociaciones de celíacos<sup>13</sup>, por lo que animamos a todos los profesionales que traten a celíacos, independientemente de la edad de los mismos y años de experiencia acumulados, a pertenecer a estas asociaciones de autoayuda.

#### Bibliografía

- 1.- Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, Kurppa K, Mearin ML, Ribes-Koninckx C, et al. European Society Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for Diagnosing Coeliac Disease 2020. J Ped Gastroenterol Nutr 2019; 70: 141-56.
- 2.- Coronel Rodríguez C, Romero Pérez AS, Guisado Rasco MC.: Enfermedad celiaca. Pediatr Integral 2019; XXIII (8): 392-405.
- 3.- Latzer IT, Rachmiel M, Zuckerman Levin N, Mazor-Aronovitch K, Landau Z, Ben-David RF et al. Increased prevalence of disordered eating in the dual diagnosis of type 1 diabetes mellitus and celiac disease. Pediatr Diabetes; 2018; 1-7.
- 4.- Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, et al. ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012; 54:136-60.

- 5.- Cilleruelo ML, Román Riechmann E, Sánchez Valverde F, Donat E, Ramos JM, Martín Orte E. et al. Spanish National Registry of Celiac Disease: Incidence and Clinical presentation. *J Ped Gastroenterol Nutr* 2014; 59: 522-26.
- 6.- Ludvigsson J, Leffle, DA, Bai JC, Biagi F, Fasano A, Peter H R, et al. The Oslo definitions for coeliac disease and related terms. *Gut* 2013; 62:43–52.
- 7.- Pérez Solís, D; Cilleruelo Pascual, ML†; Ochoa Sangrador, C; García Burriel, JI§; Sánchez-Valverde Visus, F|On behalf of the Coeliac Disease Working Group of the Spanish Gastroenterology, Hepatology, Paediatric Nutrition Society (SEGHNP) Spanish National Registry of Paediatric Coeliac Disease Changes in the Clinical Presentation in the 21st Century *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2022-doi: 10.1097/MPG.0000000000003424
- 8.- Coronel Rodríguez C, Espín Jaime B, Guisado Rasco MC.: Enfermedad celiaca. *Pediatr Integral* 2015; 19:122-138.
- 9.- Di Biase, A.R.; Marasco, G.; Ravaioli, F.; Colecchia, L.; Dajti, E.; Lecis, M.; Passini, E.; Alemanni, L.V.; Festi, D.; Iughetti, L.; Colecchia, A. Clinical Presentation of Celiac Disease and Diagnosis Accuracy in a Single-Center European Pediatric Cohort over 10 Years. *Nutrients* 2021; 13:4131.
- 10.- Doyev R, Cohen S, Ben-Tov A, Weintraub Y, Amir A, Galai T, et al. Ultra-short Celiac Disease Is a Distinct and Milder Phenotype of the Disease in Children. *Dig Dis Sci* 2018; <https://doi.org/10.1007/s10620-018-5323-x>.
- 11.- Coronel-Rodríguez C, Rodríguez-Martínez A. Neurological Manifestations of the Celiac Disease in Children. *OBM Neurobiology* 2020;4(3):15.
- 12.- Czaja-Bulsa G, Bulsa M. Adherence to Gluten-Free Diet in Children with Celiac Disease. *Nutrients* 2018; 10: 1424.
- 13.- Peixoto A, Reis E Melo A, Trindade E, Dias JA, Macedo G. Protocol for the transition of pediatrics for adult medicine in celiac disease: a proposal approach. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2019, 31:729–30.
- 14.- Zingone F, Massa S, Malamisura B, Pisano P, Ciacci C. Coeliac disease: factors affecting the transition and a practical tool for the transition to adult healthcare. *United European Gastroenterol J.* 2018; 6: 1356–62.
- 15.- M.L. Cilleruelo Pascual.: Enfermedad celíaca. *Adolescercere* 2021;9: (1): 42-52.
- 16.- Coronel Rodríguez C, Romero Pérez AS. Enfermedad celiaca. En Hidalgo-Vicario I, Rodriguez Molinero L y Muñoz-Calvo MT: Medicina de la Adolescencia. Atención integral. 3ª edición. 2021. ISBN:978-84-17844-38-17: 657-665.
- 17.- Ludvigsson JF, Agreus L, Ciacci C, Crowe SE, Geller MG, Green PHR, et al. Transition from childhood to adulthood in coeliac disease: the Prague consensus report. *Gut* 2016; 65:1242–51.
- 18.- Myléus A, Reilly NR, Green PHR. Rate, Risk Factors, and Outcomes of Nonadherence in Pediatric Patients With Celiac Disease: A Systematic Review. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2020; 18: 562–73.



## Mesa redonda Intensivos pediátricos y neonatales

# Soporte circulatorio mecánico en Intensivos Pediátricos: Experiencia y Resultados en el Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba

Susana Jaraba Caballero. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría, Críticos y Urgencias. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

Jaraba Caballero S. Soporte circulatorio mecánico en Intensivos Pediátricos: Experiencia y Resultados en el Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. Vox Paediatr 2022; 29:59-71

Ponencia presentada en la CVIII Reunión Científica de la SPAOYEX celebrada en Huelva, 18-19 marzo 2022.

### Resumen

El desarrollo de la asistencia circulatoria mecánica pediátrica ha experimentado una evolución exponencial en las últimas décadas, convirtiéndose hoy en día en una herramienta imprescindible para aumentar la supervivencia de muchos niños críticos. Analizamos los sistemas de soporte circulatorio mecánico en los niños y la experiencia y resultados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.

### Palabras clave:

soporte circulatorio mecánico, oxigenación de membrana extracorpórea, asistencia ventricular.

### Abstract

The development of pediatric mechanical circulatory support has undergone an exponential evolution in recent decades, becoming today an essential tool to increase the survival of many critically ill children. We analyze the mechanical circulatory support systems in children and the experience and results in the Pediatric Intensive Care Unit of the Reina Sofía University Hospital in Córdoba.

### Key words:

mechanical circulatory support, extracorporeal membrane oxygenation, ventricular assist.

### Introducción

Las mejoras en tecnología y seguridad de las técnicas de soporte vital extracorpóreo para la población pediátrica y neonatal continúan ampliando el alcance de su aplicación, permitiendo que cada vez más niños se beneficien de esta asistencia.

Los sistemas de soporte circulatorio mecánico de los que disponemos actualmente en la práctica clínica en Pediatría son:

- Oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO): proporciona soporte cardiaco y respiratorio o únicamente soporte respiratorio. Permite asistencia durante días, como mucho unas 3 semanas.
- Asistencia ventricular:

- Levitronix: asistencia ventricular de corta-media duración. Está validada hasta 30 días, aunque se ha utilizado incluso 100 días.

- Berlin Heart: asistencia ventricular de larga duración, meses o años, teóricamente indefinida.

Presentamos un breve resumen de cada uno de estos sistemas de soporte circulatorio en Pediatría y nuestra experiencia y resultados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.

### Oxigenación de membrana extracorpórea

Es una técnica invasiva en la que parte de la sangre venosa es bombeada a un oxigenador y posteriormente reinfundida vía venosa o arterial: La ECMO venovenosa (ECMO VV) proporciona soporte respiratorio. La ECMO venoarterial (ECMO VA) proporciona soporte cardiaco y respiratorio.

Autor para correspondencia: Susana Jaraba Caballero.  
sjaraba@gmail.com

Las características fundamentales y las diferencias entre ECMO VV y VA se resumen en la tabla 1.

El circuito es un sistema modificado de *bypass* cardiopulmonar y consiste en una bomba centrífuga (flujo continuo) que dirige la sangre hacia un oxigenador de membrana donde se produce el intercambio de gases por difusión mediante flujos contracorriente de sangre y gas, y una bomba de agua conectada a un intercambiador de calor.

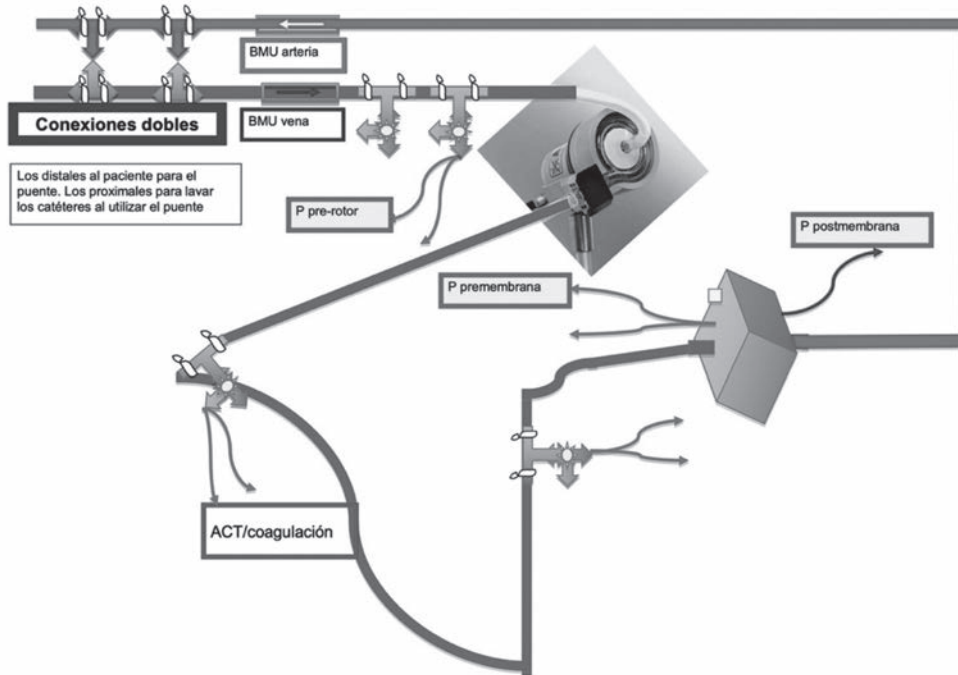
El esquema de diseño de nuestro circuito se muestra en la figura 1. Colocamos conexiones dobles cerca del paciente para insertar el puente para el destete en las más cercanas al circuito y lavar las cánulas por las más próximas al paciente. Para mejorar la monitorización resulta útil el *Blood Monitoring Unit* (BMU) conectado a las líneas venosa y arterial del circuito, proporcionando información inmediata y continua sobre oxigenación, hemoglobina y temperatura.

Las dos conexiones del lado venoso prebomba se utilizan para el purgado y la infusión rápida de líquidos, y en una de ellas se puede conectar la medición de la presión pre-rotor (aunque es poco útil y el riesgo de manipular esa conexión es alto). Monitorizamos siempre las presiones pre y post membrana en el oxigenador (tabla 2). La extracción de las muestras para el tiempo de coagulación activado (ACT) y los estudios de coagulación se realiza en el tramo postbomba-preoxigenador, siempre anterior a la infusión de heparina. Las dos conexiones del tramo postbomba-preoxigenador resultan muy útiles para acoplar, cuando es necesario, una técnica continua de reemplazo renal.

Con respecto a la canulación, es fundamental elegir el tamaño adecuado de las cánulas guiándose por las tablas publicadas, ya que la resistencia al flujo sanguíneo de la cánula es directamente proporcional a su longitud e inver-

**Tabla 1.** ECMO venovenosa y venoarterial

ECMO VENOVENOSA	ECMO VENOARTERIAL
Soporte respiratorio	Soporte cardíaco y respiratorio
Saca sangre venosa, la oxigena y la devuelve a territorio venoso	Saca sangre de aurícula derecha y la devuelve a la aorta (sustituye función cardíaca y pulmonar)
Sólo funciona como oxigenador y es necesario que el niño tenga un GC adecuado	Funciona como bomba cardíaca y como oxigenador
La TA depende del GC del niño (curva normal)	La TA producida por una bomba centrífuga (flujo continuo) es una línea. Lo importante es mantener una TAM adecuada. Si en la arteria existe sístole y diástole (puls) es por lo que participa el GC del corazón del niño Objetivo de TAM: •40-45 mmHg en neonato •50-70 mmHg en niño
Si el pulmón del niño no es capaz de oxigenar, con la ECMO conseguiremos una SatO <sub>2</sub> arterial del 80%	Si el pulmón del niño no es capaz de oxigenar, con la ECMO conseguiremos una SatO <sub>2</sub> arterial del 100%
<b>Flujo de sangre:</b> • Neonato: 120-150 ml/kg/min • Niño pequeño: 100 ml/Kg/min • Niño grande/adulto: 60-80 ml/Kg/min	<b>Flujo de sangre:</b> • Neonato: 100 ml/kg/min • Niño pequeño: 80 ml/Kg/min • Niño grande/adulto: 60 ml/Kg/min  (muchas veces necesitamos aumentar: dilatación ventricular, sepsis, SRIS,.. Con frecuencia 150-200 ml/Kg/min)
<b>Objetivos:</b> FS mínimo que permita Sat <sub>a</sub> O <sub>2</sub> > 80% y SatvO <sub>2</sub> > 70%	<b>Objetivos:</b> • Control de dilatación ventricular mediante ecocardiografía y disminución de PVC • TAM adecuada • SatvO <sub>2</sub> > 70%
	Recomendable mantener algo del GC nativo y de la función pulmonar (protección flujo coronario)
	Si sobrecarga del corazón izquierdo: • Cánula en aurícula izquierda • Septostomía atrial percutánea



BMU: Blood Monitoring Unit; P: presión; ACT: tiempo de coagulación activado

Figura 1. Circuito de ECMO

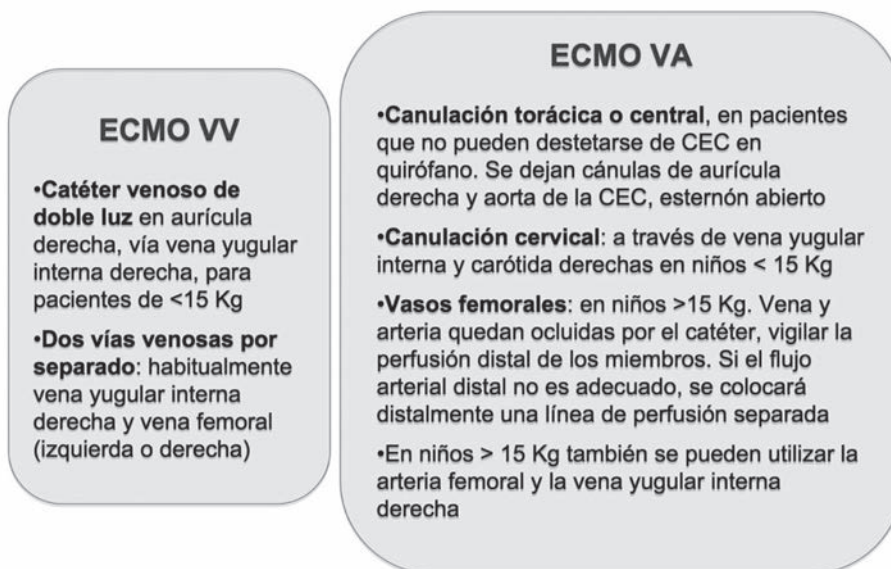
samente proporcional a su radio. En la figura 2 se muestran los posibles sitios de canulación. En niños pequeños se prefiere canulación cervical en la ECMO VA porque los vasos femorales son muy pequeños y el polígono de Willis protege la perfusión cerebral aunque se ocluya una carótida. Se ha observado que la incidencia de daño neurológico al ligar la carótida para la ECMO sólo aumenta un 1,4%. Y

además es interesante que esta incidencia de infarto no parece variar con la edad del niño. Por este motivo cada vez se canulan por vía cervical niños más mayores, incluso > 15 Kg. En nuestro hospital los cirujanos cardiovasculares priorizan la canulación cervical incluso en los niños con fallo cardíaco postcardiotomía que no se consiguen desconectar de circulación extracorpórea (CEC), evitando así

Tabla 2. Monitorización presiones pre y postmembrana

<p><b>Presión premembrana</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>Transductor a la altura del oxigenador</u></li> <li>• Es positiva y algo mayor que la postmembrana</li> <li>• Si aumenta, indica que se está coagulando el oxigenador o que el flujo de sangre es alto para el tamaño del oxigenador</li> <li>• Se puede medir en la conexión premembrana o, más frecuentemente, utilizar la presión que mide la bomba de heparina (siempre <u>colocar la bomba a la altura del oxigenador</u>)</li> <li>• Programar alarmas por alta y baja</li> </ul>
<p><b>Presión postmembrana</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>Transductor a la altura del oxigenador</u></li> <li>• Es positiva (máx 300 mmHg). Lo normal es "ciento y pico"</li> <li>• Si aumenta, valorar: si acodada la cánula de retorno, si paciente HTA (en la VA)</li> <li>• Si disminuye indica que no llega flujo a ese nivel</li> <li>• Se mide en la conexión postmembrana</li> <li>• Programar alarmas por alta y baja</li> </ul>
<p><b>Gradiente de presión pre y postmembrana</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Debe ser inferior a 150 mmHg</li> <li>• En neonatos suele ser 10-20 mmHg y en niños (flujos más altos) 15-25 mmHg</li> <li>• Si aumenta el gradiente, indica que se está coagulando la membrana</li> </ul>

HTA: hipertensión arterial; VA: venoarterial



VV: venovenosa; VA: venoarterial; CEC: circulación extracorpórea

**Figura 2.** Canulación ECMO

dejar el esternón abierto y muchas de las complicaciones de la canulación central como infecciones y sangrado. En ocasiones en la ECMO VA hay que añadir una cánula en aurícula izquierda conectada en "Y" a la de aurícula derecha para descomprimir bien el corazón izquierdo o abrir el tabique interauricular mediante cateterismo (apertura y colocación de stent).

El tamaño del circuito y del oxigenador también van a depender de la edad y peso del niño. La cantidad de sangre que pasa por el circuito de ECMO depende de la precarga del paciente, la longitud y el diámetro interno de las cánulas, la posición correcta de éstas, el tamaño del circuito y velocidad de la bomba. En los niños, la necesidad de circuitos pequeños y cánulas pequeñas y con frecuencia restrictivas, hace que aumenten las posibilidades de tener dificultades técnicas para obtener un flujo de sangre adecuado.

Las complicaciones más temidas de la ECMO son el sangrado y los fenómenos tromboembólicos. La anticoagulación se realiza con heparina sódica o no fraccionada en perfusión continua, infundida en el circuito. La dosis necesaria suele oscilar entre 10 y 50 U/Kg/h. El efecto heparínico se controla con: ACT, TTPa (tiempo de tromboplastina parcial activado) y factor anti Xa. Los objetivos son:

- ACT: 180-200 segundos (160-180 segundos si hay sangrado activo)
- TTPa: ratio 2-2,5 (60-80 segundos)
- Factor anti Xa: 0,3-0,7 U/ml

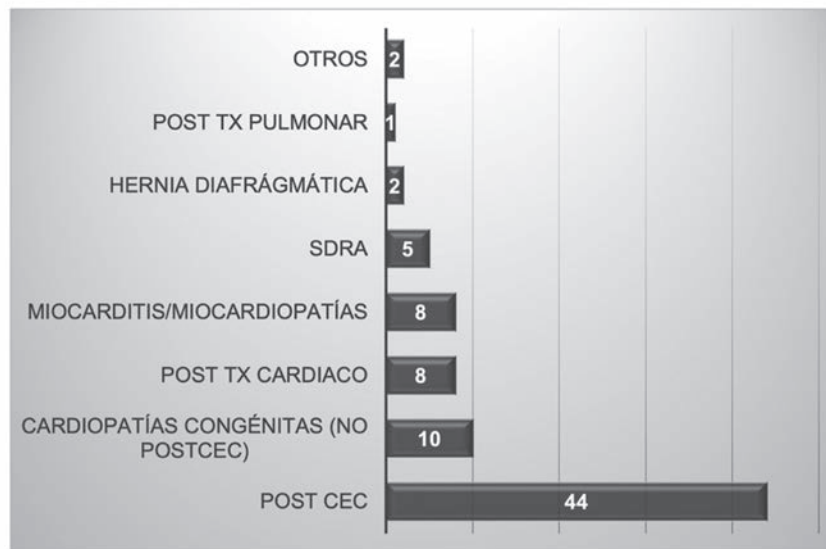
El mayor problema es que el ACT, que se realiza a pie de cama, en muchas ocasiones es poco fiable en niños, siendo necesario realizar con más frecuencia estudios de coagulación. Flujos de sangre bajos y ACT poco fiable, hacen que el riesgo de trombos en la ECMO sea mucho mayor en niños que en adultos.

Según nuestro protocolo, mantenemos plaquetas >80.000/mm<sup>3</sup> (o > 150.000/mm<sup>3</sup> si hay sangrado activo), administramos plasma si el INR (ratio internacional normalizado calculado a partir del tiempo de protrombina) es > 1,5 o el fibrinógeno es < 1,5 g/l y mantenemos la hemoglobina > 10 g/dl. Determinamos antitrombina III diariamente, o al menos si aumentan las necesidades de heparina, y la administramos si es <60% en neonatos/lactantes y si es <80% en niños y adolescentes. Disponemos de un protocolo consensuado para actuación en caso de hemorragia en ECMO y para profilaxis de sangrado en situaciones de cirugía y realización de técnicas invasivas en ECMO.

La ECMO está indicada en pacientes con disfunción cardiovascular y/o pulmonar muy grave, potencialmente reversible o trasplantable, tras fracaso del tratamiento convencional (tabla 3). Los criterios de inicio y las contraindicaciones se muestran en la tabla 4. Hasta hace poco tiempo se consideraba contraindicación una edad gestacional (EG) < 35 semanas (por el riesgo de hemorragia cerebral) y un peso < 2 Kg (entre 2-2,5 Kg, a criterio del cirujano) por las dificultades técnicas. Sin embargo, actualmente muchos centros ya establecen el límite en 30 semanas de EG, porque no se ha observado más incidencia de hemorragia cerebral entre 30 y 35 semanas de EG, y en un peso de 1-1,5 Kg porque ya hay experiencias favorables canulando niños de estos pesos. El niño más pequeño que hemos canulado en nuestra UCIP pesaba 2,2 Kg y el resultado fue favorable.

Con respecto a nuestra experiencia en la UCIP del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba, comenzamos en 1998 con casos aislados utilizando circuitos de CEC adaptados y canulación central, pero nuestro programa de ECMO comenzó realmente en 2009. Hasta el momento actual hemos asistido 80 niños con ECMO: 71 con ECMO VA y 9 con ECMO VV. La principal indicación ha sido bajo





TX: trasplante; SDRA: síndrome de distrés respiratorio agudo; CEC: circulación extracorpórea

**Figura 3.** Indicaciones de ECMO en Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba

gasto cardiaco tras reparación quirúrgica de cardiopatía congénita (55%), seguida de cardiopatías congénitas con shock cardiogénico que necesitan ECMO para estabilización previa a la cirugía y en tercer lugar fallo primario del injerto o hipertensión pulmonar (HTP) post trasplante cardiaco (figura 3).

El rango de edad fue de 0 días a 14,5 años, con una mediana de 9 meses. El 26% fueron neonatos y el 74% niños.

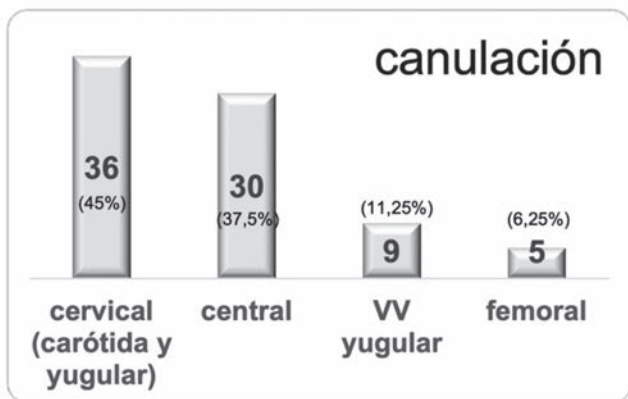
El tipo de canulación se muestra en la figura 4, destacando que en el 45% de los casos se realizó canulación cervical. La duración de la ECMO fue de 1 a 29 días, con una media de 10 días y una mediana de 9 días.

Las complicaciones más frecuentes fueron las hemorrágicas (sangrado importante a algún nivel, incluyendo taponamiento cardiaco), seguidas de complicaciones técnicas (cánulas restrictivas, flujo de sangre insuficiente, algún

**Tabla 3.** Indicaciones de ECMO

INDICACIONES ECMO VA	INDICACIONES ECMO VV
<ul style="list-style-type: none"> <li>Bajo gasto cardiaco tras reparación quirúrgica de defecto cardiaco congénito (imposibilidad de salir de CEC)</li> <li>Estabilización previa a cirugía de cardiopatías con bajo gasto</li> <li>Shock cardiogénico refractario</li> <li>Arritmias severas intratables</li> <li>Puente a la recuperación de miocardiopatía secundaria a miocarditis, fallo renal, intoxicaciones, quemados graves</li> <li>Puente al trasplante cardiaco</li> <li>Fallo del injerto (precoz o tardío) tras el trasplante cardiaco</li> <li>PCR</li> <li>Sepsis</li> </ul>	<p><b>Neonatales</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Hipertensión pulmonar persistente (persistencia circulación fetal)</li> <li>Hernias diafragmáticas con hipoplasia pulmonar</li> <li>Síndrome de aspiración de meconio</li> <li>Asfixia neonatal</li> </ul> <p><b>Pediátricas y neonatales:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>SDRA</li> <li>Neumonía (viral, bacteriana, aspiración)</li> <li>Fuga aérea persistente</li> <li>Fallo respiratorio crónico (DBP, enfisema, fibrosis quística...)</li> <li>Status asmático</li> <li>Trasplante pulmonar y cirugía del árbol tráqueo-bronquial</li> <li>Masas mediastínicas (compresión vía aérea)</li> <li>Embolismo pulmonar masivo</li> <li>Otras</li> </ul>

ECMO: oxigenación de membrana extracorpórea; VA: venoarterial; VV: venovenosa; CEC: circulación extracorpórea; PCR: parada cardiorrespiratoria; SDRA: síndrome de distrés respiratorio agudo; DBP: displasia broncopulmonar



VV: venovenosa

**Figura 4.** Canulación ECMO en Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba

caso de trombosis de cánula o entrada de aire, o fallo de bomba), infecciosas y lesiones isquémicas o hemorrágicas cerebrales (figura 5).

Las muertes en ECMO (figura 6) se produjeron en su mayor parte por adecuación del esfuerzo terapéutico (AET) por lesiones cerebrales graves, muerte cerebral o disfunción multiorgánica (DMO). En 3 casos se debieron a problemas técnicos graves como obstrucción de una cánula o flujo insuficiente de la ECMO. De los niños que sobrevivieron con la ECMO y pudieron destetarse, 14 fallecieron después en la UCIP por complicaciones posteriores. La supervivencia de la ECMO en nuestra serie es del 60% (48 niños) y la supervivencia al alta de la UCIP un 42,5% (34 niños). Estos datos están dentro de los estándares de la ELSO (*Extracorporeal Life Support Organization*), aunque lógicamente intentamos mejorarlos día a día. Siempre debemos tener

presente que son niños que fallecerían inevitablemente sin este soporte y gracias a la ECMO conseguimos que casi la mitad sobrevivan.

#### Asistencia ventricular

Los dispositivos de asistencia ventricular (VAD) pueden ser uni o biventriculares: LVAD (VAD izquierdo), RVAD (VAD derecho) o BIVAD (VAD biventricular).

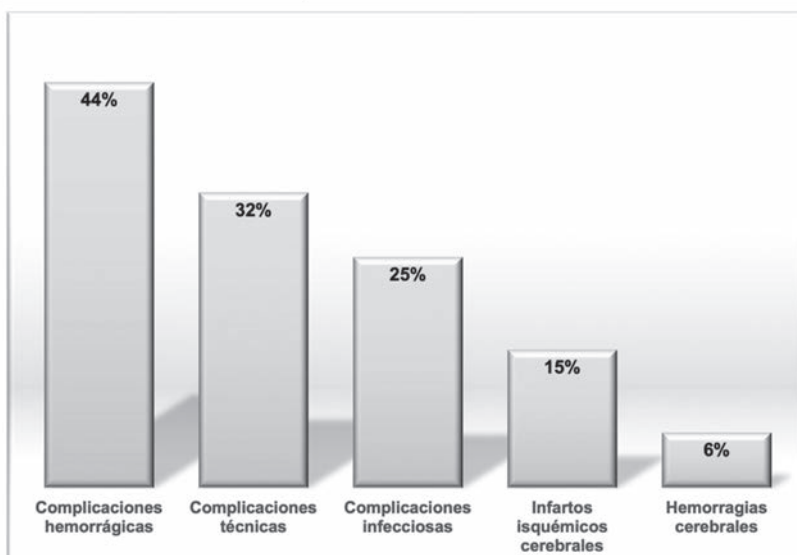
#### Levitronix

Es una asistencia ventricular de flujo continuo. Actúa por levitación magnética evitando mejor que ninguna el daño celular y la trombosis. Proporciona asistencia de corta-media duración, validada para 30 días, aunque hay experiencias incluso con 100 días.

El flujo de sangre depende de la velocidad del impulsor, de la precarga (atrial o ventricular), de la postcarga (arterial), de las resistencias de las cánulas y de la longitud del circuito. Disponemos del sistema PediVAS® para niños menores de 20 Kg, con flujo máximo de 1,7 lpm, y del sistema CentriMag® para pacientes >20 Kg, que permite flujos hasta 9,9 lpm. Nosotros preferimos implantarlo siempre con cánulas de Berlin Heart porque la fijación es mucho mejor y porque si después es necesario progresar a Berlin Heart el cambio no requiere nueva cirugía.

El mayor inconveniente es la gran longitud de las líneas que, al no disponer de calentador, puede provocar problemas de hipotermia en niños pequeños y dificulta la rehabilitación y la fisioterapia (figura 7).

La anticoagulación se realiza con heparina no fraccionada comenzando 6-12 horas tras el implante y los objetivos iniciales son: ACT 160-180 segundos y TTPa ratio 1,3-1,6 (39-48 segundos). Estos objetivos se incrementan un 5% cada día cuando mejora la DMO y la coagulación, siendo



**Figura 5.** Complicaciones de ECMO en Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba

**Tabla 4.** Criterios de inicio y contraindicaciones de ECMO

CRITERIOS DE INICIO	CONTRAINDICACIONES
Shock	Cromosomopatías letales, malformaciones severas
pH < 7,25	Mal pronóstico neurológico, daño cerebral severo
Índice de oxigenación > 40	Sangrado incontrolable
$P_aO_2/FiO_2 < 60$	Hemorragia intracraneal $\geq$ Grado III
$D(A-a)O_2 > 500$ mmHg	Fallo multiorgánico avanzado
$P_{plat} > 30$ cm H <sub>2</sub> O	Ventilación mecánica > 14 días
	Peso < 1-1,5 Kg
	Edad Gestacional < 30 semanas

$P_aO_2/FiO_2$ : Presión arterial de O<sub>2</sub>/Fracción inspirada de O<sub>2</sub>;  $D(A-a)O_2$ : diferencia alveolo-arterial de O<sub>2</sub>;  $P_{plat}$ : presión plateau o meseta

para el 4º día: ACT 190-210 segundos y TTPa ratio 1,5-1,8. Posteriormente nosotros asociamos antiagregación con ácido acetilsalicílico (AAS) a dosis bajas sólo si aparecen depósitos fibrina o coágulos.

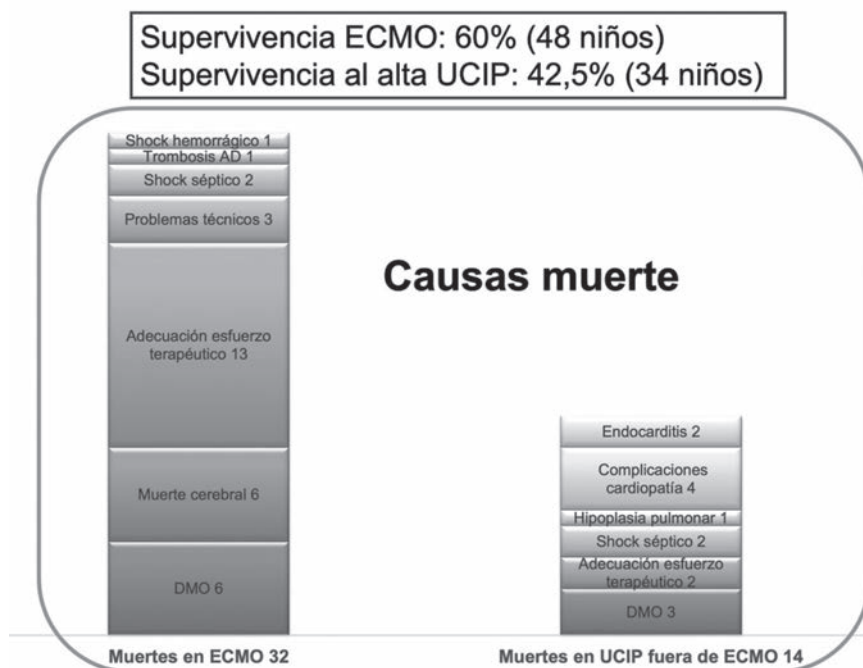
Las indicaciones de la asistencia con Levitronix son:

- Puente a la recuperación

- Puente al trasplante (poco probable porque los tiempos de espera para trasplante en niños son muy prolongados)

- Puente al puente (a Berlin Heart, permitiendo así una espera para trasplante más larga)

Levitronix es la asistencia de elección en los casos con dudas sobre la viabilidad del paciente o cuando existe posibilidad de recuperación a medio plazo (figura 8).



ECMO: oxigenación de membrana extracorpórea; UCIP: unidad de cuidados intensivos pediátricos; AD: aurícula derecha; DMO: disfunción multiorgánica

**Figura 6.** Supervivencia y causas de muerte ECMO en Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba



Figura 7. Levitronix

Las contraindicaciones incluyen pacientes que no puedan recibir anticoagulación, tromboembolismo pulmonar en las dos semanas previas, accidente cerebrovascular agudo (ACVA) en los 6 meses previos, infección activa y cualquier enfermedad que limite la esperanza de vida.

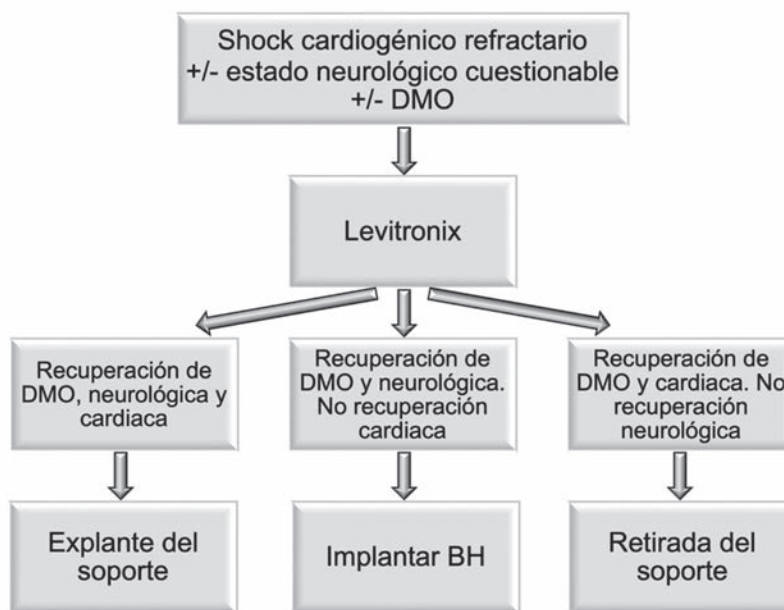
**Berlin Heart**

Consiste en un sistema pulsátil de asistencia ventricular paracorpóreo de larga duración (meses o años). Su funcio-

namiento es neumático: la consola proporciona, a través de unos tubos de aire, pulsos de aire comprimido y de vacío que provocan el movimiento de la membrana del ventrículo (figura 9).

Las cánulas para la asistencia izquierda se colocan en el ápex del ventrículo izquierdo y en la aorta. En casos de miocardiopatías restrictivas a veces la cánula del ápex no es capaz de descomprimir bien el corazón izquierdo siendo necesario sustituirla por una cánula en aurícula izquierda. Para la asistencia derecha se implanta una cánula en la aurícula derecha y otra en la arteria pulmonar (figura 10). Es esencial la correcta colocación de las cánulas y sobre todo que la del ápex esté bien orientada y no se dirija al septo interventricular. Estas cánulas se tunelizan y la fijación es muy buena cuando cicatrizan, permitiendo sin problemas la movilización del niño y la deambulación.

Los ventrículos (figura 10) se dividen en una cámara de sangre y una cámara de aire por una membrana de poliuretano multicapa flexible. Son transparentes para permitir la detección de depósitos y visualizar el movimiento de la sangre y constan de unas válvulas de poliuretano que permiten únicamente el flujo unidireccional de la sangre. La presión de aire que envía intermitentemente la consola a través de los tubos mueve la membrana, llenándose y vaciándose de esta forma la cámara de sangre. Existen distintos tamaños de ventrículos para niños y su elección se realiza en función del peso o la superficie corporal del paciente. Un ventrículo demasiado grande obliga a frecuencias más bajas, aumentando el riesgo de formación de trombos, mientras que un ventrículo demasiado pequeño hace necesario utilizar frecuencias más altas y existe riesgo de



DMO: disfunción multiorgánica; BH: Berlin Heart

Figura 8. Esquema indicación de Levitronix



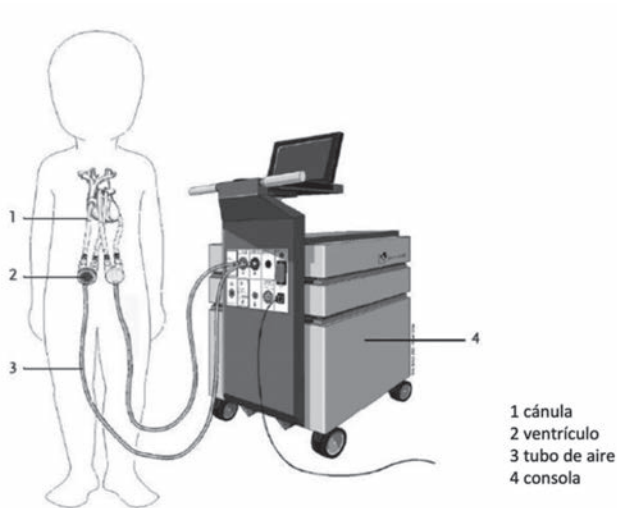


Figura 9. Berlin Heart (esquema)

que el gasto cardiaco sea insuficiente si se necesita incrementar aún más en situaciones de infección o respuesta inflamatoria. Como el gasto cardiaco izquierdo ha de ser mayor que el derecho porque asume además la circulación bronquial, en la asistencia biventricular en general se utiliza un ventrículo derecho de tamaño ligeramente inferior al izquierdo, si existe, y si no ambos de igual tamaño pero utilizando en la programación una frecuencia cardiaca del izquierdo un poco mayor.

En la consola programamos frecuencia, presión sistólica, presión diastólica y porcentaje de sístole de cada ventrículo (figura 11). Es muy importante vigilar frecuentemente el correcto llenado y vaciado de las cámaras. Si no se llenan o vacían bien, debemos modificar la programación, administrar volumen o descartar taponamiento. Influyen la frecuencia de los ventrículos, la diferencia entre ambos, las presiones sistólicas y diastólicas, el % de sístole, la volúmen del niño, las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares, si existe algo de gasto cardiaco propio de algún ventrículo y, si es una asistencia univentricular, influye el gasto cardiaco del ventrículo nativo. Si los ventrículos no se llenan bien no estamos dando todo el gasto cardiaco,



Figura 10. Cánulas y ventrículos de Berlin Heart

pero si no se vacían bien además aumenta el riesgo de trombos.

Los protocolos de anticoagulación y antiagregación varían entre los distintos centros. En nuestro caso utilizamos el protocolo de Stanford que se basa en heparina no fraccionada, sustituyéndose posteriormente por heparina de bajo peso molecular en <15 Kg y por acenocumarol en >15 Kg, triple antiagregación con AAS, dipiridamol y clopidogrel, y administración de prednisona si aparecen signos inflamatorios. En los últimos años se está sustituyendo heparina por Bivalirudina, inhibidor directo de la trombina, mejorando la anticoagulación y reduciendo las complicaciones trombóticas y hemorrágicas.

Es muy importante vigilar la formación de depósitos de fibrina (blancos) o coágulos (negros) y aún son más peligrosos si flapean porque es más fácil que se puedan despren-

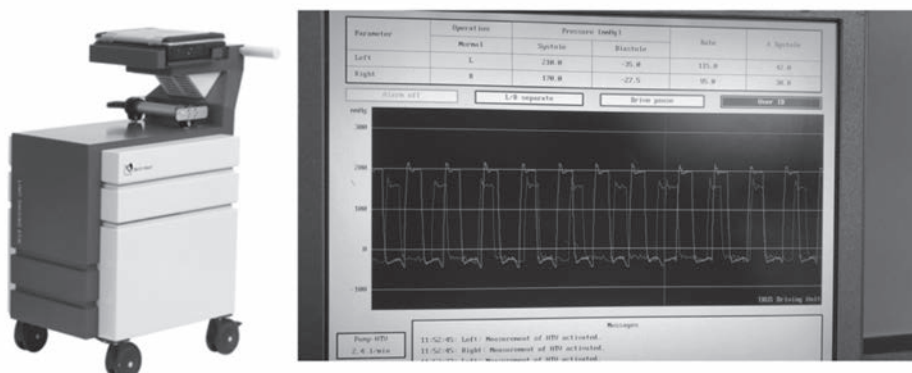
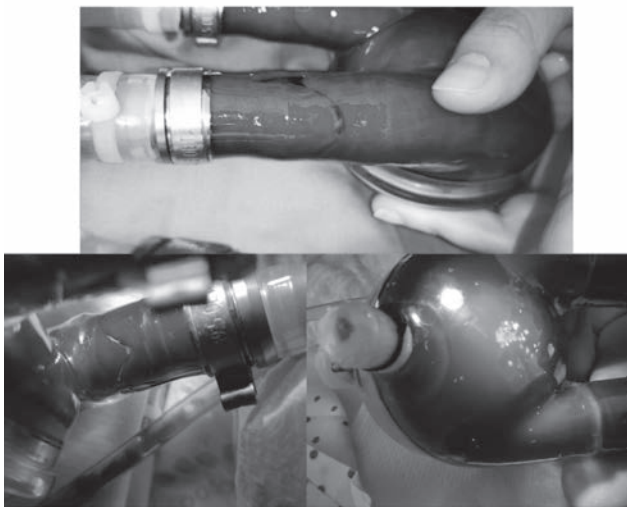


Figura 11. Consola de Berlin Heart



**Figura 12.** Depósitos de fibrina/coágulos en Berlin Heart

der. Se forman sobre todo en las válvulas, pero también es posible en otros lugares como en el cuerpo del ventrículo (figura 12). Los depósitos que se desprenden del ventrículo derecho llegan a los pulmones y los del ventrículo izquierdo provocan lesiones isquémicas cerebrales. Es esencial realizar cambio de ventrículos en cuanto sea necesario para evitar complicaciones trombóticas graves.

*Berlin Heart* se utiliza fundamentalmente como asistencia ventricular puente al trasplante. También se ha descrito su uso como puente a la recuperación en algunos casos poco frecuentes de miocarditis que recuperan la función tras meses de asistencia siendo posible el explante.

La indicación más frecuente es la miocardiopatía dilatada, seguida de miocardiopatías no compactadas, restrictivas e hipertróficas, miocarditis aguda e insuficiencia cardíaca post-cardiotomía/post-CEC (disfunción no reversible,

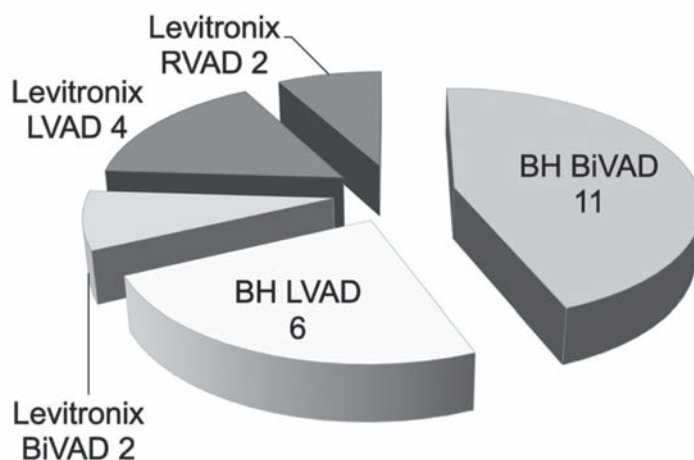
lesiones residuales no corregibles). Cuando una ECMO o Levitronix se prevé que no se podrá retirar en 3 semanas, debemos plantear el cambio a asistencia con Berlin Heart.

Las contraindicaciones incluyen: insuficiencia aórtica severa que no pueda ser reparada en el momento del implante, fallo multiorgánico irreversible, daño neurológico severo irreversible, coagulopatía severa incontrolable e infección grave activa. Si existen dudas sobre el estado neurológico o sobre la posibilidad de recuperación de la DMO, es preferible asistir antes con Levitronix.

Nuestros primeros pasos en asistencia ventricular en la UCIP del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba comenzaron en el año 2001 con el sistema MEDOS-HIA, siendo la primera experiencia pediátrica en España. Posteriormente, en el año 2009, comenzamos el programa de *Berlin Heart* y la incorporación posterior de asistencia con Levitronix. Hasta el momento actual hemos asistido a 22 niños con 25 asistencias ventriculares: 17 Berlin Heart y 8 Levitronix (figura 13). En un paciente se implantó Levitronix LVAD y posteriormente se sustituyó por *Berlin Heart* LVAD y otro niño comenzó con *Berlin Heart* BiVAD, se cambió transitoriamente a Levitronix BiVAD y finalmente se volvió a asistir con *Berlin Heart* BiVAD.

El rango de edad fue de 15 días a 14 años, con una mediana de 22,5 meses, aunque excepcionalmente también asistimos a un paciente de 25 años durante la situación de pandemia por coronavirus que colapsaba la UCI de adultos de nuestro hospital. El niño más pequeño asistido tenía 15 días y el más pequeño asistido vivo 51 días, ambos con *Berlin Heart*. 7 niños tuvieron ECMO previa a la asistencia ventricular.

La duración de Levitronix fue de 2 a 83 días, con una media de 31 días y una mediana de 22 días. La duración de Berlin



BH: Berlin Heart; BiVAD: dispositivo de asistencia ventricular biventricular; LVAD: dispositivo de asistencia ventricular izquierdo; RVAD: dispositivo de asistencia ventricular derecho

**Figura 13.** Asistencias ventriculares en Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba



TX: trasplante; VD: ventrículo derecho; HTP: hipertensión pulmonar

**Figura 14.** Indicaciones de asistencia ventricular en Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba

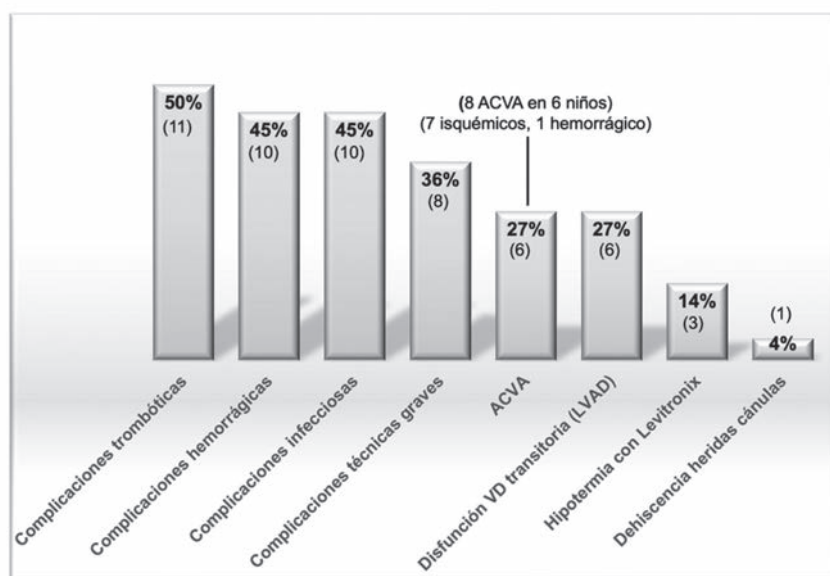
Heart fue de 4 días (en el paciente de 15 días que falleció) a 250 días, con una media de 100,5 días (3,4 meses) y una mediana de 82,5 días (2,75 meses).

Los dos niños con asistencia circulatoria de mayor duración en la UCIP del Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba han sido:

- Niña de 18 meses con miocardiopatía no compactada que se asistió con ECMO durante 11 días, posteriormente se implantó Levitronix LVAD que se mantuvo 60 días y finalmente se sustituyó por Berlin Heart LVAD durante 250

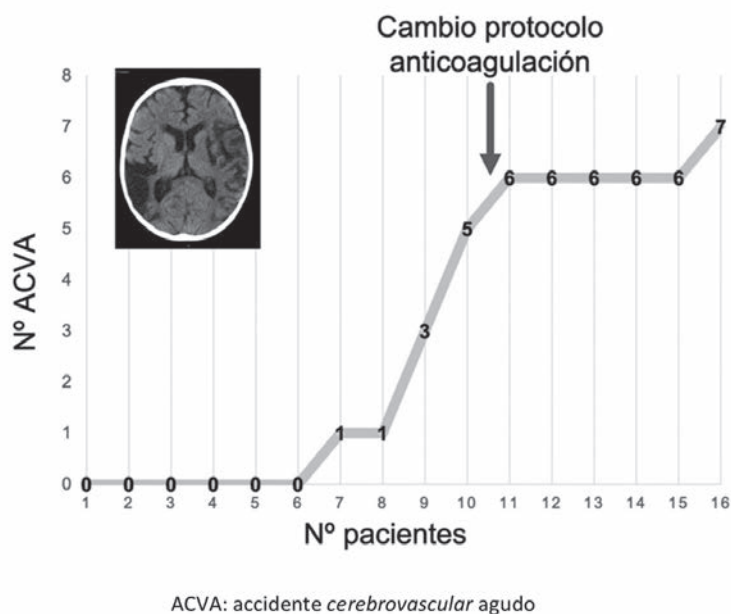
días hasta la realización con éxito del trasplante cardiaco. Asistencia total 321 días (10,7 meses).

- Niño de 12 años con miocardiopatía dilatada que se asistió inicialmente con Berlin Heart BiVAD durante 29 días. Transitoriamente se cambió a Levitronix BiVAD durante 56 días por situación de sepsis con estado inflamatorio en la que los ventrículos del Berlin Heart a frecuencia máxima no eran suficientes, presentado además insuficiencia mitral masiva que se descargaba mejor con flujo continuo. Tras la estabilización se realizó el cambio a Berlin Heart BiVAD



ACVA: accidente cerebrovascular agudo; VD: ventrículo derecho; LVAD: dispositivo de asistencia ventricular izquierdo

**Figura 15.** Complicaciones de asistencia ventricular en Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba



**Figura 16.** Accidentes cerebrovasculares agudos isquémicos en niños con Berlin Heart en Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba

con ventrículos de mayor tamaño que se mantuvieron 167 días hasta el trasplante cardiaco con éxito. Asistencia total 252 días (8,4 meses).

La principal indicación de asistencia ventricular en nuestra UCIP ha sido miocardiopatía dilatada (figura 14), seguida de miocardiopatía no compactada, cardiopatías congénitas complejas, fallo ventricular tras corrección de cardiopatía y miocarditis. Con respecto a los 3 casos de cardiopatías congénitas complejas, 2 eran niños intervenidos previamente que desarrollaron lesiones irreparables con mala función ventricular en los que se implantó VAD como puente al trasplante y el tercero era un niño procedente de Camerún con una cardiopatía compleja no intervenida con HTP que se asistió con Levitronix RVAD para estabilización previa a la cirugía.

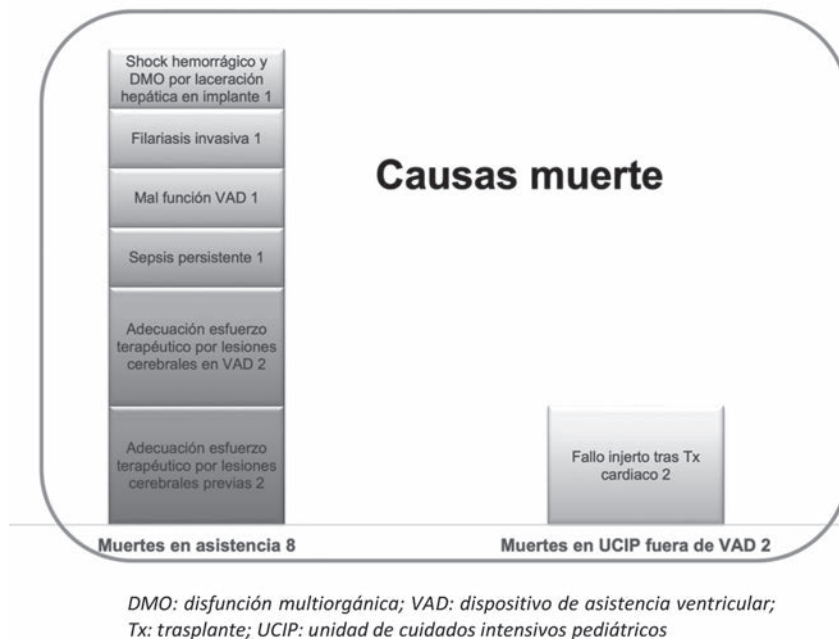
Las complicaciones más frecuentes fueron las trombóticas (que obligaron a cambios de ventrículos o sistemas), seguidas de complicaciones hemorrágicas graves (incluyendo taponamiento), sepsis difíciles de erradicar porque el germen se adhiere al dispositivo, complicaciones técnicas graves (por mala orientación de la cánula del ápex que no permite buen llenado como en el niño de 15 días con Berlin Heart que falleció, algunos pacientes se tuvieron que reintervenir para fijar las cánulas con mejor orientación, en un niño la cánula de aurícula derecha provocó obstrucción de la vena cava superior y fue necesario hacer un bypass, en un niño con miocardiopatía restrictiva fue necesario cambiar la cánula del ápex a la aurícula izquierda), 7 ACVA isquémicos en niños con Berlin Heart y 1 ACVA hemorrágico en un paciente con Levitronix en el que se asoció antiagregación, disfunción transitoria de ventrículo derecho en

pacientes con asistencia izquierda que se solucionó con tratamiento médico, hipotermia por la longitud de las líneas de Levitronix que hizo necesario el uso de métodos externos de calentamiento y dehiscencia de herida de cánulas en un paciente hemofílico con Berlin Heart (figura 15).

Hemos tenido 7 ACVA isquémicos en 5 de los 16 niños con Berlin Heart (2 niños tuvieron 2 ACVA isquémicos) y en 2 casos se realizó trombectomía mecánica urgente. De los 7 ACVA: 2 sin repercusión clínica, 4 con hemiparesia y recuperación completa posterior y en 1 se realizó AET por crisis metabólicas continuas por enfermedad mitocondrial junto con sepsis persistente, trombos persistentes y lesión cerebral. En la figura 16 se muestra cómo en los primeros 6 pacientes la suerte nos favoreció y ninguno presentó accidentes isquémicos cerebrales, el séptimo paciente tuvo un ACVA y el noveno y el décimo tuvieron 2 cada uno. En ese momento decidimos cambiar nuestro protocolo de anticoagulación y aplicar el descrito en Stanford, como ya se ha mencionado previamente, mejorando nuestros resultados.

Con respecto a las causas de muerte (figura 17), 8 pacientes fallecieron en asistencia y 2 después de retirar el soporte ventricular. De las muertes en VAD, en 2 casos se debió a AET por lesiones cerebrales previas (eran VAD puente a decisión) y en otros 2 niños se realizó AET por lesiones cerebrales en VAD, uno de ellos el paciente con Levitronix con hemorragia cerebral masiva tras antiagregación y el segundo el niño con Berlin Heart y enfermedad mitocondrial. Otro paciente con Berlin Heart falleció por sepsis persistente imposible de erradicar. En el caso del niño de 15 días con malposición de la cánula del ápex, la muerte se debió a mal función del VAD. El niño procedente de





**Figura 17.** Causas de muerte asistencia ventricular en Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba

Camerún comentado previamente con una cardiopatía compleja con HTP en el que se implantó Levitronix RVAD, tenía una filariasis invasiva no diagnosticada previamente que le provocó crisis de insuficiencia cardiaca izquierda. El último fallecimiento en VAD fue el paciente adulto de 25 años que sufrió una complicación grave durante el implante de las cánulas produciéndose una laceración hepática con shock hemorrágico severo y DMO que fue irreversible. Con respecto a las muertes tras retirada de VAD, fueron dos niños con fallo del injerto tras el trasplante cardiaco: uno de ellos salió del trasplante con ECMO con flujos insuficientes y el otro salió de quirófano sin ECMO, presentó parada cardiaca y se canuló durante la reanimación cardiopulmonar pero falleció.

La supervivencia del *Berlin Heart* en nuestra serie es del 76,5% y al alta de UCIP del 64,7%. Estos datos son comparables a los de otros centros del mundo, aunque seguimos trabajando para conseguir mejorarlos aún más. La supervivencia con Levitronix fue del 50%, ya que en muchas ocasiones se indica el soporte como puente a decisión.

### Conclusiones

Los sistemas de soporte circulatorio mecánico han supuesto un gran avance en el tratamiento de los niños críticos, permitiendo que hoy en día sobrevivan muchos pacientes que hasta hace pocos años fallecían de forma inevitable. Su uso está aumentando de forma constante y actualmente se consideran una herramienta imprescindible.

### Bibliografía

- 1.- Erdil T, Lemme F, Konetzka A, Cavigelli-Brunner A, Niesse O, Dave H, et al. Extracorporeal membrane oxygenation support in pediatrics. *Ann Cardiothorac Surg* 2019; 8: 109-115..
- 2.- Fallon BP, Gadepalli SK, Hirschl RB. Pediatric and neonatal extracorporeal life support: current state and continuing evolution. *Pediatr Surg Int* 2021; 37: 17-35
- 3.- Melamed N, Iddawela S, Poole GOJ, Ajibade A, Harky A. Mechanical circulatory support in paediatric population. *Cardiol Young* 2021; 31: 31-37.
- 4.- Navaratnam M, Maeda K, Hollander SA. Pediatric ventricular assist devices: Bridge to a new era of perioperative care. *Paediatr Anaesth* 2019; 29: 506-518.
- 5.- Spiegel ZA, Cho J, Adachi I. Current status of pediatric mechanical circulatory support. *Curr Opin Organ Transplant* 2020; 25: 231-236.
- 6.- Tume SC, Conway J, Ryan KR, Philip J, Fortkiewicz JM, Murray J. Developments in Pediatric Ventricular Assist Device Support. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2019; 10: 759-768.
- 7.- Valencia E, Nasr VG. Updates in Pediatric Extracorporeal Membrane Oxygenation. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2020; 34: 1309-1323.

## Mesa redonda Intensivos pediátricos y neonatales

# Ventilación de alta frecuencia y soporte vital extracorpóreo como últimos recursos terapéuticos en bronquiolitis grave

.....  
 María José García Jesús, Cristina Navarro Sánchez, Antonio Manuel Vázquez Florido, Juan Antonio García Hernández, Elia Sánchez Valderrábanos. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

García Jesús MJ, Navarro Sánchez C, Vázquez Florido AM, García Hernández JA, Sánchez Valderrábanos E. Ventilación de alta frecuencia y soporte vital extracorpóreo como últimos recursos terapéuticos en bronquiolitis grave. *Vox Paediatr* 2022; 29: 72-75

Ponencia presentada en la CVIII Reunión Científica de la SPAOYEX celebrada en Huelva, 18-19 marzo 2022.

### Resumen

La bronquiolitis es una infección respiratoria aguda de las vías aéreas más distales que afecta principalmente a niños menores de un año. Se define como el primer episodio agudo de sibilancias en un niño menor de 24 meses, con disnea espiratoria y existencia de pródromos catarrales. El agente etiológico más frecuente es el virus sincitial respiratorio (VRS). Se exponen dos casos clínicos que evolucionaron hacia una forma grave de bronquiolitis y precisaron ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCI-P) necesitando terapias de rescate como son la ventilación de alta frecuencia (VAFO) y el soporte con membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO). Ambos evolucionaron de manera favorable.

### Palabras clave:

Bronquiolitis, fracaso respiratorio agudo, ventilación de alta frecuencia oscilatoria, oxigenación por membrana extracorpórea

### Abstract

Bronchiolitis is a lower respiratory tract infection that mainly affects children <1 year. It's defined as the first acute episode of wheezing in a child younger than 24 months with expiratory dyspnea and the existence of catarrhal prodromes. The most frequent etiological agent is the respiratory syncytial virus (RSV). Two clinical cases that evolved into a severe form of bronchiolitis and needed admission to a Pediatric Intensive Care Unit (P-ICU) are presented, requiring rescue therapies such as high-frequency ventilation (HFOV) and extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). Both progressed favorably.

### Key words:

Bronchiolitis, acute respiratory failure, high-frequency oscillatory ventilation, extracorporeal membrane oxygenation

### Introducción

La bronquiolitis es una infección que produce una lesión inflamatoria aguda en las vías respiratorias terminales (bronquiolos). Afecta principalmente a niños menores de 2 años y es producida por agentes víricos, siendo el más frecuentemente por el virus respiratorio sincitial (VRS)<sup>1,2,3,4</sup>.

En la mucosa del bronquiolo, se produce un infiltrado linfocitario que genera edema y amplificación de la respuesta inmune del organismo, lo que perpetúa la inflamación<sup>2</sup>. Esto puede conducir a un fracaso respiratorio agudo (SDRA) por

disminución de la distensibilidad pulmonar<sup>3</sup>. En los casos leves, que son la mayoría, lo que predomina es un cuadro de broncoespasmo. Sin embargo, hay casos que evolucionan de una forma tórpida y grave asociando edema bronquiolo-alveolar, con la consiguiente disminución de complianza pulmonar y la aparición de shunts intrapulmonares conduciendo a hipercapnia e hipoxemia<sup>3</sup>.

Por tanto, el patrón fisiopatológico de la bronquiolitis no es puramente obstructivo, sino que puede acompañarse de un componente restrictivo por lo anteriormente descrito<sup>3</sup>.

Son estos pacientes los que presentan mayor gravedad y precisan de asistencia ventilatoria en las unidades de cuidados intensivos pediátricos que puede variar desde

Autor para correspondencia: María José García Jesús  
 mariajosegarciajesus@gmail.com

**Tabla 1.** Definición pediátrica de SDRA (Conferencia consenso Daño Pulmonar Agudo Pediátrico)

<b>Edad</b>	Excluir pacientes con enfermedad pulmonar en periodo perinatal			
<b>Tiempo</b>	Factor desencadenante en los 7 días previos			
<b>Origen edema</b>	Insuficiencia respiratoria que no se puede justificar totalmente por insuficiencia cardiaca o sobrecarga de líquidos			
<b>Rx de tórax</b>	Nuevos infiltrados compatibles con afectación aguda del parénquima pulmonar.			
<b>Oxigenación</b>	<b>Ventilación no invasiva</b>	<b>Ventilación mecánica invasiva*</b>		
	<b>SDRA Pediátrico (sin estratificación)</b>	<b>Leve</b>	<b>Moderado</b>	<b>Grave</b>
	BIPAP o CPAP <sup>3</sup> 5 cmH <sub>2</sub> O PF £ 300 SF £ 264	4 £ IO <sup>3</sup> 8 5 £ IOS <sup>3</sup> 7,5	8 £ IO < 16 7,5 £ IOS > 12,3	IO <sup>3</sup> 16 IOS <sup>3</sup> 13
<b>Poblaciones especiales</b>				
<b>Cardiopatía cianógena</b>	Mismos criterios (edad, tiempo, origen del edema y Rx de tórax) junto a deterioro agudo de la oxigenación basal no explicado por la cardiopatía subyacente.			
<b>Enfermedad pulmonar crónica</b>	Mismos criterios junto a deterioro agudo de la oxigenación basal			
<b>Disfunción ventricular izquierda</b>	Mismos criterios junto a deterioro agudo de la oxigenación que no se explica por disfunción ventricular izquierda.			

\*PEEP<sup>3</sup> 5

ventilación mecánica no invasiva (VMNI) hasta ventilación mecánica invasiva (VMI) en diferentes modalidades incluyendo VAFO e incluso llegar a precisar soporte con ECMO<sup>2,4</sup>.

Se presentan dos casos clínicos de bronquiolitis grave que precisan ingreso en una UCI-P requiriendo en el primer caso ventilación mecánica en modalidad VAFO y en el segundo caso asistencia con ECMO.

### Caso clínico 1

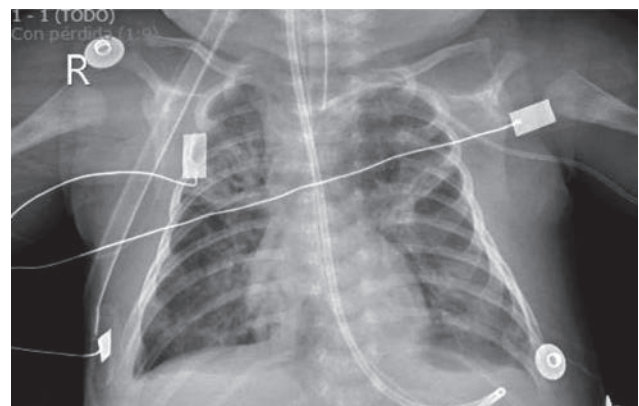
Lactante de 1 mes y 24 días, con antecedente de prematuridad de 32 semanas (no precisó soporte respiratorio en periodo neonatal) que ingresa procedente de un hospital comarcal por pausas de apnea en contexto de bronquiolitis VRS positiva. Es derivado por un empeoramiento clínico rápidamente progresivo, con pausas de apnea cada vez más frecuentes.

A su ingreso saturación de oxígeno (SatO<sub>2</sub>) 95% con aporte en gafas nasales a 2 litros por minuto, frecuencia cardiaca a 150 latidos por minuto (lpm), 35 respiraciones por minuto (rpm), tiraje subcostal y auscultación pulmonar con aceptable entrada de aire bilateral y subcrepitanes diseminados.

Se inicia soporte con VMNI (V60) y se administra tratamiento con cafeína, pero, pese a ello, presenta episodios cada vez más frecuentes de apnea que le provocan repercusión hemodinámica (bradicardia hasta 40 lpm) e hipoxemia cada vez mayor. Por ello a las 24 horas de ingreso se decide intubación orotraqueal y conexión a VMI convencional con una FiO<sub>2</sub> inicial al 50%. En las horas posteriores sufre múltiples episodios de desaturación y bradicardia que

requieren ventilación con presión positiva manual, FiO<sub>2</sub> al 100% y administración de atropina.

Se diagnostica de SDRA porque a pesar de FiO<sub>2</sub> al 100% no se consigue SatO<sub>2</sub> > 80%. En la radiografía de tórax se observan infiltrados pulmonares bilaterales con aumento de la densidad del parénquima pulmonar (imagen 1). En las gasometrías venosas realizadas se obtiene una SatO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> (SF) de 78 y un índice de oxigenación-saturación (IOS) > 13. Ante esta evolución y después de 36 horas de ingreso se cambia de modalidad de ventilación a VAFO observándose mejoría progresiva con aumento de la oxigenación y descenso de la FiO<sub>2</sub>. Tras 9 días de VAFO y ante la mejoría clínica y gasométrica, se vuelve a programar el respirador en modalidad convencional, pudiendo extubarse tres días después. Posteriormente se mantiene con VMNI durante



**Figura 1.** Patrón intersticial bilateral compatible con SDRA (Caso clínico 1)

**Tabla 2.** Criterios de VAFO

Patrón obstructivo con fuga aérea grave: Neumotórax, enfisema mediastínico o neumopericardio
SDRA moderado/grave: IO > 15 o fallo de oxigenación: SatO2 < 90% y/o Pa/Fi < 150, a pesar de FIO2 > 0,6 y PEEP >10.
Fracaso de VMI convencional

tres días más y cuando deja de necesitar soporte se procede al traslado a planta de hospitalización

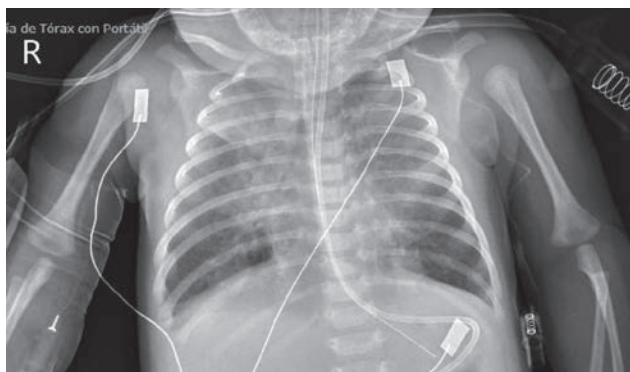
**Caso clínico 2**

Lactante de 1 mes y medio que ingresa en UCI-P, procedente de urgencias, por bronquiolitis VRS positiva grave: Taquipnea a 80 respiraciones por minuto con tiraje a tres niveles y auscultación con hipoventilación generalizada. SatO2 89% sin oxigenoterapia adicional (Score de Tal modificado 9, bronquiolitis grave).

Inicialmente se conecta a VMNI con interfase facial, pero presenta empeoramiento progresivo precisando cada vez FiO2 más elevadas por lo que requiere intubación y conexión a VMI al 4º día de ingreso. En los controles mediante radiografía de tórax, al igual que en el caso anterior, se observa patrón intersticial bilateral con aumento de la condensación del parénquima, compatible con SDRA en este momento (imagen 2).

En los días posteriores evolución tórpida, sin mejoría a pesar de realizar maniobras de reclutamiento alveolar, con una PaO2/FiO2 (PF) que oscila entre 60-100 y un índice de oxigenación (IO) de 30 (SDRA muy grave). Se realiza terapia con óxido nítrico, así como ventilación en prono, pero al persistir el fracaso respiratorio agudo hipoxémico el 12º día de ingreso se cambia a modalidad VAFO sin obtenerse una mejoría clínica ni en los parámetros de oxigenación.

Ante esta situación de hipoxemia grave refractaria se decide soporte con membrana de oxigenación extracorpórea en modalidad ECMO veno-arterial. Dicha terapia se inició al 15º día de ingreso en UCI-P. Tras conectar a ECMO, se realizan ajustes ventilatorios, reduciéndose presiones y volúmenes para conseguir protección pulmonar.



**Figura 2.** Patrón intersticial bilateral compatible con SDRA (Caso clínico 2)

Desde el inicio de ECMO se consigue una mejoría progresiva con aumento de la oxigenación, pudiéndose descender los aportes de oxígeno tanto en membrana como en respirador hasta FiO2 del 30%, consiguiéndose una PF > 250.

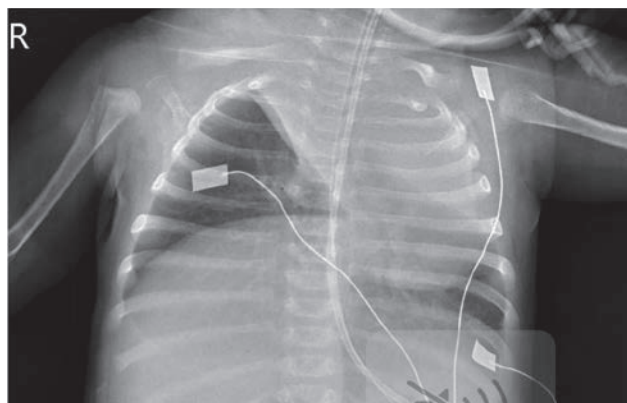
En controles radiográficos y ecográficos durante soporte ECMO, se observa atelectasia del pulmón izquierdo (imagen 3), que mejora de forma progresiva con fisioterapia respiratoria y aumento de presión al final de la espiración (PEEP). Se realiza así mismo fibrobroncoscopia en la que se observa edematización de toda la vía aérea y se aspira abundante mucosidad en las vías más distales.

Tras 14 días de terapia con ECMO, y por mejoría tanto en la ventilación y oxigenación y en el patrón radiológico y ecográfico pulmonar, se inicia destete progresivo de parámetros de asistencia extracorpórea. Se procede a retirada de soporte ECMO al 28º día de ingreso y se pasa a ventilación mecánica convencional. La evolución clínica fue satisfactoria, requiriendo una FiO2 del 40% para una PF > 250, progresándose en el destete del respirador, pudiendo extubarse 72 horas más tarde, a los 31 días de ingreso en UCI-P. Como en el caso anterior, se conecta a VMNI durante 5 días más, retirándose dicho soporte sin incidencias.

Se traslada a planta de hospitalización tras 40 días de ingreso en UCIP, estando actualmente en domicilio.

**Discusión**

En esta comunicación, se presentan dos casos atípicos de bronquiolitis, que evolucionaron hacia un fracaso respiratorio agudo hipoxémico requiriendo por ello un abordaje multidisciplinar y la utilización de técnicas de oxigenación



**Figura 3.** Atelectasia del pulmón izquierdo (Caso clínico 2)



**Tabla 3.** Indicaciones de ECMO respiratoria

Hipoxemia severa → $PaO_2 / FiO_2 < 100$	
Índice de Oxigenación (IO) $\geq 40$ durante 6 horas.	
Presiones ventilación elevadas	PMA $\geq 20$ en ventilación convencional.
	PMA $\geq 25$ en VAFO.
Falta de respuesta a medidas convencionales de tratamiento (VAFO, óxido nítrico y posición prono)	
Síndrome de escape aéreo con hipoxemia severa incontrolable con VMC o VAFO	

La duración previa de la VMC o VAFO debe ser  $< 10-14$  días.

y ventilación especiales como son la VAFO y la ECMO. Ambos evolucionaron satisfactoriamente.

La edad  $< 3$  de meses, prematuridad  $< 35$  semanas, displasia broncopulmonar u otras patologías respiratorias, cardiopatías con repercusión hemodinámica, inmunodeprimidos o enfermos neuromusculares, son factores de riesgo a considerar en los centros de atención primaria ya que, como vemos, tienen muchas posibilidades de evolucionar hacia una forma grave de bronquiolitis<sup>4</sup>.

En estos casos es necesario un ingreso hospitalario, en principio en el área de observación, para vigilar y monitorizar los signos de insuficiencia respiratoria (frecuencia y trabajo respiratorio, pulsioximetría, frecuencia cardíaca...) y evaluar mediante la utilización de escalas validadas y sencillas como es el score de Tal modificado a qué tipo de bronquiolitis nos enfrentamos<sup>5</sup>. El empeoramiento puede ser muy rápido por lo que hay que estar atentos a los signos de alarma para un ingreso precoz en la UCI-P.

Por otro lado, en pacientes con SDRA es imprescindible la canalización de una vía arterial para monitorización y seguimiento de la oxigenación. Sin embargo, cuando esto no es posible, una alternativa como vemos en el caso 1, serían la  $SatO_2/FiO_2$  y el índice de oxigenación-saturación (IOS), parámetros que se aproximan bastante a la PF y al IO en la edad pediátrica<sup>6,7</sup>.

Con estos dos casos clínicos, se quiere dar a conocer el amplio arsenal de terapia de apoyo respiratorio del que se dispone en la mayoría de UCI-Pediátricas de tercer nivel, que oscila desde oxigenoterapia en gafas nasales hasta soporte vital extracorpóreo (ECMO). Esto requiere de un equipo entrenado, así como tener claros los criterios diagnósticos del SDRA (tabla 1)<sup>7,8</sup> y los criterios de indicación de las diferentes técnicas de las que disponemos para instaurarlas de una forma precoz y precisa (tablas 2 y 3)<sup>8,9</sup>.

### Bibliografía

- 1.- McConnochie KM. Bronchiolitis: What's in the name? *Am J Dis Child.* 1993;137:11-3.
- 2.- Gili Bigata T, Parrilla Parrilla J, Mayordomo Colunga J, Medina Villanueva Alberto, García Cuscó M. Ventilación mecánica en Bronquiolitis. En *Manual de Ventilación mecánica pediátrica y neonatal.* 5ª Edición. Tesela Ed., Oviedo 2018: 544-558.
- 3.- Ralston SL, Lieberthal AS, Meissner HC, Alverson BK, Baley JE, Gadomski et al. Clinical practice guideline: the diagnosis, management, and prevention of bronchiolitis. *Pediatrics.* 2014;134(5): e1474.
- 4.- Pons Ódena M, Pérez-Baena I. Bronquiolitis. En *Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos.* 5ª Edición. Publimed Ed., Madrid 2019: 89-93.
- 5.- Luarte-Martínez S, Rodríguez-Núñez I, Astudillo P. Validity and reliability of the modified Tal score in Chilean children. A multicenter study. *Arch Argent Pediatr.* 2019 1;117(4):e340-e346.
- 6.- khemani RG, Thomas NJ, Venkatachalam V, et al. Comparison of  $SpO_2$  to  $PaO_2$  based markers of lung disease severity for children with acute lung injury Consensus Conference. *Pediatr Crit Care Med* 2015, 16 (Suppl 5); 523-40.
- 7.- Sedhai YR, Yuan M, Ketcham SW, Co I, Claar DD, McSparron JI, Prescott HC, Sjoding MW. Validating Measures of Disease Severity in Acute Respiratory Distress Syndrome. *Ann Am Thorac Soc.* 2021; 18(7):1211-1218.
- 8.- Berner M, Hanquinet S, Rimensberger PC. High frequency oscillatory ventilation for respiratory failure due to RSV bronchiolitis *Intensive Care Med* 2008; 34:1698-1702.
- 9.- Cheifetz IM. Pediatric acute respiratory distress syndrome. *Respir Care* 2017;62(6):718 -731.

## Casos clínicos interactivos

### Anafilaxia

.....  
 María José Carbonero Celis, Angela Biscarri Carbonero. Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Carbonero Celis MJ, Biscarri Carbonero A. Anafilaxia. Vox Paediatr 2022; 29:76-79

Ponencia presentada en la CVIII Reunión Científica de la SPAOYEX celebrada en Huelva, 18-19 marzo 2022.

#### Introducción

La anafilaxia definida por la Academia Europea de Alergia e Inmunología Clínica (EAACI), como una reacción alérgica grave, de instauración rápida y potencialmente mortal.

Su prevalencia, aunque desconocida, está aumentando a nivel mundial.

La etiología más frecuente son los alimentos (leche, huevos, pescados, legumbres, y frutos secos), seguidos de las picaduras de himenópteros y de los fármacos (AINES, Betalactámicos).

Aunque los síntomas cutáneos son los más frecuentes, en ocasiones están ausentes (10-20 %), dificultando el diagnóstico. Signos tempranos comunes en la anafilaxia del lactante son síntomas inespecíficos del sistema nervioso central como cese del juego, aferrarse al cuidador, somnolencia, hipotonía, llanto persistente, que deben buscarse específicamente, en los niños en etapa preverbal y que se solapan con síntomas de patologías comunes a estas edades (p. ej., regurgitación o vómitos después de comer; sofocos, ronquera/disfonía después de un ataque de llanto; exantema por una infección viral; somnolencia después de una comida o a la hora de la siesta). Otros síntomas alérgicos comunes pueden ser tirarse o rascarse las orejas o taparse los oídos con los dedos. El colapso cardiovascular es raro en los lactantes y a veces se manifiesta como vómitos persistentes.

El diagnóstico es clínico y se pueden seguir los mismos criterios diagnósticos utilizados para los adultos.

Las determinaciones de mediadores de la inflamación (histamina, triptasa, factor activador de plaquetas...), no modifican la actitud a seguir y no deben demorar la administración de Adrenalina IM que es el pilar del tratamiento, administrándola lo más precozmente posible, para evitar la progresión a un cuadro más grave de shock.

La medida de triptasa seriada (punto de corte basal <11.4 mcg/L para niños y adultos): en el momento del tratamiento a las 2 horas y a las 24 horas del comienzo, puede ayudar en algunos casos, aunque raramente se eleva en la anafilaxia producida por alimentos donde se produce la degranulación de los basófilos y no de los mastocitos y en aquéllos niños que permanecen normotensos.

En lactantes no atópicos menores de tres meses, la mediana de la concentración inicial de triptasa es de  $6,1 \pm 3,5$  mcg/L; en lactantes atópicos menores de tres meses, es de  $14,3 \pm 10,2$  mcg/L.

En pacientes de cualquier edad, un nivel de triptasa dentro del rango normal no descarta el diagnóstico clínico de anafilaxia

La triptasa se eleva a los 15 minutos tras contacto con alérgeno con una concentración máxima a los 60-90 minutos. Los niveles basales a las 24 horas nos servirían para realizar el diagnóstico diferencial con las mastocitosis en las que los niveles de triptasa se encuentran elevados.

El tratamiento es la adrenalina intramuscular a 0,01 mg/Kg, que se administrará en el mismo momento que se sospeche.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la urticaria, angioedema, mastocitosis cutánea, entre otras entidades.

El asma grave e inestable, dermatitis atópica o reacción anafiláctica previa, se han descrito como un factores de riesgo de anafilaxia grave

#### Caso clínico

Lactante de 12 meses que consulta acompañado de la cuidadora de la guardería por gran irritabilidad y la aparición de habones por cara y cuello. No fiebre, ni otra sintomatología.

Pregunta 1. En primer lugar, ¿que harías?:

a. Pondría una bolsa de orina por irritabilidad

Autor para correspondencia: María José Carbonero Celis  
 mjcarbonerocelis@gmail.com

- b. Administraría un antihistamínico, pues pienso que es una urticaria
- c. Realizaría una historia clínica y una exploración física detallada
- d. Ninguna de ellas

En la consulta de triaje se le asigna un nivel 4, por presentar un TEP estable (3 lados normales). En este caso el exantema no nos modifica la apariencia. Pasa a la sala de espera.

Posteriormente, se valora en consultas realizándose una anamnesis y una exploración física detallada. En la anamnesis nos refiere que es atópico y tiene sibilancias recurrentes, actualmente sin tratamiento. El día previo se había vacunado de la varicela. Es la primera vez que presenta esta sintomatología. Niega alergia y contacto en la guardería con ningún alimento que no haya tomado previamente. Hace una hora tomó un yogur como cada mañana en la guardería.

En la exploración física presenta un exantema habonoso en cara y cuello, con normalidad del resto de aparatos y sistemas. SatO<sub>2</sub> 100 %. FC 100 spm. FR 25 rpm.

Se establece el juicio clínico de urticaria, se administra una dosis de antihistamínico y no se considera realizar en este momento ninguna prueba complementaria.

Pregunta 2. Pasa a sala de espera y avisan a los pocos minutos porque está decaído, presenta inflamación del labio superior y dificultad para respirar. ¿Qué haría ahora?:

- a. Pasaría a sala de emergencia para oxigenoterapia, monitorización, canalizaría una vía venosa y valoraría expansión volumétrica. Administraría una 1<sup>a</sup> dosis de Adrenalina IM a 0.01 mg/Kg lo antes posible
- b. Tiene una urticaria y ha comenzado con una crisis de broncoespasmo: administraría Salbutamol 6 puff en cámara y una dosis de Metilprednisolona oral a 2mg/Kg
- c. Tiene 1 lado alterado del TEP es una disfunción neurológica
- d. Ninguna es cierta

Tras 2 dosis de adrenalina, salbutamol nebulizado, dexclorfeniramina IV y una dosis de metilprednisolona IV el paciente mejora.

¿Que haremos ahora?:

Evolución de nuestro caso:

Se extrajo hemograma, bioquímica, gasometría con lactato y PCR. Sin alteraciones llamativas. TA normales en todo momento.

Pregunta 3. ¿Qué haremos ahora?:

- a. Alta al domicilio con Cetirizina oral y salbutamol en cámara 3 pulsaciones cada 4 horas
- b. Dejamos 3 horas en Observación y si está asintomático se dará alta al domicilio sin tratamiento

- c. Observación de 4-8 horas. Prescribir AIA (2), instruyéndolo en su uso, antihistamínicos y corticoides orales durante varios días. Acudirá a urgencias si se reinician los síntomas. Derivar a CCEE Alergología Pediátrica.

- d. Pasar a UCI-P para evitar reacción bifásica.

### Conclusiones

- La anafilaxia es un síndrome multisistémico agudo, potencialmente letal, cuyo diagnóstico es clínico y puede presentarse con síntomas de varios sistemas de órganos, incluyendo la piel, el sistema gastrointestinal, el sistema respiratorio y el sistema cardiovascular (raro en el lactante)

- La anafilaxia infantil está en aumento, con máxima incidencia en < 4 años siendo la alergia alimentaria la causa más común, y a veces es la primera manifestación clínica de sensibilización a un alérgeno.

- Hay que mejorar el reconocimiento, el diagnóstico y el tratamiento de los lactantes con anafilaxia.

- La investigación futura debe identificar y validar los criterios clínicos para el diagnóstico de anafilaxia en lactantes, así como los factores de riesgo de las reacciones más graves.

- La adrenalina intramuscular es el tratamiento de elección para los lactantes, al igual que para los niños mayores y los adultos a dosis de 0.01 mg/Kg y debe administrarse lo más precozmente posible para evitar la progresión del cuadro y las reacciones bifásicas

Los tratamientos sintomáticos con corticoides, antihistamínicos, glucagón, salbutamol etc, no deben demorar la administración de Adrenalina IM.

- La observación hospitalaria es necesaria, así como, la instrucción en el manejo de los AIA, debiéndose prescribir 2 AIA, adecuados al peso y edad del niño

- Se derivará para estudio en CCEE de Alergología Pediátrica, indicando los síntomas por los que deberá volver a consultar en Urgencias

- Hasta en un 20 % de los casos no se encuentra la etiología (Anafilaxia idiopática)

### Bibliografía

- 1.- Poowuttikul P, Seth D. Anaphylaxis in Children and Adolescents. *Pediatr Clin North Am.* 2019 Oct;66(5):995-1005.
- 2.- Tanno LK, Demoly P. Anaphylaxis in children. *Pediatr Allergy Immunol.* 2020 Nov;31 Suppl 26:8-10.
- 3.- Greenhawt M, Gupta RS, Meadows JA, Pistiner M, Spergel JM, Camargo CA Jr, Simons FER, Lieberman PL. Guiding Principles for the Recognition, Diagnosis, and Management of Infants with Anaphylaxis: An Expert Panel Consensus. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2019 Apr;7(4):1148-1156.
- 4.- Trends in US Emergency Department Visits for Anaphylaxis Among Infants and Toddlers: 2006-2015 *J Allergy Clin Immunol Pract.* 9:1931 - 1938.

5.- Manual de anafilaxia pediátrica. SEICAP. 2017

6.- Cardona V, Cabañes N, Chivato T, et al.. Guía de Actuación en Anafilaxia: GALAXIA 2016. Disponible en: [http://www.respirar.org/images/galaxia\\_web\\_28-11-2016.pdf](http://www.respirar.org/images/galaxia_web_28-11-2016.pdf) (último acceso el 1 de Marzo de 2022).

7.- Stephen F Kemp, MD. Pathophysiology of anaphylaxis. En: UpToDate, John M Kelso, MD (Ed), (Última revisión Enero 2022).

## Respuestas

Pregunta 1. La respuesta correcta es la d. En la evaluación inicial en urgencias, hay que valorar en primer lugar con el Triángulo de Evaluación Pediátrica (TEP) y la secuencia A, B, C, D, E, la necesidad de tratamiento urgente secuencial y establecer unos diagnósticos fisiopatológicos Figura 1 y 2.



Figura 1. TEP

Apariencia	Respiración	Circulación	D. fisiopatológico
Normal	Normal	Normal	Estable
Anormal	Normal	Normal	Disfunción neurológica
Normal	Anormal	Normal	Dificultad respiratoria
Anormal	Anormal	Normal	Insuficiencia respiratoria
Normal	Normal	Anormal	Shock compensado
Anormal	Normal	Anormal	Shock descompensado
Anormal	Anormal	Anormal	Fracaso cardiorrespiratorio

Figura 2. Diagnósticos fisiopatológicos según afectación del TEP

Pregunta 2. La respuesta correcta es la a

En este momento cumple criterios diagnósticos de Anafilaxia, más concretamente el apartado 1 (Tabla 1). Cofactores que aumentan el riesgo de sufrir una reacción anafiláctica en el niño son: asma, atopia, mastocitosis cutánea que afecten el 90 % del cuerpo, crups, fiebre, estrés.

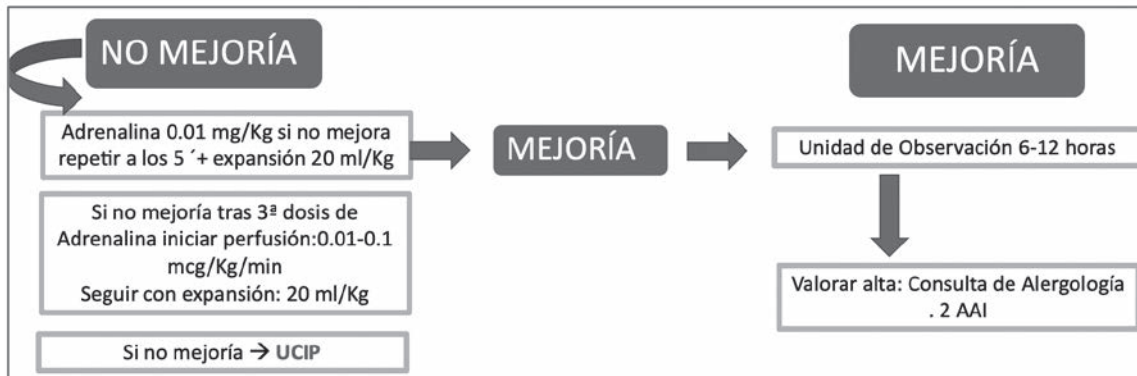
Tabla 1. Criterios diagnósticos de anafilaxia

<p><b>1) Inicio brusco (minutos/horas) en piel/mucosas y al menos 1:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Compromiso respiratorio</li> <li>• Hipotensión o síntomas disfunción orgánica</li> </ul> <p><b>2) Dos o más de los siguientes signos que aparecen rápidamente (minutos o algunas horas) tras la exposición a un alérgeno sospechoso:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Afectación mucocutánea</li> <li>• Compromiso respiratorio</li> <li>• Hipotensión o síntomas asociados de disfunción orgánica</li> <li>• Síntomas gastrointestinales persistentes</li> </ul> <p><b>3) Disminución de la TA tras la exposición a un alérgeno conocido para ese niño (minutos o algunas horas)*</b></p> <p>* Consideran hipotensión:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) un valor &lt; a 70 mm Hg para lactantes entre 1 y 12 meses</li> <li>2) &lt; de 70 mm Hg + edad en años x 2 para niños entre 1 y 10 años</li> <li>3) &lt; de 90 mm Hg o caída del 30 % sobre el basal en &gt; de 11 años</li> </ol>
--



El tratamiento de 1ª línea es la adrenalina a 0,01 mg/Kg IM (máximo 0.5 mg), que se podrá repetir a los 5-15 minutos según la respuesta. En la siguiente tabla (tabla 2), figura el algoritmo de Anafilaxia en la sala de emergencias de nuestro hospital.

**Tabla 2.** Algoritmo de anafilaxia. Urgencias Pediátricas. Hospital Infantil V Rocio



**En función de los síntomas existentes:**

**10 MINUTOS**

- Shock descompensado/FCR: 2º acceso venoso o intraóseo: expansión con SSF 20 ml/Kg
- Broncoespasmo: Salbutamol inhalado +posición semiincorporada
- Obstrucción de la vía aérea superior: Adrenalina nebulizada a flujos bajos (0.5 mg/Kg. Máx 5 mg)
- Clínica mucocutánea: Antihistamínicos: Dexclorfeniramina: 0.15 mg/Kg: máx 5 mg.
- Corticoides: metilprednisolona IV : 1-2 mg/Kg(máx 60 mg) o Hidrocortisona IV o IM 10-15 mg/Kg

Pregunta 3. La respuesta correcta es la c. Se prescribieron 2 adrenalina autoinyectable (AAI). No demorar la administración de adrenalina en espera del efecto del antihistamínico. Si el niño tomara betabloqueantes podría administrarse si no hay respuesta a la adrenalina, glucagón que es inotrópico y cronotrópico no mediado por receptores betaadrenergicos. Se administrará a dosis de 20-30 mcg/kg max 1 mg. Durante 5 min y posteriormente 5-15 mcg/min según respuesta. Efecto 2º: vómitos si se administra rápido.

## Casos clínicos interactivos

# Ictus pediátrico. Epidemiología, factores de riesgo y signos de alarma

Irene Alonso Pérez, Ana Domínguez Mayoral, Alejandro Fuerte Hortigón, María Luque Álvarez. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Alonso Pérez I, Domínguez Mayoral A, Fuerte Hortigón A, Luque Álvarez M. Ictus pediátrico. Epidemiología, factores de riesgo y signos de alarma. Vox Paediatr 2022; 29: 80-83

Ponencia presentada en la CVIII Reunión Científica de la SPAOYEX celebrada en Huelva, 18-19 marzo 2022.

### Resumen

El ictus en edad pediátrica tiene una alta morbimortalidad a medio-largo, afectando a pacientes con una larga esperanza de vida. Su diagnóstico precoz es fundamental para establecer adecuadas medidas de neuroprotección.

La incidencia del ictus postnatal es similar a la de los tumores cerebrales en niños. El 70% de los ictus dejarán secuelas neurológicas. Los principales factores de riesgo de enfermedad cerebrovascular en la infancia son: vasculopatías, cardiopatías, la enfermedad de las células falciforme, las trombofilias, alteraciones genéticas/metabólicas, el infarto migrañoso y el consumo de drogas. Signos de alarma más comunes en ictus pediátrico: inicio brusco de al menos uno de los siguientes síntomas o signos en las últimas 24 horas: crisis focal y/o déficit neurológico que dure más de 1 horas, hemiparesia, afasia o disartria, hemianopsia o diplopía, dismetría o ataxia o cefalea con signos de alarma.

El conocimiento de los factores de riesgo y la clínica sugestiva de enfermedad cerebrovascular en la infancia facilitan al pediatra su manejo diagnóstico-terapéutico.

### Palabras clave:

Ictus; Pediátrico; Epidemiología; Factores de riesgo; Signos de alarma

### Abstract

Pediatric diseases related to neurovascular disorders cause significant problems during life, affecting a population with a long life expectancy. Early diagnosis and assessment of the severity of these diseases are crucial to establish an appropriate neuroprotective treatment.

The incidence of postnatal stroke is similar to that of brain tumors in children. 70% of strokes will leave long-term neurological dysfunction. Risk Factors and Causes of Childhood strokes: arteriopathy, cardiac, Sickle cell disease, thrombophilia, genetic/metabolic, migraine and drugs. Approach to a Suspected Stroke in a Child: The most common symptoms include hemiparesis and hemifacial weakness, speech or language disturbance, vision disturbance, ataxia o headache.

Pediatricians should know risk factor and signs and symptoms of acute stroke in children to acute management of childhood stroke.

### Key word:

Stroke; Pediatric; Epidemiology; Risk Factors; signs and symptoms.

Autor para correspondencia: Irene Alonso Pérez  
 irene\_alonso@hotmail.com

## Introducción

El ictus es aquel trastorno de la función cerebral, con signos clínicos de afectación focal o global, de desarrollo rápido, con síntomas que duran 24 horas o más, o que conducen a la muerte, sin otra causa aparente que un origen vascular<sup>1</sup>.

Esta patología puede acontecer en cualquier etapa de la vida, desde la edad fetal hasta la edad adulta. Sin embargo, en la infancia está infra diagnosticada. Sólo se diagnostican en fase aguda el 48% de los ictus<sup>2</sup> y su pronóstico no es bueno. El impacto social y la morbilidad a medio-largo plazo del ictus pediátrico son probablemente mayores que en el adulto. Por ello es importante conocer los factores de riesgos y los signos de alarma en niños para poder llevar a cabo un diagnóstico precoz. La implantación de medidas de neuroprotección de forma temprana, así como la indicación de terapias de reperfusión en los casos seleccionados, pueden mejorar la evolución y pronóstico del ictus en la infancia y por lo tanto la calidad de vida de estos niños y sus familias.

## Epidemiología del ictus postnatal

La distribución de la frecuencia del ictus por edad muestra dos grandes picos de incidencia: en el periodo feto-neonatal y en los mayores de 45 años.

En el periodo postnatal (1 mes-18 años) la incidencia del ictus se estima entre 1-2 casos/ 100.000 niños/año. Aunque la incidencia es menor que en el periodo perinatal no es despreciable ya que es similar a la de los tumores cerebrales en niños y es una de las diez primeras causas de muerte en niños en países desarrollados. La incidencia varía por sexo y edad: es más frecuente en varones tanto en el periodo neonatal (61%) como postnatal (59%) y en menores de 5 años. Los ictus isquémicos son más frecuentes que los hemorrágicos en todas las edades, pero la proporción de estos últimos aumenta con la edad, desde un 30% de los casos en el periodo neonatal, hasta un 32-49% del total en el periodo postnatal<sup>3</sup>.

Evolutivamente, alrededor del 70% de los niños que han tenido un ictus presentarán secuelas neurológicas, siendo las principales secuelas motoras (50-80%), del lenguaje (30%), dificultades para el aprendizaje y alteraciones cognitivas (30-67%), así como alteraciones del comportamiento. La mortalidad varía según las series entre un 3% y un 23%. El riesgo de recurrencia oscila entre 10-30%<sup>3</sup>. El pronóstico no es bueno ya que conlleva no solo el daño neurológico asociado sino también costes personales, sociales, económicos elevado en pacientes con larga esperanza de vida.

## Factores de riesgo de ictus pediátrico postnatal

### Vasculopatías

Dentro de este grupo se encuentran las vasculitis del sistema nervioso central, las disecciones arteriales y la enfermedad de Moyamoya. Las vasculitis son responsables del

79% de los casos de ictus arteriales isquémicos en la edad pediátrica<sup>4</sup>. Los fenómenos inflamatorios pueden afectar tanto a vasos de gran calibre como a vasos de mediano y pequeño calibre. Se clasifican según su etiología en vasculitis primaria del SNC (PACNS) o secundaria. En este segundo grupo destacan por su frecuencia las vasculitis infecciosas o para infecciosas donde el virus varicela zoster tiene un gran protagonismo hasta 12 meses después de la infección. Las disecciones arteriales son más frecuentes en adolescentes con historia de trauma cervical previo. Niños con disección cervical e historia familiar de aneurisma aórtico, ruptura de ligamentos, intestino o uterina se debe investigar la enfermedad de Ehler-Danlos tipo IV<sup>5</sup>. La enfermedad de MoyaMoya es una arteriopatía crónica, esteno-oclusiva, no arterioesclerótica ni inflamatoria. Se caracteriza por una estenosis espontánea crónica y progresiva de las arterias del polígono de Willis, que habitualmente afecta de forma bilateral a las arterias carótidas internas supraclinoideas, con un desarrollo de circulación colateral compensatoria en la base del cerebro y ganglios basales. Puede ser idiopática (enfermedad de moya-moya) o estar asociada a otras entidades clínicas (síndrome de moya-moya). En esta entidad los eventos isquémicos se pueden desencadenar con el llanto, tos o cualquier actividad que produzca hiperventilación, debido a que la hipocapnia puede inducir vasoconstricción y disminuir el flujo sanguíneo cerebral<sup>6</sup>.

### Cardiopatías

Se consideran la etiología de ictus identificable más frecuente en edad pediátrica. La mayoría de los ictus isquémicos son de origen tromboembólico. Las enfermedades o procedimientos cardiacos relacionados con ictus pediátrico son las cardiopatías congénitas, miocardiopatías, enfermedad valvular, endocarditis, disfunción ventricular, enfermedad de Kawasaki, cirugía cardiaca, cateterismo, ECMO y arritmias. Los ictus de origen tromboembólico se presentan con una clínica más abrupta que los de origen arteriopático<sup>7</sup>.

### Drepanocitosis

Los niños con enfermedad de células falciformes tienen un riesgo 300 veces mayor de ictus. El riesgo es mayor entre los 2 y los 5 años. El tratamiento del ictus en esta enfermedad consiste en una transfusión sanguínea urgente con el objetivo de reducir la hemoglobina falciforme a menos de 30% y aumentar la concentración de hemoglobina 10-11gr/dl. La anti agregación y anticoagulación de estos pacientes está contraindicada<sup>8</sup>.

### Trombofilia

Puede ser de causa hereditaria o bien adquirida. Entre las causas hereditarias se encuentra: el déficit de antitrombina, proteína C o proteína S; la resistencia a la proteína C activada y su mutación, el factor V de Leiden; el aumento de los niveles de lipoproteína a; la mutación G20210A en el gen de la protrombina (factor II G20210) o la hiperhomocisteinemia hereditaria. Las causas de trombofilia de ori-

gen adquirido más frecuentes en pediatría son el síndrome anti fosfolípido, el síndrome nefrótico, los síndromes mielo proliferativos y el lupus.<sup>9</sup>

### Genética

Mutaciones en los genes *ACTA2* y *COL4A* se ha relacionado con ictus en edades tempranas. El síndrome PHACE (anormalidades de fosa posterior, hemangioma, lesiones arteriales, anormalidades cardíacas, coartación de aorta, anormalidades oculares) se ha asociado también como factor riesgo cerebrovascular en la infancia<sup>7</sup>.

### Enfermedades metabólicas

Homocistinuria, enfermedad de Menkes, Fabry, etc.

### Infarto migrañoso

Se define como aquel ictus que ocurre durante un episodio de migraña con aura, cuyos síntomas se prolongan más de sesenta minutos, volviéndose persistentes y relacionándose con una lesión de isquemia cerebral en la neuroimagen.

### Drogas

Consumo de cocaína, inhalación de pegamento etc.

### Signos de alarma

Las formas clínicas de presentación en niños pueden variar según la edad del paciente. En niños escolares o adolescentes es habitual el déficit neurológico focal similar al adulto, mientras que en periodo perinatal y durante el primer año de vida son más frecuentes las crisis de hemicuerpo contralateral o bien una clínica de encefalopatía aguda. La clínica también va a diferir en función del territorio vascular afectado. Los ictus de la circulación anterior suelen debutar con hemiparesia con o sin afasia, mientras que los de la circulación posterior pueden presentar afectación de pares craneales, ataxia o dismetría asociadas al déficit motor.

Debemos sospechar un ictus en edad pediátrica ante el inicio brusco de al menos uno de los siguientes síntomas o signos en las últimas 24 horas (ventanas temporales modificables según la evidencia científica futura):

- Crisis focales repetidas (más de dos) en paciente no epiléptico y/o con déficit focal (cara-brazo o cara-brazo-pierna) que persiste >1h.
- Hemiplejía/Hemiparesia de inicio brusco o gradual en horas.
- Trastorno sensorial agudo: parestesia (hormigueo) o hipoestesia (acorchamiento).
- Alteraciones agudas en el habla: afasia o disartria de reciente aparición.
- Alteraciones visuales bruscas. Puede producirse un defecto del campo visual, habitualmente hemianopsia. Por otro lado, también es posible la existencia de desviación oculocefálica. En los ictus supratentoriales, la desviación de la mirada se dirige hacia el lado la lesión (en dirección

opuesta a la hemiparesia). En cambio, en los ictus infratentoriales, la desviación oculocefálica se dirige hacia el lado sano (en dirección a la hemiparesia).

- Signos cerebelosos de reciente aparición: ataxia de la marcha o de tronco, disimetría.
- Alteraciones súbitas de pares craneales: Los síntomas más habituales según el par craneal afectado pueden ser visión doble (diplopía), dificultad para tragar (disfagia), paresia facial o hipoestesia trigeminal. En los ictus vertebrobasilares es frecuente la aparición de síndromes cruzados con afectación de vías largas (fuerza o sensibilidad) en el hemicuerpo contralateral y la paresia de pares ipsilaterales a la lesión.
- Movimientos extrapiramidales de inicio brusco en un hemicuerpo.
- Cefalea intensa asociada a vómitos (más frecuente en el ictus hemorrágico o la trombosis de senos venosos y en niños con drepanocitosis)<sup>10</sup>.

No podemos olvidar realizar un adecuado diagnóstico diferencial con otras patologías que pueden simular un ictus, los llamados “*stroke mimics*”. Estos pueden ser benignos o no benignos. Dentro del primer grupo estarían la migraña con aura, las crisis focales con déficit motor transitorio postcrítico (parálisis de Todd, tras una crisis focal motora) o con afasia/hipoestesias, la parálisis facial, los síncope, los trastornos psicógeno-conversivo o las hipoglucemias. El grupo de los “*mimics* no benignos” requerirían de una actuación urgente, al igual que el ictus. Se incluyen en él las infecciones del SNC (meningitis, encefalitis, absceso, empiema), los tumores, la encefalomiелitis aguda diseminada, la toxicidad por quimioterapia o radioterapia, las cerebelitis, el edema hemisférico (diabetes, hiperamoniemia), los ictus-like metabólico como el MELAS o déficit de ornitina transcarbamilasa, la enfermedad de Sturge-Weber, la migraña hemipléjica familiar, la hemiplejía alternante o el **síndrome** de encefalopatía posterior reversible, entre otros<sup>11</sup>.

### Conclusiones

El ictus en edad pediátrica es todo un desafío diagnóstico para el pediatra, tanto de atención primaria como hospitalario. No debemos olvidar que el tiempo es cerebro a cualquier edad, por lo que no debemos demorar su diagnóstico. El conocimiento de los factores de riesgo de enfermedad cerebrovascular en la infancia y los signos de alarma aquí expuestos son fundamentales para llevar a cabo un diagnóstico precoz y poder disminuir la morbimortalidad de esta enfermedad.

### Bibliografía

- 1.- Aho K, Harmsen P, Hatano S et al. Cerebrovascular disease in the community; results of a WHO collaborative study. Bull World Health Organ 1980; 58:113-30.
- 2.- Braun KP, Kappelle LJ, Kirkham FJ, Deveber G. Diagnostic pitfalls in paediatric ischaemic stroke. Dev Med Child Neurol 2006; 48: 985-90.



- 3.- Ferriero et al. Management of Stroke in Neonates and children. AHA/ASA Scientific Statement. Stroke. March 2019.
- 4.- Ganesan V, Prengler M, McShane MA et al. Investigation of risk factors in children with arterial ischemic stroke. Ann Neurol 2003; 53: 167-73.
- 5.- De Castro P, Vázquez López M. Ictus en la Infancia. Ed Viguera 2012. 8: 109- 123.
- 6.- Guideline Committee of the Japan Stroke Society for the intravenous rt-PA (alteplase) in acute ischemic stroke. Jpn J Stroke 2005; 27: 327-354. (Japanese).
- 7.- Huang S, Guo ZN, Shi M, Yang Y, Rao M. Etiology and pathogenesis of Moyamoya Disease: An update on disease prevalence. Int J Stroke. 2017;12(3):246-253.
- 8.- Ferriero et al. Management of Stroke in Neonates and children. AHA/ASA Scientific Statement. Stroke. March 2019.
- 9.- Guía Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas 2019. Accidente cerebrovascular agudo. Enfermedad de células falciformes. Guía de práctica clínica. Abril 2019; 3:112-115.
- 10.- Rodríguez Huerta A. Roldán Pérez. Ictus infantil y trombofilias. Ictus en la infancia. Ed Viguera 2012. 14: 203-214.
- 11.- Alonso-Pérez I., Domínguez- Mayoral A., Fuerte- Horigón A. Protocolo Ictus Pediátrico HUVM. Año 2020. Ed: Fénix Editora. ISBN 978-84-120078-8-6.
- 12.- Vázquez López M. De Castro De Castro. Evaluación clínica y diagnóstico diferencial en el ictus arterial isquémico posnatal. Ed Viguera 2012. 6: 75-89.

## Resúmenes de las comunicaciones de la CVIII Reunión Científica de la SPAOYEX celebrada en Huelva, 18-19 marzo 2022

### GEN COL11A1. DIAGNÓSTICO FAMILIAR DE SÍNDROME DE STICKLER

Benítez Moscoso G, Vivas González G. *Pediatría. Hospital Serranía de Ronda. Málaga*

Niña de 7 años en seguimiento en hospital comarcal por talla baja desde los 3 años, con velocidad de crecimiento en descenso.

AP: Cataratas congénitas intervenidas. Subluxación del cristalino. Miopía magna. Hipoacusia congénita bilateral en tratamiento con audífonos.

AF: Padre cataratas congénitas. Desprendimiento de retina. Glaucoma. Madre miopía magna. Desgarro retiniano ojo derecho (OD) y desprendimiento posterior de vítreo. Hermano mayor. Secuencia Pierre Robin. Desprendimiento de retina, catarata y glaucoma OD intervenidos. Hermano mediano. Miopía

EF: Obesidad generalizada. Lipomastia. Genu valgo. Armónica. No se aprecian desproporciones óseas. Mayo 2021: Peso: 25 kg (p64, 0.36 DE). Talla: 105.7 cm (p<1, -2.79 DE). Diciembre 2021: Peso: 30.2 kg (p86, 1.11 DE). Talla: 107.8 cm (p<1, -3.25 DE). V. crec.: 3.5 cm/año: (p<1, -2.96 DE).

Pruebas complementarias:

- Test de estímulo de GH tras ejercicio (2019) con buena respuesta.
- Edad ósea (abril 2021): 6 años y 10 meses (EC 6 años y 5 meses).
- Estudio genético (exoma CGH 180k). Variante probablemente patogénica en el gen COL11A1 (en heterocigosis).

Las mutaciones patogénicas se han asociado al síndrome de Stickler tipo II (patrón de herencia AD) y al síndrome de Marshall con un patrón de herencia tanto AD como AR, asociándose este último con TB displasia espondiloepifisaria.

Hermano y padre mismo gen. Madre con resultado normal. Actualmente, la paciente ha sido derivada a hospital de referencia para valoración de tratamiento hormonal.

El síndrome de Stickler es una vitreoretinopatía heredada caracterizada por la asociación de síntomas oculares con formas de secuencia de Pierre-Robin, afecciones óseas y sordera neurosensorial (10% de los casos). El síndrome de Stickler tipo 2 está causado por mutaciones en el gen *COL11A1* (1p21). El diagnóstico se hace en base al cuadro clínico y es confirmado por el análisis molecular. El diagnóstico prenatal es posible en familias en las que la mutación ha sido identificada. El tratamiento debería ser multidisciplinar y como su expresión clínica es muy variable, el tratamiento

necesita ser individualizado. El pronóstico depende de la gravedad de los síntomas presentes.

### DOLOR ABDOMINAL COMO DEBUT DEL SÍNDROME DE RAPUNZEL

Benítez Moscoso G<sup>1</sup>, Nogueira Cobas C<sup>1</sup>, Sánchez Martínez E<sup>1</sup>, Pérez Rodríguez J<sup>2</sup>, Cubiles Arillo Z<sup>1</sup>. <sup>1</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Vithas Málaga. Málaga. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Vithas Málaga. Málaga.

**Introducción.** Los bezoares son acúmulos intraluminales de material indigerible, clasificados según composición. Los tricobezoares son secundarios a ingesta de cabello, debido a trastornos psiquiátricos denominados tricotilomanía y tricofagia. En ocasiones, el tricobezoar gástrico puede prolongarse hasta intestino delgado y ciego, conociéndose como síndrome de Rapunzel, entidad muy rara que aumenta los riesgos de complicaciones (obstrucción, perforación y peritonitis).

**Caso Clínico:** Niña de 12 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por dolor abdominal progresivo de un mes de evolución, estreñimiento y vómitos. Exploración: abdomen depresible con sensación de empastamiento periumbilical y ruidos hidroaéreos disminuidos, fisura perianal y múltiples lesiones eritematosas y costrosas en las regiones pretibiales.

Pruebas complementarias:

- Analítica: trombocitosis, hiponatremia y ligera elevación de reactantes de fase aguda.
- TC abdominal: marcada dilatación difusa de asas de intestino delgado, engrosamiento de pared intestinal y estenosis en íleon distal, sugiriendo un cuadro de suboclusión intestinal posiblemente secundario a enfermedad inflamatoria intestinal.

Ingresa para realizar endoscopia digestiva preferente, pero experimenta un empeoramiento brusco a las 48 horas, con mal estado general, afectación hemodinámica y abdomen en tabla. Se repite TC abdominal observando líquido y gas intraabdominal libres, compatible con perforación intestinal. Se realiza laparotomía urgente, hallando múltiples tricobezoares desde estómago hasta íleon distal con región de necrosis de intestino delgado, precisando resección de 30 cm e ileostomía. Durante su evolución, precisa nutrición parental 45 días y presenta derrame pleural que precisa toracocentesis y sepsis de origen abdominal con abscesos (por *Klebsiella* y *Escherichia Coli*) por lo que se reinterviene para limpieza y colocación de drenajes. Durante el ingreso, Psiquiatría realiza seguimiento, detectando tricofagia

de años de evolución, sentimiento de culpa por las consecuencias del episodio, verbalización de ideas suicidas y alteraciones del sueño, tratándose con ansiolítico y antipsicótico.

**Conclusiones.** Ante un paciente con dolor abdominal recurrente es fundamental descartar patología orgánica subyacente. Esta es una patología muy infrecuente, más aún en niños. El tratamiento del tricobezoar puede ser endoscópico o quirúrgico, en casos graves como este, pero un aspecto fundamental que condiciona el pronóstico, y la posible recurrencia (en hasta en un 20% de los casos), es el correcto abordaje y tratamiento por Psiquiatría.

### MASTOIDITIS AGUDA POR UN GERMEN NO TAN ATÍPICO. A PROPOSITO DE UN CASO CLÍNICO.

*García Pinilla L, Comino Monroy MJ, Martínez Ramírez C, Parra Martínez G, de León N, Palomino Fernández L. Servicio de Pediatría. Hospital Reina Sofía. Córdoba.*

**Introducción.** La mastoiditis aguda (MA) es la complicación más frecuente de la OMA. El microorganismo causal más frecuente es el *S. Pneumoniae* aunque estudios recientes sugieren un aumento de incidencia de la misma por gérmenes más atípicos como *F. Necrophorum* que se asocian a cuadros de evolución tórpida y mayor número de complicaciones.

**Caso clínico.** Lactante de 22 meses sin antecedentes de interés con mucosidad, tos y fiebre de hasta 40.1 °C de 6 días de evolución que el tercer día presenta otorrea purulenta izquierda. Astenia, hiporexia e irritabilidad. En tratamiento con amoxicilina-clavulánico las últimas 24 horas previas. En la exploración física se objetiva hiperemia faríngea, otorrea purulenta y desplazamiento hacia delante del pabellón auricular izquierdo, con dolor a la palpación y edema en zona retroauricular. En analítica sanguínea se observa leucocitosis con neutrofilia y PCR de 303.0 mg/L. La paciente ingresa en planta por mastoiditis aguda, iniciando tratamiento con cefotaxima intravenosa. A los 4 días de antibioterapia, ante la persistencia de picos febriles y empeoramiento clínico (mayor edema retroauricular y presencia de eritema), se realiza TAC craneal. Se visualiza un absceso subperióstico temporal izquierdo, trombosis parcial del seno sigmoide, absceso epidural perisinus, osteolisis, osteomielitis temporal y trombosis yugular que se extiende a la porción extracraneal de la YI. Se añade al tratamiento clindamicina iv, enoxaparina y se realiza drenaje del absceso subperióstico junto con miringotomía y colocación de tubos de drenaje TT bilateral, creciendo en el cultivo de exudado *Fusobacterium necrophorum*. Debido a la persistencia de secreción seropurulenta por punto dehiscente de la herida se realiza mastoidectomía simple el día 16 del postoperatorio. Tras 23 días con cefotaxima y 21 días con clindamicina intravenosas, ante mejoría clínica y normalización analítica se da de alta hospitalaria continuando 7 días con amoxicilina-clavulánico y seguimiento posterior por ORL.

**Comentarios.** Debemos sospechar que la etiología de la mastoiditis aguda es producida por gérmenes menos frecuentes como *F. necrophorum* cuando aparezcan complicaciones tanto intra como extracraneales y exista una mala evolución del cuadro ya que puede requerir realización de pruebas de imagen, intervención quirúrgica y modificación de antibioterapia.

### REVISIÓN DE CASOS DE ALERGIA A PROTEÍNA DE LECHE DE VACA EN LA PRIMERA INFANCIA EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

*Zubimendi Pérez RM, Fillal Kilch S, Coronel Guisado C, Coronel Rodríguez C, Begara de la Fuente M. Servicio de Pediatría. Centro Salud Amante Laffón. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.*

**Introducción.** La alergia a proteínas de leche de vaca (APLV) suele ser la primera alergia alimentaria y la más frecuente de la infancia.

**Material y Métodos.** Análisis descriptivo transversal y retrospectivo de los pacientes pediátricos a los cuales se les prescribió fórmula especial con diagnóstico de APLV entre los años 2010 y 2019.

**Resultados.** Se incluyeron un total de 87 pacientes, (de un cupo de 2400), siendo 54 (62%) mujeres. El tipo de lactancia más frecuente al diagnóstico fue lactancia materna exclusiva (52,8%), seguida de mixta (33,3%) y artificial (13,7%). El 6,8% tenían antecedentes de prematuridad y el 51,7% recibió biberón de apoyo en maternidad. La media de edad al inicio de síntomas fue de 3,2 meses ( $\sigma \pm 0,24$ ). La clínica de debut más prevalente fue cutánea (52,8%), seguido por vómitos (33,3%), reflujo gastroesfágico (24,1%), fallo de medro (22,9%), irritabilidad (21,8%), diarrea (18,3%), proctocolitis (14,9%) y FPIES (2,2%). En todos los pacientes se realizó determinación de IgE específica y se derivaron al especialista, 42,5% de ellos presentaron IgE positiva y se derivaron a neumología y el resto (57,4%) tenían valores normales de IgE y se derivaron a digestivo. Asociaron otras alergias el 26,4% de los pacientes, 19,5% alimentarias (las más frecuentes huevo, ternera y cacahuete) y 6,8% a neuroalérgenos.

**Conclusiones.** La mayoría de pacientes diagnosticados de APLV fueron mujeres. No se ha visto relación significativa entre el antecedente de prematuridad o la administración de biberón de apoyo en maternidad con el desarrollo ulterior de APLV (aunque no es recomendable ofrecerlo por el retraso de LM). La mayoría de los pacientes se diagnosticaron antes de los 6 meses y adquirieron tolerancia antes de los 2 años, aunque no se observó relación entre la edad de inicio de los síntomas y la adquisición de tolerancia. La clínica predominante fue la cutánea seguido por vómitos y reflujo gastroesfágico. En todos los pacientes se realizó determinación de IgE específica y se derivaron a digestivo o alergología dependiendo de si el resultado fue negativo o positivo, respectivamente.

### PAPULOSIS ATRÓFICA MALIGNA O ENFERMEDAD DE KOHLMEIER-DEGOS: UN DESAFÍO PARA LA PRÁCTICA CLÍNICA.

*Bermejo Rodríguez IM, Del Castillo Navío E, Márquez Armenteros AM, Izquierdo Martín A, Lucas Hernández J, Bonilla Fornés S. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz.*

**Introducción.** La Papulosis Atrófica Maligna es una enfermedad rara con menos de 200 casos descritos en el mundo, existiendo limitados casos diagnosticados en la infancia (1). Su etiología es desconocida (2). Se caracteriza por una vasculitis linfocítica multisistémica de pequeños vasos, que puede afectar a la piel, tracto gastrointestinal,

sistema nervioso central, aparato ocular, pulmonar, cardiovascular y renal (3). La patología cutánea consiste en pápulas con centro atrófico blanco-porcelana y borde telangiectásico eritematoso. Asocia afectación gastrointestinal, que indica mal pronóstico y aparece meses o años tras las lesiones cutáneas (4), así como neurológica (1). No tiene tratamiento (4). Una vez se presenta la enfermedad sistémica, el tiempo mediano de supervivencia es de aproximadamente 2 años, con una tasa de supervivencia a 3 años menor al 50% (5).

**Caso clínico.** Paciente varón de once años de edad que ingresa en nuestro hospital por presentar síndrome constitucional de dos meses de evolución, dolor abdominal y vómitos. A la exploración física se observan pápulas atróficas con borde eritematoso en tronco, extremidades superiores, manos y pies, de tres meses de evolución. Este cuadro clínico se asocia con dolor abdominal agudo, se realiza TC abdominopélvico urgente y presenta perforación intestinal. Es intervenido de urgencia mediante laparotomía exploradora. Se observan placas blanquecinas avasculares en el intestino y perforación intestinal en íleon. Se realiza resección e ileostomía de descarga. Ante el cuadro cutáneo descrito y la afectación gastrointestinal, se establece el diagnóstico de Enfermedad de Kohlmeier-Degos. Se decide derivar a hospital de referencia, de forma multidisciplinar, para completar estudio y diseñar pauta terapéutica.

**Comentarios.** Dada la complejidad del caso, la forma de debut y el pronóstico infausto de esta entidad, creemos necesario pensar en la Enfermedad de Kohlmeier-Degos ante todo paciente pediátrico con la afectación cutánea descrita junto con síntomas sistémicos (digestivos o neurológicos).

### ESTUDIO SOBRE LA CONCORDANCIA ENTRE EL ESTADO VACUNAL REFERIDO POR LOS PADRES Y EL CONSTATADO EN EL PROGRAMA DE VACUNACIÓN.

Álvarez Triano M, Torres Rico M, Baquero Gómez C, Croche Santander B. Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

**Introducción:** Es característico de la población infantil las frecuentes infecciones que estos padecen, la mayoría de ellas banales gracias a que mediante la administración de vacunas prevenimos aquellas potencialmente graves. La vacunación ha sido una de las estrategias más poderosas de salud pública para la prevención de enfermedades infecciosas, evitando así millones de muertes y secuelas.

**Objetivo:** Estudiar la concordancia entre el estado vacunal referido por los padres en la anamnesis realizada en consultas de urgencias pediátricas y el registrado en el programa de vacunas de su historia de salud.

**Metodología:** Estudio observacional y retrospectivo de una cohorte aleatoria de 150 consultas de menores de 14 años en el servicio de urgencias de nuestro hospital durante el año 2021. Se analizan las siguientes variables: sexo, edad, si se recoge o no el estado vacunal y correlación entre lo informado por los padres y lo recogido en su historia de salud.

**Resultados:** De las 150 historias evaluadas, en 118 (78,6%) se recogía el estado vacunal del paciente mientras que en 32 (21,3%) no se registraba esta información, (31 de ellas

correspondientes al circuito traumatológico). De las 118 consultas en las que constaba registro, en 103 (87,2%) fue concordante lo referido por los padres y lo recogido en su historia de salud. Siete pacientes, menores de 2 meses, no habían iniciado vacunación y 6 casos presentaban vacunación incompleta, uno de ellos por rechazo a la vacunación. El 12,7% (15 pacientes) no presentó concordancia entre el estado vacunal descrito y el registrado en su historia de salud, siendo en el 100% de los casos por la afirmación de vacunación completa cuando no era así. No se han encontrado diferencias en cuanto al sexo ni la edad.

**Conclusiones:** Es importante conocer y dejar registrado el estado vacunal de los pacientes pues el diagnóstico y manejo terapéutico dependerá de éste. No es bajo el porcentaje de casos donde no existe concordancia entre lo informado por los padres y el estado vacunal recogido en la historia clínica. Sería conveniente conocer los motivos de esta falta de correspondencia (desconocimiento, miedo a reconocer la verdad...), para poder actuar sobre ellas.

### NO TODO ES LO QUE PARECE

Zubimendi Pérez RM, Martínez Prieto F, García López J, Coronel Rodríguez C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Introducción.** La dermatitis atópica es un trastorno inflamatorio y crónico de la piel que cursa en brotes. Su principal complicación es la infección de las lesiones. El diagnóstico es clínico y es importante realizar diagnóstico diferencial con múltiples entidades, como la psoriasis o la escabiosis.

**Caso clínico.** Paciente de 13 años, con antecedente de dermatitis atópica, que consulta en su Centro de Salud por aparición de lesiones eritematosas, descamativas y fisuradas, muy pruriginosas, en manos y pies, sin respetar palmas y plantas. Afebril en todo momento y sin asociar otra sintomatología. Ante los antecedentes del paciente y las características de las lesiones descritas, se trató como un brote de dermatitis atópica, con corticoide y ácido fusídico tópicos para evitar sobreinfección. Reconsulta a las 3 semanas, por diseminación de las lesiones a tronco y miembros con eritrodermia, sequedad y queratosis pilaris generalizada. Exploración sin hallazgos a otros niveles. Se inició un ciclo de antibiótico con amoxicilina oral, dada la sospecha de escarlatina, asociando antihistamínico y manteniendo corticoide tópico. A la semana, dada la ausencia de mejoría, se realiza derivación a dermatología para valoración. Allí, detectaron pápulas con surcos acarinos en dorso de las manos, diagnosticando al paciente de escabiosis. Indicaron tratamiento con ivermectina y medidas de higiene, con resolución lenta aunque completa del cuadro.

**Comentarios.** Presentamos este caso para destacar la importancia de hacer un diagnóstico diferencial amplio, en pacientes con patología de base, aunque nuestra principal sospecha sea una complicación de la misma. La escabiosis o sarna es una de las parasitosis más frecuentes en nuestro medio, el diagnóstico es clínico y debemos sospecharla en pacientes con lesiones cutáneas papulosas con surcos y muy pruriginosas. Afecta a palmas y plantas, lo que nos ayuda en el diagnóstico diferencial con la dermatitis atópica. El tratamiento erradicador debe realizarse en el paciente y sus convivientes, de primera elección perme-



trina 5% en crema, reservando ivermectina oral para casos graves y resistentes. Siempre asociando antihistamínicos y medidas generales de higiene.

## NEFRITIS TUBULOINTERSTICIAL, NUESTRA EXPERIENCIA

*Palomino Fernández L, López Vargas E, Azpilicueta Idarreta M, Antón Gamero M, Romero de la Rosa I, Leon NV. Servicio de Pediatría. Hospital Reina Sofía. Córdoba*

**Introducción.** La nefritis tubulointersticial (NTIA) es una causa de daño renal agudo no oligúrico encontrada hasta en el 8-10% de los niños. Clásicamente se asocia a síntomas de hipersensibilidad como fiebre, rash cutáneo, artritis y eosinofilia. Sin embargo, dicha triada apenas aparece el 10% de los casos. Histológicamente se caracteriza por un infiltrado de células inflamatorias en el intersticio renal. La causa más frecuente es medicamentosa, en el 90% de los casos, especialmente por AINEs, pero también pueden causar la enfermedad diferentes infecciones, trastornos autoinmunes y condiciones genéticas, entre otras. Se analizaron retrospectivamente las historias clínicas de pacientes con NTIA de 2016 a 2021 en el Hospital Reina Sofía de Córdoba.

**Caso clínico.** En los últimos 5 años ha habido un total de 6 casos (5 mujeres y un varón), entre los 12-14 años, excepto una de 9. Constituyen el total de 9% de los daños renales agudos diagnosticados. La clínica común que les llevó a consultar en urgencias fue dolor abdominal en flancos con náuseas, descubriendo un daño renal agudo estadio 3 de KDIGO con cifras de creatinina que oscilaron entre 1.98 y 5.8 mg/dL. 5 pacientes tenían el antecedente de la ingesta de AINEs y 2 de amoxicilina en el contexto de dolores musculares o faringoamigdalitis, respectivamente. El tiempo hasta el inicio de los síntomas osciló entre 48h y 1 semana. En las pruebas complementarias se observó hematuria y proteinuria leve-moderada, así como un aumento de la ecogenicidad renal. El estudio de autoinmunidad y del complemento fue normal en todos los casos. Además, en 2 de estos pacientes encontramos en el seguimiento posterior la aparición de una nefropatía IgA asociada. Solo se realizó la biopsia renal por curso clínico tórpido a una de las pacientes.

**Comentarios.** La NTIA, en general, presenta un daño renal agudo no oligúrico con buen pronóstico que suele resolverse con tratamiento conservador. Sin embargo, ante un curso atípico es recomendable realizar biopsia renal, como *gold standard* de diagnóstico, para realizar un tratamiento adecuado y buscar patología asociada.

## ¿ES EL MÉTODO FEED AND WRAP ÚTIL PARA NUESTROS PACIENTES?

*Rodríguez García C, Rodríguez Rueda C, Gómez Santos E, Mora Navarro D, Millán Zamorano JA. Servicio de Neonatología. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.*

**Introducción.** Las pruebas de imagen (RMN, TC) son necesarias para determinar la etiología y/o evolución de diferentes patologías requiriendo inmovilización para prevenir artefactos del movimiento. Para ello se ha precisado la sedación (propofol, midazolam...) requiriendo canalización de vías, ayuno y asumir riesgos asociados como apneas,

hipotensión, hipoxemia, hipotermia y bradicardia. El objetivo de nuestro estudio es describir el impacto que ha tenido la implantación del colchón de vacío para realizar pruebas de imagen.

**Material y métodos.** Recogida de pacientes neonatales y pediátricos que han precisado una prueba de imagen que requieran inmovilización, tras la implantación del colchón de vacío desde el 6 de noviembre de 2020 hasta 31 de enero del 2022. A todos ellos se les dio su toma habitual y se les colocó en el colchón de vacío con contención. Se recogieron las siguientes variables: lugar de procedencia (neonatología, hospitalización u hospital de día), sexo, peso, edad gestacional, prematuridad, horas de ayuno, motivo y tipo de prueba y éxito o fracaso en el diagnóstico. **RESULTADOS** Durante este periodo 52 pruebas fueron solicitadas, usando el método "Feed and Wrap" 14 de ellos. De estos niños, la mayoría procedieron de la unidad de Neonatología (8). En la gran mayoría no fue necesario el ayuno, requiriéndolo solo un paciente durante 4 horas, a diferencia del resto de niños sedados con medicación en los que en el 100% fue necesario. La edad media de los niños fue de 26 días, el peso medio de 3,520 kg y la edad gestacional media de 37 semanas. El 35% de los casos fueron prematuros y el motivo de petición de prueba más frecuente fue la sospecha de malformación congénita cerebral. Se solicitaron 5 TC, 8 RMN, 1 AngioTC. En el 100% de los casos la prueba fue completada con **éxito** y no hubo ningún efecto adverso durante la misma.

**Conclusión.** El colchón de vacío debe ser usado para la inmovilización de pacientes que precisen pruebas de imagen. Este método ha conllevado una alta tasa de éxito y un bajo riesgo para los pacientes. La anestesia debe ser considerada como segunda opción en caso de fracaso de esta técnica

## LA IMPORTANCIA DEL ADECUADO MANEJO DE LAS INFECCIONES CUTÁNEAS EN LACTANTES.

*Rodríguez Rueda C, Rodríguez García C, Mendoza Murillo B. Servicio de Neonatología. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.*

**Introducción.** El principal causante de infecciones superficiales en la región genital es el microorganismo saprófito *Cándida Albicans*. La clínica puede variar desde la afectación mucocutánea hasta la invasión multisistémica. El caso clínico presentado es un lactante con infección cutánea fúngica generalizada sobreinfectada. Nuestro objetivo es mostrar la importancia del correcto manejo de infecciones comunes como la dermatitis del pañal con la finalidad de evitar complicaciones graves.

**Caso clínico.** Lactante de 2 meses y medio, bien vacunado, de bajo peso para su edad, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por dificultad respiratoria y lesiones cutáneas generalizadas. A la exploración se aprecian lesiones cutáneas agrupadas en placas eritematosas brillantes y descamativas, en zona genital y perianal con bordes bien delimitados, sin satelitosis, así como en región cervical. Diagnosticado hace un mes de dermatitis del pañal en tratamiento con neomicina, triamcinolona y nistatina (positón) tópico sin mejoría. Como antecedentes perinatales la madre refiere candidiasis vaginal durante el tercer trimestre de embarazo y parto. Como pruebas com-

plementarias se solicita hemograma, bioquímica y reactantes de fase aguda con PCR 28.3 mg/L, PCT 0.74 ng/mL, así como cultivos de exudados, aislándose *C. Parapsilosis* y *S. Aureus* en exudado **ótico** y *S. Aureus* en exudado nasal además de ampliar estudio para detectar inmunodeficiencias. Se inicia tratamiento con cefazolina intravenosa y flucanazol oral que se mantiene durante 10 días, además de miconazol y ácido fusídico **tópicos**. **Durante su ingreso, se observa extensión de las lesiones** por tronco, espalda, miembros superiores y cuello, en forma de lesiones satélite, por lo que se añade hidrocortisona tópica. Progresivamente se observa mejoría del **área** del pañal coincidiendo con la aplicación del corticoide tópico, resolviéndose en su totalidad a los 10 días de tratamiento.

**Comentarios.** La vía vaginal es una forma importante de transmisión en madres con infección o colonizadas por candida. Las micosis superficiales presentan gran incidencia pudiendo ocasionar elevada morbilidad en lactantes. El déficit de higiene, así como la humedad persistente en región del pañal propicia el sobrecrecimiento de microorganismo. Debemos descartar la posibilidad de inmunodeficiencia (Enf. Granulomatosa crónica...) ante cuadros de infecciones generalizadas.

#### ESTUDIO SOBRE EL USO DE ANTIOTERAPIA EN INFECCIONES DE PROBABLE ORIGEN VIRAL

*Baquero Gómez C, Croche Santander B, Álvarez Triano MR, Torres Rico M. Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva*

**Introducción y objetivos:** Dos tercios de las consultas en urgencias se deben a patología infecciosa. La inadecuación del tratamiento antibiótico conlleva un aumento de las resistencias, no mejora el curso de la enfermedad, añade iatrogenia y puede dificultar estudios posteriores.

**Objetivo:** Analizar la prescripción de tratamiento antibiótico en urgencias ante diagnósticos de síndrome febril de probable origen viral.

**Metodología:** Selección aleatoria de 301 pacientes atendidos en las urgencias pediátricas en 2021 (IC 95%, error alfa 5%) por infección respiratoria aguda (IRA) de etiología vírica (infección de vías respiratorias altas, bronquiolitis, laringitis y bronquitis). Criterios de exclusión: pacientes con diagnóstico secundario de sobreinfección respiratoria/neumonía confirmado radiológicamente, inmunosupresión, enfermedad crónica debilitante y pacientes que consultaron en urgencias pediátricas tomando antibióticos instaurados desde su Centro de Salud.

**Resultados.** Durante el año 2021 se atendieron en urgencias 1361 pacientes con diagnóstico al alta de infección de vías respiratorias altas, bronquiolitis, laringitis o bronquitis (cuadros de IRA de probable origen viral). Analizamos una muestra de 301 pacientes. La distribución de la muestra seleccionada fue, según el sexo, 123 mujeres (40,8%) y 178 hombres (59,13%); con una mediana de edad de 1,41 años (0,038-13). Por patologías, el reparto fue 68 bronquiolitis (22,59%), 77 bronquitis (25,58%), 53 catarros de vías altas (17,60%), 96 laringitis (31,89%) y 7 laringotraqueobronquitis (2,32%). Se prescribió antibiótico en 5 casos (1,66%), 4 de ellos por hallazgos exploratorios compatibles con otitis media aguda. Por el contrario, a 296 pacientes (98,33%) se les indicó tratamiento sintomático.

**Conclusiones:** El porcentaje de pacientes pediátricos atendidos en urgencias con juicio clínico al alta de IRA de probable etiología viral (incluye: infección de vías respiratorias altas, bronquiolitis, laringitis y bronquitis) a los que se le prescribe antibióticos fue del 1,66%. La causa más frecuente de prescripción de antibiótico fue la sospecha de sobreinfección bacteriana, principalmente por otitis media aguda tras la exploración. Es importante hacer autoevaluación de forma continua que nos permita detectar y corregir la prescripción inadecuada de antibióticos.

#### SECUENCIA DE BRIDAS AMNIÓTICAS

*Fernández Durán M, Mateos Checa R, Gil Suárez A, Mora Ibáñez R. Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.*

**Introducción.** La secuencia de bridas amnióticas (SBA) constituye un grupo sindrómico de anomalías estructurales, siendo las más frecuentes las amputaciones digitales, anillos constrictivos, defectos neurales y anomalías craneofaciales. La etiología de la SBA no está firmemente establecida. Se cree que el mecanismo principal es la ruptura del amnios al principio del embarazo, desarrollándose múltiples hebras mesodérmicas sueltas (bandas amnióticas) del lado coriónico del amnios que se adhieren y/o enredan al embrión o al disco germinativo. La constricción de estructuras que se desarrollan normalmente por la banda amniótica puede dar lugar a anillos de constricción, incluso provocar una interrupción vascular y subsiguiente autoamputación de la estructura afectada. La adherencia, incluso sin constricción, puede dar lugar a deformaciones.

**Caso clínico.** Recién nacido a término fruto de gestación cursada sin incidencias salvo diagnóstico prenatal de pie equino varo bilateral. Estudio aneuploidias negativo por amniocentesis. Parto eutócico. Apgar 7/10. Tio materno con pies equinovaros bilaterales. Presenta anillo constrictivo en antebrazo derecho, mutilación de falange distal de dedo gordo de pie derecho y pies equinovaros bilaterales.

- Analítica con hemograma y bioquímica normales.
- Ecografías transfontanelar y abdominal sin alteraciones

Recibe tratamiento ortésico y quirúrgico de la deformidad del pie. No síntomas en mano derecha y desarrollo psicomotor normal.

**Comentarios.** La SBA constituye un espectro variable de anomalías congénitas principalmente en miembros, asociados a la formación inesperada de bandas amnióticas al inicio de la gestación. La mayoría de los casos son esporádicos. La etiología es heterogénea y controvertida. En algunos casos, las bandas amnióticas pueden no estar involucradas y deberse a una interrupción vascular o una mutación en un gen del desarrollo. El diagnóstico puede sospecharse prenatalmente. Minoritariamente, se ven hebras delgadas y onduladas de amnios cruzando el saco gestacional, restringiendo el movimiento fetal. La lisis intrauterina de los anillos de constricción antes de producirse un compromiso vascular, puede restaurar la perfusión y prevenir la amputación. La eficacia de este enfoque de investigación no está probada y no se han definido los criterios de selección de candidatos para dicha intervención.

### ARTROGRIPOSIS DISTAL: A PROPÓSITO DE UN CASO.

*Raya Tejero C, Méndez Perez M, Bermejo Rodríguez I, Puyana Rodríguez J, Díaz Méndez I, Farrona Villalba A. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz.*

**Introducción.** Las artrogriposis distales (DA) son un grupo de trastornos caracterizados por contracturas distales de las extremidades predominantemente. Dentro de las alteraciones fenotípicas, las más características son las manos con dedos superpuestos medialmente, puños cerrados, desviación cubital de los dedos y camptodactilia, y los pies tienen deformidades de tipo equino-varo así como astrágalo vertical. Las diversas formas fenotípicas de artrogriposis distal se clasifican jerárquicamente según la proporción de características que comparten entre sí y se denominan DA1 a DA10. La DA prototípica el tipo 1 (DA1), caracterizada principalmente por camptodactilia y pie zambo. La distal tipo 2B (síndrome de Sheldon-Hall) es la más común, con clínica similar a la DA1, pero con alguna diferencia fenotípica.

**Caso clínico.** Paciente femenina de 3 años. Embarazo único, con malformación de miembro inferior derecho detectada en ecografía de a las 20 SEG. Parto eutócico a las 40+6 SEG. En la exploración física al nacimiento, objetivan pie derecho varo-adducto no flexible y pie izquierdo valgo-adducto con antepié en rotación externa; dedos de ambas manos en flexo con 5° dedo sobre 4° y 1° sobre 2°. Ante la sospecha de artrogriposis, se solicita cariotipo (femenino normal) y exoma dirigido en función del fenotipo de la paciente, encontrando una variante probablemente patogénica de novo del gen TPM2. Valorada por Neuropediatría (retraso global del desarrollo leve); Cardiología (descarta patología); Digestivo infantil (fallo de medro con trastorno de conducta alimentaria) y Traumatología (pendiente de intervención) y Rehabilitación (dismetría, marcha equina, acortamiento del tendón de Aquiles).

**Comentarios.** Las artrogriposis distales son trastornos que debemos sospechar cuando un paciente presenta contracturas distales de las extremidades, siendo un grupo heterogéneo clasificado en función de la clínica. Las alteraciones en el gen TPM2 se asocian a artrogriposis distal y a contracturas musculares con herencia autosómica dominante, a pesar de que en este caso apareciese de novo. El abordaje multidisciplinar en los pacientes afectados de dicha enfermedad juega un papel primordial en el manejo del paciente: neurología infantil, cardiología, digestivo, traumatología y rehabilitación.

### HIPONATREMIA EN UN LACTANTE CON FALLO DE MEDRO SEVERO.

*Márquez Caballero J, López Barea I, De la Cerda Ojeda F. Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.*

**Introducción.** El fallo de medro supone hasta el 10% de los motivos de consulta en edad pediátrica. Aunque la mayoría de los casos responden a medidas nutricionales siempre se deben descartar otras etiologías secundarias, menos frecuentes, que pueden tener un tratamiento específico.

**Caso clínico.** Lactante de 1 mes con fallo de medro severo. No clínica asociada salvo historia de vómitos frecuentes.

No mejoría tras iniciar tratamiento con omeprazol y fórmula hidrolizada. A los 3,5 meses: 3.895g (-3,58DE) y 54,5cm (-3,57 DE), al nacimiento 3.120g(p57) y 47,5cm(p31). Ante la severidad del cuadro ingresa para estudio. Se realiza estudio con analítica perfil básico, renal, hepático, tiroideo, lipídico, metabolismo del hierro y fosfocálcico, gasometrías, tránsito baritado, pHmetría, impedanciometría, ecografías abdominal y transfontanelar, test del sudor, sistemático de orina y urocultivo y ecocardiografía. Entre los resultados destaca: trombocitosis (1.029.000), hiponatremia (130mEq/L), hiperpotasemia(6,5mEq/L) e hipercalcemia(12,1mg/dl). Ante espectro el espectro bioquímico compatible con hipoaldosteronismo, se completa estudio objetivándose cifras de renina y aldosterona muy elevadas, indicando una resistencia a su acción. Ante la sospecha de Pseudohipoaldosteronismo tipo I (PHA1) forma renal, se inician aportes elevados de sodio(6mEq/kg/d). Semanas después se confirma el diagnóstico al detectarse mutación NR3C2.

Presenta una evolución muy favorable con el tratamiento, presentando 6 meses después p66 de peso y p18 de talla.

**Comentarios.** El PHA1 es una enfermedad hereditaria caracterizada por resistencia a la acción de los mineralocorticoides que cursa con hiponatremia, hiperpotasemia, acidosis metabólica y elevación de renina y aldosterona. Existe una forma sistémica y otra renal. La forma sistémica, autosómica recesiva, cursa con manifestaciones severas a nivel renal, digestiva y en glándulas sudoríparas y salivales. La forma renal, autosómica dominante, es la más frecuente y está causada por mutaciones en el gen NR3C2, que codifica el receptor mineralocorticoide. Se manifiesta en la primera infancia por fallo de medro, pérdida de peso, vómitos, o deshidratación. Responde muy bien al tratamiento con aporte de sodio a dosis elevadas. El PHA1 es una causa infrecuente de fallo de medro, potencialmente reversible, siendo fundamental un alto **índice** de sospecha para su diagnóstico.

### FPIES: A PROPÓSITO DE UN CASO

*Puyana Rodríguez J, Fernández Reyes M, Romero Albillos J, Raya Tejero C, Bermejo Rodríguez I. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz.*

**Introducción.** La enterocolitis inducida por proteínas de la dieta, o también conocida como food protein-induced enterocolitis syndrome (FPIES), es un síndrome gastrointestinal de hipersensibilidad alimentaria no mediada por IgE.

**Caso clínico.** Antecedentes: Embarazo y parto sin incidencias. Errores Innatos del Metabolismo: Normal. Madre Síndrome antifosfolípido. Lactancia materna los 3 primeros días, desde entonces lactancia artificial exclusiva con leche de inicio. A los 7 días de vida acude a urgencias por decaimiento y rechazo de las tomas de 24 horas de evolución. Realiza 1 vómito. Exploración física: 36,8°C. Decaída con escasa actividad espontánea. Tinte icterico hasta raíz de miembros inferiores. Resto normal. Al ingreso 2 nuevos vómitos: se deja a dieta absoluta, se extrae analítica, cultivos, tóxicos en orina, amonio en sangre y se realiza punción lumbar (siendo todos negativo) y se inicia antibioterapia empírica (Ampicilina+Cefotaxima). Tras permanecer a dieta absoluta varias horas y mejorar clínicamente se decide reintroducir alimentación enteral con fórmula elemental presentando buena tolerancia e inicio de recu-



peración ponderal. Se realiza prueba terapéutica reintroduciendo fórmula de inicio, realizando vómitos y rechazo de tomas, por lo que se vuelve a prescribir fórmula elemental manteniendo buena tolerancia y ganancia de peso hasta el momento del alta. Con el cambio de alimentación se constata una resolución progresiva del cuadro clínico, cumpliendo criterios para forma aguda de FPIES. Alta y seguimiento en consultas de Digestivo infantil: IgE leche de vaca y fracciones proteicas: Negativa. Control de amonio: Normal Prueba de provocación: Tolerada.

**Comentario.** Ante neonato con cuadro de decaimiento y vómitos, en el diagnóstico diferencial de sepsis, tener en cuenta la posibilidad de que se trate de una FPIES.

### SÍNDROME AUTOINFLAMATORIO FAMILIAR POR FRÍO

*Fernández Durán M, Mora Ibáñez R, Gil Suarez A, Croche Santander FB. Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.*

**Introducción.** El síndrome autoinflamatorio familiar por frío-2 (FCAS2) es un trastorno autoinflamatorio autosómico dominante perteneciente a los síndromes periódicos asociados a la criopirina que reflejan principalmente la sobreproducción de IL-1-beta. Se debe a mutaciones puntuales en gen *NLRP12*, que codifica la proteína criopirina. La exposición al frío genera una respuesta inflamatoria sistémica que incluye fiebre, urticaria, inyección conjuntival y artralgias, e inflamación en analítica, resolviéndose en menos de 24 horas. La edad de inicio es variable, desde el primer año de vida hasta la adolescencia, y la gravedad y las manifestaciones clínicas son heterogéneas.

**Caso clínico.** Niño de 12 años que debuta con episodios de urticaria recurrente consistente en habones de gran tamaño, edemas de pies, manos, párpados y labial, y afectación ocular, tratándose con antihistamínicos y ciclos cortos de corticoides, tras realizar deporte en exterior.

Como antecedentes familiares:

- Hermano con brotes de inflamación de articulaciones.
- Prima materna con varios episodios de urticaria
- Padre con enfermedad celíaca
- En analítica destaca leucocitosis con bioquímica general con proteína c reactiva elevada.
- Serologías negativas.
- Estudio de inmunidad sin alteraciones salvo inmunoglobulina E: 468 UI/ml.
- Anticuerpo antitransglutaminasa negativo.
- Amiloide A (SAA-1): 3.30 mg/L
- Estudiado por alergia con prick test positivo a con resultado POSITIVO para cacahuete y olivo
- Panel de autoinflammatorias: mutación en heterocigosis en *NLRP12*
- Eco abdominal sin hallazgos.
- Estudio genético a padres: mutación en heterocigosis en *NLRP12* por rama paterna.

Actualmente en seguimiento con buen control de su enfermedad con tratamiento antihistamínico diario.

**Comentarios.** FCAS2 el más leve de los trastornos asociados con la criopirina. Nuestro caso presenta toda la sintomatología descrita tras desencadenante de exposición al frío. La sospecha diagnóstica es fundamentalmente clínica, confirmándose con estudio genético. El papel de

la IL-1 beta en FCAS2 se confirma por la eficacia de las terapias dirigidas contra la IL-1 en la prevención y el alivio de los síntomas y en la reducción de los niveles de índices inflamatorios.

### ADENITIS SUBAGUDA UNILATERAL POR MICOBACTERIAS NO TUBERCULOSAS (MNT): A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

*Pérez García de Blanes E, Díaz Colom MC, Abad Espadas M, Rodríguez López M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Jerez de la Frontera. Cádiz.*

**Introducción:** La adenitis cervical es la manifestación más frecuente de la infección por micobacterias no tuberculosas (MNT) en el niño inmunocompetente. Afecta mayoritariamente a menores de 5 años, suele cursar de manera unilateral y sin afectación sistémica. Presentamos dos casos con igual diagnóstico pero distinto manejo terapéutico.

**Caso clínico. Paciente 1:** Niño de 4 años sano, con adenopatía submandibular izquierda única, indolora y sin cambios inflamatorios locales. Resto de exploración física normal. **Paciente 2:** Niño de 2 años sano, con cuadro clínico similar, sin mejoría con tratamiento antibiótico con Amoxicilina/Clavulánico. Se realiza en ambos casos exámenes complementarios con los mismos resultados: hemograma, bioquímica, serología de virus, hemocultivo y radiografía de tórax sin alteraciones, Mantoux positivo y Quantiferon negativo. La ecografía del paciente 1 objetiva una adenopatía de 4cm heterogénea, con marcada vascularización, realizándose PAAF con hallazgos de linfadenitis inespecífica, sin estudio microbiológico. En el 2º paciente, se visualiza adenopatía de 3cm de aspecto heterogéneo, flemonosa y con pequeñas áreas de abscesificación, extrayéndose líquido purulento en la PAAF, con resultado inicial de tinción de bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR) positiva, aunque el cultivo resultó negativo tras 72 días de incubación. Ante sospecha de adenitis por MNT son valorados por cirugía. En el primer paciente se realiza exéresis quirúrgica y estudio anatomopatológico de la muestra (linfadenitis granulomatosa necrotizante) con tinción de BAAR negativa. Resolución del cuadro tras cirugía sin incidencias. En el segundo caso, se decide tratamiento empírico con Azitromicina y Rifabutina durante 3-6 meses. Tras 1 mes de antibioterapia presenta fistulización y drenaje espontáneo con lesión ulcerada secundaria, realizándose curas locales con antiséptico y rifampicina tópica. Presenta curación lenta de la úlcera con cierre completo a los 9 meses de inicio de tratamiento, manteniendo 2 meses después, cicatriz hipertrófica con mínima colección.

**Comentarios:** Existe controversia respecto al tratamiento de elección de las adenitis por MNT, hallándose en casi todos los estudios, una mayor tasa de curación con la cirugía precoz frente al tratamiento médico. Aunque existen pocos ensayos clínicos, la mayoría de protocolos relegan el tratamiento médico a casos de imposibilidad de exéresis completa, recidivas tras cirugía o adenitis fistulizadas.

### FIEBRE PERSISTENTE EN LACTANTE DE 7 MESES.

*Pérez Ortiz L, Plaza Astasio V. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*



**Introducción.** El síndrome hemofagocítico (SHF) consiste en una disregulación del sistema inmune que origina un estado hiperinflamatorio. Puede presentarse de forma primaria o secundaria a infecciones, neoplasias o enfermedades autoinmunes. Su diagnóstico puede resultar complejo, pues necesita un alto índice de sospecha. Generalmente, el estudio se inicia ante fiebre persistente previamente considerada de origen infeccioso de tórpida evolución. En nuestro medio, la causa más frecuente es la secundaria a infección por *Leishmania*.

**Caso clínico.** Lactante de 7 meses con fiebre de 10 días de evolución. Es valorada al inicio del cuadro por síndrome febril de hasta 39.5°C desde hace 3 días. Se sospecha ITU febril y se pauta tratamiento con cefixima oral. Ante persistencia de la fiebre, acude de nuevo a Urgencias desde donde se decide ingreso para antibioterapia intravenosa con cefotaxima. A la exploración, llamativa palidez cutánea. Abdomen blando y depresible con esplenomegalia palpable. En analítica: neutropenia 1000/μL, hemoglobina 9.1g/dl con hematocrito 28%, plaquetas 91.000/μL y ferritina 3796ng/ml. PCR 39mg/dL. El frotis de sangre periférica confirma neutropenia, linfocitos pleomórficos y serie roja con microcitosis e hipocromía. Ante estos hallazgos se sospecha SHF secundario a *Leishmaniasis* y se inicia tratamiento con 1ª dosis de anfotericina-B-liposomal y una dosis de metilprednisolona. En controles posteriores destaca: leucocitos 3790/μL (neutropenia 460/μL), hemoglobina 5.5g/dL y plaquetas 40000/μL, junto a hipertrigliceridemia (hasta 806mg/dl). A la espera de resultados microbiológicos se decide realizar punción medular y trasfundir concentrado de hematíes. La PCR en médula ósea fue positiva para *Leishmania donovani*.

**Comentarios:** Nuestra paciente cumple 5 de los 8 criterios clínico-analíticos para SHF (fiebre, esplenomegalia, citopenia de 3 líneas, hipertrigliceridemia y ferritina elevada). El objetivo inicial es frenar el estado hiperinflamatorio. Para ello hay distintas modalidades de tratamiento según protocolo de 2004 (en nuestro caso se administró metilprednisolona, corticoide de elección en formas secundarias). Aunque resulta fundamental buscar etiología en las formas secundarias, en la mayoría de las ocasiones hay que asociar tratamiento específico para SHF, con una excepción: la *leishmaniasis*. La paciente se mantiene afebril tras la 3ª dosis de anfotericina-B-liposomal, con mejora progresiva de los parámetros analíticos sin necesidad de tratamiento inmunosupresor.

### DIABETES MODY 3 QUE CURSA CON OBESIDAD Y ESTEATOSIS HEPÁTICA: IMPORTANCIA DEL ESTUDIO GENÉTICO.

*Abad Espadas M, De los Santos Mata M.A, Rodríguez López S, Valera Sanz A, Rodríguez López M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Cádiz.*

**Introducción:** La diabetes monogénica en la infancia es la forma más común tras la diabetes tipo 1. La forma Mody III se manifiesta habitualmente tras la pubertad, presentando herencia AD, constituyendo la causa más frecuente de diabetes monogénica en adultos. Existen condicionantes genéticos y ambientales que modulan su inicio precoz. Suele cursar sin obesidad y raramente existe resistencia insulínica.

**Caso clínico.** Niña de 11 años con obesidad desde los 8 años de edad y madre obesa con DM tipo 2 en tratamiento con metformina e insulino terapia. No otros antecedentes de interés. Acude a la consulta de Endocrinología porque presenta hiperglucemia en ayunas de 130 mg/dl y postprandiales superiores a 200 mg/dl. No refiere poliuria ni polidipsia.

Exploración: Peso:71kg(+2,9DS), IMC:30kg/m2(+2,63DS). Exploración por órganos y aparatos: normales, salvo leve acantosis nigricans en cuello. Tanner 1.

Resultados:

- Analítica: Glucosa: 119 y 130mg/dl, Insulina: 11,8mUI/ml, Péptido C: 2,2ng/ml, HBA1c: 8,5%. Transaminasas levemente elevadas. Perfil lipídico alterado. Perfil tiroideo, suprarrenal e hipófiso gonadal normales. Anticuerpos relacionados con la diabetes tipo I negativos.
- Test de tolerancia oral a la glucosa patológico.
- HLA DM1: negativo
- Ecografía abdominal: compatible con esteatosis hepática (EH) II.
- Estudio Molecular Mody III: Mutación en el gen HNF1A(-T525I), confirmado también en su madre.

**Evolución:** Se realiza tratamiento dietético, así como con Sulfonilureas, no toleradas por la paciente, cambiándose posteriormente a Metformina e Insulino terapia hasta confirmación diagnóstica. A los 4 meses persiste esteatosis hepática y hemoglobina glicosilada de 7,5%. Ante confirmación de Mody III se inicia tanto tratamiento con secretagogos (repaglinida) cada 8 horas como refuerzo en normas dietéticas y ejercicio. A los 6 meses de tratamiento desapareció la esteatosis hepática y la hemoglobina glicosilada se normalizó.

**Comentarios:** La Diabetes Mody 3 se presenta en la edad adulta si bien la obesidad materna, junto con diabetes previa a la gestación son condicionantes que aceleran el debut. Estos pacientes no suelen cursar con S. Metabólico y EH, pudiendo confundir el diagnóstico con DM 2. El tratamiento con Secretagogos es una buena opción terapéutica en estos pacientes.

### SINDROME DE GITELMAN

*Abad Espadas M, De los Santos Mata M.A, Quecuty vela S, Ferrer Castillo M.T, Pérez García de Blanes E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Cádiz.*

**Introducción:** El Síndrome de Gitelman es una tubulopatía provocada por mutaciones por déficit de función del gen SLC12A3 localizado en el brazo largo del cromosoma 16. Su transmisión es autosómica recesiva y se caracteriza por: hipocalciuria, hipopotasemia, hipomagnesemia, hiperaldosteronismo secundario y alcalosis metabólica. La presentación es muy infrecuente por debajo de los 6-7 años, diagnosticándose principalmente en la adolescencia o en la edad adulta. La clínica fundamental suele ser dolor abdominal, calambres musculares, fatiga y alteraciones del QT, siendo excepcional el retraso del crecimiento.

**Caso clínico:** Niña de 6 años sin antecedentes personales ni familiares de interés en estudio por retraso ponderostatural. Presenta una velocidad de crecimiento disminuida en el último año. No refiere nicturia, debilidad muscular, calambres, síntomas digestivos ni neurológicos.

Examen Físico: Peso: 19,2 kg (-1,1DS). Talla: 111cm (-1,8 DS). Exploración sin alteraciones. Tanner 1. En las pruebas complementarias realizadas destaca: gasometría venosa normal, niveles de potasio y magnesio en sangre disminuidos, excreción fraccional de potasio y magnesio en orina elevadas, calciuria disminuida y renina elevada. Electrocardiograma normal. La radiografía de carpo izquierdo presenta una edad ósea retrasada de 18 meses. Tras los hallazgos bioquímicos encontrados compatibles con una tubulopatía se realiza estudio genético en el que se observa una heterocigosis para polimorfismo en los exones 17 y 23 del gen SLC12A3.

Evolución: Se inicia tratamiento con medidas dietéticas y suplementos de cloruro potásico y magnésico con normalización de los valores plasmáticos. Secundariamente se produce una considerable mejoría de la velocidad de crecimiento. Durante su seguimiento se comprueba que consigue una talla final similar a la talla genética.

**Comentarios:** El debut de forma precoz con hipokaliemia asintomática y talla baja nos podría confundir con el Síndrome de Bartter tipo III, sin embargo, este no asocia alcalosis metabólica, hipocloremia y normocalciuria. Los casos de Síndrome de Gitelman descritos en la literatura que cursan con baja talla presentan manifestaciones clínicas precoces y severas, siendo infrecuente a tan temprana edad y de forma asintomática. Es necesario realizar estudio genético para confirmar esta patología.

### IRRITABILIDAD EN EL LACTANTE: NO TODO ES LO QUE PARECE

*Martínez García A, Casero González MM, Begines Tirado M, Macías López N, Mayoral Prieto A., Ramajo Polo A. Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.*

**Introducción.** La irritabilidad y llanto suponen un motivo de consulta frecuente en los lactantes, cuya etiología puede ser diversa y con consecuencias asimismo variables según la causa subyacente. Para ello es fundamental una correcta historia clínica y exploración física completa.

**Caso clínico.** Lactante de 3 meses, sin antecedentes de interés, valorado por irritabilidad de dos días de evolución. En la exploración destaca olor fétido, tumefacción y coloración eritemato-violácea del tercer dedo de pie derecho con herida incisa circular en la base siendo más profunda en la cara plantar producida por pelo, compatible con síndrome del torniquete. Se realiza analítica sanguínea con resultado normal y se contacta con cirugía al no poder extraer de forma completa el pelo, siendo efectiva por su parte. Fue dado de alta con curas locales con antiséptico y la evolución fue favorable sin complicaciones.

**Comentarios.** El síndrome del torniquete constituye una entidad poco frecuente y potencialmente grave que consiste en el estrangulamiento de zonas acras tales como dedos de manos y pies o incluso del pene producido por un pelo, filamento de la ropa o hilo, que puede producir la pérdida parcial o total de ellos por isquemia. Es fundamental el conocimiento de esta entidad y la sospecha clínica ante lactantes que presenten irritabilidad y llanto inconsolable. Para ello es fundamental una exploración física minuciosa ya que el diagnóstico es clínico, y si se realiza de forma

precoz se pueden evitar consecuencias fatales como la necrosis. El tratamiento consiste en la retirada precoz del cuerpo extraño y, en los casos en los que no se observe el agente causal, se recomienda la derivación a cirugía pediátrica para una posible exploración quirúrgica.

### HIPOTONÍA NEONATAL, UNA CAUSA POCO FRECUENTE.

*Lechón Caballero MC, Fernández Reyes MJ, Cáceres Marzal C, Torres Díaz M, Polo Moreno J, Acero Cerro CV. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz*

La hipotonía es uno de los signos patológicos más frecuentes en el neonato, pudiendo ser la manifestación clínica de múltiples patologías de mayor o menor gravedad, haciendo del diagnóstico diferencial un trabajo complejo. Puesto que se trata de un síntoma inespecífico, requiere un abordaje exhaustivo y metódico. Las principales herramientas en el despistaje de la hipotonía neonatal serán la anamnesis y la exploración física que nos ayudará a enfocar el posterior estudio del neonato hipotónico.

Nuestra paciente, una recién nacida pretérmino tardía (35+2 SEG) que presenta al cuarto día de vida una pérdida de peso suprafisiológica e ictericia con bilirrubina en rango de fototerapia por lo que ingresa en Neonatología. Durante su ingreso, al sexto día de vida, comienza con una discreta hipotonía axial y de extremidades que va progresivamente en aumento, succión y llanto agotables y necesidad de oxigenoterapia indirecta para mantener adecuadas saturaciones. Esta clínica se alterna con periodos de mejoría clínica con mayor actividad y mínima hipotonía sin necesidades de oxígeno. Se realiza estudio de hipotonía neonatal descartándose proceso infeccioso subyacente, alteraciones hormonales, metabopatías, miopatías y lesiones estructurales de SNC. El único hallazgo reseñable en las pruebas complementarias realizadas es la presencia de ácido cíclámico en orina. Revisando bibliografía encontramos que dicho ácido se utiliza principalmente en la industria en la producción de pinturas y plásticos, así como en reactivo de laboratorio. Ahondando en la historia clínica, la madre de la paciente era peluquera por lo que estaba en contacto con productos que pudiesen contener dicho ácido. Realiza seguimiento en consultas de Neuropediatría con desarrollo neurológico normal.

**Conclusión:** Recalcar la importancia de una anamnesis meticulosa, así como de la exploración física exhaustiva para el correcto enfoque y posterior diagnóstico de pacientes con hipotonía en la época neonatal.

*Molina Pilares E, Santos Mata MA de los, Valera Sanz A, Rodríguez López M, Pérez García de Blanes E, López de Priego Ávila AP. Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera. Cádiz.*

El **hipopituitarismo** engloba aquellas situaciones clínicas que cursan con deficiencia de secreción de una o varias hormonas hipofisarias. Puede manifestarse en el recién nacido si la causa es genética, o en la infancia- adolescencia si causa es adquirida o en caso de alteraciones congénitas que se manifiestan tardíamente.

Niño de 20 meses derivado a Endocrinología Pediátrica por retraso pondoestatural. La madre percibe un estancamiento en el crecimiento desde los 7 meses de edad. No presenta sintomatología digestiva y el desarrollo psicomotor es normal. Como antecedentes personales, es un recién nacido a término con peso adecuado a la edad gestacional nacido por parto eutócico, fruto de embarazo controlado, que requirió ingreso en Neonatología durante 6 días por hipoglucemia precoz asintomática que precisó sueroterapia durante 72 horas. Recibe seguimiento en consultas de Cirugía Pediátrica desde los 11 meses de edad por criptorquidia bilateral, con sospecha de testes en ascensor. La antropometría a los 20 meses de edad es la siguiente: peso 8.67 kg ( $p < 1$ , - 3.12 DE); talla 74.5 cm ( $p < 1$ , -5.13 DE); IMC 15.62 % ( $p_{25}$ , -0.68 DE); índice nutricional 86% (desnutrición leve); perímetro craneal 47,2 cm ( $p_4$ , -1.85 DE). A la exploración la auscultación cardiopulmonar es normal, la palpación del abdomen es anodina, y a nivel genital presenta un pene de 3 cm de longitud y testículos en canal inguinal. Se realiza estudio analítico que incluye: bioquímica general con iones normales y glucosa en 49 mg/dL; estudio metabólico básico normal; Cariotipo 46XY; radiografía de carpo con edad ósea retrasada 12 meses; y perfil hormonal completo que muestra hipotiroidismo central, valores de IGF-1 y IGFBP3 disminuidos, inhibina B disminuida para la edad, e hipocortisolismo central. La resonancia magnética muestra agenesia de hipófisis. Se inicia tratamiento hormonal sustitutivo. Se solicita estudio genético, hallándose una variante probablemente patogénica en heterocigosis en el gen LHX4.

El espectro clínico del déficit hormonal múltiple (hipopituitarismo) es muy heterogéneo. El grado de afectación depende del número de ejes implicados, así como de la velocidad y orden de instauración de los déficits hormonales. La sospecha diagnóstica del hipopituitarismo congénito permite un manejo temprano y evita la aparición de secuelas neurológicas.

#### **AFECTACION A NIVEL CARDIOVASCULAR EN LA ANEMIA FALCIFORME**

*Molina Pilares E, Salas Salguero FJ, Riego Ramos MJ, Abad Espadas M, Pacheco Carrillo A, Fontes García-Balibrea. Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez de la Frontera. Cádiz.*

La anemia de células falciformes es una enfermedad genética autosómica recesiva caracterizada por hemólisis crónica y por episodios recurrentes de isquemia-reperusión en la microvasculatura, lo cual conlleva la disfunción progresiva de varios órganos y sistemas, entre ellos el sistema cardiovascular, donde se puede encontrar vasculopatía sistémica, hipertensión pulmonar, disfunción ventricular e infarto agudo de miocardio, que pueden aparecer en casos evolucionados.

Se expone el caso de un paciente varón de 12 años, remitido a consulta de Cardiología Pediátrica por anemia falciforme. Se encuentra asintomático a nivel cardiovascular y la exploración física no muestra alteraciones salvo ictericia. La ecocardiografía evidencia cavidades cardíacas izquierdas dilatadas con función sistólica conservada. La aurícula izquierda también se encuentra ligeramente dilatada. El *strain* global longitudinal estaba conservado. El

electrocardiograma presenta ondas R altas en precordiales izquierdas y ondas T ligeramente aplanadas en cara inferior. Los valores de Troponina I y NT-proBNP son normales. Ante los hallazgos ecocardiográficos se decide iniciar tratamiento con Enalapril.

Dentro de los efectos cardiovasculares de la anemia falciforme, la dilatación ventricular izquierda es el hallazgo más frecuente que podemos encontrar en la edad pediátrica. Resulta de un mecanismo compensador en un estado de hipoxemia crónica que condiciona mayor volumen plasmático e incremento del gasto cardíaco con ligero aumento en la frecuencia cardíaca. A ello, es probable que se sume la hemólisis crónica intravascular que conlleva una disminución del óxido nítrico (consumido por la hemoglobina libre) a nivel endotelial y la consiguiente isquemia miocárdica crónica.

Este estado de estrés hemodinámico en los pacientes con anemia falciforme lleva a dilatación de las cámaras y remodelación del miocardio con posterior progreso a disfunción ventricular. En niños con anemia falciforme existen cambios subclínicos en la función sistólica y diastólica, incluso en aquellos en los que la fracción de eyección o la fracción de acortamiento están preservadas. La disminución de la rotación del ventrículo izquierdo, la cual puede evaluarse con ecocardiografía bidimensional con técnica *speckle-tracking*, podría considerarse un parámetro de riesgo cardiovascular y una herramienta útil en la detección temprana de los cambios incipientes en la función contráctil del miocardio en esta población.

#### **OJO AL DATO: CLAVES DIAGNÓSTICAS EN LA ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA.**

*López Barea I, Márquez Caballero J, Canalejo González D, De La Cerda Ojeda F. Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.*

**Introducción.** La enfermedad renal crónica (ERC) es una entidad rara en la infancia, con una prevalencia registrada en España de 128 pacientes por millón. El 57% se debe a anomalías estructurales, seguidas de enfermedades renales quísticas y hereditarias (16%), enfermedades vasculares (9.4%) y glomerulopatías (5.1%).

**Caso clínico.** Varón de 9 años previamente sano y sin antecedentes de interés, con astenia progresiva en los últimos meses, apatía y disminución de la ingesta. Desarrollo estatura ponderal normal. Presenta palidez cutánea y fetor urémico sin otros hallazgos. Normotenso. En analítica sanguínea destaca: urea 145 mg/dl, creatinina 4.42 mg/dl, hemoglobina 8.2 g/dl y acidosis metabólica. Filtrado glomerular estimado (Schwartz modificado): 12 ml/min/1.73m<sup>2</sup>. Asocia glucosuria, proteinuria en rango nefrótico y natriuresis elevada. Estudio inmunológico y de autoinmunidad normal. En ecografía renal presenta hiperrecogenicidad cortical difusa y pérdida de diferenciación corticomedular. Se solicita estudio oftalmológico por sospecha de nefronoptosis, observando depósitos corneales de material "brillante" compatibles con cristales de cistina. Ante el hallazgo se solicita cistina intraleucocitaria, que resulta elevada, y estudio genético que confirma mutación en el gen CTNS. Comienza tratamiento conservador de ERC y tratamiento con cisteamina oral y en colirio. Ante el deterioro progresivo de la función renal, cuatro meses



después del diagnóstico comienza hemodiálisis y un mes más tarde se somete a trasplante renal de donante vivo.

Paralelamente se realiza estudio oftalmológico de sus hermanos, detectándose depósitos corneales compatibles con cristales de cistina en el menor de ellos.

**Comentarios:** La cistinosis nefropática infantil es una enfermedad autosómica recesiva que lleva al depósito lisosomal de cristales de cistina en todas las células del organismo. El diagnóstico y el tratamiento precoz con cisteamina son fundamentales para frenar la progresión de la enfermedad, que en los casos más graves conduce a enfermedad renal terminal en la primera década de la vida. En el caso presentado, un niño de 9 años previamente sano es diagnosticado a raíz de una clínica muy inespecífica. Cinco meses después del diagnóstico es sometido a trasplante renal. Si bien la enfermedad no recurre en el injerto, precisa tratamiento de por vida para frenar la progresión de las complicaciones extrarrenales.

### TALASEMIA MAYOR, LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ EN ESTOS NIÑOS.

*Hernando Marín L, Manzanares García D. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil Reina Sofía. Córdoba.*

**Introducción.** Las talasemias son un grupo heterogéneo de anemias hipocrómicas hereditarias de gravedad variable que cursan con disminución o ausencia de la síntesis de una o varias cadenas de globina. La betatalasemia heterocigota o rasgo talasémico es muy frecuente y se caracteriza por unas cifras de Hb, VCM y CHCM algo por debajo de las cifras normales, siendo una situación que no requiere ningún tratamiento. Las formas homocigotas de alfa-talasemia o betatalasemia cursan con las manifestaciones características de una anemia hemolítica grave en los primeros meses de la vida, eritropoyesis extramedular con malformaciones óseas, hemosiderosis y organomegalias entre otras afecciones. El tratamiento definitivo de estos pacientes es el trasplante de médula **ósea** histocompatible.

**Caso clínico.** Varón de 2 años traído a consulta por decaimiento, anorexia, palidez y distensión abdominal de varios meses de evolución. AF y AP: Consanguinidad de los padres. Etnia marroquí. Parto en la semana 40. Ictericia neonatal. Lactancia materna 2 años. Alimentación complementaria desde los 5 meses. No ha seguido controles pediátricos en su país. EF: TEP estable. Palidez mucocutánea e ictericia conjuntival. Afebril. Peso en P6. Talla < P1. Cráneo abombado y raíz nasal ancha. AC: Soplo sistólico II/IV. Abdomen: Esplenomegalia de dos traveses de dedo. Neurológico normal. No otros hallazgos de interés.

Exploraciones complementarias:

- **Análítica sanguínea inicial:** Hematías  $2.3 \times 10^6/\mu\text{L}$ , **Hemoglobina 5.6 g/dL**, Hematocrito 18.4 %, **VCM 77.2 fL**, HCM 24.2 pg/célula, CHCM 30.2 g/dL, ADE 14.8 %, **Retículoцитос 8.0 %**, Plaquetas  $170 \times 10^3/\mu\text{L}$ , Leucocitos  $5.70 \times 10^3/\mu\text{L}$ .

- **Estudio férrico:** Sideremia **173.0 mcr/dl**, Transferrina sérica 186 mcg/dL, Ferritina sérica 160 ng/ml, IST 87 %, Receptor soluble transferrina 14.8 mgr/L.

- **Electroforesis de hemoglobina:** Hemoglobina A1 0%, Hemoglobina A2 1.4%, Hemoglobina fetal 98.6%.

- **Ecocardiograma:** Insuficiencia aórtica leve con dilatación aorta ascendente.

- **Estudio genético:** Mutación homocigota en la cadena B-globina. Estudio HLA familiar.

Tratamiento: Régimen hipertransfusional. Suplementación con ácido fólico. Quelantes de hierro. Trasplante alogénico de médula ósea de su hermano histocompatible.

**Comentarios:** Con este caso clínico pretendemos reflejar la importancia de realizar una adecuada orientación diagnóstica en pacientes con talasemia y de identificar signos y síntomas clave que nos sirvan como guía para llevar a cabo un tratamiento precoz y evitar las graves complicaciones que pueden desarrollar estos pacientes.

### RABDOMIOSARCOMA PARATESTICULAR: UNA ENTIDAD INFRECIENTE A CONOCER

*Begines Tirado M, Casero González MM, Macías López N, Martínez García A, Gutiérrez González ML. Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres*

**Introducción.** El aumento de tamaño de la bolsa escrotal es una entidad relativamente frecuente en la infancia, siendo las neoplasias una de las etiologías menos frecuentes cuya incidencia presenta dos picos: entre los 2 y 4 años y en la adolescencia. El diagnóstico de sospecha se realiza a partir de la clínica, ecografía y marcadores tumorales (alfafetoproteína- AFP- y  $\beta$ -hCG), debiéndose confirmar mediante estudio histológico, siendo mayoritariamente benignos.

**Caso clínico.** Lactante de 12 meses, de origen marroquí y consanguinidad de padres, valorado por tumoración escrotal izquierda desde hace 2 meses. En la exploración destaca aumento testicular, indoloro, móvil, eritema en escroto e hidrocele superior confirmándose ecográficamente masa de 40x26mm; marcadores tumorales negativos. Se realiza exéresis del tumor paratesticular izquierda y orquidopexia ipsilateral. La anatomía patológica revela un rabdomiosarcoma embrionario. Tras hallazgos histológicos se realiza resección completa y estudio de extensión que resulta negativo; se inicia protocolo de quimioterapia adyuvante.

**Comentarios.** El rabdomiosarcoma es un tumor raro, aun así, es el tumor paratesticular maligno más frecuente. Suele presentarse como una masa escrotal indolora con marcadores tumorales negativos. Es necesario hacer un estudio de extensión que incluya radiografía de tórax, TAC abdominopélvica y gammagrafía **ósea** (metastásico en un 40%). La detección y tratamiento precoz, que consiste en exéresis seguido de quimioterapia sistémica, mejora el pronóstico. La supervivencia es mayor en prepuberales, siendo de un 90% a los 3 años en inferiores a 4 meses de edad y disminuyendo a un 63% en adolescentes.

### LA IMPORTANCIA DE LEER LA LETRA PEQUEÑA. CUANDO LA BIBLIOGRAFÍA NO APORTA SUFICIENTE EVIDENCIA.

*López Barea I, García Falcón ME, Molini Cabrera L, Coronel Rodríguez C. Servicio de Pediatría. Centro de Salud Aman-te Laffón. Sevilla.*

**Introducción.** Los lavados nasales son una recomendación ampliamente difundida en la práctica clínica para el



alivio sintomático. En el mercado existe una amplia gama de productos de agua de mar para este fin. No obstante, la publicidad de los fabricantes suele carecer de citas bibliográficas que avalen las particularidades de sus productos.

**Material y métodos.** Estudio comparativo de la composición, el modo de administración, la edad indicada para su uso y las citas aportadas en la web de productos de agua de mar habitualmente disponibles en farmacia. En caso de existir, análisis de la bibliografía aportada por cada fabricante.

**Resultados.** Se analizaron un total de 44 productos de 11 fabricantes. La concentración de cloruro sódico varía del 0.9% al 2.5%. El modo de aplicación más frecuente es en *spray*. Es común la adición de extractos de hierbas o plantas, sales y otros componentes, como el dexpantenol o el xilitol. Sólo 2 marcas aportan referencias bibliográficas en su página web. En total se recogieron 18 citas, de las cuales se obtuvo acceso a 11. El resto de publicaciones no pudieron revisarse por antigüedad y no encontrarse en internet (5 de ellas), por falta de referencia completa (1) y por no contar con suscripción para el acceso (1). De las 11 disponibles, 1 de ellas podría catalogarse de revisión narrativa, 2 eran estudios observacionales, 4 estudios experimentales *in vitro* y 4 ensayos clínicos controlados aleatorizados. De los ensayos clínicos, sólo en uno se empleó agua de mar (en el resto, solución salina convencional). En ningún ensayo se estudió comparativamente la eficacia de ambas soluciones.

**Conclusiones.** A pesar de la proliferación de los productos de agua de mar en el mercado, los espacios y documentos que los publicitan no suelen acompañarse de referencias bibliográficas válidas para justificar su uso. Es necesario aportar más estudios y de mejor calidad para justificar el uso del agua de mar y la preferencia de estos productos sobre el uso de suero salino convencional.

## LA IMPORTANCIA DE LA ANAMNESIS ANTE UN NEONATO HIPOTÓNICO

*Torres Díaz M, Ortiz Barquero MC, Márquez Armenteros AM, Sardina González MD, Méndez Pérez MP, Roco Rosa M. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz.*

**Introducción.** La hipotonía se define como la disminución de la resistencia a la movilización pasiva y puede asociarse a una pérdida de fuerza o debilidad muscular. Es un signo patológico frecuente en la exploración del neonato, si bien se trata de un signo inespecífico, ya que puede ser la manifestación inicial de una enfermedad neurológica o multisistémica.

**Caso clínico.** Lactante de 2 meses de edad, prematura de 35+4 semanas de edad gestacional, acude a Urgencias por somnolencia excesiva. Se encuentra afebril, no vómitos, última deposición hace 48 horas. Recibió lactancia materna la primera semana de vida, siendo bien tolerada. Posteriormente se introduce lactancia artificial, realizando vómitos en algunas tomas y deposiciones cada 2-3 días de consistencia dura, por lo que se modifica a fórmula antiestreñimiento, sin mejoría. A la exploración, palidez cutánea, escasa reactividad a estímulos, llanto débil, hipotonía global (más marcada a nivel axial), suspensión ventral y dorsal

con marcada hipotonía, ausencia de control cefálico. No presenta fasciculaciones linguales, reflejos rotulianos presentes. Ante escasa reactividad a estímulos e hipotonía se realiza punción lumbar, con citoquímica normal, virus neurotrofos y cultivo del líquido negativos. En ecografías cerebral y abdominal no se aprecian alteraciones significativas; RM cerebral y EEG normal. Valorada por Digestivo Infantil, solicitan estudio metabólico sin alteraciones e IgE leche de vaca y fracciones proteicas negativas. Neuropediatría descarta enfermedad neuromuscular. Durante su ingreso, se modifica alimentación pautándose fórmula elemental, con mejoría progresiva del tono muscular y reactividad a estímulos. Se revisa en consulta varias semanas después de haber iniciado dieta de exclusión de proteínas de leche de vaca y Eupeptina, con evidente recuperación del tono muscular y deposiciones espontáneas normales.

**Comentarios.** El diagnóstico diferencial de la hipotonía neonatal es muy amplio. Una anamnesis detallada y una valoración neurológica minuciosa ayudan al clínico a orientar el estudio etiológico de la misma. La enteropatía inducida por la proteína leche de vaca es una patología poco frecuente, no mediada por inmunoglobulina E. El diagnóstico de sospecha es eminentemente clínico, y se confirma por la negatividad del estudio inmunológico y por la respuesta al tratamiento dietético. El tratamiento se basa en la exclusión del alimento causal.

## CUANDO Y CÓMO TRATAR; EN ESTE CASO TOCÓ ESPERAR.

*Torres Díaz M, Moreno Hurtado C, Polo Moreno J, Lechón Caballero MC, Melitón Carrasco JA, Panduro Romero L. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz.*

**Introducción.** Los hemangiomas congénitos son lesiones totalmente desarrolladas en el momento del parto, en los que la fase proliferativa se ha llevado a cabo exclusivamente intraútero, por lo que nunca aumentan de tamaño. Existen dos tipos, el hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH) y el no involutivo (NICH). Su aspecto clínico obliga a descartar otros tumores de partes blandas del recién nacido.

**Caso clínico.** Recién nacido varón a término, sin antecedentes familiares de interés, ingresado al nacimiento por lesión vascular en rodilla derecha. A la exploración presenta hemangioma, no friable, no ulcerado. Se realiza ecografía doppler, masa discretamente hiperecogénica, muy vascularizada en la que se registra flujo arterial y venoso de alta velocidad relacionado con malformación vascular tipo angioma. En analítica inicial, trombopenia leve-moderada. Al mes de vida es valorado por Dermatología Infantil, con sospecha de angioma tubercaveroso y por Cardiología Infantil, sin alteraciones. Se realiza seguimiento en consulta, constatándose reducción progresiva del tamaño del hemangioma con normalización de cifras de plaquetas en analítica de control. Al año de vida, en resonancia magnética de rodilla se visualiza imagen hiperintensa en secuencia STIR bien delimitada de aproximadamente 6,8 cm x 6,4 cm x 2,1 cm, con vasos sanguíneos en su interior. A los 3 años, involución completa del hemangioma, pero a nivel inguinal derecho presenta varicosidades superficiales. Se realiza ecografía doppler de la región inguinal visualizándose pe-

queña dilatación de la raíz de la safena, sin signos de complicación. En controles posteriores, atrofia de piel a nivel de cara anteroexterna de rodilla derecha y leve pigmentación con vascularización colateral que no aumenta con valsalva. No presenta limitaciones de movilidad ni molestias en la zona. Se realiza ecografía doppler de control, con safena derecha discretamente dilatada pero permeable y competente a las maniobras de valsalva.

**Comentarios.** Se presenta el caso de un hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH), que ha dejado **únicamente** una leve hiperpigmentación residual junto con atrofia cutánea. Hay que destacar la importancia de un correcto diagnóstico para evitar llevar a cabo conductas agresivas innecesarias, y realizar un adecuado diagnóstico diferencial con los hemangiomas infantiles y los NICH, ya que su evolución, pronóstico y tratamiento es diferente.

### PSORIASIS EN GOTA EN LA INFANCIA: ANÁLISIS DE UN CASO CLÍNICO

Rodríguez Torres M, García Matamoros L, Molina Ureba A, López Moreira OM. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Introducción.** La psoriasis en la infancia supone en muchas ocasiones, sobre todo en las formas de inicio temprano, un reto diagnóstico por su solapamiento clínico con otras enfermedades eritematodescamativas infantiles; no obstante, un diagnóstico y manejo adecuado son esenciales, dado el riesgo de comorbilidades y el impacto en la calidad de vida de los pacientes. Las dos formas de presentación clínicas más frecuentes son la psoriasis en placas y la psoriasis en gotas. La psoriasis en gotas o guttata, es frecuente en adolescentes o niños mayores, de carácter eruptivo tras un proceso infeccioso, sobre todo, estreptocócico faringo-amigdalal o con menor frecuencia una dermatitis estreptocócica perianal. Se manifiesta en forma de pápulas descamativas de 2 a 10 mm, de predominio en tronco y raíz de extremidades y respetando palmas y plantas.

**Caso clínico.** Paciente varón de 3 años que acude a urgencias por presentar erupciones eritematodescamativas de 1 mes de evolución. Entre sus antecedentes personales destaca que padece de dermatitis atópica y que había presentado un cuadro de faringoamigdalitis justo previamente al inicio de la sintomatología descrita. En la exploración se evidencian erupciones descamativas nacaradas con configuración anular a nivel periumbilical, en región torácica y dorsal, así como en área genital y retroauricular. Acompañando a estas lesiones, presenta una lesión descamativa pruriginosa en cuero cabelludo, sin asociarse a alopecia. Ante la sospecha de psoriasis en gotas se contacta con Dermatología que confirma el diagnóstico. Por otro lado, con respecto a la lesión craneal, a través de la luz de Wood se apreciaba fluorescencia verde intenso, diagnosticándose de tiña de cuero cabelludo.

Con dicho diagnóstico se inició tratamiento con crema de betametasona dipropionato más calcipotriol monohidrato para el tratamiento de la psoriasis, y por otro lado terbinafina en comprimidos y sertaconazol tópico durante 3 meses como tratamiento de la tiña de cuero cabelludo. Previo al alta, se solicitó el consentimiento del familiar para la realización de fotos de las lesiones presentadas.

### PIOMIOSITIS AGUDA: DIAGNÓSTICO Y MANEJO EN EL PACIENTE CON FIEBRE Y COJERA

Martínez Ramírez<sup>a</sup> C, Ferrín Díez<sup>b</sup> A, Ruiz Saez<sup>c</sup> B, García Pinilla<sup>d</sup> L, Parra Martínez<sup>e</sup> G, Palomino Nieto<sup>f</sup> L, Romero De la Rosa<sup>g</sup> I., aMIR-Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. cUnidad de Infecciosas. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

**Introducción.** La piomiositis es la infección bacteriana del músculo esquelético que se acompaña frecuentemente de abscesos intramusculares. Se produce habitualmente por diseminación hematógena, siendo el *Staphylococcus aureus* el principal agente causal. Debido a su baja prevalencia, su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha. La resonancia magnética (RM) es la prueba más sensible para el diagnóstico. Los músculos más frecuentemente afectados son los de extremidades inferiores. El tratamiento consiste en antibioterapia precoz, requiriendo en ocasiones drenaje quirúrgico.

**Caso clínico.** Se presenta una serie de casos de 4 niños con diagnóstico de piomiositis aguda. Generalmente, el diagnóstico de piomiositis se retrasa debido a la localización en musculatura profunda y a la ausencia de signos externos, descartándose previamente otras patologías más prevalentes. En nuestra serie el diagnóstico se llevó a cabo en los 4 casos tras la realización de una RM. Solamente en uno de los cuatro casos se objetivó un hemocultivo positivo a *S.aureus* meticilin sensible, siendo negativo en el resto. En dos de nuestros pacientes, la piomiositis se presentó asociada a un cuadro sacroileitis. El tratamiento antibiótico empírico utilizado en todos los casos fue una cefalosporina de 2º o 3º generación, sustituyéndose por cloxacilina una vez confirmado el diagnóstico. En nuestra serie todos los pacientes evolucionaron favorablemente con el tratamiento antibiótico, sin requerir manejo quirúrgico.

**Conclusiones.** A pesar de que la piomiositis sea una enfermedad poco común, debemos tenerla en cuenta ante un niño con fiebre, dolor muscular o impotencia funcional. La RM es la herramienta más útil para el diagnóstico, definiendo la localización de la infección y permitiendo excluir otras entidades. El diagnóstico precoz y el tratamiento antibiótico adecuado de la enfermedad son las claves para una evolución satisfactoria del cuadro. La duración del tratamiento antibiótico será individualizado según la gravedad y evolución del cuadro.

### NEUROBLASTOMA CONGÉNITO METASTÁSICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

López de Priego Ávila AP, Quesada Trujillo G, Valera Sanz A, León Morillo MR, Pacheco Carrillo A, Lorenzo Martín MC. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Cádiz.

**Introducción:** El neuroblastoma congénito (NBC) es un tumor detectado durante el embarazo o las primeras semanas de vida; se trata del tumor maligno más frecuente en el primer año de vida. La localización más frecuente es la glándula suprarrenal, pudiéndose encontrar en tórax, cuello y pelvis, entre otras. Aproximadamente el 25-50 % de casos presentan metástasis al diagnóstico en médula ósea, hígado, hueso y/o piel. Es característica la producción de catecolaminas y la elevación de enolasa y ferritina. La amplificación del oncogén MYCN constituye un factor de mal pronóstico.

**Caso clínico:** Varón de 12 horas de vida que presenta masa glútea móvil de 3 cm de diámetro y consistencia gomosa, pequeña tumoración subcutánea violácea a nivel subcostal y masa abdominal en hipocondrio y flanco izquierdo. En la ecografía abdominal se aprecia masa sólida heterogénea que parece depender de suprarrenal izquierda y en glúteo lesión heterogénea con vascularización interna. En la resonancia magnética abdominal visualizamos masa heterogénea en polo superior del riñón izquierdo que ejerce efecto masa, hiperintensidad en anillo, no realce con contraste, con depósitos de metahemoglobina. Ante estos hallazgos y el diagnóstico de sospecha de neuroblastoma congénito, se decide traslado a hospital de referencia para su valoración por oncología pediátrica. En las siguientes semanas presenta aparición de lesiones cutáneas en región preauricular, muslo y labio superior. Se realiza biopsia de la lesión en el muslo, así como estudio de extensión y marcadores moleculares y bioquímicos. Es diagnosticado de neuroblastoma indiferenciado con IMK bajo, sin amplificación del gen MYCN ni pérdida 1p36, estadio MS. Durante el seguimiento se aprecia infiltración tumoral hepática con elevación de transaminasas y progresión de las lesiones, por lo que recibe tratamiento quimioterápico con evolución favorable.

**Discusión:** Destacar el aumento en la incidencia del NBC en los últimos años, debido al uso extendido de la ecografía prenatal. El pronóstico depende de las características biológicas y de factores propios del paciente, fundamentalmente la edad al diagnóstico, el tipo histológico y la amplificación del gen MYCN. A pesar de que en un alto porcentaje de pacientes existen lesiones metastásicas al diagnóstico, su pronóstico suele ser favorable.

## MANEJO DIAGNÓSTICO DE LAS MASAS ABDOMINALES EN URGENCIAS

*Toledo Muñoz-Cobo G, Araujo García T, Pozo García E, Bellido Gallego C, Santos Martín MT, Torres del Pino M. Servicio de Pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva.*

**Introducción.** Las masas abdominales son relativamente frecuentes en edad pediátrica, destacando organomegalias, seguidas de malformaciones congénitas y tumores. Aunque la mayoría son benignas, requieren una atención urgente que descarte malignidad.

**Caso clínico.** Presentamos 3 casos de masas abdominales diagnosticados en Urgencias de nuestro centro en los últimos 2 años. Niña de 9 años que acude por tumoración pétreo hipogástrica. Inicialmente asintomática, presenta progresivamente dolor abdominal, escapes de orina y aumento de deposiciones. Se realiza ecografía y TC abdominal (*figura 1*), apreciándose masa sólida abdominopélvica, con sospecha inicial de origen germinal ovárico, presentando además elevación de **B-HCG** en analítica. Se realiza biopsia de la masa, con diagnóstico definitivo de disgerminoma ovárico secretante de **B-HCG**, indicándose tratamiento con quimioterapia. Niño de 2 años que consulta por tumoración abdominal dura, no dolorosa, en hemiabdomen derecho de una semana de evolución, con aumento de tamaño en las **últimas horas, asociando as-tenia y cambio de coloración en la orina. Se realizan** ecografía abdominal, TC de tórax y RMN abdominal (*figura 2*), objetivándose masa renal derecha sólida, heterogénea

con amplio componente quístico/necrótico y focos de sangrado sugerentes de tumor de Wilms, confirmado tras cirugía y completando tratamiento quimioterápico. Niña de 2 años que acude por dolor abdominal, vómitos y diarrea de 4 días de evolución con hallazgo incidental de una masa centroabdominal. Se realiza ecografía, TC (*figura 3*) y RMN abdominal, visualizándose una masa quística intraperitoneal multiloculada y elevación de niveles de antígeno carcinoembrionario. Se realiza exéresis quirúrgica con diagnóstico de teratoma maduro de origen ovárico, sin precisar tratamiento adyuvante.

**Comentarios.** Las masas abdominales se presentan más frecuentemente en menores de 5 años, siendo la mayoría benignas. El tumor abdominal maligno más frecuente es el neuroblastoma, existiendo otros como nefroblastoma, sarcoma, tumor de células germinales y hepatoblastoma. Suelen ser asintomáticos, diagnosticados de incidentalmente. Requieren de una historia clínica completa y examen físico exhaustivo, prestando atención en datos de alarma (tiempo de evolución, velocidad de crecimiento y síntomas sistémicos), para un diagnóstico precoz. Se deben realizar pruebas complementarias de laboratorio y de imagen para filiar el origen de la masa, evitando retrasar el diagnóstico de una patología maligna, lo cual empobrecería el pronóstico.

## ¿TORTICOLIS, OTRA VEZ?

*Mimbrero Gutiérrez V, Berciano Jiménez N, Iñigo Gil J, Carpio Linde MJ, Flores Méndez B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla*

**Introducción:** La torticolis se define como “un signo clínico (permanente o limitado) caracterizado por rotación de la cabeza e inclinación lateral del cuello, acompañado o no de dolor”. En urgencias pediátricas es habitual la cervicalgia adquirida de origen traumático. A continuación, se exponen 3 casos clínicos que consultan por dicho motivo, siendo la noxa distinta en todos ellos; adquiriendo una importancia primordial la anamnesis y orientación diagnóstica:

**Caso clínico:** 1º: Niña de 11 años. Sin antecedentes de interés. Reconsulta por cervicalgia y torticolis en dos ocasiones previamente tras accidente de tráfico. En Radiografía cervical PA y lateral se aprecia cuerpo en cuña a nivel de C5-C6 compatible con hemivértebra congénita. Al rehistoriar a la paciente refiere actitud escoliótica.

2º: Niño de 2 años que acude por torticolis intermitente de 2 meses de evolución. Al inicio, cervicalgia en contexto catarral, asociando irritabilidad, decaimiento, picos febriles (38° cada 6 horas) y episodio de hemiparesia en el colegio, motivo por el que acuden a Urgencias. Se solicita analítica urgente con hemograma, bioquímica, coagulación y TC de cráneo, donde se visualiza lesión lítica temporo-occipital con componentes de partes blandas que desplaza hemisferio cerebeloso izquierdo y subluxación rotatoria de atlas. Se deriva a centro de referencia para estudio de extensión con RMN de cráneo y punción-biopsia, compatible con Histiocitosis de células de Langerhans. 3º. Niño de 8 años que consulta por torticolis de 1 mes de evolución. No traumatismo previo. Afebril. Al inicio, valorado como torticolis postural benigna que mejora con relajantes musculares (diazepam) y analgesia oral al séptimo día. Al mes,



recurrencia de la clínica presentando en radiografía cervical hallazgos compatibles con fusión cervical a nivel de C2-C3. Se solicita RMN cervical programada; donde se detecta posible espondilodiscitis o granuloma eosinófilo. Tras 25 días de tratamiento antibiótico IV presenta mejoría clínica. En todo momento, reactantes de fase aguda negativos.

**Conclusión:** La tortícolis es un signo clínico originado por múltiples causas. Una anamnesis y exploración minuciosa facilitan una orientación diagnóstica adecuada. Es necesario plantearse entidades menos frecuentes en caso de mala evolución o clínica poco concordante con la historia referida.

### TÓXICOS EN ORINA: ¿GUÍA O CONFUSIÓN?

*Macías López N, Casero González M M, Martínez García A, Begines Tirado M, García Cuesta P J. Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.*

**Introducción** Las intoxicaciones son una causa poco frecuente de consulta en los servicios de Urgencias, pero de gran importancia debido a la morbimortalidad asociada según la etiología.

Uno de los síntomas que con mayor frecuencia presentan estos pacientes es la alteración de la conciencia, debiéndose realizar de forma precoz un diagnóstico causal inicial mediante análisis cualitativo de tóxicos en orina, entre otras actuaciones.

**Caso clínico.** Niña de 2 años, sin antecedentes personales de interés, que acude por somnolencia de cinco horas de evolución tras ingesta accidental de alimemazina, que estaba tomando sin prescripción facultativa por insomnio. Asimismo, presentó en el domicilio dos episodios consistentes en movimientos tónico-clónicos de las cuatro extremidades y revulsión ocular de aproximadamente 1 minuto con resolución espontánea, y en consulta nuevo episodio convulsivo que requirió de administración de diazepam rectal para su resolución. A la exploración se observa alteración de la conciencia sin otros hallazgos. Entre las pruebas complementarias señalar la positividad de los tóxicos en orina para opioides (OPI) y antidepressivos tricíclicos (ADT). Se rehistoria a los padres quienes niegan posibilidad de ingesta de otros tóxicos y tras consultar la literatura se determina que se tratan de falsos positivos por reacción cruzada. Se decide ingreso para observación, no presentando nuevas crisis y con mejoría clínica progresiva.

**Comentarios.** La orina constituye uno de los métodos más usados para detección de tóxicos por su fácil obtención, alta sensibilidad, bajo coste y rapidez. Sin embargo, presenta limitaciones como su baja especificidad por reacciones cruzadas, por lo que hay que interpretar sus resultados con cautela e incluso confirmar mediante otras técnicas o muestras por las implicaciones médico-legales que pueden conllevar. Consideramos importante la presentación de este caso, al persistir el uso extendido de alimemazina como inductor del sueño en niños pese a la no recomendación médica para el conocimiento de las reacciones cruzadas junto con OPI y ADT y la imposibilidad de su detección en métodos de cribado cualitativos por orina.

### CON DIARREA Y ANEMIA HAY QUE PREGUNTAR AL RIÑÓN

*Sánchez de Puerta Laguna C, Trinidad Sevillano R, Rayego García A, García Malagón C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

**Introducción.** El síndrome hemolítico-urémico (SHU) es una de las microangiopatías trombóticas más frecuentes y, como tal, se presenta con anemia hemolítica microangiopática (no autoinmune), trombocitopenia y afectación orgánica, preferentemente renal, todo ello como consecuencia de afectación de arteriolas y capilares. Hoy en día se ha sustituido la clásica diferenciación entre SHU típico y atípico por una clasificación más amplia con múltiples etiologías, incluyendo *E. coli* productor de toxina Shiga como causa más frecuente y otras como alteraciones hereditarias o adquiridas del complemento.

**Caso clínico.** Acude a consulta un niño de 9 años por diarrea sanguinolenta de 3 días de evolución, refiere que el primer día asociaba vómitos y fiebre que se autolimitaron en 24 horas, ahora tiene adecuada tolerancia oral pero persisten 4-5 deposiciones diarreicas diarias. En la exploración apreciamos mucosa oral algo seca sin otros signos de deshidratación, con abdomen y auscultación normales. Solicitamos coprocultivo y damos cita de revisión.

Tres días después la diarrea se ha autolimitado pero ahora presenta cansancio e hiporexia. Volvemos a explorarlo sin encontrar alteraciones salvo palidez leve de labios, presentando un relleno capilar normal con pulsos fuertes en cuatro miembros. El resultado del coprocultivo es negativo. Solicitamos control analítico de rutina con hemograma, bioquímica y coagulación.

Recibimos resultados analíticos tras 3 días con hemoglobina 5.9 g/dl, plaquetas y leucocitos normales, coagulación normal y datos de insuficiencia renal aguda con creatinina 1.7 mg/dl y urea 135 mg/dl. Realizamos tira reactiva de orina que muestra proteinuria y hematuria marcadas. Ante anemia importante y datos de insuficiencia renal aguda tras cuadro de GEA sospechamos SHU y derivamos a hospital de referencia para transfusión de concentrado de hematíes, ingreso y completar estudio.

**Comentarios.** Nuestro paciente fue diagnosticado de SHU y recibió una transfusión, mostrando posteriormente buena evolución clínica. La ausencia de trombopenia se asoció a que probablemente estaba en resolución dada la evolución de 10 días. Esta entidad tiene un tratamiento de soporte con manejo hidroelectrolítico y nutrición adecuada, así como transfusión de hemoderivados en casos indicados. Es importante pensar en el SHU ante la aparición conjunta de anemia, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda.

### TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO.

*Capilla Miranda A, Manzaneda Navío M, García Jesús MJ, Gómez Verdugo M, Bermejo Fernández C, Escudero Ávila R. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

**Introducción** Los trastornos paroxísticos no epilépticos son un grupo heterogéneo de eventos, resultado de una disfunción cerebral de origen diverso. Pueden simular una



crisis epiléptica, pero en este caso no obedecen a una descarga neuronal excesiva.

Su incidencia es mayor que la de la epilepsia y aunque pueden aparecer a todas las edades, son más frecuentes en el primer año de vida. Para su diagnóstico es preciso una adecuada anamnesis y exploración física. Las pruebas complementarias solo se realizarán en caso de duda, para descartar otras patologías. Generalmente no precisan tratamiento y su evolución suele ser favorable.

La clasificación más aceptada se basa en la edad de presentación, aunque existen otras según mecanismos fisiopatológicos o semiología. Dentro de los que aparecen en el periodo de lactante en relación con el sueño encontramos el *body rocking*, que consiste en movimiento de balanceo, con movimientos rítmicos de cabeza y tronco, tanto lateral como antero-posterior, al inicio del sueño o durante el sueño NREM. Generalmente se resuelve antes de los cinco años de edad y no precisa tratamiento, salvo protección para prevenir lesiones del paciente.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente de 21 meses que consulta por presentar, de forma repetida cuando intenta conciliar el sueño, episodios de movimientos corporales. Éstos consisten en posición cuadrúpeda y golpes rítmicos en la cabeza contra el cabecero de la cama. El paciente no presentaba antecedentes personales ni familiares de interés y su desarrollo psicomotor era normal. La exploración por aparatos, incluida la neurológica, no presentaba hallazgos patológicos. Se diagnosticó de *body rocking* y se dan a la familia pautas a seguir. La evolución fue favorable hacia la resolución espontánea.

**Conclusiones.** Los trastornos paroxísticos no epilépticos son frecuentes en niños. Su reconocimiento por parte del pediatra de atención primaria y el establecimiento de un diagnóstico diferencial con las crisis epilépticas u otros trastornos son cruciales para evitar pruebas y tratamientos innecesarios, así como para el adecuado manejo.

## ADENOPATIAS EN POBLACION PEDIATRICA. SIGNOS DE RIESGO DE MALIGNIDAD

*Pacheco Carrillo A, López de Priego Ávila AP, Molina Pílar E, Espinosa Mesa N, Valera Sanz A, León Morillo MR. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Cádiz*

**Introducción.** Las adenopatías son uno de los motivos de consulta más frecuentes en pediatría, afectando hasta el 44% de los niños menores de 5 años. Constituye la primera manifestación de numerosas enfermedades en la infancia, desde infecciones banales de resolución espontánea hasta procesos graves, muchos de los cuales modificarán su evolución de manera sustancial si son diagnosticados de forma precoz.

**Caso clínico.** Niño de 4 años sin antecedentes de interés que consulta por dolor e impotencia funcional en cadera derecha de 3 días de evolución sin traumatismo. Se encuentra en estudio por cuadro de dolor en mesogastrio de 2 meses de evolución. Además, desde hace 2 semanas su madre le observa una tumoración supraclavicular izquierda. No refiere pérdida de peso, pero sí disminución de apetito y astenia. En la exploración destaca cojera evidente con miembro inferior derecho (MID) en rotación interna y

semiflexión antiálgica. En región supraclavicular izquierda presenta adenopatía no dolorosa a la palpación de 2cm de diámetro, adherida a planos profundos, sin signos inflamatorios. Pruebas complementarias: En analítica sanguínea destaca LDH 1058U/L y ecografía de urgencia con masa suprarrenal derecha de 6x5,5cm. Evolución: Se traslada a centro de referencia de Oncología Pediátrica para completar estudio, donde se visualiza en RM una voluminosa masa sólida abdominal retroperitoneal sugestiva de neuroblastoma, con afectación multicompartmental con adenopatías mediastínicas inferiores retrocraurales (estadio local L2) y signos de infiltración de la médula ósea (estadio M). Anatomía patológica con resultado de neuroblastoma indiferenciado IMK alto (>4%), con grupo pronóstico desfavorable. MYCN amplificado. Se trata de un neuroblastoma de alto riesgo, por lo que se inicia tratamiento quimioterápico según protocolo.

**Conclusiones.** El tamaño mayor de 3 cm, la duración superior a 4 semanas, la localización supraclavicular y la presencia de síntomas constitucionales son signos de alerta sospechosos de malignidad ante cualquier adenopatía. Otros signos de alerta son las alteraciones en el hemograma, la elevación de LDH o **ácido úrico** y las alteraciones en la radiografía de tórax. Un diagnóstico precoz de las mismas puede tener importantes implicaciones pronósticas. La exploración mediante ecografía es la técnica de elección para diferenciar la lesión y determinar sus características.

## GASTRITIS CRÓNICA Y ANEMIA FERROPÉNICA REFRACTARIOS AL TRATAMIENTO. UN DIAGNÓSTICO INFRECUENTE.

*Valera Sanz A, Rodríguez Martínez A, Rubio Murillo M, Valverde Fernández J. Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.*

**Introducción:** La Gastritis Colágena es una entidad rara, se han descrito muy pocos casos. Su fisiopatología es aún desconocida. Presenta clínica inespecífica, que incluye dolor abdominal tipo dispepsia, vómitos o anemia ferropénica. Es frecuente observar aspecto nodular de la mucosa a nivel de cuerpo gástrico. Histológicamente, se caracteriza por la presencia de una banda de colágeno superior a 10 micras de espesor, visualizada con la tinción tricrómica de Masson. El tratamiento se realiza con IBP y suplementos de Fe.

**Caso clínico:** Varón de 9 años, clínica de astenia. A la exploración, palidez mucocutánea. Analítica: anemia microcítica severa (Hb 6,2 g/dL, VCM 54 fl) resto de series normales. Ingreso hospitalario, descartándose causa hemolítica y procesos neoplásicos. Marcada ferropenia (ferritina 1,6 ng/mL, IST 2%), se inicia hierro oral. Seguimiento posterior en consultas, se amplía estudio: serología de celiaquía y SOH negativas. Controles analíticos seriados: resolución progresiva de anemia, persiste ferropenia a pesar del tratamiento. Cambio administración hierro a vía IV.

A los 10 años comienza con dolor abdominal, plenitud precoz, vómitos esporádicos. Nuevo descenso de Hb y SOH +. Se realizan colonoscopia, normal, y endoscopia oral, con marcada nodularidad a nivel de cuerpo gástrico. La AP es informada como "pangastritis con actividad neutrofílica leve, no asociada a HP". Estudio de gastritis autoinmune,

negativo. Se comienza a observar hipogammaglobulinemia e hipoalbuminemia. Sospecha de enteropatía pierde-proteínas, confirmada con determinación de alfa-1 antitripsina en heces. Se revisan muestras de AP, buscando datos de enfermedad Menetrier, ausencia de hiperplasia foveolar. Gammagrafía Tc99m-albúmina: pérdida de proteínas a nivel intestinal. EnteroRM: dudoso aumento del grosor en yeyuno. Con sospecha de linfangiectasia intestinal asociada a la afectación gástrica como primera posibilidad diagnóstica, se decide realización de enteroscopia. Sin embargo, normalidad del estudio intestinal y lesiones gástricas que, con la tinción específica, evidencian depósitos de colágeno en mucosa gástrica. Desde entonces, tratamiento con IBP y Fe. Se mantiene estable.

**Conclusiones:** Ante ausencia de respuesta clínica/analítica al tratamiento estándar, replantear posibilidades diagnósticas. Orientar al patólogo según sospecha, para buscar activamente mediante técnicas histológicas adecuadas. No existe un tratamiento específico para la Gastritis Colágena. Terapias como dietas hipoalergénicas, sulfasalazinas o azatioprina han sido probadas con pobres resultados.

#### MICROLITIASIS TESTICULAR. A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

*Valera Sanz A, de los Santos Mata MA, Redondo Torres A, Riego Ramos MJ. Servicio de Pediatría. Hospital de Jerez de la frontera, Cádiz.*

**Introducción:** La microlitiasis testicular es una entidad infrecuente en la población pediátrica. En la mayoría de los casos es asintomática y se trata de un hallazgo incidental detectado en una ecografía escrotal. Se caracteriza por la presencia de múltiples calcificaciones en parénquima testicular, habitualmente de forma bilateral y difusa. Se cree que son producto de la degeneración celular en los túbulos seminíferos. La causa sigue siendo incierta, se ha asociado a diversas condiciones, entre las que se encuentran: criptorquidia, varicocele, disgenesia gonadal o trastornos cromosómicos tales como el síndrome de Klinefelter. La importancia del diagnóstico y seguimiento se debe a su demostrada relación con procesos neoplásicos testiculares primarios, tumores de células germinales y del estroma del cordón sexual.

**Caso clínico:** Varón de 10 años con antecedentes de sobrepeso, derivado por sospecha de Hipogonadismo. Exploración por órganos y aparatos normal. Tanner G1 A1 P2. Se realiza estudio hormonal completo, test de estimulación con ACTH, ecografías abdominal y escrotal, Rx de carpo, inhibina B y hormona antimulleriana. La ecografía del escroto reveló múltiples focos ecogénicos sin sombra acústica posterior de 1-2 mm en el parénquima de ambos testículos de forma difusa, sin alteraciones morfológicas o de volumen, compatible con microlitiasis testiculares. Resto de pruebas sin hallazgos patológicos. Varón de 13 años, derivado por sospecha de retraso puberal. Estudio analítico: Prolactina 5,7 ng/mL, FSH 1,1 mUI/ml, LH 2,2 mUI/ml, Estradiol < 24 pg/mL, Testosterona 86 ng/dL, TSH 0,87 microUI/mL, Hormona anti-mulleriana 61,45 ng/mL, Inhibina B 260,0 pg/mL. Eco abdominal normal. Ecografía escrotal: ambos testículos de tamaño normal, con microcalcificaciones que promedian los 0,5 mm. No se identificaron lesiones ocupantes de espacio.

**Conclusiones:** La ecografía es una prueba sensible para el diagnóstico de Microlitiasis Testicular. Se recomienda valoración clínica y ecografía testicular cada 6 meses, ya que existe una probabilidad de desarrollar un tumor maligno testicular 14 veces superior a población general. Aun así, la planificación del seguimiento de estos pacientes es un asunto debatido y no hay consenso claro. No se ha recomendado determinar marcadores tumorales ni biopsia testicular de forma sistemática en pacientes asintomáticos. Es necesario definir estrategias claras y apropiadas para estos pacientes

#### DIVERTÍCULO DE KOMMERELL, CAUSA INFRECUENTE DE SINTOMATOLOGÍA COMPRESIVA DE VÍA AÉREA Y DIGESTIVA EN PEDIATRÍA.

*Rodríguez López M, Aragón Fernández C, Quecuty Vela S, Abad Espadas M, Pérez García de Blanes E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Cádiz.*

**Introducción:** La sintomatología respiratoria y digestiva es un motivo de consulta frecuente en la edad pediátrica. La clínica compresiva a este nivel puede indicar la existencia de un anillo vascular, por lo que, a pesar de su baja incidencia, es fundamental incluirlo dentro del diagnóstico diferencial en el paciente pediátrico.

**Caso clínico:** Lactante de 9 meses evaluado por ruidos respiratorios y tos durante la toma acompañado de estridor inspiratorio intermitente. Desde el nacimiento presenta regurgitaciones frecuentes, hipo e irritabilidad que ha empeorado tras la introducción de fórmula maternizada a los 4 meses de edad. Entre sus antecedentes personales destaca diagnóstico prenatal de arco aórtico derecho. La exploración física es normal y presenta una adecuada ganancia ponderal. Se realiza estudio con ecografía abdominal y radiografía de tórax con resultado normal y tránsito esofágico en el que se observa leve reflujo gastroesofágico.

Inicia tratamiento con omeprazol y fórmula hidrolizada con mejoría de la sintomatología digestiva aunque persiste en menor intensidad estridor y tos seca diaria, por lo que se realiza angiotomografía axial computerizada en la que se objetiva arco aórtico derecho con divertículo de Kommerell y arteria subclavia izquierda aberrante que discurre por detrás de la tráquea y el esófago, con compresión y dilatación secundaria del mismo. A los 17 meses de edad se somete a resección del divertículo de Kommerell y recolocación de arteria subclavia aberrante en posición normal. Como complicaciones postquirúrgicas presenta parálisis de cuerda vocal izquierda e infección de la herida quirúrgica con mediastinitis y osteomielitis secundarias. En las revisiones posteriores presenta una resolución completa inmediata de la clínica respiratoria y progresiva de la sintomatología digestiva.

**Comentarios:** El divertículo de Kommerell es una anomalía poco frecuente que se origina por la alteración en el desarrollo embriológico del arco aórtico y la arteria subclavia. Es una variante infrecuente de anillo vascular y es asintomático en muchos casos. Entre sus manifestaciones clínicas se encuentran disfagia, dificultad respiratoria e infecciones respiratorias recurrentes. El tratamiento es quirúrgico y está indicado en los pacientes sintomáticos. La presencia de trastornos de la deglución o estridor en

los primeros meses de vida debe hacernos descartar esta patología.

### OSTEOGENESIS IMPERFECTA, DE LA SOSPECHA A SU MANEJO.

*Polo Moreno J, Ordoñez Medina I, Galán Gómez E, Méndez Pérez MP, Panduro Romero L, Roco Rosa M. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz.*

**Introducción:** La osteogénesis imperfecta (OI) comprende una serie de trastornos genéticos caracterizados, en la mayoría de los casos, por alteraciones en la formación del colágeno, las cuales dan lugar a un aumento de la fragilidad ósea, baja masa ósea y susceptibilidad a fracturas óseas de gravedad variable. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de esta patología en periodo neonatal.

**Caso clínico:** Recién nacida derivada desde hospital comarcal por sospecha de osteogénesis imperfecta tras objetivarse al nacimiento múltiples deformidades óseas y fracturas. No consanguinidad ni antecedentes familiares de interés. En la valoración clínica destaca: cabeza de aspecto toscó, frente abombada y amplia, fontanela anterior muy amplia, raíz nasal ancha, escleras azuladas y pectus excavatum. Deformidad de ambos miembros superiores, muñecas en flexión marcada flexión de miembros inferiores. En la valoración por traumatología se observaron fracturas diafisarias de ambos húmeros, fractura de clavícula derecha y fractura diafisaria de tibia derecha. Neurocirugía describe craneolacunias importantes y sinostosis de sutura coronal bilateral. Las fracturas identificadas a su ingreso fueron tratadas mediante colocación de férulas. A los 12 días de vida se inicia tratamiento con Zolendronato, destacando una hipocalcemia posterior en controles analíticos que requiere para su control unos aportes basales de Ca de entre 8 y 8.5 meq/kg/día vía intravenosa con gluconato cálcico, así como de la administración de varios bolos de rescate. En el estudio genético se identifica la variante c.4249-3\_4249-2delCA detectada en el gen COL1A1, la cual está descrita como variante patogénica asociada a OI.

**Comentarios:** La celeridad en la valoración del paciente por parte de un equipo multidisciplinar, permitió un manejo precoz de las lesiones iniciales, así como una rápida instauración del tratamiento de elección. Es importante señalar que, el estudio genético llevado a cabo en el paciente, sus progenitores y familiares, permite además de realizar el diagnóstico, disponer de un asesoramiento genético familiar y la posibilidad de realizar un diagnóstico genético preimplantacional en futuras gestaciones.

### ABSCESO CEREBRAL, A PROPÓSITO DE UN CASO.

*Plaza Astasio V., Pérez Ortiz L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.*

**Introducción.** El absceso cerebral en pediatría es infrecuente, pero asocia una alta morbimortalidad. Los factores predisponentes más frecuentemente asociados son: infecciones otorrinolaringológicas, cardiopatías congénitas, bronquiectasias, fistulas arteriovenosas pulmonares, síndrome hepatopulmonar, TCE abierto o neurocirugía reciente. La clínica inicial es insidiosa, ocasionando un retraso en el diagnóstico. La mayoría son diagnosticados cuando aparece hipertensión intracraneal, deterioro del estado

mental o convulsiones.

**Caso clínico.** Varón de 11 años con fiebre de hasta 39°C de 7 horas de evolución, vómitos esporádicos y dificultad respiratoria. En semana previa refiere cefaleas autolimitadas, mareo y desequilibrio. Antecedentes personales:

- Situs inversus completo.
- Síndrome hepatopulmonar.
- Malformación de Abernethy tipo IA.
- Hipoxemia crónica por fistulas arteriovenosas pulmonares (>50%).

En la exploración física destaca TEP alterado por apariencia. Glasgow 15/15, aunque tendencia al sueño. Resto exploración neurológica normal. Cianosis central y periférica con acropaquias. Boca séptica con múltiples caries. Hepatomegalia. Se extrae hemograma (leucocitosis con neutrofilia, poliglobulia), bioquímica (función renal y hepática normal) con reactantes de fase aguda (PCR: 18.1 mg/L y PCT 2.29 ng/ml) y hemocultivo (negativo). ECG y radiografía de tórax sin hallazgos.

Se decide ingreso en planta con oxigenoterapia de alto flujo e inicio de antibioterapia empírica (cefotaxima) con mejoría de la fiebre, pero con ascenso de reactantes de fase aguda. A las 24 horas del ingreso comienza con signos meníngeos y vómitos en escopetazo. Se solicita TAC craneal urgente objetivándose un **absceso cerebral frontoparietal izquierdo** con edema perilesional, signos de ventriculitis e hidrocefalia (figura 1). Se decide ampliar el espectro antibiótico a cefotaxima, metronidazol y linezolid. Tras valoración por neurocirugía, se realiza evacuación de absceso con cultivo de este e inserción de drenaje ventricular externo. En cultivo se aísla *Streptococcus anginosus* sensible a cefotaxima, por lo que se suspende metronidazol y linezolid, manteniéndose cefotaxima durante 8 semanas.

**Comentarios.** El *Streptococcus anginosus* se aísla en 1/3 de los abscesos cerebrales en niños. Se requiere alto índice de sospecha para el diagnóstico de abscesos cerebrales, dada la clínica inespecífica inicial. En nuestro caso, el probable origen del absceso es una posible infección odontogénica, favorecido por el shunt intrapulmonar y el síndrome hepatopulmonar.

### TUMORACIONES CRANEALES TRAS VISITA A LA PELLUQUERÍA

*García Arteché E, Crespo Delgado A, Sánchez Códez M, Peromingo Matute E. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.*

**Introducción.** La tinea capitis es una dermatomycosis superficial que afecta a los folículos pilosos y al cuero cabelludo causada por dermatofitos, especialmente los géneros *Trichophyton* spp y *Microsporum* spp. Se trata de una infección que afecta principalmente a población pediátrica. Podemos diferenciar una forma seca o no inflamatoria, y otra forma inflamatoria o querion de Celso. Esta **última** se debe a una respuesta de hipersensibilidad frente al agente infeccioso. Clínicamente se presenta como una foliculitis supurativa del cuero cabelludo que evoluciona a placas alopecias con pústulas y forúnculos que drenan material purulento.

**Caso clínico.** Paciente de 13 años, previamente sano y vacunado correctamente que acude a urgencias por lesio-



nes compatibles con abscesos cutáneos en cuero cabelludo desde hace un mes y medio. Pico febril, sin cefalea ni otra sintomatología asociada. Refiere visita a la peluquería previo al inicio del cuadro. Varios amigos, que también habían acudido a la peluquería, presentan manifestaciones similares. En la exploración, destacan dos masas supurativas en espumadera, de hasta 3 x 3 cm, con zona de alopecia y adenopatías occipitales. Se observa pápula a distancia pruriginosa en región dorsal compatible con dermatofitides. Ha recibido ciclos de muriporina, cefadroxilo y amoxicilina sin respuesta. Analíticamente, PCR 27 mg/L, leucocitos 14300/ $\mu$ L (70% neutrófilos). En el cultivo fúngico del pelo y de la secreción se aísla *Trichophyton tonsurans*. Se trata con corticoides orales durante una semana junto con terbinafina, ketoconazol y permanganato potásico tópico durante seis semanas con resolución de las lesiones.

**Comentarios.** El querion de Celso es una forma grave de tiña capitis. Su diagnóstico es clínico, aunque se recomienda realizar estudio etiológico mediante cultivo. El tratamiento se realiza con antifúngicos sistémicos y tópicos. Es fundamental la depilación de la zona y aplicación de antisépticos locales. El pronóstico es favorable, aunque el inicio precoz del tratamiento ante la sospecha clínica es fundamental para evitar que se instaure una alopecia cicatricial irreversible.

### ENFERMEDAD DEL SUERO-LIKE, UNA REACCION ADVERSA INUSUAL A MEDICAMENTOS

*Crespo Delgado A, García Arteche E, Fernández Puentes V, Lubián López S, Guitart Martínez M.*

*Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.*

#### Introducción

La enfermedad del suero-like es una reacción de hipersensibilidad inmune no IgE mediada producida por inmunocomplejos. Los fármacos más frecuentemente implicados en su aparición son los antibióticos. Se manifiesta a los 7-14 días de la administración del fármaco con fiebre, artritis o artralgiás, exantema fijo maculopapuloso o urticariforme de inicio distal, angioedema, adenopatías y eventual afectación renal en forma de glomerulonefritis. Presentamos un caso de reacción tipo enfermedad del suero-like en un niño de 7 años en relación con la administración de amoxicilina-clavulánico.

#### Caso clínico

Paciente de 7 años con antecedente de reacción adversa no especificada a cefalosporinas a los 2 años. Acude a urgencias de pediatría por cuadro febril asociado a exantema maculopapuloso generalizado, artralgiás, edema facial y en extremidades 8 días después del inicio de tratamiento con amoxicilina-clavulánico por una otitis media aguda. En analítica: PCR 36.9 mg/L, VSG 23 mm/h, leucocitosis 13870/ $\mu$ L (79% neutrófilos), dímero D 6064 ng/mL, inmunodiagnóstico infeccioso negativo. Se trata con corticoides y antihistamínicos intravenosos observándose con mejoría clínica significativa a las 48 horas.

#### Comentarios

La reacción tipo enfermedad del suero-like es una entidad poco frecuente, si bien no se conoce su prevalencia exacta

debido a que a menudo no es fácil diferenciarlo de otras entidades. El diagnóstico es clínico, no existiendo unos criterios estandarizados. Debemos sospecharlo ante un paciente con clínica compatible y antecedente de exposición a fármacos una vez descartada la etiología infecciosa. Pese a que se trata de una reacción sistémica grave, una vez retirado el fármaco causante, el pronóstico suele ser favorable.

### ENCEFALITIS HERPÉTICA. IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOZ A TRAVÉS DE UN CASO CLÍNICO.

*García Matamoros L, Berciano Jiménez N, Molina Ureba A, Escabias Merinero CDR, Fernández Romero E, García Matas G. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Macarena. Sevilla.*

**Introducción.** La encefalitis herpética es una enfermedad grave producida por el virus herpes simple 1 o 2, causante del 10-20% de todas las encefalitis víricas en países desarrollados, presentando la mayoría de pacientes secuelas neurológicas posteriormente. Exponemos un caso de encefalitis herpética que debutó con un estatus febril, con el objetivo de remarcar la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz de una patología con alta morbilidad y mortalidad.

**Caso clínico.** Lactante de 7 meses, sin antecedentes personales de interés, que acude por episodio de desconexión del medio, desviación oculocefálica hacia la izquierda y clonías de extremidades derechas, coincidiendo con ascenso febril, de 25 minutos, persistiendo la clínica cuando llega a nuestro servicio.

su llegada a urgencias, se administra diazepam intravenoso, cediendo el episodio, quedando paresia facial derecha. Se traslada a UCIP y en las horas siguientes se encuentra con estado de conciencia fluctuante. En la analítica presenta leucocitosis con neutrofilia, PCR 3,5mg/L y PCT 0,16ng/ml con orina normal y cultivos negativos. Se inicia tratamiento con Aciclovir 20mg/kg/8horas y levetiracetam, se realiza punción lumbar observándose 80 leucocitos predominio mononucleares (85%), confirmándose posteriormente PCR positiva a Herpes. El electroencefalograma visualiza una lentificación irregular y continua con asimetría interhemisférica, TC craneal normal y en la RM se observan alteraciones en la intensidad de señal en lóbulos temporal, occipital y parietal izquierdos. Inicialmente presenta evolución favorable, pero a las 24 horas, comienza de nuevo con crisis cerebrales repetidas, administrándose fármacos anticomiciales de primera y segunda línea precisando para su control perfusión de benzodiazepinas y lacosamida. Se procede al alta el día 23 de ingreso apreciándose regresión de los hitos del desarrollo y disfagia como secuelas neurológicas.

**Comentarios.** Una de las manifestaciones características de la encefalitis herpética son las convulsiones febriles. Además de bioquímica de LCR, nos puede orientar el electroencefalograma en el que puede observarse una lentificación de la actividad con focos epileptiformes y RM craneal con lesiones hiperintensas de predominio temporal. Es de gran importancia la realización de una buena anamnesis y exploración neurológica que nos permita sospechar precozmente la enfermedad, iniciando Aciclovir antes



de la confirmación en LCR, al ser el único tratamiento que ha demostrado disminuir la mortalidad y morbilidad de la enfermedad.

### **OBSTRUCCIÓN LARÍNGEA INDUCIDA POR EJERCICIO COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN PACIENTE ASMÁTICO CON DISNEA DE ESFUERZO.**

Gómez Moreno AM, Remón García C. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puertas del Mar. Cádiz.

**Introducción.** La obstrucción laríngea inducida por ejercicio consiste en la aducción paradójica de cuerdas vocales durante la inspiración al realizar ejercicio. Suele presentarse en: adolescentes (11-18 años), mujer (3:1) y personalidad autoexigente, con clínica consistente en estridor inspiratorio, disnea brusca, sensación de opresión en garganta, pudiendo asociar tos seca o disfonía. El principal método diagnóstico es la visualización del movimiento anormal de cuerdas vocales mediante laringoscopia, no siendo fácil en pediatría y por el carácter episódico del evento. La bibliografía expone que coexiste un 10% con asma y representa <5% de las etiologías de disnea de esfuerzo, estando esto en reconsideración.

**Caso clínico.** Adolescente de 13 años en seguimiento en Neumología Infantil por asma persistente moderada bien controlada con tratamiento de fondo, rinoconjuntivitis, dermatitis atópica severa y polisensibilización a neumoalergenos. En revisión manifiesta, con esfuerzos físicos moderados: disnea brusca al inicio de la actividad, sensación de opresión, dificultad para la entrada de aire y tos seca. Al coincidir dicha sintomatología con el confinamiento por la pandemia SARS-Cov2, nuestro paciente aporta video de tabla de ejercicios solicitada en clases de educación física que nos permiten visualizar el episodio. Se realiza espirometría basal forzada y de esfuerzo (carrera libre) presentando a los dos minutos y de forma brusca: angustia, disnea y dolor referido a nivel de vía aérea superior con estridor inspiratorio leve. No desaturación ni sibilancias y resolución espontánea en pocos minutos sin necesidad de broncodilatadores, siendo la broncoprovocación negativa (no descenso FEV1 ni aplanamiento del asa inspiratoria). Valoración otorrinolaringológica con laringoscopia directa en estado basal, normal. Se pautan sesiones de rehabilitación para reeducación respiratoria, logrando control sintomático completo y reiniciando una actividad física sin limitaciones.

**Comentarios.** A pesar de ser el asma la patología que más frecuentemente causa disnea de esfuerzo en pediatría, debemos considerar otras etiologías infradiagnosticadas que pueden además coexistir con asma, lo que dificulta su diagnóstico. Una adecuada historia clínica, exploración física detallada con pruebas complementarias dirigidas resultan imprescindibles para un correcto juicio clínico. La posibilidad actual que nos brindan los medios tecnológicos mediante grabaciones realizadas por el paciente nos facilitan, en muchos casos, la orientación diagnóstica.

### **PUEENTE INTRAMIOCÁRDICO DE LA ARTERIA CORONARIA DESCENDENTE ANTERIOR EN PACIENTE ASMÁTICO CON DISNEA DE ESFUERZO.**

Gómez Moreno AM, Remón García C, Rodríguez González M. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

**Introducción.** La disnea de esfuerzo puede ser el síntoma de presentación de algunas patologías cardiológicas. Del total de pacientes, se estima que las causas cardiológicas representan <1%, siendo los defectos congénitos de las arterias coronarias una de las etiologías más infrecuentes. El puente intramiocárdico se corresponde con una porción de miocardio que recubre algún segmento de una arteria coronaria epicárdica (70-80% arteria descendente anterior). Aunque la mayoría cursan de manera asintomática, compresiones arteriales sistólicas superiores al 70% pueden producir síntomas de isquemia miocárdica (angina o infarto), disfunción ventricular izquierda, arritmias o muerte súbita. Presentamos un caso clínico de puente intramiocárdico como diagnóstico etiológico en paciente remitido a consultas de Neumología Pediátrica por disnea de esfuerzo.

**Caso clínico.** Adolescente de 12 años con diagnóstico de asma alérgico, remitido a consulta por presentar disnea y ocasionalmente dolor precordial con el esfuerzo físico leve-moderado de años de evolución sin notar una mejoría evidente con salbutamol inhalado. Antecedentes familiares en rama paterna de muerte súbita. Tras primera evaluación se remite a cardiología con ecocardiografía y electrocardiograma basal normales. Por ello, se realiza espirometría basal y tras esfuerzo (carrera libre) presentando a los 5 minutos del inicio, episodio presíncope con sensación de malestar general, cefalea, sudoración profusa, palidez, taquicardia. No tos, sibilancias ni desaturación. Tras esto, se decide ampliar estudio cardiológico con holter, ergometría que objetiva descenso de ST en cara inferior con recuperación en reposo, y angioTAC coronario que evidencia la existencia de puente intramiocárdico superficial (7,5mm) en el segmento medio de la arteria descendente anterior. Se inicia tratamiento con beta-bloqueantes y evitación de estrés adrenérgico.

**Comentarios.** No es infrecuente que sean remitidos a consultas de neumología/cardiología niños con asma que refieran dolor torácico opresivo y disnea en relación con la actividad física, siendo necesario realizar una adecuada historia clínica que nos permita identificar síntomas sugestivos de un asma inducido por ejercicio. A pesar de ser infrecuentes las causas cardiológicas de una disnea de esfuerzo en pediatría, es necesario identificar síntomas (dolor precordial, palpitaciones, síncope, presíncope o sintomatología vegetativa) que nos hagan sospechar la presencia de una enfermedad cardiovascular, pues puede ser potencialmente letal.

### **PROFILAXIS TROMBOEMBOLICA DOMICILIARIA A DEBATE**

Mimbreno Gutiérrez V, Carpio Linde MJ, Romero Vázquez L, Rodríguez Sánchez-Reyman J, Flores Méndez B. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen Macarena. Sevilla

**Introducción:** En líneas generales, los eventos tromboembólicos venosos (TEV) están aumentando en la población pediátrica a expensas de los avances en el manejo de la patología pediátrica grave. Esto ha suscitado la creación de protocolos hospitalarios para la profilaxis y tratamiento del TEV. La evidencia disponible sobre riesgo/beneficio es aún más escasa en el ámbito extrahospitalario, generando controversia e inseguridad para iniciar pautas de profilaxis.

Por ello, se realiza una revisión bibliográfica a propósito de un caso clínico, habitual en los servicios de Urgencias pediátricas.

**Caso clínico:** Varón de 12 años que acude por dolor en rodilla derecha de 2 horas de evolución tras golpearse con el salpicadero del coche en accidente de tráfico. A su llegada, refiere cervicalgia, tumefacción, edema y dolor a punta de dedo en tuberosidad tibial anterior derecha. Sensibilidad y relleno capilar distal conservados en ambos miembros inferiores. Resto de exploración limitada por sobrepeso del paciente (100 kg; >p99: +4,72DE. Carrascosa et al 2010). Se solicitan radiografías de columna y caderas (normal) y de rodilla derecha, apreciándose epifisiolisis tibial proximal por arrancamiento.

Tras valoración por Traumatología, se coloca férula inguino-pélvica en extensión y es dado de alta con tratamiento (analgesia oral, antiinflamatorios tópicos, calor seco local y profilaxis de TEV con heparina de bajo peso molecular (HBPM) hasta retirada de férula e inicio de movilización).

Tanto guías de práctica clínica, revisiones sistemáticas como protocolos hospitalarios consideran la movilización temprana y la hidratación adecuada, considerando la tromboprofilaxis de forma individualizada; siendo de elección la HBPM.

Elementos como la mayor capacidad de inhibir la trombina y menor concentraciones de factores dependientes de vitamina K y de contacto en la infancia, unido a la menor incidencia de daño endotelial (diabetes, dislipemias, etc) y eventos protrombóticos (cáncer, cirugías, tabaquismo...) obligan a explorar indicaciones de la población adulta.

El paciente descrito presenta cuatro factores de riesgo: la obesidad, inmovilización, traumatismo y edad (incidencia es bimodal; mayor en menos de un año y mayores de doce años); siendo candidato de profilaxis mecánica (calcetines compresivos). No obstante, la falta de recursos y el contexto social del paciente apoyan la decisión de iniciar profilaxis tromboembólica.

### EPILEPSIA FAMILIAR: ¿QUÉ PUEDE ESCONDER?

Lorenzo Martín MC, Riego Ramos MJ, Salas Salguero FJ. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera. Cádiz

**Introducción.** El síndrome de QT largo se caracteriza por la presencia de un intervalo QT prolongado debido a una repolarización retardada. Las manifestaciones clínicas son variables desde pacientes asintomáticos, síncope, hasta muerte súbita por fibrilación ventricular. Se han relacionado más de 17 genes que codifican proteínas formadoras de los canales de potasio, sodio, calcio y otras proteínas de la membrana del miocito responsables de los síndromes familiares.

**Resumen del caso.** Varón de 9 años que consulta por dos episodios de pérdida de conciencia en los últimos 10 días. Suceden de forma brusca y sin cortejo neurovegetativo. La duración es de 2 minutos y posteriormente se encuentra mareado y pálido. El segundo sucede durante la noche con rigidez y clonías de miembros superiores, con somnolencia posterior.

No tiene antecedentes de interés. Su madre padece epilepsia generalizada de predominio nocturno en tratamien-

to desde hace años. Su abuelo materno porta un DAI por síndrome de QT largo con un episodio de muerte súbita abortada.

La exploración fue rigurosamente normal por órganos y aparatos. El electrocardiograma mostró ondas T negativas hasta V3, isodifásicas en V4 con QTc de 0.51 segundos. La ecocardiografía y el ionograma fueron normales. El registro Holter reveló un episodio de taquicardia ventricular tipo Torsade de pointes breve, de unos 5 complejos. La escala de Schwartz fue de 8 puntos.

Tras establecer el diagnóstico de síndrome de QT largo, se inició tratamiento con beta bloqueantes y se solicitó estudio genético que confirmó el diagnóstico al aparecer la misma mutación en nuestro paciente, su madre y su abuelo.

**Comentarios.** Para el diagnóstico del síncope en pediatría es básico realizar una buena historia clínica que describa el episodio de forma minuciosa, con una anamnesis detallada, recogiendo antecedentes personales y familiares de interés. Esto y una buena exploración física,

permitirá definir la etiología en más del 77% de los casos.

Aún así, la mayoría de autores coinciden en que es básico realizar un electrocardiograma ante cualquier síncope, crisis convulsiva que no respondan al tratamiento o cualquier síntoma cardíaco, respiratorio o digestivo que no nos expliquemos por otras causas.

### SÍNDROME DE ALAGILLE Y DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL

Yagüe Martín M, Merino Cejas C, Tejero Hernández MA, Gómez Guzmán E, Díaz Rueda L, Cortázar Rocandio G. Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

**Introducción.** El síndrome de Alagille es una enfermedad genética (>90% en el gen JAG1) con afectación multisistémica, donde predomina la colestasis hepática, pero también alteraciones cardíacas, oftalmológicas, esqueléticas, faciales y vasculares. Fueron precisamente las alteraciones vasculares y hepáticas las que dieron el nombre original a la enfermedad (displasia arteriohepática). Esta alteración vascular se manifiesta principalmente en territorio arterial, como estenosis de arterias pulmonares (76%), aunque también se han descrito aneurismas y estenosis en arterias cerebrales, renales, mesentéricas... La afectación del territorio venoso está descrita, aunque es infrecuente.

Presentamos dos casos de síndrome de Alagille con alteraciones anatómicas en las venas pulmonares, cuya reparación se vio complicada por múltiples recidivas de las estenosis a nivel de las suturas.

**Caso clínico.** Se trata de 2 pacientes diagnosticados genéticamente de Síndrome de Alagille, que asociaban un drenaje venoso pulmonar anómalo total supracardiaco no obstructivo al territorio de vena cava superior, además de estenosis bilateral de arterias pulmonares. Se intervinieron quirúrgicamente comunicando el colector de venas pulmonares a la cara posterior de la aurícula izquierda, en ambos casos con buen resultado quirúrgico. El primer caso presentó una reestenosis precoz de la anastomosis (1º mes), con clínica de hipertensión pulmonar severa. Tras la reintervención, precisó asistencia en ECMO y finalmente falleció por complicaciones neurológicas.

El segundo caso también presentó reestenosis precoces recidivantes, precisando 2 reintervenciones (al 2° y 6° mes de la primera). Actualmente mantiene seguimiento estrecho tras la última cirugía.

En dichas reintervenciones se describe la presencia de abundante tejido fibroso en las zonas de sutura.

**Conclusión.** La reestenosis precoz de la anastomosis del colector de venas pulmonares a la aurícula izquierda es una complicación infrecuente de dicha cirugía. Dada la conocida afectación vascular en el síndrome de Alagille, donde la estenosis de ramas pulmonares también presenta una mayor tasa de recidiva, es probable que estos pacientes presenten una reacción endotelial exagerada tras la creación de suturas. Esto afecta negativamente al pronóstico de la cardiopatía y del paciente, lo que debe de ser tenido en cuenta. Por ello sugerimos realizar anastomosis amplias y, en casos excepcionales, usar técnicas “sutureless” para mejorar el resultado quirúrgico.

### ¿ES MEJORABLE EL SOPORTE RESPIRATORIO NO INVASIVO EN EL SDR NEONATAL EN NUESTRA UNIDAD?

*Torres del Pino M, Mora Navarro D, Gómez Santos E, Álvarez Triano I M, Santos Martín MT, Toledo Muñoz-Cobo G. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva*

**Introducción.** Actualmente el manejo del Síndrome de Distrés Respiratorio Neonatal (SDR) de forma menos invasiva es una realidad siendo la Ventilación No Invasiva (SRNI) un pilar fundamental.

Nuestro objetivo es determinar la incidencia del fracaso de SRNI, el cual definimos como necesidad de ventilación mecánica invasiva (VMI) en las primeras 72 horas de vida.

Además, describir la evolución respiratoria, la tasa de complicaciones y comparar resultados con bibliografía reciente.

**Material y métodos.** Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de los menores de 32 SEG con fracaso de SRNI en nuestra UCIN desde 2019 a 2021. Se excluyeron aquellos intubados en paritorio o a su llegada inmediata a UCIN.

**Resultados.** Atendimos 49 niños, de ellos 10 presentaron fracaso del SRNI. La edad gestacional y peso medio al nacimiento fue 28+3 SEG y 947 gramos. El tiempo medio hasta la intubación fue 18 horas y media, manteniendo VMI durante 5 días. El 100% realizó soporte con CPAP (6-7 días) con PMVA de máximo 5-6 cmH<sub>2</sub>O. La técnica de elección mayoritaria para administrar surfactante fue el MIST (70%) en torno a las 2 horas de vida, con dosis adicional en el 80%. Aquellos sin fracaso de SRNI presentan una media de 29+3 SEG y 1136 gramos. El 20.5% precisó VMI durante 3 días y el 12% una dosis adicional de surfactante. No hubo diferencias en la maduración pulmonar completa (70%), y los días con oxígeno (22 días). Complicaciones: 30% HIV grado IV, 20% displasia broncopulmonar y 10% HIV grado III, neumotórax y enterocolitis. En aquellos sin fracaso del SRNI se observa 12.8% broncodisplasia pulmonar, 10% neumotórax, 5% HIV grado III y 2.5% enterocolitis. La tasa de éxitus fue 40%, frente un 12.8% en aquellos sin fracaso del SRNI.

**Conclusiones.** Nuestra tasa de fracaso (20.4%) es mayor respecto a lo publicado en las UCIN de España (15.6%). El fracaso se asocia a una menor edad gestacional y peso, además de a mayor tasa de complicaciones y necesidad de surfactante. Dada la experiencia de otros trabajos, la optimización del SRNI con aumento de la PMVA en CPAP o con dos niveles de presión podrían mejorar nuestros resultados.

### NEFRONIA FOCAL AGUDA: UNA PATOLOGÍA INFRA-DIAGNOSTICADA EN PEDIATRÍA.

*Torres del Pino M, Peláez Cabrera MJ, Brioso Galiana J, Fernández Durán M, Toledo Muñoz-Cobo G, Santos Martín MT. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva*

**Introducción.** La nefronía focal aguda es una infección bacteriana del parénquima renal que afecta a uno o más lóbulos renales. A del absceso renal no existe licuefacción ni necrosis del tejido.

El germen más frecuentemente aislado es *Escherichia coli* y la patogénesis es por vía ascendente, siendo más infrecuente por vía hematogena. La ecografía es la técnica diagnóstica de elección, siendo el hallazgo característico la lesión focal, hipoeoica y de márgenes irregulares. Ante una mala evolución o dificultad diagnóstica disponemos del TAC, más sensible y específico. El tratamiento es antibiótico durante 21 días con biterapia (Cefotaxima y Gentamicina) según el germen aislado. Se exponen a continuación 5 casos de nefritis focal aguda diagnosticados en un hospital de segundo nivel entre 2018-2021.

**Casos clínicos.** De ellos 3 varones y 2 mujeres, con una media de 4.6 años. **Únicamente** una de las pacientes presentaba patología nefrourológica previa (vejiga neurógena). Como clínica, fiebre de 24-72 horas de evolución en todos, vómitos y dolor abdominal en el 60%, y rechazo de las tomas en el 20%. Solo 1 caso presentó clínica miccional.

Analíticamente todos presentan elevación de reactantes de fase aguda, y en 1 caso leucocitosis, con sistemáticos patológicos en 4 de ellos. Solo en 3 se aisló en urocultivo *E. Coli*. El diagnóstico definitivo se obtuvo con la ecografía, precisando del TAC y RMN abdominal en 2 casos. El tratamiento inicial fue biterapia antibiótica intravenosa (cefotaxima más gentamicina, o ampicilina más gentamicina, según edad). Dicho tratamiento se mantuvo entre 6-10 días, completándose con Cefixima ó Amoxicilina-clavulánico oral hasta los 21 días. Presentaron evolución favorable, quedando afebriles en las primeras 24-48 horas. En control post-hospitalización un único paciente presentó cicatrices renales en la DMSA.

**Comentarios.** Es una patología infradiagnosticada en pediatría, siendo cada vez más frecuente gracias al uso de pruebas de imagen no invasivas en la infección urinaria. Tiene un curso insidioso y el estudio de orina en ocasiones es negativo. Su diagnóstico es radiológico teniendo gran utilidad la ecografía y reservándose el TAC para resultados dudosos o mala evolución. Puede dar lugar a lesiones residuales precisando un tratamiento más prolongado y seguimiento estrecho.



## OSTEOMIELITIS POR GORDONIA SPUTI EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE.

Manzanares García, D; Hernando Marín, L; Ruiz Sáez, B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

**Introducción:** Las infecciones osteoarticulares son una causa frecuente de morbimortalidad en el paciente pediátrico, siendo más frecuente la osteomielitis aguda. Estas son más frecuentes en niños varones, menores de 5 años previamente sanos, aunque hay determinadas circunstancias que predisponen a su aparición. A continuación, presentamos un caso de osteomielitis en una paciente inmunocompetente por un patógeno oportunista.

**Caso clínico:** Niña de 6 años sin antecedentes de interés con cuadro de dolor e impotencia funcional de 2 meses de evolución en dorso del pie derecho sin asociar fiebre. En las pruebas analíticas realizadas no presentó alteraciones, pero tras realización de distintas pruebas de imagen se apreciaron hallazgos que orientaban hacia osteomielitis del 4º metatarsiano. Se inició antibioterapia empírica con distintas pautas no presentando mejoría clínica. Dada la escasa respuesta se realizó una biopsia ósea en el que se identificó un microorganismo bacilo gram positivo de crecimiento lento y difícil identificación por lo que se decidió iniciar antibioterapia con Linezolid. Finalmente se identificó en cultivo *Gordonia sputi*, pautando Ciprofloxacino como tratamiento al alta. Presentó una evolución favorable, encontrándose asintomática desde la suspensión de antibioterapia.

**Comentarios:** El género *Gordonia* son actinomicetos aerobios que producen infecciones principalmente en pacientes inmunodeprimidos y/o en portadores de catéteres intravasculares permanentes. Existen pocos casos que hayan producido infecciones en pacientes inmunocompetentes, como es el caso comentado anteriormente.

## PROTEINURIA AISLADA COMO MARCADOR PRECOZ DE PATOLOGÍA RENAL: A PROPOSITO DE UN CASO

Rayego García A, Sánchez de Puerta Laguna C, Márquez Caballero J. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

**Introducción:** El hallazgo de proteinuria en el estudio básico de orina es un problema frecuente al que todo pediatra debe enfrentarse, tanto en Atención Primaria como en medio hospitalario. Si bien en la mayoría de ocasiones constituye un proceso benigno y autolimitado, es fundamental descartar siempre una posible enfermedad renal subyacente.

**Caso clínico:** Niña de 7 años de edad, previamente sana y sin antecedentes de interés, que es derivada por su pediatra a consultas de Nefrología por hallazgo de proteinuria en tira de orina.

La paciente se encontraba asintomática y sin hallazgos en la exploración física. Durante su seguimiento, se solicitan las siguientes pruebas complementarias:

- Varios sedimentos de orina con proteinuria 100-300 mg/dL, sin otras alteraciones.
- Test de ortostatismo: Negativo.
- Índice proteína/creatinina elevada (1,8-2,5 mg/mg). Proteinuria de 24 horas elevada (37 mg/m<sup>2</sup>/h).

- Hemograma, bioquímica con función renal, perfil hepático, lipídico, tiroideo, metabolismo férrico y proteinograma normales.

- Serología viral (VHB, VHC, VIH y VEB) negativa.
- Estudio inmunológico: Autoanticuerpos, inmunoglobulinas y complemento normales.
- Ecografía renal sin alteraciones.

Dada persistencia de proteinuria tras un año sin otros hallazgos en las pruebas solicitadas, se realiza como parte del estudio una biopsia renal con resultado anatomopatológico de **glomeruloesclerosis focal y segmentaria**.

Se inicia tratamiento con IECA (enalapril) como antiproteinúrico y tras despistaje de posibles causas secundarias se solicita estudio genético.

**Comentario.** La proteinuria en la edad pediátrica suele darse en relación con un proceso transitorio (fiebre, infección, ejercicio, deshidratación), pero también puede constituir un marcador precoz de enfermedad renal o sistémica.

Ante la presencia de proteinuria en una tira de orina, es primordial realizar anamnesis y exploración completas y confirmar los resultados. En caso de persistencia, las pruebas complementarias de primer nivel incluyen test de ortostatismo, análisis básico de orina con índice proteína/creatinina, analítica con estudio inmunológico y complemento, serología viral y ecografía renal. Según evolución, debe considerarse derivación a servicio de Nefrología Pediátrica para estudio y seguimiento.

En este caso clínico se refleja la importancia de investigar el hallazgo de proteinuria, para realizar un diagnóstico precoz y mejorar el pronóstico de nuestros pacientes con patología renal asociada.

## NEONATO EN SITUACIÓN DE GRAVEDAD TRAS VÓMITOS REPETIDOS

García López J, Arévalo Pérez I, Jiménez Parrilla F, Rodríguez García E, Fadul López NS. Servicio de Neonatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Introducción.** Acude a urgencias neonato de 6 días de vida por cuadro de vómitos biliosos postprandiales proyectivos, pérdida ponderal del 15% y una única deposición meconial desde el nacimiento. Presenta signos clínicos de deshidratación y una alcalosis metabólica hipoclorémica (pH 7,56; pCO<sub>2</sub> 55,3 mmHg; HCO<sub>3</sub> 50,4mmol/l; CL 72mol/l).

**Caso clínico.** Paciente sin factores de riesgo perinatal que ingresa por deshidratación con alcalosis metabólica hipoclorémica grave e hipocalcemia (pH 7,67; pCO<sub>2</sub> 39,5 mmHg; HCO<sub>3</sub> 45,5 mmol/l; CL 76mol/l; Exceso de bases 18,7 mmol/l; Ca 0,85 mmol/l) con datos de insuficiencia renal prerrenal (creatinina 1,17 mg/dl y urea 198 mg/dl). Se inicia rehidratación urgente según protocolo de deshidratación isonatémica y corrección de la hipocalcemia con gluconato cálcico. Destaca bradipnea compensatoria basal a 20 respiraciones por minuto con empeoramiento clínico y gasométrico con el aumento de la frecuencia respiratoria en el contexto de llanto (pH a 7,75, pCo<sub>2</sub> 27,8 mmHg) precisando intubación e inicio de ventilación mecánica.

Se realiza ecografía abdominal, con hallazgos compatibles con obstrucción intestinal. En la radiografía abdominal se visualiza signo de la doble burbuja con presencia de aire distal, sugestivo de obstrucción a nivel duodenal



planteándose como principales sospechas diagnósticas la membrana duodenal vs páncreas anular. Tras corrección de equilibrio hidroelectrolítico se procede a intervención quirúrgica confirmándose la presencia de membrana duodenal, la cual se reseca sin incidencias.

**Discusión.** Las obstrucciones intestinales suponen la emergencia quirúrgica más frecuente en el recién nacido y precisan de diagnóstico y tratamiento precoz. Los vómitos en el periodo neonatal son un signo de alarma y requieren de valoración médica. Sus características son útiles en el diagnóstico diferencial. Cabe destacar la importancia de identificar el tipo de deshidratación y los trastornos electrolíticos acompañantes y adecuar la fluidoterapia a estos mismo.

### PANCREATITIS AGUDA EN PEDIATRÍA: A PROPÓSITO DE UN CASO

*Lobo Fernández V, Zubimendi Pérez R.M, Manzaneda Navío M, Capilla Miranda A, Coronel Rodríguez C. Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.*

**Introducción.** La pancreatitis aguda (PA) es una enfermedad inflamatoria del páncreas exocrino, provocada por la activación intraacinar de diversas enzimas pancreáticas proteolíticas y lipolíticas, que generan la autodigestión de la glándula. Los estímulos principales que conducen a esta activación suelen ser traumatismos abdominales, infecciones, ingesta de tóxicos, fármacos, enfermedades biliares (litiasis, barro biliar) y anomalías anatómicas congénitas de las vías biliares y/o páncreas como el páncreas divisum.

El síntoma principal es el dolor abdominal, epigástrico, continuo, que aumenta con la ingesta y suele ir acompañado de náuseas y vómitos. El niño mantiene una postura antiálgica, con caderas y rodillas flexionadas, y presenta afectación del estado general.

El diagnóstico se basa en la clínica y en la determinación de amilasa pancreática y lipasa sérica. La ecografía abdominal ayuda al diagnóstico, mostrando edema, hipocogenicidad y aumento difuso del tamaño de la glándula.

Se realiza tratamiento conservador con dieta, corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas y analgesia.

**Caso clínico.** Paciente de 10 años valorada por su pediatra por cuadro de dolor abdominal de 4 días de evolución, de comienzo en epigastrio e irradiado a flancos los últimos días, que asocia fiebre, náuseas, vómitos e hiporexia. Ante la sospecha de abdomen agudo es derivada al servicio de urgencias donde inicialmente se diagnostica de apendicitis aguda. Posteriormente se descarta este cuadro y se amplía estudio analítico con perfil hepático y pancreático y ecografía abdominal, siendo diagnosticada finalmente de PA. En la ecografía se objetiva leve ectasia del colédoco, realizándose posteriormente una colangiografía magnética, que determina la existencia de una dilatación fusiforme del colédoco con disminución progresiva de calibre a nivel de la papila, hallazgo que podría ser el responsable del episodio de PA.

**Comentarios.** rtonadamente las enfermedades del páncreas exocrino son menos frecuentes en pediatría que en la edad adulta, siendo la PA el segundo trastorno más común del páncreas en la edad pediátrica, por detrás de la fibrosis quística. Sin embargo, la incidencia de la PA en

la infancia se ha incrementado progresivamente en los **últimos años, siendo una entidad que debemos tener siempre presente dentro del diagnóstico diferencial** del dolor abdominal agudo en el niño.

### DISTRÉS RESPIRATORIO NEONATAL. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

*Fadul López NS, García López J, Arévalo Pérez I. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.*

**Introducción.** Neonato de 7 días de vida que acude a urgencias por quejido intermitente y tiraje subcostal.

**Caso clínico.** Neonato prematuro de 34+6 semanas edad gestacional, sin otros factores de riesgo perinatal, que acude a Urgencias a los 7 días de vida por quejido intermitente y tiraje subcostal. Permanece afebril y no asocia otra sintomatología. A la exploración destaca polipnea y en la auscultación presenta tonos cardiacos rítmicos con ausencia de soplos y crepitantes bibasales. Mantiene una saturación de oxígeno de 97% sin aporte suplementario. La sospecha diagnóstica inicial fue bronquiolititis.

Se realiza una radiografía de tórax donde se evidencia cardiomegalia, una determinación de virus respiratorios en frotis nasofaríngeo, sin aislamientos, y una gasometría capilar. En esta última destaca una acidosis respiratoria con pH 7,21, pCO<sub>2</sub> 64 mmHg, HCO<sub>3</sub> 24 mmol/l y ácido láctico 6 mmol/l. Se decide traslado a Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) para soporte con Ventilación Mecánica No Invasiva (VMNI). Se realiza estudio ecocardiográfico donde se evidencia una comunicación interauricular (CIA), una comunicación interventricular (CIV) perimembranosa y un Ductus Arterioso Permeable (DAP) que condicionan una situación de Insuficiencia Cardíaca.

La paciente permanece ingresada 26 días en UCIN, manteniendo estabilidad tras inicio de tratamiento médico con Enalapril, Furosemida y Carvedilol. Actualmente está pendiente de corrección quirúrgica tras adecuada ganancia ponderal.

**Comentario.** Las cardiopatías congénitas ocurren aproximadamente en el 1% de los Recién Nacidos. El diagnóstico y manejo precoz de estos pacientes es de suma importancia debido a que disminuye morbilidad y mortalidad. Alrededor del 70% son diagnosticadas por ecografía fetal durante la gestación, y el resto requerirá un alto **índice** de sospecha para diagnosticarlas en el periodo postnatal. En ocasiones la clínica comienza en las primeras semanas de vida tras el descenso de las presiones pulmonares, condicionando un hiperflujo pulmonar. La sintomatología de insuficiencia cardíaca puede ser confundida con un cuadro respiratorio, sobre todo en epidemia de bronquiolititis, como en el caso de nuestra paciente.

### SÍNDROME DE MICRODELECIÓN 15q11.2. UN DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO EN FENOTIPO PRADER-WILLI/ANGELMAN.

*Baena Palomino C, Lubián Gutiérrez M, Correro Almagro A. Servicio de Pediatría (Neurología Pediátrica). Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.*

**Introducción:** La región 15q11- del brazo largo del cromosoma 15 presenta con frecuencia alteraciones que dan

lugar a patología genética, incluyendo síndromes caracterizados por el fenómeno de impronta. Dicha región contiene regiones de ADN repetitivo que son susceptibles de reordenación, conocidas como puntos de rotura (bp). En total, existen 5 puntos de rotura en 15q11-13. Las microdeleciones de 15q11.2 se refieren a una región típica de 500kb situada entre bp1 y bp2. Deleciones más grandes que implican a bp3 causan el síndrome de Prader-Willi o el de Angelman (SPW/AS).

Aunque es muy reconocible el fenotipo clínico característico de los síndromes de Prader-Willi y Angelman, en ocasiones pacientes similares presentan reordenamientos o pérdidas de material genético no detectables en un primer estudio genético. Presentamos el caso de una paciente con síndrome de microdeleción 15q11.2, que comparte rasgos fenotípicos con el síndrome de Prader-Willi pero precisa estudio genético diferente a este.

Frecuentemente las funciones motoras groseras se encuentran conservadas, pero los niños con esta patología pueden tardar más en rodar, sentarse, gatear y caminar. Pueden además presentar problemas de coordinación y trastornos conductuales, así como alteraciones en el desarrollo del lenguaje.

**Caso clínico:** Lactante de 9 meses que ingresó para estudio por retraso del desarrollo psicomotor e hipotonía axial y de cintura escapular. Nacida mediante parto eutócico sin incidencias a las 42 semanas de edad gestacional con screening metabólico y otoemisiones acústicas normales. RMN y estudio metabólico sin hallazgos significativos. Se realiza un primer estudio genético mediante test de metilación y análisis de dosificación mediante MLPA de la región 15q11/q13, teniendo en cuenta rasgos faciales y fenotipo compatible con síndrome de Prader-Willi. En dicho estudio no se encontraron alteraciones. Se decidió ampliar estudio mediante Array-CGH detectándose una deleción intersticial heterocigota de ≈461Kb en la banda cromosómica 15q11.2, concordante con síndrome de microdeleción 15q11.2. Actualmente en seguimiento en consulta de neuropsiquiatría y en atención temprana, y pendiente estudio de segregación de progenitores.

**Comentarios:** Ante un fenotipo compatible con Prader-Willi-like con estudio de metilación y MLPA negativos, es preciso realizar un estudio más amplio de la región mediante CGH-Array. El espectro fenotípico del mimo es muy variable, con solapamiento en muchas de las manifestaciones con el síndrome de Prader-Willi.

## HEMORRAGIA SUBACNOIDEA E INFECCION POR SARS-COV 3 EN PACIENTE CON DREPANOCITOSIS

Mora Ibáñez R, Álvarez Triano M, Marín Galvarro JM, Gil Suárez Á, Fernández Durán M

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva

**Introducción.** La drepanocitosis es una enfermedad multisistémica que cursa con complicaciones agudas y crónica. Se trata de una hemoglobinopatía hereditaria grave, inflamatoria, crónica, sistémica y trombofílica. Algunas de sus complicaciones más graves son las crisis vasocclusivas y la hemólisis, las cuales pueden desencadenar daño vascular irreversible. Como es bien descrito, la tormenta de citoqui-

nas inflamatorias junto a las alteraciones en la hemostasia que genera la infección por SARS-Cov2 confieren, a estos pacientes, un riesgo aumentado de sufrir eventos adversos.

**Caso clínico.** Exponemos el caso de un niño de 11 años con antecedente de drepanocitosis e infección por SARS-Cov2 el mes previo. Consulta por cefalea frontal brusca de horas de evolución, vómitos, dolor cervical y sensación de mareos de 12 horas de evolución. Afebril.

Exploración sin hallazgos patológicos salvo rigidez de nuca significativa. Se realiza analítica sin hallazgos (LDH:390U/L), TAC y Angio-TAC craneal informados como sospecha de hemorragia subaracnoidea secundaria a aneurisma de ACAI. Se realiza traslado a hospital de referencia donde se procede a embolización aneurismática. Tras 72 horas de ingreso, presenta empeoramiento clínico, con episodio de cefalea, desconexión con el medio, paresia VI Par craneal y hemiparesia derecha por lo que se realiza nuevo TAC craneal objetivando ictus isquémico hemisférico izquierdo por vasoespasmo grave (ACAs y ACM izquierda) precisando tratamiento endovascular.

Ante la no mejoría clínica, se decide realización de eritroaféresis por HbS51,2% con mala respuesta e inicio de muerte encefálica confirmada posteriormente mediante pruebas complementarias.

### Conclusiones.

1. El ACV es una de las complicaciones más temidas de la drepanocitosis. Ocurre hasta en un 10% de los niños (pico de incidencia 2 y 6 años), siendo frecuentes los ictus silentes.
2. Aunque suelen ser isquémicos, los ACV hemorrágicos pueden ocurrir como consecuencia de la vasculopatía. La presencia de aneurismas requiere tratamiento quirúrgico, siempre con exanguinotransfusión previa, para mantener la concentración de HbS <20%.
3. La drepanocitosis y la infección por SARS-COV-2 producen activación de mecanismos inflamatorios, trastornos de la inmunidad con vasculopatía y mal pronóstico.
4. En nuestro caso, el paciente había pasado una infección por SARS-Cov2 reciente y presentaba cifras de HbS >30%, factores asociados a mal pronóstico.

## ANALISIS DESCRIPTIVO DE 3 BRONQUIOLITIS AGUDA EN LAS TEMPORADAS 2019-2019, 2019- 2020 Y 2020-2021 Y EL IMPACTO DE LA APARICION DEL SARS-COV-2

Moreno Salgado JL, Gil Suárez A, Mora Ibáñez R, Baquero Gómez C, Croche Santander FB. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramon Jiménez. Huelva

**Introducción.** Se define como bronquiolitis aguda (en adelante BA) como el primer episodio de dificultad respiratoria bronquial distal en un paciente menor de 2 años, precedido de síntomas catarrales. El objetivo de este estudio es analizar las variables edad, sexo, gravedad, incidencia, necesidad de ingreso o soporte respiratorio, tratamiento administrado y presencia de factores de riesgo en las temporadas de 2018 a 2021 así como el impacto que produjo sobre éstas la aparición del SARS-CoV-2 en la temporada 2020-2021.

**Material y método.** Estudio observacional descriptivo retrospectivo que incluye todos los pacientes diagnóstica-

dos de BA desde el año 2018 al año 2021, incluyendo 1834 pacientes.

Se considera época epidémica desde septiembre del año en curso a abril del siguiente año.

La gravedad se mide mediante la escala para BA del Hospital San Joan de Deu.

**Resultados.** Se objetiva un aumento de incidencia de bronquiolitis de la temporada 2018-2019 (457 casos) a la 2019-2020 (540 casos), con un descenso significativo en la temporada de 2020-2021 de un 75% con respecto a la previa (138 casos), tras el inicio de la pandemia por SARS-CoV-2, produciéndose la mayoría de ellos fuera de época epidémica en dicha temporada.

La edad media de presentación es de 4-5,8 meses, la mayoría de casos en torno al mes de vida, y con curso leve en el 85%.

La tasa de utilización de oxígeno es del 13%-16%, y la de soporte respiratorio del 2.5%- 3%, que permanecen invariables, con descenso del 50% del uso de salbutamol a partir de 2019-2020 con respecto al año anterior.

**Conclusiones.** No se objetivan diferencias significativas entre temporadas en cuanto a la incidencia estratificada por sexo, edad, gravedad ni en la necesidad de ingreso o soporte respiratorio, con una importante reducción del uso de salbutamol y corticoides.

Se observa una reducción en la incidencia de BA en 2020-2021 y desplazamiento del pico epidémico hacia los meses de verano/otoño de 2021.

## TRATAMIENTO PRECOZ CON GH EN LACTANTE CON SÍNDROME DE PRADER-WILLI

Baena Palomino C, Rodríguez Barrios C, Sánchez Sánchez A, García Zarzuela A, Benavente Fernández I, Lubián López S. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. Cádiz

**Introducción:** El síndrome de Prader-Willi es una enfermedad genética poco frecuente (1/10.000-20.000) causada por una pérdida de información paterna a nivel del brazo largo del cromosoma 15. En el periodo neonatal se caracteriza por rasgos dismórficos como estrechamiento del diámetro bifrontal, ojos almendrados, comisuras bucales hacia abajo manos y pies pequeños), hipotonía y fallo de medro; posteriormente se aprecia hiperfagia que va a condicionar una obesidad de inicio precoz, retraso del desarrollo psicomotor, alteraciones del comportamiento, talla baja por déficit de GH e hipogonadismo hipogonadotropo. Su fenotipo conductual varía según el tipo de afectación genética, pudiendo incluir desde la psicosis afectiva a la depresión.

El uso de GH en estos pacientes resulta útil para el crecimiento lineal y, es posible que, al mejorar la composición corporal, mejore el desarrollo motor.

No existen estudios sobre el inicio del tratamiento en periodo neonatal en lactantes se aboga por un inicio a los 2 meses de vida, pues parece que mejora la función respiratoria, la hipotonía y el crecimiento.

**Caso clínico:** Recién nacida de 39 semanas, pequeña para la edad gestacional, que ingresa en UCI neonatal por hipotonía congénita con necesidad de soporte respirato-

rio no invasivo nutrición enteral por sonda nasogástrica. El estudio genético reveló un defecto de metilación del brazo corto del cromosoma 15, compatible con Síndrome de Prader Willi. A los 43 días de vida se inicia tratamiento con GHR. A los 80 días de vida, tras conseguir retirada de soporte respiratorio, nutrición oral eficaz y mejoría del tono muscular se da de alta hospitalaria con seguimiento en consultas de Endocrinología y Neurología Neonatal, donde se observa buena evolución tanto de la hipotonía como del crecimiento.

**Comentarios:** El tratamiento con GHR en lactantes con síndrome de Prader-Willi parece producir mejoría de la función cardiorrespiratoria, del desarrollo psicomotor y de la hipotonía, junto con la distribución de la masa corporal y crecimiento, tal y como ocurrió en nuestra paciente. Son necesarios más estudios que ayuden a tener un conocimiento profundo del impacto del tratamiento con GHR en estos pacientes.

## HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS COMO DIAGNÓSTICO FINAL EN UN LACTANTE CON ADENOPATÍA Y FIEBRE

Chamorro Vera, Ana<sup>1</sup>; Vila De Frutos, Rocío<sup>2</sup>; Fernández Smersu, Nicolás<sup>1</sup>; Ulecia Cantero, Rafael<sup>1</sup>; Gallego Cortés, Javier<sup>1</sup>; Macías López, Nuria<sup>1</sup>. Servicio de Pediatría. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres.<sup>1</sup> Servicio de Oncohematología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.<sup>2</sup>

**Introducción.** La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), es una enfermedad inusual, que ocurre de forma más frecuente en niños. Se caracteriza por una proliferación clonal de células dendríticas mieloides que puede afectar a distintos órganos y sistemas.

**Caso clínico.** Lactante de 7 meses que inicia seguimiento en consulta tras ser diagnosticado de HCL.

Un mes antes ingresa desde urgencias por fiebre de una semana de evolución y adenopatía laterocervical izquierda que no responde a tratamiento antibiótico oral con cefadroxilo.

Durante su ingreso inicia tratamiento antibiótico con cloxacilina intravenosa sin respuesta, por lo que se realiza PAAF que muestra atipias citológicas de significado incierto con abundante fondo hemático, sin observar claros signos de malignidad. Ante persistencia de adenopatía se añade clindamicina intravenosa al tratamiento.

Estudio microbiológico completo y serologías normales, con mantoux negativo. En hemograma destaca anemia microcítica hipocrómica con hemoglobina de 7,3 g/dL, hierro sérico bajo y ferritina en el límite bajo, iniciándose tratamiento con hierro oral. Estudio radiológico con ecografía de partes blandas en la que destaca discreto engrosamiento y aumento de la ecogenicidad del tejido celular subcutáneo de las regiones laterocervical y supraclavicular izquierdas en relación con celulitis, y ecografía abdominal con leve esplenomegalia. El noveno día de ingreso ante hallazgos inciertos en PAAF se realiza biopsia donde se determina HCL. Tras biopsia disminución de conglomerado adenopático dándose de alta con antibioterapia oral. Exploración física en consulta normal, salvo conglomerado adenopático laterocervical izquierdo de aproximadamente



4x4 cm de diámetro, y esplenomegalia de máximo 1 cm respecto a reborde costal en línea medio claviclar. Ante diagnóstico de HCL unifocal, se decide seguimiento y control clínico en consulta sin necesidad de instaurar inicialmente tratamiento.

**Comentarios.** La HCL es una patología con presentación clínica variable, que afecta más frecuentemente a nivel óseo y cutáneo. Se limita a un solo órgano en un 55% de los casos, presentando el resto afectación multisistémica. El diagnóstico definitivo es histológico. En cuanto a su tratamiento, si el paciente presenta afectación de un solo órgano o sistema, como es el caso de nuestro paciente, no precisa quimioterapia. Sin embargo, si la afectación es más extensa precisan tratamiento con quimioterapia.

### SÍNDROME INFLAMATORIO MULTISISTÉMICO PEDIÁTRICO ASOCIADO AL SARS-COV-2. SERIE DE CASOS.

Rodríguez Rueda C, Fernández Duran M, Baquero Gómez C, Croche Santander B. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva.

**Introducción.** Tras el inicio de la pandemia, se ha observado un aumento de casos de un síndrome inflamatorio multisistémico en pacientes pediátricos que parece estar asociado a infección reciente por SARS-CoV-2 (SIM-PedS). Esta nueva patología suele precisar hospitalización y a veces soporte en cuidados intensivos (UCI), pudiendo producir secuelas a medio y largo plazo.

En este estudio hemos analizado nuestro manejo de los casos de SIM-PedS, comparándolo con los protocolos más recientes basados en la evidencia científica disponible, con el objetivo de establecer un manejo diagnóstico y terapéutico unificado.

**Materiales y métodos.** Revisión de la historia clínica de todos los pacientes diagnosticados de SIM-PedS en nuestro hospital (diciembre 2020 - octubre 2021). Las variables analizadas fueron: edad, raza, clínica, parámetros analíticos, serología frente a SARS-CoV-2, unidad de hospitalización, tiempo de estancia, pruebas complementarias, tratamiento y secuelas.

**Resultados.** Se incluyeron seis pacientes en nuestro estudio, presentando todos ellos serología positiva (IgM y/o IgG) frente a SARS CoV-2. La mediana de edad de los casos fue de 4,5 años (rango de 10). Ninguno de ellos presentaba antecedentes personales de interés ni había recibido vacunación frente a SARS CoV-2.

La clínica gastrointestinal fue la más prevalente. El 66% de los casos precisaron ingreso en UCI, aunque solo uno de ellos precisó soporte vasoactivo, desarrollando lesiones cardíacas graves (dilatación coronaria y disfunción miocárdica). El tiempo medio de ingreso hospitalario fue de 9 días. En cuanto a alteraciones analíticas, todos ellos presentaron linfopenia, aumento de dímero- D y PCR.

A todos ellos se les administró corticoterapia y antibioterapia empírica. La mitad de los casos recibió inmunoglobulina endovenosa y en el 83% se pautó enoxaparina subcutánea y dosis antiinflamatorias de ácido-acetilsalicílico.

### Conclusiones

- De nuestra serie, la mayoría de los pacientes precisó ingreso en UCI.

- La presencia de síntomas gastrointestinales al inicio del cuadro nos obliga a incluirlo en el diagnóstico diferencial de abdomen agudo.

- La mayoría de los pacientes no manifestaron secuelas posteriores graves.

- Tras el alta, la mayoría continuaron con tratamiento antiagregante y se encuentra en seguimiento por Cardiología Pediátrica.

- Es necesario un abordaje multidisciplinar y coordinado por parte de diferentes subespecialidades pediátricas debido a la alta complejidad de este cuadro.

### TEST DE AGMALINA PARA EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE BRUGADA

Agudo Montore P, García López J. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla

**Introducción:** El síndrome de Brugada se trata de una enfermedad genética cuya alteración se encuentra en las proteínas cardíacas que regulan el paso de los iones a través de la membrana celular, conocidas como canales iónicos. Es por ello que se engloba dentro del grupo de las canalopatías. Esta alteración favorece la aparición de arritmias, generalmente ventriculares, que pueden provocar síncope o incluso muerte súbita.

**Caso clínico:** Niño de 10 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que es derivado a cardiología pediátrica por dos episodios sincopales en menos de un mes. El primero precedido de visión borrosa de segundos de duración, y el segundo sin clínica acompañante, ambos sin esfuerzo físico ni asociado a dolor torácico o palpitaciones. En el electrocardiograma (ECG) basal destaca un bloqueo de rama derecha y un hemibloqueo anterior de rama izquierda. La ecocardiografía demuestra un corazón estructural y funcionalmente normal. Dado los datos de alarma en la historia clínica y las alteraciones en el ECG, se solicita en primer lugar holter de 24 horas y ergometría. En ambos casos no se demuestran arritmias ni síntomas durante el tiempo de las pruebas. No obstante, para conseguir filiar el origen de dichos síncope, se decide la colocación de un monitor cardíaco implantable, y dadas las alteraciones electrocardiográficas la realización del test farmacológico de Agmalina para estudiar la posibilidad de síndrome de Brugada.

Este test consiste en la administración de 1 mg/kg de Agmalina dividido en 5 dosis, 1 cada minuto. Tras administrar la 4ª dosis del mismo, se obtuvo un patrón electrocardiográfico típico de síndrome de Brugada tipo 1 (*Figura 1*), confirmatorio de dicho síndrome. Posteriormente se procedió a la implantación del monitor cardíaco para el estudio continuo del ritmo, y en caso de presencia de arritmias ventriculares, valorar la colocación de un desfibrilador automático implantable.

**Conclusión:** El test farmacológico con Agmalina, fármaco antiarrítmico bloqueador del canal de sodio, supone una herramienta útil para el diagnóstico de síndrome de Brugada en pacientes mayores con alta sospecha del mismo.



## CUANDO LA TETRALOGÍA DE FALLOT SE INTERVIENE MAS ALLA DE LOS 18 MESES

Yagüe Martín M, Díaz Rueda L, Gómez Guzmán E, Tejero Hernández MA, Cortazar Rocandio G, Domínguez del Castillo JJ, Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba

**Introducción.** La tetralogía de Fallot es una cardiopatía cianógena cuyo timing quirúrgico ha variado con los años. La reparación tardía conlleva mayor disfunción diastólica derecha, por lo que progresivamente se ha ido adelantando la edad. Se ha propuesto incluso una corrección neonatal, lo que conlleva más riesgo de reintervenciones, por lo que el timing ideal se ha fijado en torno a los 3-6 meses. Sin embargo, la reparación tardía es aún habitual en nuestro hospital en el marco del programa de cooperación internacional en el que participamos desde 2009.

**Material y métodos.** Se realiza un estudio retrospectivo observacional descriptivo incluyendo los pacientes con Tetralogía de Fallot intervenidos con más de 18 meses entre 2009 y 2020.

**Resultados.** Se recogen 20 pacientes, 55% varones. La mediana de edad es 76 meses (31 meses – 11 años). 3 pacientes (15%) presentaban un procedimiento paliativo previo (fístula sistémico-pulmonar). Respecto a la técnica quirúrgica, en 6 casos (28%) se colocó parche transanular, en el resto se preservó la válvula pulmonar nativa. Durante el postoperatorio, todos los pacientes presentaron clínica de insuficiencia cardíaca derecha, y 5 de ellos (23%) recibieron levosimendán. No hubo fallecimientos. En un paciente se colocó asistencia ventricular (ECMO) durante 9 días por bajo gasto y arritmia auricular. Un paciente (5%) presentó un síndrome de respuesta inflamatoria sistémica. La mayoría de pacientes se beneficiaron de una extubación precoz, con mediana 1 día (rango 0-83 días), aunque 10 pacientes (47%) mantenían oxigenoterapia al alta. La mediana de duración de los drenajes torácicos fue de 7 días y la estancia en cuidados intensivos de 9 días (rango 5-92 días). Hubo 1 caso de reintervención para tratamiento de lesiones residuales y endocarditis del parche, 2 cateterismos para cierre de colaterales aortopulmonares y 2 pacientes requirieron marcapasos definitivo por bloqueo aurículoventricular completo. Al alta todos recibían tratamiento con diuréticos, combinados con digital (10 pacientes, 50%, antes de 2015), IECAs (2, 10%) o betabloqueantes (1, 5%).

**Conclusiones.** En nuestra experiencia, es factible la reparación completa tardía como opción terapéutica para este tipo de pacientes, teniendo en cuenta siempre las peculiaridades del manejo pre y postquirúrgico respecto a la cirugía en lactantes. Son necesarios protocolos que estandaricen los cuidados para optimizar el tratamiento.

## GEN ACAN COMO CAUSA MONOGENICA DE TALLA BAJA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Romero de la Rosa I.M, De La Cámara Moraño C, Ariza Jiménez A.B, García Pinilla L, Casas Sepúlveda M, Palomino Fernández L. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

**Introducción.** La proteína Agrecano es un proteoglicano de la matriz extracelular, fundamental para la estructura y función del cartílago de crecimiento y de otros tejidos car-

tilaginosos, como las superficies articulares y los discos intervertebrales.

Localizado en el cromosoma 15q26, la mutación en heterocigosis es la segunda causa más frecuente de talla baja monogénica idiopática, precedida por la mutación del gen SHOX.

Las alteraciones fenotípicas asociadas son displasia espondiloepifisaria tipo Kimberley y talla baja disarmónica asociada o no con edad ósea acelerada, y un inicio temprano de osteoartritis y/o osteoartritis disecante.

**Caso clínico.** Anamnesis: Niña de 14 años en seguimiento desde los 10 por talla baja familiar. Dolores **óseos** migratorios en cuello, espalda y ambas rodillas. Antecedentes personales: Cesárea por no progresión a las 40 semanas. Peso 2560g (p3, -1.93DE), Longitud: 43.5cm (p<1, -3.8DE). Menarquia: 12 años. No otros antecedentes de interés. Vacunación correcta. Antecedentes familiares: Madre: 150 cm (p<1, -2.36DE), Padre: 151 cm (p<1, -4.13DE). Talla diurna: 144 +/- 5 cm (p<1, -3.37DE). Exploración física: Peso: 47.9kg (p35, -0.39DE), Talla: 133.3 cm (p<1, -4.01DE), VC: 2.9 cm/año (p31, -0.5DE). Braza: 133.5cm. Talla sentado: 73.4cm ratio: 0.551 (p71, 0.56DE). Tanner IV. Hiperlordosis lumbar y escoliosis con giba torácica izquierda en test de Adams. Pruebas complementarias:

\*Analítica: función renal, tiroidea, hepática, eje hipotálamo-hipofisario, celiacúa, IGF-1, IGFBP3, y analítica de orina: normal.

\*Edad ósea acorde con cronológica.

\*Cariotipo: 46XX.

\*Gen SHOX: normal.

\*RMN hipofisaria: normal.

\*Test ejercicio-clonidina: respuesta insuficiente.

\*Estudio genético: variante c.7276G (p.Glu2426\*) en el gen ACAN, compatible con talla baja con o sin osteoartritis y/o osteocondritis disecante, de herencia autosómico dominante.

**Tratamiento:** GH como uso compasivo y por insistencia familiar, sin respuesta.

**Comentarios.** Dado que las mutaciones del gen ACAN son la segunda causa más frecuente de talla baja, es importante el estudio genético a los pacientes con sospecha. Además, al presentar una herencia autosómica dominante, la identificación de variantes patogénicas en el gen ACAN implica la realización de un estudio de cosegregación familiar. En el caso de confirmarse su patogenicidad, es necesario informar a la familia sobre la posibilidad de patología osteoarticular en edad adulta.

## USO RACIONAL DE LA TAC EN PACIENTES PEDIATRICOS ATENDIDOS EN URGENCIAS PEDIATRICAS CON TRAUMATISMO CRANEOENCEFALICO (TCE)

Mora Ibáñez R, Torres Rico M, Baquero Gómez C, Fernández Durán M, Gil Suárez Á, Croche Santander FB Servicio de pediatría. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

**Introducción:** Los traumatismos craneoencefálicos (TCE) son motivo frecuente de consulta en urgencias pediátricas y, aunque la mayoría son leves, constituyen una de las principales causas de morbimortalidad en niños de países de-

sarrollados. La tomografía axial computerizada (TAC) es la prueba ideal para descartar lesión a nivel intracraneal, sin embargo, expone al paciente a radiación ionizante por lo que debemos limitar su uso. Según el indicador de calidad definido por SEUP, la realización de TAC en TCE leve debe ser menor del 5%.

**Objetivo:** Analizar el cumplimiento del indicador de calidad definido por SEUP para la realización de TAC en TCE leve.

**Metodología:** Selección aleatoria de 250 pacientes atendidos en urgencias pediátricas en 2021 (IC 95%, error alfa 5%) por TCE. Analizamos solicitud de realización de TAC a los pacientes elegidos.

**Resultados:** Durante el año 2021 se atendieron en urgencias 601 pacientes con juicio clínico de TCE.

Seleccionamos una muestra aleatoria de 250 pacientes con una mediana de edad de 2 años (0,07-13); 106 mujeres (42,4%) y 144 hombres (57,6%).

Solicitando e s TAC craneal en 17 casos (6,8%). Aplicando las reglas de decisión clínica PECARN como predictor de lesión intracraneana (LIC) en el trauma cráneo encefálico catalogado como leve, de las 17 pruebas realizadas, 7 (41,17%) no tenían indicación de TAC, 5 (29,41%) tenían recomendación de observación hospitalaria vs TAC y 5 (29,41%) cumplían supuestos de TAC recomendado. De los TAC realizados, 11 (64,7%) fueron informados como normales y 6 (32,29%) fueron patológicos, 4 de los 5 que tenían indicación de TAC y 2 de los 5 en los que se podía optar entre observación vs TAC. Los hallazgos encontrados, únicos o combinados, consistieron en fractura, hematoma epidural y hemorragia subaracnoidea.

#### Conclusiones:

La proporción de pacientes con TCE leve a los que se le realizó TAC craneal fue del 6,8%, cifra superior al estándar marcado por la SEUP. Atendiendo a las reglas PECARN de riesgo de LIC, sólo 7 casos (2,8% del total de la muestra seleccionada) no tenían indicación de realización de TAC.

La evaluación periódica de estos indicadores permite implantar medidas de mejora para una atención de calidad.

#### AGRUPACIÓN INUSUAL DE PERNIOSIS POR EL FRÍO; ¿Y ALGO MÁS?

*Gil Suárez Á, Baquero Gómez C, Pozo García E, Araujo García T, Mora Ibáñez R, Croche Santander FB Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva*

**Introducción y Objetivos:** La perniosis son lesiones eritematosas, inflamatorias y pruriginosas desencadenadas por el frío; más frecuente en pacientes con antecedentes familiares. Puede aparecer en individuos sanos o ser secundario a distintas enfermedades. El diagnóstico es clínico aunque para el diagnóstico definitivo puede realizarse biopsia. El objetivo es describir las características clínicas y epidemiológicas de una agrupación inusual de casos de perniosis observado en nuestro centro coincidiendo con la ola de frío "Filomena".

**Métodos:** Estudio observacional, descriptivo y transversal en menores de 14 años atendidos en urgencias hospitalarias durante el mes de Enero de 2021 con cuadro clínico compatible con perniosis. Se realiza seguimiento presen-

cial o telefónico y tras la firma del consentimiento informado, se completa historia clínica, evolución de las lesiones y se realiza diagnóstico diferencial con patología infecciosa mediante serologías (SARS Cov-2, *M.pneumoniae* y *Parvovirus*).

**Resultados:** Se identificaron 15 pacientes. Diez (66,66%) aceptaron su inclusión. Por sexo fueron 7 varones y 3 mujeres. La mediana de edad fue de 12 años. El 90% no tenían antecedentes familiares de perniosis. Ninguno presentó ambiente epidemiológico. Los síntomas eran pápulas eritematosas, muy pruriginosas interdigitales en manos y pabellones auriculares, sin fiebre. Cuatro (40%) presentaban catarro de vías altas. A los 7 – 10 días un 70% continuaban con lesiones residuales e hiperchromía. En estudio serológico, se observó un (10%) caso positivo para SARS CoV-2, 3 (30%) para *M.pneumoniae* (30%) y 6 (60%) fueron negativos (60%). La evolución fue favorable en todos los casos. Recibieron tratamiento sintomático, salvo 2 casos positivos para *M.pneumoniae* que se trataron con azitromicina.

**Conclusiones:** Observamos una agrupación de casos de perniosis durante la ola de frío "Filomena". Este cuadro puede cursar por causas muy diversas, siendo la patología infecciosa, autoinmunitaria o los factores físicos los principales desencadenantes. Destacamos la prevalencia de positividad para *M.pneumoniae*, siendo un agente causal conocido capaz de producir cuadros clínicos con afectación cutánea. Además, se han descrito lesiones cutáneas denominadas acroisquemia aguda ligadas a la infección por SarsCov-2 que pueden representar el único síntoma de esta infección.

#### ¿CÓMO HA INFLUIDO LA PANDEMIA EN LA PATOLOGÍA PSIQUIÁTRICA EN NUESTRAS URGENCIAS?

*Gil Suárez Á, Santos Martín MT, Baquero Gómez C, Torres Rico M, Croche Santander FB, Toledo Muñoz-Cobo G Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva*

**Introducción:** Los trastornos mentales pueden surgir en cualquier momento de la vida, siendo la infancia y la adolescencia periodos de especial vulnerabilidad.

Los trastornos de ansiedad, depresión, déficit de atención e hiperactividad y trastornos del comportamiento son los más frecuentes. Además, el suicidio es una de las primeras causas de muerte en adolescentes.

El objetivo de nuestro estudio es conocer la frecuencia de esta patología en nuestras urgencias y valorar el impacto de la pandemia por SARSCoV-2.

**Material y métodos:** Estudio observacional, retrospectivo de pacientes menores de 14 años atendidos en urgencias pediátricas desde enero de 2018 hasta diciembre 2021 por patología psiquiátrica. Variables analizadas: edad, sexo, seguimiento en Salud Mental y diagnóstico al alta.

**Resultados:** El total de consultas atendidas en el periodo de estudio fueron 157. Ochenta consultas ocurrieron antes de la pandemia; con una media de 36,2 pacientes/año, con una prevalencia del 0,14% del total de urgencias atendidas. El 47% fueron mujeres y la mediana de edad fue 11 años. Tras la pandemia se atendieron 77 consultas, con una media de 42,9 pacientes/año, suponiendo una prevalencia del 0,23% de las urgencias de ese periodo. El 61%

fueron mujeres y la mediana de edad fue 12 años. El 40% de los pacientes que consultaron previo a la pandemia tenían seguimiento en Salud Mental, realizando tratamiento un 25%; mientras que, tras el inicio de ésta, el 42.8% tenía seguimiento y un 33.7% realizaba tratamiento. En cuanto a los diagnósticos al alta antes de la pandemia: 63% fueron crisis de ansiedad, 26% trastornos de conducta y 7,5% heteroagresividad frente al 67,5%, 14,3% y 6,4% tras el inicio de la pandemia respectivamente. El porcentaje de intentos autolíticos pre-pandemia fue de 2,5% frente al 11,4% posterior.

**Conclusiones:** La patología psiquiátrica es un motivo cada vez más frecuente de consulta en urgencias pediátricas. La pandemia por SARS-CoV-2 ha causado cambios en las circunstancias de vida con consecuencias en la salud mental infanto-juvenil, observándose un incremento considerable de los intentos autolíticos en nuestro centro. Este aumento de la patología psiquiátrica, con exacerbaciones y nuevos diagnósticos, hacen necesario dotar de recursos que le den respuesta.

#### CORONARIOPATIA DE AFECTACIÓN DIFUSA SECUNDARIA A ALTERACIÓN DEL METABOLISMO DEL CALCIO.

*Tejero Hernández MA, Yagüe Martín M, Gómez Guzmán E, Ulloa Santamaría E, Pérez Frías MA. Unidad de Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba*

La calcificación arterial generalizada de la infancia es una enfermedad vascular genética caracterizada por un inicio temprano (entre el periodo prenatal y la lactancia) de calcificación generalizada y proliferación intimal de arterias grandes y medianas, incluidas las arterias coronarias. Es frecuente que debute con clínica de distrés respiratorio, insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión sistémica.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de dos años remitida a nuestro centro en situación de shock cardiogénico conectada a ventilación mecánica y dependiente de drogas vasoactivas por disfunción ventricular izquierda (VI) severa secundaria a coronariopatía sin filiar.

AP: Diagnóstico de PFAPA desde los 6 meses en tratamiento con corticoides y anakinra con múltiples brotes.

En cateterismo presentaba afectación difusa de todo el árbol coronario con estenosis muy severas distales sobre todo del territorio de la descendente anterior. La RMN cardíaca evidenciaba afectación segmentaria con signos de edema y fibrosis secundarios a isquemia.

Posteriormente en nuestro centro se consigue estabilizar y retirar progresivamente asistencia respiratoria y drogas, aunque persiste disfunción VI severa por lo que se incluye en lista de espera de trasplante cardíaco. En estudio etiológico se descartan causas autoinmunes, así como coronariopatía secundaria a infección por coronavirus. Revisando exámenes previos se aprecian calcificaciones en múltiples órganos, fundamentalmente en bazo, timo, páncreas, glándulas submaxilares, pericardio, corazón, superficie hepática y algunas en músculos aislados. Ante la sospecha de Calcificaciones Arteriales Generalizadas de la Infancia (GACI), se solicita estudio genético que confirma la enfer-

medad con una mutación del gen *ABCC6* en homocigosis. Se ha iniciado tratamiento con bifosfonatos y control del metabolismo fosforo calcio, aunque la paciente continua en lista de trasplante cardíaco electivo dado el mal pronóstico de dicha enfermedad.

**Comentarios.** Las calcificaciones arteriales generalizadas de la infancia son una patología muy grave que puede producir la muerte de paciente intraútero o en los primeros meses de vida. El tratamiento con bifosfonatos ha resultado efectivo en frenar el desarrollo de la enfermedad e incluso hay descritos casos de calcificaciones reversibles.

El trasplante cardíaco es una alternativa factible en pacientes con mala evolución en los que el tratamiento con estos fármacos evita la recurrencia en el órgano implantado.

#### SHOCK SÉPTICO SECUNDARIO A NEUMONÍA NECROTIZANTE POR STAPHILOCOCO AUREUS

*Toledo Muñoz-Cobo G, Araujo García T, Carrasco Zalvide M, Bellido Gallego C, Torres del Pino M, Santos Martín MT. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Juan Jiménez. Huelva*

**Introducción.** La neumonía necrotizante (NN) es una complicación infrecuente de la neumonía adquirida en la comunidad (NAC), caracterizada por destrucción del parénquima pulmonar. Supone aproximadamente 4% de todos los casos de NAC, con aumento en los últimos años.

**Caso clínico.** Niña de 13 años valorada por fiebre de 4 días, malestar general, disnea y dolor torácico. A su llegada signos clínicos de shock descompensado, destacando a la exploración lesión ulcerada en 5º dedo de pie y pequeñas en miembros inferiores. Se ingresa en UCIP precisando varias cargas de volumen y drogas vasoactivas, intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. Se extraen cultivos y se inicia antibioterapia con cefotaxima y clindamicina.

En pruebas complementarias destaca leucopenia, plaquetopenia y aumento de reactantes de fase aguda (RFA). En Rx tórax objetivamos condensación en LSD.

Presenta empeoramiento respiratorio con hipoventilación bibasal por derrame pleural que se drena. Sustituimos cefotaxima por meropenem manteniendo clindamicina, ante persistencia de la fiebre añadimos cloxacilina. Se realiza TC tórax visualizándose embolias sépticas y cavitación, compatible con neumonía necrotizante (*Figura 1*). En hemocultivo y BAS aislamos *S.aureus* meticilinsensible. Ante mejoría clínica se suspende meropenem. En herida de pie aislamos *P.aeruginosa*, resto de cultivos negativos. Tras 14 días de antibioterapia intravenosa y quedar afebril, se inicia linezolid oral completando 8 semanas.

Revisión a los 3 meses permaneciendo asintomática con pruebas de función pulmonar normales.

**Comentarios.** La NN es una complicación grave de la NAC con destrucción del parénquima pulmonar. La etiología más frecuente es el *S.pneumoniae*, seguida del *S.aureus*. Se manifiesta como síndrome febril, mal estado general y disnea asociando alteraciones analíticas (leucocitosis, elevación PCR). A nivel de parénquima pulmonar, aparece consolidación alveolar, trombosis de vasos intrapulmonares y cavitaciones, pudiendo asociar derrame pleural

y fístulas broncopleurales. El diagnóstico se realiza con pruebas de imagen, siendo el TAC de tórax más sensible, visualizándose bullas y áreas de necrosis. Su tratamiento empírico son las cefalosporinas de 3ª generación asociadas a clindamicina, al menos 2-3 semanas vía intravenosa,

completando vía oral hasta 6-8 semanas según evolución. El pronóstico suele ser favorable, aunque son necesarios más estudios que evalúen la función pulmonar a largo plazo.



## INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES

**VOX PAEDIATRICA** es la Publicación Oficial de la Asociación Española de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura y se edita en castellano opción a publicación en inglés, accesible en versión impresa y en versión electrónica en la dirección <http://www.spaoyex.es/>. Se trata de una revista de acceso libre basada en el sistema de revisión por pares y que tiene como finalidad la publicación y divulgación de trabajos relacionados con la Pediatría y sus Especialidades. La suscripción es gratuita, se publica semestralmente.

### TIPOS DE ARTÍCULOS

Todos los manuscritos publicados en VOX PAEDIATRICA deberán adecuarse a las normas de publicación de la revista y respetar el formato de alguno de los tipos de artículo que describen a continuación:

#### Originales

Trabajos de investigación clínica o básica, con un diseño analítico adecuado. La extensión del texto (sin incluir resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras) no debe superar un total de 3.000 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 40 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 8. El número de firmantes no debe ser superior a 6.

#### Notas clínicas

Descripción de uno o varios casos clínicos de especial interés u observaciones excepcionales, que supongan una aportación al conocimiento de la enfermedad. La extensión del texto no debe superar un total de 1.500 palabras. Se recomienda que el número máximo de citas bibliográficas no sea superior a 20 y el de figuras y tablas no excedan conjuntamente a 4. El número de firmantes no debe ser superior a 5.

#### Vox en imagen

Publicación de imágenes de diagnóstico, presentación clínica o tratamiento de patologías que aporten información gráfica relevante. Su título debe contener menos de 8 palabras. El número de firmantes no será superior a 5 y podrá incluir hasta 4 figuras con un texto explicativo que no supere las 250 palabras. El número de citas bibliográficas no será superior a 3.

#### La Vox del Residente

Espacio liderado y dedicado a los médicos internos residentes de Pediatría. Aportaciones científicas en forma de originales, casos clínicos o revisiones.

#### Editoriales

Discusión de avances recientes en Pediatría, preferiblemente relacionados con algunos de los artículos publicados en ese número de la revista. Este tipo de artículos será encargado por el Comité Editorial de la Revista y no deberá superar las 1200 palabras y las 5 citas bibliográficas.

#### Resumen de comunicaciones y ponencias

Se publicarán los resúmenes de las comunicaciones y ponencias de las reuniones científicas de las Sociedades científicas SPAOYEX y SPAO.

#### Cartas al director

Se publicarán contenidos breves referidos a la línea editorial o a alguna de los artículos publicados.

#### Otras secciones

La revista VOX PAEDIATRICA tiene también otras secciones como Protocolos clínicos, Revisiones, Informes Técnicos, Crítica de libros, Conferencias y Artículos especiales. Los autores que deseen colaborar en alguna de estas secciones deben consultar previamente con la dirección de la revista.

### PRESENTACION Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

VOX PAEDIATRICA aceptará revisar manuscritos escritos en los idiomas castellano e inglés. En el caso de ser acordada su publicación, pasarán a ser propiedad permanente de la revista y no podrán ser reproducidos en parte o totalmente sin permiso de la misma. No se admitirán trabajos presentados o publicados en otra revista. Los componentes de un artículo deberán ser ordenados como sigue en un documento único escrito en letra "times new roman" 12 a espacio único y en páginas separadas: Página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas y pies de figuras. Todas las páginas deberán ser numeradas consecutivamente.

#### Página titular

La página titular deberá contener los datos siguientes:

- Título del artículo. Deberá ser lo más explícito posible y en cualquier caso de una extensión no superior a 85 letras. Se recomienda evitar palabras como "niño", "infancia" "pediatría", etc., que están implícitos en el título y contenido de la revista.

- Lista de autores en el mismo orden en el que deben aparecer en la publicación. Deben citarse primer nombre y uno o dos apellidos de cada autor. Debe tenerse en cuenta

que el formato que los autores elijan para su firma será, en caso de publicación del artículo, el mismo que figurará en las distintas bases de datos bibliográficos en las que VOX PAEDRIATICA está incluida.

- Nombre del centro de trabajo, localidad y provincia de cada uno de los autores.
- Si el trabajo ha sido financiado debe incluirse el origen y numeración de dicha financiación.
- Presentación previa en reuniones, congresos o simposios, con nombre, ciudad y fecha.
- Nombre, dirección, número de teléfono y correo electrónico del autor al que debe dirigirse la correspondencia.
- Recuento de palabras del texto propiamente dicho, excluyendo resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras.
- Fecha de envío.

### Resumen y palabras clave

Se incorporará resumen estructurado en español e inglés de 250 palabras, aproximadamente, en los trabajos originales con los siguientes apartados: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados, y Conclusiones. En cada uno de ellos se describirán, respectivamente, el problema motivo de la investigación, la manera de llevar a cabo la misma, los resultados más destacados y las conclusiones que se deriven de los resultados. Los autores deben procurar que el resumen incluya con detalle los resultados más importantes. Al final de la página donde figure el resumen, deberán añadirse de 3 a 10 palabras clave que corresponderán a términos incluidos en el Medical Subject Headings del Index Medicus. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh>. Las notas clínicas no deberán acompañarse de resumen ni palabras clave.

### Texto

Se recomienda la redacción del texto en forma impersonal. Conviene dividir los trabajos en secciones. Los originales en: Introducción, Material o Pacientes y Métodos, Resultados y Discusión. Se recomienda utilizar el mínimo número de abreviaturas posible que deberán ser definidas en el momento de su primera aparición. Se evitarán abreviaturas en el título y en el resumen. Los autores pueden utilizar tanto las unidades métricas de medida como las unidades del Sistema Internacional (SI). Cuando se utilicen las medidas del SI es conveniente incluir las correspondientes unidades métricas inmediatamente después, en paréntesis. Los fármacos deben mencionarse por su principio activo en letra minúscula. Los instrumentos utilizados para realizar técnicas de laboratorio u otras, deben ser identificados, en paréntesis, por la marca así como por la dirección de sus fabricantes.

### Bibliografía

Las citas bibliográficas deben ser numeradas consecutivamente por orden de aparición en el texto en números volados. La referencia de artículos de revistas se hará en el

orden siguiente: autores, empleando el o los apellidos seguido de la inicial del nombre sin puntuación, y separando cada autor por una coma; título completo del artículo en lengua original; nombre de la revista según abreviaturas del Index Medicus, disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/jrbrowser.cgi>; año de aparición, volumen e indicación de la primera y última página. Deben mencionarse todos los autores cuando sean seis o menos; cuando sean siete o más deben citarse los seis primeros y añadir después las palabras "et al.". Un estilo similar se empleará para las citas de los libros. A continuación se exponen tres ejemplos:

#### Artículo

Coronel Rodríguez C, Hernández Hernández A, González Zorzano E, Escolar Jurado M, Garre Contreras A, Guisado Rasco MC. Estudio epidemiológico de factores ambientales comparativo sobre la percepción y hábitos de salud de las familias andaluzas respecto de las españolas sobre nutrición infantil. *Vox Paediatr* 2017; 24:11-21

#### Libro

Pérez Navero JL, Ibarra de la Rosa I, Camino León R, editores. *La Pediatría a través de casos clínicos*. 1ª Ed. Madrid: Ergon; 2014.

#### Capítulo de libro

García Blanco JM, Hidalgo-Barquero del Rosal E. Hematuria. En Antón M y Rodríguez LM Editores. *Nefrología pediátrica. Manual práctico*. 1ª Ed. Madrid: Panamericana Médica. 2010. p 3-9.

No deben incluirse en la bibliografía citas del estilo de "comunicación personal", "en preparación", "sometido a publicación" o de resúmenes de Congresos que no estén publicados en una revista científica. Si se considera imprescindible citar dicho material debe mencionarse su origen en el lugar correspondiente del texto.

Para elaborar la bibliografía pueden consultarse las normas del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (actualizadas en agosto de 2013). Disponible en: <http://www.icmje.org>

#### Tablas

Deben ser numeradas en caracteres árabes por orden de aparición en el texto. Serán escritas a doble espacio, no sobrepasarán el tamaño de un folio y se remitirán en el mismo documento en hojas separadas consecutivas. Tendrán un título en la parte superior que describa concisamente su contenido, de manera que la tabla sea comprensible por sí misma sin necesidad de leer el texto del artículo. Si se utilizan abreviaturas deben explicarse al pie de la tabla. Debe evitarse presentar los mismos datos en texto, tablas y figuras.

#### Figuras

Incluyen gráficas, dibujos o fotografías. Se numerarán en caracteres árabes de manera correlativa y conjunta como

figuras, por orden de aparición en el texto. Las figuras deben tener una resolución mínima de 300 dpi y uno de los siguientes formatos: JPG, TIFF y PDF y MS Office. También puede mandar archivos comprimidos (.zip). Eventualmente se podrán publicar a color previa consulta y acuerdo con el comité Editorial. Si se reproducen fotografías o datos de pacientes, éstos no deben ser identificativos del sujeto. En todos los casos los autores firmantes deben dejar constancia escrita de que poseen un consentimiento informado escrito de los padres o tutores legales que autorice su publicación, reproducción y divulgación en soporte papel y en Internet en formato de libre acceso en VOX PAEDRIATICA. El Comité Editorial podrá requerirlo a los autores cuando sea necesario. Las figuras se acompañarán del correspondiente pie, escrito en hoja incorporada al texto.

### RESPONSABILIDADES ÉTICAS

**Reproducción de material ya publicado:** Los autores son responsables de obtener los oportunos permisos para reproducir en VOX PAEDRIATICA material (texto, tablas o figuras) de otras publicaciones. Estos permisos deben solicitarse tanto al autor como a la editorial que ha publicado dicho material.

**Autoría:** En la lista de autores deben figurar únicamente aquellas personas que han contribuido intelectualmente al desarrollo del trabajo. Haber ayudado en la colección de datos o haber participado en alguna técnica no son por sí mismos criterios suficientes para figurar como autor. En general, para figurar como autor se deben cumplir los siguientes requisitos:

1. Haber participado en la concepción y realización del trabajo que ha dado como resultado el artículo en cuestión.
2. Haber participado en la redacción del texto y en las posibles revisiones del mismo.
3. Haber aprobado la versión que finalmente va a ser publicada. El Comité Editorial de VOX PAEDRIATICA declina cualquier responsabilidad sobre posibles conflictos derivados de la autoría de los trabajos que se publican en la Revista.

**Publicación previa y redundante:** El contenido del artículo debe ser completamente original, no haber sido publicado previamente ni estar enviado a cualquier otra publicación (ni sometido a consideración). Estas restricciones no son aplicables a los resúmenes publicados de comunicaciones, ponencias o conferencias presentados en reuniones científicas nacionales o internacionales. Los autores deben ser conscientes de que no revelar que el material sometido a publicación ha sido ya total o parcialmente publicado constituye un grave quebranto de la ética científica.

**Consentimiento informado.** Comités de investigación y/o Ética. Los autores deben mencionar en la sección de métodos que los procedimientos utilizados en los pacientes y controles han sido realizados tras obtención de un consentimiento informado de los padres. Es necesario que el

estudio haya sido revisado y aprobado por los Comités de Investigación y/o Ética de la institución donde se ha realizado el estudio. Cuando se describan experimentos con animales hay que indicar si se han seguido las correspondientes recomendaciones institucionales y nacionales reguladoras del cuidado y la utilización de animales de laboratorio. En el caso de la descripción de casos clínicos en cualquiera de las secciones de la revista, fundamentalmente cuando el paciente pueda ser reconocido bien por la descripción de la enfermedad o por las figuras que ilustren el artículo, los autores deberán dejar constancia escrita de que poseen el documento de consentimiento informado de padres o tutores explicitando su permiso para la publicación tanto del texto del artículo como de las posibles imágenes del mismo.

Del mismo modo, en todos los casos, los autores deberán declarar que han seguido los protocolos establecidos por sus respectivos centros sanitarios para acceder a los datos de las historias clínicas cuando vayan a ser utilizados en investigación y divulgación entre la comunidad científica.

### ENVÍO DE MANUSCRITOS

Los manuscritos para VOX PAEDRIATICA deben enviarse al correo electrónico [voxpaeidiatrica@gmail.com](mailto:voxpaeidiatrica@gmail.com)

mediante una **carta de presentación** donde los autores deben hacer constar que:

El manuscrito es remitido en exclusiva a VOX PAEDRIATICA de forma que no está siendo sometido a consideración en cualquier otra publicación y que no ha sido publicado previamente ni en todo ni en parte. Estas restricciones no son aplicables a los resúmenes derivados de las presentaciones en Congresos u otras reuniones científicas.

Los autores son responsables de la investigación (confirmación autoría).

Los autores han participado en su concepto y diseño, análisis e interpretación de los datos, escritura y corrección del manuscrito, así como que aprueban el texto final que ha sido enviado a VOX PAEDRIATICA.

Los autores especifican su titulación laboral y académica.

**Declaración de conflicto de intereses.** Los autores firmantes deben especificar si tienen algún conflicto de intereses en relación a su manuscrito. Especialmente, en estudios con productos comerciales, los autores deberán declarar si poseen acuerdo alguno con las compañías cuyos productos aparecen en el manuscrito enviado o si han recibido ayudas económicas de cualquier tipo por parte de las mismas a fin de discutir con los autores implicados cómo debe ser referido este hecho en la publicación. El Comité Editorial directamente o una vez atendida la opinión de los revisores, se reserva el derecho de rechazar los trabajos que no juzgue apropiados, así como de proponer las modificaciones de los mismos que considere necesarias.

Antes de enviar el manuscrito compruebe el contenido de su envío. Página titular incluyendo: título, lista de autores, nombre y dirección del centro, financiación, teléfono, correo electrónico, recuento de palabras, fecha de envío; Resumen en castellano y en inglés en los originales; Palabras clave; Texto; Bibliografía; Tablas numeradas con sus títulos; Figuras identificadas numeradas y sus leyendas.

Antes de la publicación en versión impresa o electrónica del artículo, el autor de correspondencia recibirá por correo electrónico las pruebas del mismo para su corrección, que deberán ser devueltas en el plazo de 48 horas siguientes a su recepción.

#### **Lista de revisores Vox Paediatrica en 2022**

Javier Aguirre Rodríguez  
Laura Álvarez-Cuervo Suárez  
Manuel Arias Alcalá  
Ana Ariza Jiménez  
Borja Croché Santander  
Marta de la Cruz Marín  
María José de la Torre Aguilar  
Octavio Cañuelo Ruiz  
María José Comino Monroy  
Borja Croché Santander  
Beatriz Espin Jaime  
Joaquín Fernández Ramos  
Emilia García Menor  
Juan José Gilbert Pérez  
Teresa González Campillo  
Ignacio Ibarra de la Rosa  
Rosa Ibarra Rodríguez  
María Dolores Martínez Jiménez  
María José Párraga Quiles  
María Victoria Rodríguez Benítez  
Mónica Rodríguez Salas  
María Dolores Ruiz González  
Beatriz Ruiz Sáez  
Rafael Sánchez Gutiérrez  
Rafael Sánchez Sánchez  
Juana María Vidal Miñano



# OBITUARIO

## Francisco Alberca Rubio. In memoriam

Hay expresiones que parecen gastarse con el tiempo y el mal uso. Sin embargo, también son imprescindibles, como el sentimiento de pesar ante la ausencia irremediable de un amigo y compañero imposible de olvidar. Me sucede, y seré uno de otros muchos más, a propósito del Doctor Francisco Alberca Rubio, q,e,p.d. Falleció el día 28 de marzo de este año incierto de 2022. Nos dejó, a los 97 años de edad, arropado por su familia y su profunda fe cristiana.

Para el que escribe estas líneas, que escribo con prisas, parece útil recordar y difundir la personalidad pediátrica del amigo y colega que acabamos de perder en cuanto su trayectoria vital y profesional está plena de gestos aleccionadores. Coincidimos prácticamente por la edad en la etapa de la Facultad de Medicina para la obtención de la licenciatura en Medicina y -Cirugía, donde se iban a perfilar nuestras vocaciones. Nuestra relación fue más estrecha y obligada el año 1952 al ingresar en la Escuela Departamental de Puericultura de Granada. Mediante selección rigurosa se admitían cada año diez plazas para obtener el Título de Médico Puericultor (antes había que ir a Madrid). El año 1953 la prensa granadina publicaba la foto de los diez nuevos médicos puericultores, junto al doctor Alberca y el que escribe, otros ocho. Sólo dos quedaron en Granada. Los restantes acabaron en otros puntos de la geografía hispana. Alberca llegó hasta Terrassa (Barcelona) donde me lo reencontré con alegría cuando llegué en 1965 después de haber pasado casi 8 años en la cátedra de Cádiz.

En tierras catalanas tuvimos bastante trato y me ayudó a desenvolverme en un ambiente diferente, pero no pudimos reanudar por desgracia nuestros paseos granadinos donde ya derramaba su sabiduría acerca del terreno de la Pediatría y de la vida toda. No me extrañó verle triunfar profesionalmente y compartir su humanismo en el ejercicio de la medicina del niño y del adolescente. Con el tiempo si me sorprendió que dejara la prosperidad catalana por la vuelta a su tierra cordobesa, Aguilar de la Frontera, dando una lección más. Otros, en su larga vida cordobesa, han tenido la oportunidad de conocerle mejor en todas sus facetas y a través de sus publicaciones. Por mi parte, no quiero matar la memoria. Al contrario, procuro conservar la poca que resta y siento la necesidad de escribir estos recuerdos y proclamar su empeño en hacernos comprender la trascendencia de los temas psicológicos en la teoría y práctica de la Pediatría. Tanto es así que algunos pediatras, ante la complejidad de nuestra ciencia han dado prioridad al cuidado psicopedagógico de niños y adolescentes. La presión progresiva se ha ido manifestando en pediatras que practican simultáneamente la medicina infantil y la psicología clínica e incluso la psiquiatría. Francisco Alberca hizo lo que era mejor, además de pediatra se hizo psiquiatra. La polémica parece resuelta en fecha reciente al fin gracias a la creación de la especialidad de Psiquiatría infantil, todavía en fase inicial.

Francisco Alberca nos deja el legado de un gran amigo y un colega ilustre, pero toda su vida, su humanismo y la extensa actividad clínica y pedagógica, así como sus numerosas publicaciones, son testimonios elocuentes. Añadir más palabras siempre sería poco. La lucha y la huella de Francisco Alberca Rubio deben ser agradecidas y reconocidas.

*Manuel Cruz Hernández*    *mchbcn@gmail.com*



## CONVOCATORIA DE BECA DE INICIO A LA INVESTIGACIÓN PARA RESIDENTES DE PEDIATRÍA Y CIRUGIA PEDIÁTRICA SPAoyEX 2022

La Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAoyEX), con el propósito de promocionar la investigación de médicos en periodo de formación en Pediatría, convoca una beca de inicio a la investigación dotada con 2.500 euros, al mejor proyecto seleccionado.

### BASES GENERALES

- 1 Pueden optar a esta beca, médicos Residentes de Pediatría o Cirugía Pediátrica que estén en periodo de formación en centros sanitarios de Andalucía Occidental y Extremadura y que presenten un proyecto de investigación de especial interés en Pediatría. El investigador debe ser socio numerario de la SPAoyEX.
- 2 Los temas de investigación de los proyectos que opten a la ayuda a la investigación se planificarán, desarrollarán y aplicarán en cualquier ámbito de la Pediatría, tanto de Atención Primaria como de Especializada.
- 3 El investigador desarrollará su trabajo en un periodo máximo de dos años, contados desde el momento de la concesión de la beca.
- 4 Para optar a esta beca y con el objeto de preservar el anonimato toda la documentación se enviará por vía electrónica, al correo de la secretaria técnica de la Junta Directiva SPAoyEX **secretariacmteejecutivospaoyex@gmail.com**.
- 5 Se remitirá la memoria del proyecto de investigación firmada con un seudónimo del investigador. La secretaria técnica enviará esa memoria electrónica al jurado designado, sin que se pueda ver la dirección de correo desde la que hizo el envío el investigador, y le notificará que se cumplen los requisitos del punto 1 de las bases.
- 6 La memoria del proyecto de investigación constará de los siguientes apartados:
  - a. Título
  - b. Seudónimo del investigador
  - c. Resumen en español e inglés (máximo 250palabras).
  - d. Introducción: donde se desarrollara una revisión bibliográfica actualizada, controversias y retos sobre el tema objeto de investigación (máximo 3 páginasA4).
  - e. Hipótesis de trabajo y objetivos principales y secundarios (1 página A4):
  - f. Metodología (máximo 3 páginas A4) o Tipo de estudio
    - Materiales y/o Métodos o técnicas utilizadas
    - Pacientes estudiados: muestra, población diana, criterios de inclusión y exclusión.
    - Variables estudiadas: definición, recogida de datos.
    - Cronograma (calendario del proyecto de investigación)
    - Limitaciones y posibles sesgos del estudio.
  - g. Aplicabilidad y limitaciones del estudio (1 páginaA4)
  - h. Presupuesto detallado (1 página A4) en el que conste el importe de los gastos previstos para el proyecto de investigación, así como una declaración de otras fuentes de financiación recibidas o solicitadas para el estudio si las hubiera.
  - i. Bibliografía: (máximo 2 páginas). Básica, incluyendo la más importante, actualizada, según las normas de Vancouver.

- j. Anexos, si fueran precisos (no es necesario incluir las escalas o tablas de evaluación comúnmente conocidas)
- k. Justificante de que el proyecto de investigación se ha presentado al Comité ético de Investigación Clínica (CEIC) que corresponda.

**7**

Normas de redacción.

- a. Formato: Letra tipo Times New Roman, tamaño 12 interlineado 1,5, espaciado anterior y posterior 6 puntos. Páginas numeradas margen inferior derecho.
- b. Abreviaturas. Figuraran siempre inmediatamente después de la palabra o grupo de palabras a la que se refiera por primera vez. No usarlas en el título.

**8**

El tribunal que juzgará las solicitudes y seleccionará el proyecto ganador estará compuesto por 5 miembros, designados anualmente por la Junta Directiva de la SPAOYEX. El tribunal tendrá en cuenta los siguientes criterios: el interés del tema en Pediatría, la originalidad, la aplicabilidad directa y la calidad de elaboración del proyecto. No podrá formar parte del tribunal ninguno miembro que tenga conflicto de intereses, debiendo renunciar si así lo fuera.

**9**

El plazo para la presentación de solicitudes finalizará a las 24:00 horas del día 15 de Noviembre de 2022.

**10**

La decisión del tribunal se realizará antes del 20 de Diciembre 2022 y será comunicada al investigador por correo electrónico.

**11**

El autor del proyecto seleccionado deberá hacer una presentación del proyecto en la Reunión Científica anual de la SPAOYEX

**12**

Se hará efectiva la concesión de la beca por comunicación del secretario de la SPAOYEX, y en la reunión anual de la SPAOYEX se expondrán los resultados de la investigación. El pago se hará mediante transferencia bancaria en dos plazos: 1.500 Euros al inicio de la investigación y 1000 Euros que se entregará tras la presentación de un justificante que atestigüe el envío del trabajo científico a una revista profesional para su publicación.

**13**

Al finalizar el primer año tras la concesión de la beca, el investigador enviará una memoria en la que se detalle lo realizado del proyecto de investigación.

**14**

El investigador se comprometerá a publicar los resultados obtenidos, aunque estos no fueran los esperados.

**15**

El trabajo ganador podrán ser publicado en la revista nacional/ internacional que el equipo de investigación decida, aunque un resumen breve del mismo se hará en la revista VOX PAEDIATRICA, órgano de expresión de la SPAOYEX

**16**

Es obligatorio que en las publicaciones/ponencias/comunicaciones derivadas del trabajo de investigación seleccionado se haga constar expresamente la financiación recibida utilizando la fórmula: "Este trabajo ha sido parcialmente financiado con la AYUDA A LA INVESTIGACIÓN por la SPAOYEX edición 2022".

**17**

La beca podrá declararse desierta por falta de suficiente calidad en los trabajos presentados como candidatos si así lo decidiera el tribunal.

**18**

La participación en esta convocatoria supone la aceptación de sus bases. La falta de cumplimiento de alguna de las bases previamente citadas conlleva la exclusión automática del proyecto.



## CONVOCATORIA DE BECA DE INVESTIGACIÓN SPAoyEX 2022

La Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura (SPAoyEX), con el propósito de promocionar la investigación en Pediatría, convoca una beca de investigación dotada con 8.000 euros, al mejor proyecto seleccionado.

### BASES GENERALES

- 1 Pueden optar a esta beca, pediatras de centros sanitarios de Andalucía Occidental y Extremadura y que presenten un proyecto de investigación de especial interés. El investigador principal debe ser socio numerario de la SPAoyEX.
- 2 Los temas de investigación de los proyectos que opten a la ayuda a la investigación se planificarán, desarrollarán y aplicarán en cualquier ámbito de la Pediatría, tanto de Atención Primaria como de Especializada.
- 3 El investigador o grupo de investigación desarrollará su trabajo en un periodo máximo de dos años, contados desde el momento de la concesión de la beca.
- 4 Para optar a esta beca y con el objeto de preservar el anonimato toda la documentación se enviará por vía electrónica, al correo de la secretaria técnica de la Junta Directiva SPAoyEX [secretariacmteejecutivospaoyex@gmail.com](mailto:secretariacmteejecutivospaoyex@gmail.com).
- 5 Se remitirá la memoria del proyecto de investigación firmada con un seudónimo del investigador principal. La secretaria técnica enviará esa memoria electrónica al jurado designado, sin que se pueda ver la dirección de correo desde la que hizo el envío el investigador, y le notificará que se cumplen los requisitos del punto 1 de las bases.
- 6- La memoria del proyecto de investigación constará de los siguientes apartados:
  - a. Título
  - b. Seudónimo del investigador
  - c. Resumen en español e inglés (máximo 250 palabras).
  - d. Introducción: donde se desarrollara una revisión bibliográfica actualizada, controversias y retos sobre el tema objeto de investigación (máximo 3 páginas A4).
  - e. Hipótesis de trabajo y objetivos principales y secundarios (1 página A4):
  - f. Metodología (máximo 3 páginas A4) o Tipo de estudio
    - Materiales y/o Métodos o técnicas utilizadas
    - Pacientes estudiados: muestra, población diana, criterios de inclusión y exclusión.
    - Variables estudiadas: definición, recogida de datos.
    - Cronograma (calendario del proyecto de investigación)
    - Limitaciones y posibles sesgos del estudio.
  - g. Aplicabilidad y limitaciones del estudio (1 página A4)
  - h. Presupuesto detallado (1 página A4) en el que conste el importe de los gastos previstos para el proyecto de investigación, así como una declaración de otras fuentes de financiación recibidas o solicitadas para el estudio si las hubiera.
  - i. Bibliografía: (máximo 2 páginas). Básica, incluyendo la más importante, actualizada, según las normas de Vancouver.



- j. Anexos, si fueran precisos (no es necesario incluir las escalas o tablas de evaluación comúnmente conocidas)
- k. Justificante de que el proyecto de investigación se ha presentado al Comité ético de Investigación Clínica (CEIC) que corresponda.

**7**

Normas de redacción.

- a. Formato: Letra tipo Times New Roman, tamaño 12 interlineado 1,5, espaciado anterior y posterior 6 puntos. Páginas numeradas margen inferior derecho.
- b. Abreviaturas. Figuraran siempre inmediatamente después de la palabra o grupo de palabras a la que se refiera por primera vez. No usarlas en el título.

**8.**

El tribunal que juzgará las solicitudes y seleccionará el proyecto ganador estará compuesto por 5 miembros, designados anualmente por la Junta Directiva de la SPAOYEX. El tribunal tendrá en cuenta los siguientes criterios: el interés del tema en Pediatría, la originalidad, la aplicabilidad directa y la calidad de elaboración del proyecto. No podrá formar parte del tribunal ninguno miembro que tenga conflicto de intereses, debiendo renunciar si así lo fuera.

**9.**

El plazo para la presentación de solicitudes finalizará a las 24:00 horas del día 15 de Noviembre de 2022.

**10.**

La decisión del tribunal se realizará antes del 20 de Diciembre 2022 y será comunicada al investigador principal por correo electrónico.

**11.**

El autor del proyecto seleccionado deberá hacer una presentación del proyecto en la Reunión Científica anual de la SPAOYEX

**12.**

Se hará efectiva la concesión de la beca por comunicación del secretario de la SPAOYEX, y en la reunión anual de la SPAOYEX se expondrán los resultados de la investigación. El pago se hará mediante transferencia bancaria en dos plazos: 4.000 Euros al inicio de la investigación y 4.000 Euros que se entregará tras la presentación de un justificante que atestigüe el envío del trabajo científico a una revista profesional para su publicación.

**13.**

Al finalizar el primer año tras la concesión de la beca, el investigador enviará una memoria en la que se detalle lo realizado del proyecto de investigación.

**14.**

El investigador se comprometerá a publicar los resultados obtenidos, aunque estos no fueran los esperados.

**15.**

El trabajo ganador podrán ser publicado en la revista internacional/ nacional al que el equipo de investigación decida, aunque un resumen breve del mismo se hará en la revista VOX PAEDIATRICA, órgano de expresión de la SPAOYEX

**16.**

Es obligatorio que en las publicaciones/ponencias/comunicaciones derivadas del trabajo de investigación seleccionado se haga constar expresamente la financiación recibida utilizando la fórmula: "Este trabajo ha sido parcialmente financiado con la AYUDA A LA INVESTIGACIÓN por la SPAOYEX edición 2022".

**17.**

La beca podrá declararse desierta por falta de suficiente calidad en los trabajos presentados como candidatos si así lo decidiera el tribunal.

**18.**

La participación en esta convocatoria supone la aceptación de sus bases. La falta de cumplimiento de alguna de las bases previamente citadas conlleva la exclusión automática del proyecto.



**Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura.  
Convocatoria del “PREMIO VOX PAEDIATRICA 2022”  
a la mejor publicación en VOX PAEDIATRICA en el año 2021**

Se regulará según las siguientes BASES:

<b>Objetivo</b>	La SPAOYEX, en cumplimiento de sus fines, quiere contribuir, mediante esta convocatoria, a la investigación científica y a la divulgación de dicha investigación, en relación con la salud del niño y del adolescente. Para dar mayor repercusión mediática y proyección al Premio, a los autores y a su artículo, el premio se entregará físicamente en el transcurso de la próxima Reunión Científica Anual de la SPAOYEX.
<b>Objeto</b>	El objeto del premio es reconocer la relevancia del mejor artículo original publicado en VOX Pediátrica a lo largo del 2021, contribuir al reconocimiento público de sus autores y potenciar la difusión del mismo.
<b>Dotación económica</b>	<b>1.000€</b> , que se abonarán al ganador del Premio mediante transferencia bancaria.
<b>Jurado</b>	El Jurado del Premio estará compuesto por el Comité Editorial de VOX PAEDIATRICA.
<b>Selección</b>	El Jurado seleccionará entre todos los artículos publicados como Originales a lo largo del año 2021 en la revista “VOX PAEDIATRICA” el ganador antes del 30 Noviembre de 2022, comunicándose al primer autor del artículo seleccionado a través de la secretaria técnica de la SPAOYEX.

# FICHA TÉCNICA DE ROTARIX

**1. NOMBRE DEL MEDICAMENTO** Rotarix suspensión **oral** en aplicador **oral** precargado Rotarix suspensión **oral** en tubo dosificador Rotarix suspensión **oral** en tubo dosificador multi-monodosis (5 dosis unitarias) unido por una tira de sujeción Vacuna antirrotavirus, viva **2. COMPOSICIÓN CUALITATIVA Y CUANTITATIVA** 1 dosis (1,5 ml) contiene: Cepa de rotavirus humano RIX4414 (vivos, atenuados)\* no menos de  $10^{6.0}$  CCID<sub>50</sub> \* Producido en células Vero Excipientes con efecto conocido. Este producto contiene 1.073 mg de sacarosa, 34 mg de sodio, 10 microgramos de glucosa y 0,15 microgramos de fenilalanina por dosis (ver sección 4.4). Para consultar la lista completa de excipientes, ver sección 6.1. **3. FORMA FARMACÉUTICA** Suspensión **oral**. Rotarix es un líquido transparente e incoloro. **4. DATOS CLÍNICOS** **4.1 Indicaciones terapéuticas** Rotarix está indicada para la inmunización activa de niños entre las 6 y las 24 semanas de edad para la prevención de la gastroenteritis debida a una infección por rotavirus (ver secciones 4.2, 4.4 y 5.1). El uso de Rotarix debería estar basado en las recomendaciones oficiales. **4.2 Posología y forma de administración** Posología El esquema de vacunación consta de dos dosis. La primera dosis debe ser administrada a partir de las 6 semanas de edad. Debe haber un intervalo de al menos 4 semanas entre dosis. La pauta de vacunación debería ser administrada preferentemente antes de las 16 semanas de edad, pero debe estar finalizada a las 24 semanas de edad. Rotarix se puede administrar con la misma posología a niños prematuros de 27 semanas o más de gestación (ver secciones 4.8 y 5.1). En ensayos clínicos, se ha observado raramente que se escupa o regurgite la vacuna y en tales circunstancias, no se administró ninguna dosis de sustitución. Sin embargo, en el caso improbable de que un niño escupa o regurgite la mayor parte de la dosis de la vacuna, se puede administrar una única dosis de sustitución en la misma visita. Se recomienda que los lactantes que reciben una primera dosis de Rotarix completen el régimen de 2 dosis con Rotarix. No hay datos sobre la seguridad, inmunogenicidad o eficacia cuando se administra Rotarix como primera dosis y otra vacuna antirrotavirus como segunda dosis o viceversa. Población pediátrica No se debe utilizar Rotarix en niños mayores de 24 semanas de edad. Forma de administración Rotarix es sólo para uso **oral**. **Rotarix no debe inyectarse bajo ninguna circunstancia**. Para consultar las instrucciones de administración, ver sección 6.6. **4.3 Contraindicaciones** Hipersensibilidad al principio activo o a alguno de los excipientes incluidos en la sección 6.1. Hipersensibilidad después de una administración anterior de vacuna de rotavirus. Historia de invaginación intestinal. Sujetos con malformación congénita no corregida del tracto gastrointestinal que podría predisponer a una invaginación intestinal. Sujetos con inmunodeficiencia combinada grave (IDCG) (ver sección 4.8). Se debe posponer la administración de Rotarix en personas que padezcan enfermedades febriles agudas graves. La presencia de una infección leve no es una contraindicación para la vacunación. Se debe posponer la administración de Rotarix en sujetos que padezcan diarrea o vómitos. **4.4 Advertencias y precauciones especiales de empleo** Se recomienda que la vacunación vaya precedida de una revisión de la historia clínica, en particular respecto a las contraindicaciones, y de una exploración física. No hay datos sobre la seguridad y eficacia de Rotarix en lactantes con trastornos gastrointestinales o con retraso en el crecimiento. La administración de Rotarix debería ser considerada con precaución en estos niños cuando, en opinión de su médico, la no administración de la vacuna entrañe un riesgo mayor. A modo de precaución, los profesionales sanitarios deben hacer un seguimiento de cualquier síntoma indicativo de invaginación intestinal (dolor abdominal grave, vómitos persistentes, heces con sangre, sensación de repleción abdominal, y/o fiebre alta) puesto que los resultados de los estudios observacionales de seguridad indican un aumento del riesgo de invaginación intestinal, principalmente en los 7 primeros días tras la vacunación frente a rotavirus (ver sección 4.8). Se debe advertir a los padres/tutores que notifiquen inmediatamente estos síntomas al profesional sanitario. Para sujetos con predisposición a la invaginación intestinal, ver sección 4.3. No se espera que las infecciones asintomáticas y ligeramente sintomáticas producidas por el VIH afecten a la seguridad o a la eficacia de Rotarix. Un ensayo clínico realizado en un número limitado de niños VIH positivos asintomáticos o ligeramente sintomáticos, no mostró problemas de seguridad aparentes (ver sección 4.8). Se deben valorar cuidadosamente los potenciales beneficios y riesgos de la vacunación antes de la administración de Rotarix a niños que padecen o se piensa que pueden padecer una inmunodeficiencia, incluyendo a los expuestos *in utero* a un tratamiento inmunosupresor. Se sabe que el virus vacunal se excreta en heces después de la vacunación con un máximo de excreción alrededor del día 7. Se han detectado partículas del antígeno viral por ELISA en un 50% de las heces tras la primera dosis de la formulación liofilizada de Rotarix y en un 4% de las heces después de la segunda dosis. Cuando se analizaron estas heces respecto a la presencia de la cepa vacunal, sólo un 17% fueron positivas. En dos ensayos comparativos controlados, la eliminación de la cepa vacunal después de la vacunación con la formulación líquida de Rotarix fue comparable a la observada después de la vacunación con la formulación liofilizada de Rotarix. Se han observado casos de transmisión del virus vacunal excretado a contactos seronegativos de sujetos vacunados sin que se produzca ningún síntoma clínico. Rotarix debe administrarse con precaución a individuos que sean contactos próximos de sujetos inmunodeficientes, tales como sujetos con enfermedades cancerosas, o que sufran algún tipo de inmunodeficiencia o que reciban tratamiento inmunosupresor. Los contactos de niños recientemente vacunados deben cuidar su higiene personal (p.ej. lavarse las manos después de cambiar los pañales). Cuando se administre la serie de inmunización primaria en niños prematuros de  $\leq 28$  semanas de gestación y especialmente en aquellos con un historial previo de inmadurez respiratoria, se debe considerar tanto el riesgo potencial de apnea como la necesidad de monitorización respiratoria durante 48-72 horas. Como el beneficio de la vacunación es alto en este grupo de niños, la vacunación no se debe impedir ni retrasar. Puede no obtenerse una respuesta inmunitaria protectora en todos los vacunados (ver sección 5.1). Actualmente se desconoce el alcance de la protección que podría proporcionar Rotarix frente a otras cepas de rotavirus que no han circulado en los ensayos clínicos. Los ensayos clínicos a partir de los que se han derivado los resultados de eficacia fueron realizados en Europa, América Central y del Sur, África y Asia (ver sección 5.1). Rotarix no protege frente a la gastroenteritis producida por otros patógenos distintos de rotavirus. No hay datos disponibles sobre el uso de Rotarix en profilaxis post-exposición. **Rotarix no debe inyectarse bajo ninguna circunstancia**. Excipientes. Esta vacuna contiene sacarosa, glucosa y sorbitol como excipientes. Los pacientes con intolerancia hereditaria a la fructosa, malabsorción de glucosa o galactosa o insuficiencia de sacarasa-isomaltasa, no deben usar este medicamento. Esta vacuna contiene 0,15 microgramos de fenilalanina por dosis. La fenilalanina puede ser perjudicial en caso de padecer fenilcetonuria (FCN). Esta vacuna contiene menos de 1 mmol de sodio (23 mg) por dosis; esto es, esencialmente "exento de sodio". Trazabilidad: Con objeto de mejorar la trazabilidad de los medicamentos biológicos, el nombre y el número de lote del medicamento administrado deben estar claramente registrados. **4.5 Interacción con otros medicamentos y otras formas de interacción** Rotarix puede administrarse de forma concomitante con cualquiera de las siguientes vacunas monovalentes o combinadas [incluyendo vacunas hexavalentes (DTPa-HBV-IPV/Hib)]: vacuna antidiftérica, antitetánica y antipertussis de célula completa (DTPw), vacuna antidiftérica, antitetánica y antipertussis acelular (DTPa), vacuna anti-*Haemophilus influenzae* tipo b (Hib), vacuna antipoliomielítica inactivada (VPI), vacuna antihepatitis B (VHB), vacuna antineumocócica conjugada y vacuna antimeningocócica conjugada del serogrupo C. Los ensayos clínicos demuestran que no se ven afectados las respuestas inmunitarias ni los perfiles de seguridad de las vacunas administradas. La administración concomitante de Rotarix con la vacuna antipoliomielítica oral (VPO) no modifica la respuesta inmunitaria de los antígenos de polio. Aunque la administración concomitante de la vacuna antipoliomielítica oral (VPO) puede reducir ligeramente la respuesta inmunitaria a la vacuna antirrotavirus, en un ensayo clínico con más de 4.200 pacientes que recibieron Rotarix concomitantemente con VPO se demostró que se mantiene la protección clínica frente a gastroenteritis grave por rotavirus. No hay que restringir la ingesta de alimentos o líquidos por parte del lactante, ni antes ni después de la vacunación. **4.6 Fertilidad, embarazo y lactancia** Rotarix no está destinada para su administración en adultos. No hay datos de su administración durante el embarazo ni durante la lactancia. En base a la evidencia generada en ensayos clínicos, la lactancia materna no reduce la protección frente a la gastroenteritis por rotavirus conferida

por Rotarix. Por tanto, puede continuarse la lactancia materna durante el periodo de vacunación. **4.7 Efectos sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas** No procede. **4.8 Reacciones adversas Resumen del perfil de seguridad** El perfil de seguridad que se presenta a continuación se basa en los datos de los ensayos clínicos realizados tanto con la formulación liofilizada como con la formulación líquida de Rotarix. En un total de cuatro ensayos clínicos, se administraron aproximadamente 3.800 dosis de la formulación líquida de Rotarix a aproximadamente 1.900 lactantes. Estos ensayos han mostrado que el perfil de seguridad de la formulación líquida es comparable al de la formulación liofilizada. En un total de veintitrés ensayos clínicos, se administraron aproximadamente 106.000 dosis de Rotarix (formulación liofilizada o líquida) a aproximadamente 51.000 lactantes. En tres ensayos clínicos controlados frente a placebo (Finlandia, India y Bangladés), en los que Rotarix se administró sola (la administración de las vacunas pediátricas sistemáticas fue escalonada), la incidencia y la gravedad de los acontecimientos solicitados recogidos 8 días después de la vacunación, diarrea, vómitos, pérdida de apetito, fiebre, irritabilidad y tos/goteo nasal no fueron significativamente diferentes en el grupo que recibió Rotarix cuando se comparó con el grupo que recibió placebo. No se observó un aumento en la incidencia o la gravedad de estos acontecimientos tras la administración de la segunda dosis. En un análisis conjunto de diecisiete ensayos clínicos controlados frente a placebo (Europa, Norteamérica, Latinoamérica, Asia, África), incluyendo ensayos en los que Rotarix fue coadministrada con vacunas pediátricas sistemáticas (ver sección 4.5), se consideró que las siguientes reacciones adversas (recogidas 31 días después de la vacunación) estaban posiblemente relacionadas con la vacunación. **Tabla de reacciones adversas.** Las reacciones adversas notificadas se listan de acuerdo a la siguiente frecuencia: Las frecuencias se notifican como sigue: Muy frecuentes ( $\geq 1/10$ ) Frecuentes ( $\geq 1/100$  a  $<1/10$ ) Poco frecuentes ( $\geq 1/1.000$  a  $<1/100$ ) Raras ( $\geq 1/10.000$  a  $<1/1.000$ ) Muy raras ( $< 1/10.000$ ).

Sistema de clasificación de órganos	Frecuencia	Reacciones adversas
Trastornos gastrointestinales	Frecuentes	Diarrea
	Poco frecuentes	Dolor abdominal, flatulencia
	Muy raras	Invaginación intestinal (ver sección 4.4)
	Frecuencia no conocida*	Hematoquecia
	Frecuencia no conocida*	Gastroenteritis con eliminación del virus vacunal en niños con inmunodeficiencia combinada grave (IDCG)
Trastornos de la piel y del tejido subcutáneo	Poco frecuentes	Dermatitis
	Muy raras	Urticaria
Trastornos generales y alteraciones en el lugar de administración	Frecuentes	Irritabilidad
Trastornos respiratorios, torácicos y mediastínicos	Frecuencia no conocida*	Apnea en lactantes prematuros de $\leq 28$ semanas de gestación (ver sección 4.4)

\*Debido a que estos acontecimientos se notificaron espontáneamente, no es posible estimar su frecuencia de forma fiable. **Descripción de reacciones adversas seleccionadas** Invaginación intestinal Los resultados de los estudios observacionales de seguridad realizados en varios países indican que las vacunas antirrotavirus conllevan un aumento del riesgo de invaginación intestinal, principalmente en los 7 primeros días tras la vacunación. Se han observado hasta 6 casos adicionales por cada 100.000 lactantes en estos países respecto a la incidencia basal de 25 a 101 casos por cada 100.000 lactantes (menores de un año de edad) por año, respectivamente. Se dispone de evidencia limitada de un menor incremento del riesgo tras la segunda dosis. No está claro si, con periodos de seguimiento más prolongados, las vacunas antirrotavirus afectarían a la incidencia global de la invaginación intestinal (ver sección 4.4). **Otras poblaciones especiales** Seguridad en niños prematuros En un ensayo clínico se administró la formulación liofilizada de Rotarix a 670 niños prematuros de 27 a 36 semanas de edad gestacional y se administró placebo a 339. La primera dosis se administró a las 6 semanas después de nacer. Se observaron reacciones adversas graves en un 5,1% de los niños que recibieron Rotarix frente al 6,8% de los que recibieron placebo. Los índices de aparición de otros efectos adversos fueron similares en los niños que recibieron Rotarix y en los que recibieron placebo. No se notificó ningún caso de invaginación intestinal. Seguridad en niños con infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) En un ensayo clínico se administró la formulación liofilizada de Rotarix o placebo a 100 niños con infección por VIH. El perfil de seguridad fue similar entre los niños que recibieron Rotarix y los que recibieron placebo. Notificación de sospechas de reacciones adversas Es importante notificar sospechas de reacciones adversas al medicamento tras su autorización. Ello permite una supervisión continuada de la relación beneficio/riesgo del medicamento. Se invita a los profesionales sanitarios a notificar las sospechas de reacciones adversas a través del Sistema Español de Farmacovigilancia de Medicamentos de Uso Humano, [www.notificaRAM.es](http://www.notificaRAM.es). **4.9 Sobredosis** Se han notificado algunos casos de sobredosis. En general, el perfil de acontecimientos adversos notificado en esos casos fue similar al observado tras la administración de la dosis recomendada de Rotarix.

**5. PROPIEDADES FARMACOLÓGICAS 5.1 Propiedades farmacodinámicas** Grupo farmacoterapéutico: vacunas frente a la diarrea por rotavirus, código ATC: J07BH01 Eficacia protectora de la formulación liofilizada En los ensayos clínicos, se demostró la eficacia frente a la gastroenteritis producida por los genotipos más comunes de rotavirus G1P[8], G2P[4], G3P[8], G4P[8] y G9P[8]. Además, se ha demostrado la eficacia frente a los genotipos poco comunes de rotavirus G8P[4] (gastroenteritis grave) y G12P[6] (cualquier forma de gastroenteritis). Estas cepas circulan actualmente por todo el mundo. Se han realizado ensayos clínicos en Europa, Latinoamérica, África y Asia para evaluar la eficacia protectora de Rotarix frente a cualquier gastroenteritis y frente a gastroenteritis grave por rotavirus (GE por RV). La gravedad de la gastroenteritis se definió de acuerdo a dos criterios diferentes: - la escala de 20 puntos de Vesikari, que evalúa el cuadro clínico de gastroenteritis por rotavirus de forma completa teniendo en cuenta la gravedad y la duración de la diarrea y los vómitos, la intensidad de la fiebre y la deshidratación, así como la necesidad de tratamiento o - la definición de caso clínico según el criterio de la Organización Mundial de la Salud (OMS). La protección clínica se evaluó en la cohorte PP para la eficacia, que incluye a todos los sujetos de la cohorte PP para la seguridad que entraron en el periodo correspondiente de seguimiento de la eficacia. Eficacia protectora en Europa Un ensayo clínico realizado en Europa evaluó la administración de Rotarix de acuerdo a diferentes esquemas europeos (2, 3 meses; 2, 4 meses; 3, 4 meses; 3, 5 meses) en 4.000 sujetos. Tras dos dosis de Rotarix, la eficacia protectora de la vacuna observada durante el primer y el segundo año de vida se presenta en la siguiente tabla:



	1 <sup>er</sup> año de vida Rotarix N=2.572 Placebo N=1.302	2 <sup>o</sup> año de vida Rotarix N=2.554 Placebo N=1.294		
<b>Eficacia de la vacuna (%) frente a cualquier forma de gastroenteritis por rotavirus y frente a gastroenteritis grave por rotavirus [IC 95%]</b>				
Genotipo	Cualquier forma de gastroenteritis por rotavirus	Gastroenteritis grave por rotavirus†	Cualquier forma de gastroenteritis por rotavirus	Gastroenteritis grave por rotavirus†
G1P[8]	95,6 [87,9-98,8]	96,4 [85,7-99,6]	82,7 [67,8-91,3]	96,5 [86,2-99,6]
G2P[4]	62,0* [<0,0-94,4]	74,7* [<0,0-99,6]	57,1 [<0,0-82,6]	89,9 [9,4-99,8]
G3P[8]	89,9 [9,5-99,8]	100 [44,8-100]	79,7 [<0,0-98,1]	83,1* [<0,0-99,7]
G4P[8]	88,3 [57,5-97,9]	100 [64,9-100]	69,6* [<0,0-95,3]	87,3 [<0,0-99,7]
G9P[8]	75,6 [51,1-88,5]	94,7 [77,9-99,4]	70,5 [50,7-82,8]	76,8 [50,8-89,7]
Cepas con genotipo P[8]	88,2 [80,8-93,0]	96,5 [90,6-99,1]	75,7 [65,0-83,4]	87,5 [77,8-93,4]
Cepas de rotavirus circulantes	87,1 [79,6-92,1]	95,8 [89,6-98,7]	71,9 [61,2-79,8]	85,6 [75,8-91,9]
<b>Eficacia de la vacuna (%) frente a gastroenteritis por rotavirus que requieren atención médica [IC 95%]</b>				
Cepas de rotavirus circulantes	91,8 [84-96,3]		76,2 [63,0-85,0]	
<b>Eficacia de la vacuna (%) frente a gastroenteritis por rotavirus que requieren hospitalización [IC 95%]</b>				
Cepas de rotavirus circulantes	100 [81,8-100]		92,2 [65,6-99,1]	

† La gastroenteritis grave se definió como  $\geq 11$  puntos en la escala Vesikari. \* Estadísticamente no significativo ( $p \geq 0,05$ ). Estos datos se deben interpretar con cautela.

La eficacia de la vacuna durante el primer año de vida aumentó progresivamente junto con la gravedad de la enfermedad, alcanzando el 100% (IC 95%: 84,7-100) para puntuaciones  $\geq 17$  puntos en la escala Verisaki. Eficacia protectora en América Latina Un ensayo clínico realizado en Latinoamérica evaluó Rotarix en más de 20.000 sujetos. La gravedad de la gastroenteritis (GE) se definió de acuerdo a los criterios de la OMS. La eficacia protectora de la vacuna frente a gastroenteritis grave por rotavirus (RV) que requirió hospitalización y/o rehidratación en un centro médico y la eficacia genotipo-específica de la vacuna después de dos dosis de Rotarix se presentan en la siguiente tabla:

Genotipo	Gastroenteritis grave por rotavirus† (1 <sup>er</sup> año de vida) Rotarix N=9.009 Placebo N=8.858	Gastroenteritis grave por rotavirus† (2 <sup>o</sup> año de vida) Rotarix N=7.175 Placebo N=7.062
	<b>Eficacia (%) [IC 95%]</b>	<b>Eficacia (%) [IC 95%]</b>
Todas las GE por RV	84,7 [71,7-92,4]	79,0 [66,4-87,4]
G1P[8]	91,8 [74,1-98,4]	72,4 [34,5-89,9]
G3P[8]	87,7 [8,3-99,7]	71,9* [<0,0-97,1]
G4P[8]	50,8#* [<0,0-99,2]	63,1 [0,7-88,2]
G9P[8]	90,6 [61,7-98,9]	87,7 [72,9-95,3]
Cepas con genotipo P[8]	90,9 [79,2-96,8]	79,5 [67,0-87,9]

† La gastroenteritis grave por rotavirus se definió como un episodio de diarrea con o sin vómitos que requirió hospitalización y/o rehidratación en un centro médico (criterio de la OMS). \* Estadísticamente no significativo ( $p \geq 0,05$ ). Estos datos se deben interpretar con cautela. # El número de casos, sobre los que se basaban los estimados de eficacia frente a G4P[8], era muy pequeño (1 caso en el grupo de Rotarix y 2 casos en el grupo placebo).

Un análisis conjunto de los resultados de cinco ensayos de eficacia\*, ha mostrado una eficacia del 71,4% (IC 95%: 20,1-91,1) frente a gastroenteritis grave por rotavirus (escala de Vesikari  $\geq 11$ ) causada por rotavirus del genotipo G2P[4], durante el primer año de vida. \* En estos ensayos, la eficacia estimada y los intervalos de confianza fueron respectivamente: 100% (IC 95%: -1.858,0-100), 100% (IC 95%: 21,1-100), 45,4% (IC 95%: -81,5-86,6), 74,7 (IC 95%: -386,2-99,6). No se dispone de un valor estimado de la eficacia para el ensayo que falta. Eficacia protectora en África Un ensayo clínico

realizado en África (Rotarix: N=2.974; placebo: N=1.443) evaluó la administración de Rotarix aproximadamente a las 10 y 14 semanas de edad (2 dosis) o a las 6, 10 y 14 semanas de edad (3 dosis). La eficacia de la vacuna frente a la gastroenteritis grave por rotavirus durante el primer año de vida fue del 61,2% (IC 95%: 44,0-73,2). La eficacia protectora de la vacuna (dosis agrupadas) observada frente a cualquier forma de gastroenteritis por rotavirus y frente a la gastroenteritis grave por rotavirus se presenta en la siguiente tabla:

Genotipo	Cualquier forma de gastroenteritis por rotavirus Rotarix N=2.974 Placebo N=1.443	Gastroenteritis grave por rotavirus† Rotarix N=2.974 Placebo N=1.443
	Eficacia (%) [IC 95%]	Eficacia (%) [IC 95%]
G1P[8]	68,3 [53,6-78,5]	56,6 [11,8-78,8]
G2P[4]	49,3 [4,6-73,0]	83,8 [9,6-98,4]
G3P[8]	43,4* [<0,0-83,7]	51,5* [<0,0-96,5]
G8P[4]	38,7* [<0,0-67,8]	63,6 [5,9-86,5]
G9P[8]	41,8* [<0,0-72,3]	56,9* [<0,0-85,5]
G12P[6]	48,0 [9,7-70,0]	55,5* [<0,0-82,2]
Cepas con genotipo P[4]	39,3 [7,7-59,9]	70,9 [37,5-87,0]
Cepas con genotipo P[6]	46,6 [9,4-68,4]	55,2* [<0,0-81,3]
Cepas con genotipo P[8]	61,0 [47,3-71,2]	59,1 [32,8-75,3]

† La gastroenteritis grave se definió como  $\geq 11$  puntos en la escala Vesikari. \* Estadísticamente no significativo ( $p \geq 0,05$ ). Estos datos se deben interpretar con cautela.

Eficacia mantenida hasta los 3 años de edad en Asia En un ensayo clínico realizado en Asia (Hong Kong, Singapur y Taiwán) (cohorte total vacunada: Rotarix: N=5.359; placebo: N=5.349) se evaluó la administración de Rotarix según esquemas diferentes (2, 4 meses de edad; 3, 4 meses de edad). Durante el primer año, desde las dos semanas tras la Dosis 2 hasta el primer año de edad, la notificación de gastroenteritis grave por rotavirus producida por los rotavirus salvajes circulantes fue significativamente menor en el grupo Rotarix en comparación con el grupo placebo (0,0% frente a 0,3%), con una eficacia vacunal del 100% (IC95%: 72,2-100). La eficacia protectora de la vacuna frente a la gastroenteritis grave por rotavirus hasta los dos años de edad después de dos dosis de Rotarix se presenta en la siguiente tabla:

Eficacia hasta los 2 años de edad Rotarix N=5.263 Placebo N=5.256	
Eficacia vacunal (%) frente a la gastroenteritis grave por rotavirus [IC 95%]	
Genotipo	Grave†
G1P[8]	100 [80,8-100]
G2P[4]	100* [<0,0-100]
G3P[8]	94,5 [64,9-99,9]
G9P[8]	91,7 [43,8-99,8]
Cepas del genotipo P[8]	95,8 [83,8-99,5]
Cepas de rotavirus circulantes	96,1 [85,1-99,5]
Eficacia vacunal (%) frente a la gastroenteritis por rotavirus que requiere hospitalización y/o rehidratación en un centro médico [IC 95%]	
Cepas de rotavirus circulantes	94,2 [82,2-98,8]

† La gastroenteritis grave se definió como  $\geq 11$  puntos en la escala Vesikari. \* Estadísticamente no significativo ( $p \geq 0,05$ ). Estos datos se deben interpretar con cautela

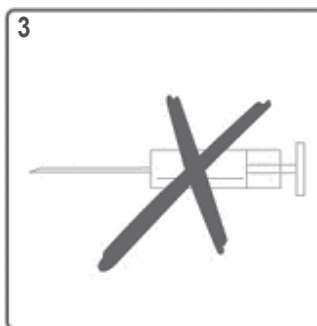
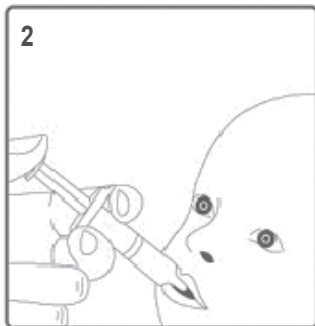
Durante el tercer año de vida no hubo casos de gastroenteritis grave por rotavirus en el grupo Rotarix (N=4.222) frente a 13 casos (0,3%) en el grupo placebo (N=4.185). La eficacia vacunal fue del 100% (IC 95%: 67,5-100). Los casos de gastroenteritis grave por rotavirus fueron producidos por las cepas de rotavirus G1P[8], G2P[4], G3P[8] y G9P[8]. La incidencia de gastroenteritis grave por rotavirus asociada a los genotipos individuales fue demasiado baja como para determinar la eficacia. La eficacia frente a la gastroenteritis grave por rotavirus que requiere hospitalización fue del 100% (IC 95%: 72,4-100). Eficacia protectora de la formulación líquida Puesto que la respuesta inmunitaria observada después de 2 dosis de la formulación líquida de Rotarix fue comparable a la respuesta inmunitaria observada después de 2 dosis de la formulación liofilizada de Rotarix, los niveles de eficacia de la vacuna observados en la formulación liofilizada pueden ser extrapolados a los de la formulación líquida. Respuesta inmunitaria El mecanismo inmunológico por el cual Rotarix protege frente a gastroenteritis por rotavirus no está totalmente claro. No se ha establecido una relación entre respuesta de anticuerpos a la vacunación frente a los rotavirus y protección frente a gastroenteritis por rotavirus. La siguiente tabla muestra el porcentaje de sujetos inicialmente seronegativos frente a rotavirus (títulos de anticuerpos IgA < 20 U/ml) (mediante ELISA) con títulos de anticuerpos IgA séricos antirotavirus  $\geq 20$  U/ml de uno a dos meses después de la segunda dosis de vacuna o placebo tal y como se ha observado en diferentes ensayos con la formulación liofilizada de Rotarix.

Pauta	Ensayos realizados en	Vacuna		Placebo	
		N	% ≥ 20U/ml [IC 95%]	N	% ≥ 20U/ml [IC 95%]
2, 3 meses	Francia, Alemania	239	82,8 [77,5-87,4]	127	8,7 [4,4-15,0]
2, 4 meses	España	186	85,5 [79,6-90,2]	89	12,4 [6,3-21,0]
3, 5 meses	Finlandia, Italia	180	94,4 [90,0-97,3]	114	3,5 [1,0-8,7]
3, 4 meses	República Checa	182	84,6 [78,5-89,5]	90	2,2 [0,3-7,8]
2, 3 a 4 meses	Latinoamérica; 11 países	393	77,9% [73,8-81,6]	341	15,1% [11,7-19,0]
10, 14 semanas y 6, 10, 14 semanas (agrupadas)	Sudáfrica, Malawi	221	58,4 [51,6-64,9]	111	22,5 [15,1-31,4]

En tres ensayos comparativos controlados, la respuesta inmunitaria generada por la formulación líquida de Rotarix fue comparable a la producida por la formulación liofilizada de Rotarix. Respuesta inmune en niños prematuros En un ensayo clínico realizado en niños prematuros, nacidos a las 27 semanas o más de gestación, se evaluó la inmunogenicidad de Rotarix en un subgrupo de 147 sujetos y se demostró que Rotarix es inmunogénico en esta población; un mes después de la segunda dosis de la vacuna, el 85,7% (IC95%:79,0-90,9) de los sujetos alcanzaron títulos de anticuerpos IgA anti-rotavirus en suero ≥20U/ml (por ELISA). Efectividad En estudios observacionales, se demostró la efectividad de la vacuna frente a gastroenteritis grave que conlleva hospitalización debida a los genotipos comunes de rotavirus G1P[8], G2P[4], G3P[8], G4P[8] y G9P[8], así como también a los genotipos menos comunes de rotavirus G9P[4] y G9P[6]. Estas cepas están circulando por todo el mundo. Efectividad tras 2 dosis para prevenir la GERV que conlleva hospitalización

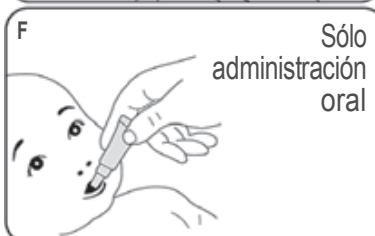
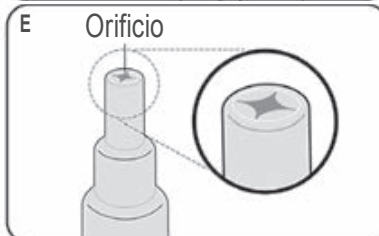
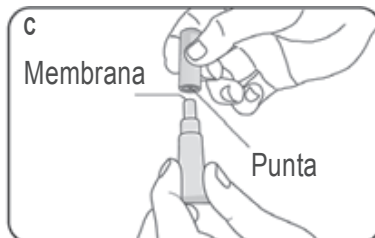
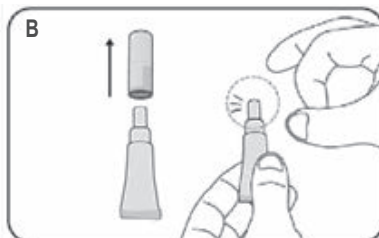
Países Periodo	Rango de edad	N <sup>(1)</sup> (casos/controles)	Cepas	Efectividad % [IC 95%]
<b>Países de renta alta</b>				
Bélgica 2008-2010 <sup>(2)</sup>	< 4 a 3-11 m	160/198	Todas	90 [81-95] 91 [75-97]
	< 4 a	41/53	G1P[8]	95 [78-99]
	< 4 a 3-11 m	80/103	G2P[4]	85 [64-94] 83 [22-96] <sup>(3)</sup>
	< 4 a	12/13	G3P[8]	87* [<0-98] <sup>(3)</sup>
	< 4 a	16/17	G4P[8]	90 [19-99] <sup>(3)</sup>
Singapur 2008-2010 <sup>(2)</sup>	< 5 a	136/272	Todas	84 [32-96]
		89/89	G1P[8]	91 [30-99]
Taiwán 2009-2011	< 3 a	184/1.623 <sup>(4)</sup>	Todas G1P[8]	92 [75-98] 95 [69-100]
EE.UU 2010-2011	< 2 a	85/1.062 <sup>(5)</sup>	Todas G1P[8] G2P[4]	85 [73-92] 88 [68-95] 88 [68-95]
	8-11 m		Todas	89 [48-98]
EE.UU 2009-2011	< 5 a	74/255 <sup>(4)</sup>	Todas	68 [34-85]
<b>Países de renta media</b>				
Bolivia 2010-2011	< 3 a 6-11 m	300/974	Todas	77 [65-84] <sup>(6)</sup> 77 [51-89]
	< 3 a 6-11 m		G9P[8]	85 [69-93] 90 [65-97]
	< 3 a		G3P[8]	93 [70-98]
			G2P[4]	69 [14-89]
			G9P[6]	87 [19-98]
Brasil 2008-2011	< 2 a	115/1.481	Todas	72 [44-85] <sup>(6)</sup>
			G1P[8]	89 [78-95]
			G2P[4]	76 [64-84]
Brasil 2008-2009 <sup>(2)</sup>	< 3 a 3-11 m	249/249 <sup>(5)</sup>	Todas	76 [58-86] 96 [68-99]
	< 3 a 3-11 m	222/222 <sup>(5)</sup>	G2P[4]	75 [57-86] 95 [66-99] <sup>(3)</sup>
El Salvador 2007-2009	< 2 a 6-11 m	251/770 <sup>(5)</sup>	Todas	76 [64-84] <sup>(6)</sup> 83 [68-91]
Guatemala 2012-2013	< 4 a	ND <sup>(7)</sup>	Todas	63 [23-82]
Méjico 2010	< 2 a	9/17 <sup>(5)</sup>	G9P[4]	94 [16-100]
<b>Países de renta baja</b>				
Malawi 2012-2014	< 2 a	81/286 <sup>(5)</sup>	Todas	63 [23-83]

m: meses. a: años. Estadísticamente no significativo ( $P \geq 0,05$ ). Estos datos se deben interpretar con cautela. (1) Número de casos no vacunados y completamente vacunados (2 dosis) y número de controles. (2) Estudios patrocinados por GSK. (3) Datos obtenidos a partir de un análisis *post-hoc*. (4) Efectividad de la vacuna calculada utilizando controles hospitalizados negativos al rotavirus (las estimaciones de Taiwán se calcularon empleando una combinación de controles hospitalizados negativos al rotavirus y de controles hospitalizados sin diarrea). (5) Efectividad de la vacuna calculada utilizando controles del entorno vecinal. (6) En sujetos que no recibieron la pauta de vacunación completa, la efectividad después de una dosis osciló del 51% (IC 95%: 26-67, El Salvador) al 60% (IC 95%: 37-75, Brasil). (7) ND: no disponible. La estimación de la efectividad de la vacuna se basa en 41 casos completamente vacunados y en 175 controles completamente vacunados. **Impacto en la mortalidad**<sup>5</sup> Los estudios de impacto realizados con Rotarix en Panamá, Brasil y Méjico en niños menores de 5 años de edad mostraron una reducción de la mortalidad por diarrea debida a cualquier causa que osciló entre el 17% y el 73% en el plazo de 2 a 4 años después de la introducción de la vacuna. **Impacto en la hospitalización**<sup>5</sup> En un estudio de bases de datos retrospectivo realizado en Bélgica en niños de 5 años de edad y menores, el impacto directo e indirecto de la vacunación con Rotarix en la hospitalización relacionada con rotavirus osciló entre el 64% (IC 95%: 49-76) y el 80% (IC 95%: 77-83) dos años después de la introducción de la vacuna. Estudios similares realizados en Armenia, Australia, Brasil, Canadá, El Salvador y Zambia mostraron una reducción del 45 al 93% entre 2 y 4 años después de la introducción de la vacuna. Además, nueve estudios de impacto realizados en África y América Latina sobre la hospitalización por diarrea debida a cualquier causa mostraron una reducción entre el 14% y el 57% entre 2 y 5 años después de la introducción de la vacuna. <sup>8</sup>NOTA: los estudios de impacto no están encaminados a establecer una relación causal entre la enfermedad y la vacunación sino una relación temporal. Las fluctuaciones naturales de la incidencia de la enfermedad también pueden influir en el efecto observado a lo largo del tiempo. **5.2 Propiedades farmacocinéticas** No procede. **5.3 Datos preclínicos** sobre seguridad Los datos de los estudios no clínicos no muestran riesgos especiales para los seres humanos según los estudios convencionales de toxicidad a dosis repetidas. **6. DATOS FARMACÉUTICOS** **6.1 Lista de excipientes** Polvo liofilizado. Sacarosa. Dextrano. Sorbitol (E-420). Aminoácidos (incluyendo fenilalanina). Medio de Eagle Modificado por Dulbecco (MEDM) (contenido fenilalanina, sodio, glucosa y otras sustancias). Disolvente. Carbonato cálcico. Goma xantán. Agua estéril. **6.2 Incompatibilidades** En ausencia de estudios de compatibilidad, este medicamento no debe mezclarse con otros. **6.3 Periodo de validez** - Aplicador oral precargado: 3 años. - Tubo dosificador provisto de una membrana y una tapa: 3 años. - Tubo dosificador multi-monodosis (5 dosis unitarias) unido por una tira de sujeción: 2 años. Una vez abierta, la vacuna debe usarse inmediatamente. **6.4 Precauciones especiales de conservación** Conservar en nevera (entre 2°C y 8°C). No congelar. Conservar en el embalaje original para protegerla de la luz. **6.5 Naturaleza y contenido del envase** Aplicador oral precargado 1,5 ml de suspensión **oral** en un aplicador **oral** precargado (vidrio tipo I) con un tapón del émbolo (goma butilo) y una capucha protectora (goma butilo), en tamaños de envase de 1, 5, 10 o 25. Tubo dosificador 1,5 ml de suspensión **oral** en un tubo dosificador (polietileno) provisto de una membrana y una tapa (polipropileno), en tamaños de envase de 1, 10 o 50. Tubo dosificador multi-monodosis (5 dosis unitarias) unido por una tira de sujeción 1,5 ml de suspensión **oral** en un tubo dosificador (polietileno) que se presenta como un tubo dosificador multi-monodosis (5 dosis unitarias) unido por una tira de sujeción, en tamaño de envase de 50 tubos. Puede que solamente estén comercializados algunos tamaños de envases. **6.6 Precauciones especiales de eliminación y otras manipulaciones** La vacuna se presenta como un líquido transparente, incoloro, libre de partículas visibles, para administración **oral**. La vacuna está lista para ser utilizada (no se requiere reconstitución o dilución). La vacuna se administra **oralmente** sin ser mezclada con otras vacunas o soluciones. La vacuna se debe examinar visualmente para observar si existe alguna partícula extraña y/o variación del aspecto físico. En caso de apreciarse alguna de estas circunstancias, desechar la vacuna. La eliminación del medicamento no utilizado y de todos los materiales que hayan estado en contacto con él, se realizará de acuerdo con la normativa local. Instrucciones para la administración de la vacuna en un aplicador oral precargado:



1. Quitar la capucha protectora del aplicador **oral** 2. Esta vacuna es **sólo** para **administración oral**. El niño debe estar sentado en posición reclinada. Administrar **oralmente** (es decir, dentro de la boca del niño hacia el interior del carrillo) todo el contenido del aplicador **oral**. 3. **No inyectar**. Desechar el aplicador **oral** vacío y la capucha en contenedores para residuos biológicos aprobados de acuerdo con las normativas locales. Instrucciones para la

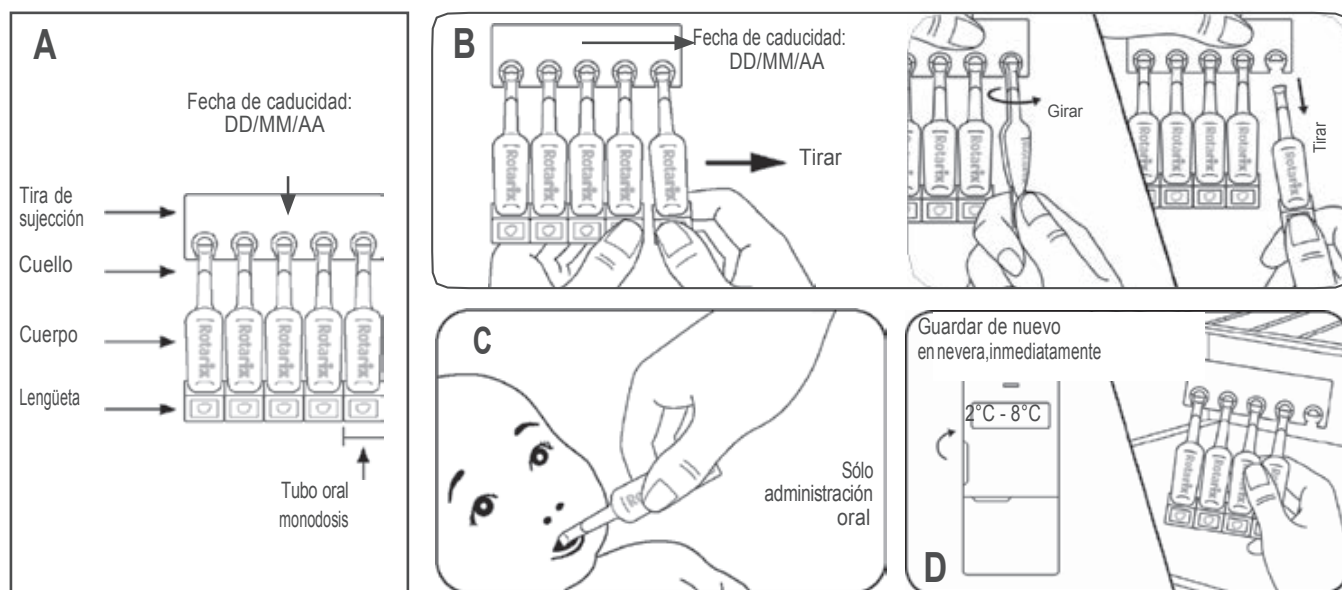
administración de la vacuna en un tubo dosificador: Leer completamente las instrucciones de uso antes de empezar a administrar la vacuna. **A Qué debe hacer antes de administrar Rotarix** • Compruebe la fecha de caducidad. • Compruebe que el tubo no está dañado ni abierto. • Compruebe que el líquido es transparente e incoloro, sin partículas. No use la vacuna si observa algo anormal. • Esta vacuna se administra por vía oral directamente desde el tubo. • Está lista para ser usada (no es necesario mezclarla con nada).





**B Prepare el tubo 1. Quite la tapa.** • Conserve la tapa (necesaria para perforar la membrana). • Sostenga el tubo verticalmente. **2. Golpee suavemente con el dedo la parte superior del tubo, de forma repetida, hasta eliminar todo el líquido.** • Elimine todo el líquido de la sección más fina del tubo mediante un golpe suave con el dedo justo por debajo de la membrana. **3. Coloque la tapa para abrir el tubo.** • Mantenga el tubo sostenido verticalmente. • Sostenga el tubo entre los dedos. • Hay una pequeña punta dentro de la parte superior de la tapa, en el centro. • Gire la tapa boca abajo (180°). **4. Para abrir el tubo.** • No es necesario girar. Presione la tapa hacia abajo para perforar la membrana. • A continuación, levante la tapa.

**C Compruebe que el tubo se ha abierto correctamente 1. Compruebe que la membrana se ha perforado** • Debería haber un orificio en la parte superior del tubo. **2. Qué hacer si la membrana no se ha perforado** • Si la membrana no se ha perforado vuelva a la sección B y repita los pasos 2, 3 y 4. **D Administre la vacuna** • Una vez abierto el tubo compruebe que el líquido es transparente, que no contiene partículas. No use la vacuna si observa algo anormal. • Administre la vacuna inmediatamente. **1. Coloque al niño para administrarle la vacuna** • Siente al niño ligeramente reclinado hacia atrás. **2. Administre la vacuna** • Introduzca el líquido cuidadosamente en un lado de la boca del niño, hacia el interior del carrillo. • Puede que necesite apretar el tubo varias veces para administrar todo el contenido (no importa si queda una gota en el extremo del tubo). Desechar el tubo vacío y la tapa en contenedores para residuos biológicos aprobados de acuerdo con las normativas locales. **Instrucciones para la administración de la vacuna en un tubo dosificador multi-monodosis (5 dosis unitarias) unido por una tira de sujeción:** Leer completamente las instrucciones de uso antes de empezar a administrar la vacuna. • Esta vacuna se administra por vía oral directamente desde el tubo. • Un tubo oral proporciona una dosis de la vacuna. • Esta vacuna está lista para ser usada (no mezclarla con nada). **A. Qué debe hacer antes de administrar Rotarix.** 1. Compruebe la fecha de caducidad en la tira de sujeción. 2. Compruebe que el líquido en los tubos orales es transparente, incoloro y sin partículas. • **No use ninguno de los tubos orales de la tira de sujeción si nota algo extraño.** 3. Compruebe uno a uno los tubos orales para descartar que no están dañados y que aún están sellados. • **No use el tubo oral afectado si nota algo extraño.** **B. Prepare el tubo oral.** 1. Para separar un tubo oral de los demás, comenzando por un extremo: a) Sostenga la lengüeta del extremo de uno de los tubos orales para separarlo de los demás. b) Con la otra mano, sostenga la lengüeta del tubo oral adyacente. c) Tire de la lengüeta y despréndala del tubo oral adyacente. 2. Para abrir el tubo oral desprendido: d) Mantenga verticalmente el tubo oral desprendido. e) Sostenga la lengüeta del tubo oral desprendido con una mano y la tira de sujeción con la otra. • **No sostenga el cuerpo del tubo puesto que se puede derramar parte de la vacuna.** f) Gire el tubo oral desprendido. g) Despréndalo de la tira de sujeción. **C. Administre la vacuna por vía oral inmediatamente después de la apertura.** 1. Para colocar al niño para administrarle la vacuna: • Siente al niño ligeramente reclinado hacia atrás. 2. Para administrar la vacuna oralmente: • Introduzca el líquido cuidadosamente en un lado de la boca del niño, hacia el interior del carrillo. • Puede que necesite apretar el tubo oral varias veces para administrar todo el contenido (no importa si queda una gota en el tubo oral). **D. Conserve inmediatamente las dosis restantes en la nevera.** Los tubos orales no utilizados, unidos todavía a la tira de sujeción, se deben volver a guardar en la nevera inmediatamente después de haber usado un tubo oral. Esto es para que los tubos orales no utilizados se puedan utilizar para la próxima vacunación. Desechar el tubo oral usado en contenedores para residuos biológicos aprobados de acuerdo con las normativas locales.



**7. TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** GlaxoSmithKline Biologicals SA Rue de l'Institut 89. B-1330 Rixensart, Bélgica. **8. NÚMERO(S) DE AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** Aplicador oral precargado EU/1/05/330/005 EU/1/05/330/006 EU/1/05/330/007 EU/1/05/330/008 Tubo dosificador EU/1/05/330/009 EU/1/05/330/010 EU/1/05/330/011 Tubo dosificador multi-monodosis (5 dosis unitarias) unido por una tira de sujeción EU/1/05/330/012. **9. FECHA DE LA PRIMERA AUTORIZACIÓN/RENOVACIÓN DE LA AUTORIZACIÓN.** Fecha de la primera autorización: 21/febrero/2006. Fecha de la última renovación: 14/enero/2016. **10. FECHA DE LA REVISIÓN DEL TEXTO.** 11/01/2022 La información detallada de este medicamento está disponible en la página web de la Agencia Europea de Medicamentos <http://www.ema.europa.eu>. **11. CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN** Con receta médica. No reembolsable por el Sistema Nacional de Salud. P.V.P. 90,06 € P.V.P.I.V.A. 93,66 €

### Información de seguridad:<sup>1</sup>

En los ensayos clínicos, las reacciones adversas notificadas de forma frecuente fueron diarrea e irritabilidad, como poco frecuentes se notificaron dolor abdominal, flatulencia y dermatitis y como muy rara la invaginación intestinal y la urticaria. Las siguientes reacciones adversas se notificaron espontáneamente y no fue posible estimar su frecuencia de forma fiable: hematoquecia, gastroenteritis con eliminación del virus vacunal en niños con inmunodeficiencia combinada grave (IDCG) y apnea en lactantes prematuros de ≤ 28 semanas de gestación. A modo de precaución, los profesionales sanitarios deben hacer un seguimiento de cualquier síntoma indicativo de invaginación intestinal (dolor abdominal grave, vómitos persistentes, heces con sangre, sensación de repleción abdominal y/o fiebre alta). Se debe advertir a los padres/ tutores que notifiquen inmediatamente estos síntomas al profesional sanitario. Consultar Ficha Técnica de Rotarix para información adicional sobre las contraindicaciones, precauciones y reacciones adversas.

La vacuna antirrotavirus no forma parte del calendario de vacunación del Consejo Interterritorial del SNS, disponible en la web del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social:

[https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/calendario-y-](https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/calendario-y-coberturas/docs/CalendarioVacunacion_Todalavida.pdf)

[coberturas/docs/CalendarioVacunacion\\_Todalavida.pdf](https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/calendario-y-coberturas/docs/CalendarioVacunacion_Todalavida.pdf) ni de los calendarios vacunales de las distintas CCAA, a

excepción de los lactantes prematuros, para los que está financiada en las siguientes condiciones: nacidos entre la semana 25-27 (según la vacuna utilizada) y 32 de gestación, clínicamente estables y sin contraindicaciones.

[CalendarioVacunacion\\_GRinfantil.pdf \(mscbs.gob.es\)](https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/calendario-y-coberturas/docs/CalendarioVacunacion_GRinfantil.pdf).<sup>2,3</sup>

1. Ficha técnica de Rotarix. GSK. 2. Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Situación epidemiológica de las gastroenteritis producidas por rotavirus. Recomendaciones de la vacunación frente a rotavirus 2006. Acceso enero 2022. Disponible en: <http://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/docs/ROTAVIRUS.pdf> 3. Grupo de trabajo vacunación en prematuros de la Ponencia de Programa y Registro de Vacunaciones. Vacunación en prematuros. Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social, noviembre 2019. Acceso enero 2022. Disponible en: [https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/calendario-y-coberturas/docs/CalendarioVacunacion\\_GRinfantil.pdf](https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/calendario-y-coberturas/docs/CalendarioVacunacion_GRinfantil.pdf).

## FICHA TÉCNICA

**Rotarix** 2<sup>ORAL</sup>  
dosis  
vacuna antirrotavirus, viva

# Visite nuestra página web



## Sociedad de Pediatría de Andalucía Occidental y Extremadura

### Actividades

- Reuniones previas SPAOYEX
- Estatutos
- Junta Directiva
- Sesiones Clínicas multicéntricas telemáticas interhospitalarias y de Atención Primaria
- Noticias
- Biblioteca
- Calendarios vacunales
- Sesiones Clínicas de Interés en Pediatría
- Temas pediátricos de Interés general
- Asociarse
- Boletín
- Contacto



Último Número. Vol.28, Nº 2 2021

Buscar en este sitio:

Buscar

### Actividades

#### SESIONES CLINICAS MENSUALES TELEMÁTICAS INTERHOSPITALARIAS Y DE ATENCIÓN PRIMARIA ORGANIZADAS POR LA SPAOYEX. CURSO 2021-2022

##### 10ª SESION 21-6-22 8.15 h

Tema: Mesa Redonda: Asistencia Integral del paciente pediátrico con sospecha de sepsis. Ponentes: Dra. Idoia Jiménez Martín, Dra. María José García Jesús, Dra. Rosa María Zubimendi Pérez, Dra. Inmaculada Sánchez Ganfornina, Dra. Norma Sánchez Fernández, Dr. Antonio Manuel Vázquez Florido. Moderador: Dr. Antonio Manuel Vázquez Florido. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

Circuit mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

#### CVII Reunión Científica de la SPAOYEX. Huelva 17-19 marzo 2022.

[Videos CVII Reunión Científica de la SPAOYEX. Huelva 17-19 marzo 2022.](#)

Mejores comunicaciones libres premiadas en la CVIII REUNION CIENTIFICA DE LA SPAOYEX

Programa definitivo. Web de la Reunión



#### SESIONES CLINICAS MENSUALES TELEMÁTICAS INTERHOSPITALARIAS Y DE ATENCIÓN PRIMARIA ORGANIZADAS POR LA SPAOYEX. CURSO 2021-2022

##### 9ª SESIÓN 24-5-22 8.15 h

Disnea de esfuerzo. Obstrucción laríngea inducida por el ejercicio. Ponente: Dra. Carmen Aragón Fernández. Moderador: Dr. David Gómez Pastrana. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Jerez. Cádiz

Circuit sala nº 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

##### 8ª SESIÓN 26-4-22 8.15 h

Lenguaje y trastornos neurológicos de inicio en la infancia y adolescencia. Ponente: Dra. Ángela Periañez Vasco. Moderadora: Eva Torres Begara. UGC de Pediatría. Hospital Universitario Nuestra Señora de Valme. Sevilla

Circuit sala nº 4 mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

##### 7ª SESION 22-3-22 8.15 h

Tema: Lupus Sistémico Pediátrico. Ponente: Dra. Ángela Cambrón. Moderador: Pablo Vianor Silvero. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Materno Infantil de Badajoz.

Circuit mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

##### 6ª SESION 22-2-22 8.15 h

Tema: Utilidad de la ecografía pulmonar en el destete de la ventilación mecánica. Ponente: Dra. Almudena Alonso Ojebarrera. Moderador: Dr. Simón Lubián López. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infantil Puerta del Mar. Cádiz

Circuit mediante el enlace: <https://eu.yourcircuit.com/guest?token=cd3edce9-f284-4b0f-8c78-c7ece526db6d>

##### 5ª SESION 25-1-22 8.15 h

Tema: Potenciación de la consulta de acto único mediante sistema POCT (Point-of-Care Testing) en la Unidad de Urgencias de Pediatría. Ponente: Dra. Jessica Gómez Ávila. Moderadora: Dra. Elena Pérez García. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. En colaboración con el Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. HUVM. Huelva

### Noticias

- 16-06-22. Convocatoria Becas de Investigación SPAOYEX 2022 y Premio mejor trabajo original 2021 en VOX PAEDIATRICA
- 29-09-21. Manifiesto de respuesta española contra la meningitis: Objetivo derrotar a la meningitis 2030
- 21-09-21. Programa de vacunación COVID-19 en Andalucía. Actualización 20 septiembre 2021

### Noticias de la AEP

- Comunicado de las Asociaciones de Pediatría en relación a la respuesta del Gobierno sobre la Pediatría de Atención Primaria
- La FACME publica su modelo de recertificación de las sociedades científico-médicas de España
- Cuadernos de Historia de la Pediatría Española nº 23: Pediatras escritores de España e Hispanoamérica
- Pediatras, neumólogos, infectólogos y farmacéuticos urgen a agilizar la importación de un tratamiento oral para los niños con tuberculosis que aún no está disponible en España
- Premios a las mejores comunicaciones del 68 Congreso de la AEP 2022

más

### Comité Asesor de Vacunas

- Vacunación frente a la covid a partir de los 6 meses de edad en EE. UU. (parte 2)
- Vacunación frente a la covid a partir de los 6 meses de edad en EE. UU. (parte 1)
- Virus de la polio en aguas residuales en Londres: ¿qué significa y qué importancia tiene?
- Recomendaciones

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

Nuestra Web

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



# Rotarix 2<sup>ORAL</sup> dosis

vacuna antirrotavirus, viva



## LactANTES PROTEGI 2<sup>1</sup>

Inmunización en solo 2 dosis y en 4 semanas<sup>1</sup>

Imagen representada por actores, únicamente con fines ilustrativos

Rotarix está indicada para la inmunización activa de niños entre las 6 y las 24 semanas de edad para la prevención de la gastroenteritis debida a una infección por rotavirus. El uso de Rotarix debería estar basado en las recomendaciones oficiales.<sup>1</sup>

El esquema de vacunación consta de dos dosis. La primera dosis debe ser administrada a partir de las 6 semanas de edad. Debe haber un intervalo de al menos 4 semanas entre dosis. La pauta de vacunación debería ser administrada preferentemente antes de las 16 semanas de edad, pero debe estar finalizada a las 24 semanas de edad.<sup>1</sup>

La vacuna antirrotavirus no forma parte del calendario de vacunación del Consejo Interterritorial del SNS, disponible en la web del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social: [https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/calendario-y-coberturas/docs/CalendarioVacunacion\\_Todalavida.pdf](https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/calendario-y-coberturas/docs/CalendarioVacunacion_Todalavida.pdf) ni de los calendarios vacunales de las distintas CCAA<sup>2</sup>, a excepción de los lactantes prematuros, para los que está financiada en las siguientes condiciones: nacidos entre la semana 25-27 (según la vacuna utilizada) y 32 de gestación, clínicamente estables y sin contraindicaciones. CalendarioVacunacion\_GRinfantil.pdf (mscbs.gob.es)<sup>3</sup>

**1.** Ficha técnica Rotarix, GSK. **2.** Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Situación epidemiológica de las gastroenteritis producidas por rotavirus. Recomendaciones de la vacunación frente a rotavirus 2006. [Último acceso junio 2022] Disponible en: <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/comoTrabajamos/docs/ROTAVIRUS.pdf>. **3.** Grupo de trabajo vacunación en prematuros de la Ponencia de Programa y Registro de Vacunaciones. Vacunación en prematuros. Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social, noviembre 2019. [Último acceso junio 2022]. Disponible en: [https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/calendario-y-coberturas/docs/CalendarioVacunacion\\_GRinfantil.pdf](https://www.mscbs.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/vacunaciones/calendario-y-coberturas/docs/CalendarioVacunacion_GRinfantil.pdf).